

Diagnostisch hulpmiddel dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: ontwikkeling en eerste praktijktoets

Auteurs: M. Wissing, S. Koudenburg, I. van der Wal, M. Groen, L. van Dam, J. Hobbelen, P. De Deyn, A. Waning en A. Dekker

1. Inleiding

De levensverwachting van mensen met verstandelijke beperkingen (VB) neemt toe, wat onder meer te relateren is aan betere (medische) zorg (Coppus, 2013; Evans et al., 2013; Torr & Davis, 2007). Aangezien hogere leeftijd de belangrijkste risicofactor is voor dementie (Alzheimer Nederland, 2021), komt dementie ook vaker voor bij mensen met VB, onder wie mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen ((Z)EV(M)B). Dementie is een verzamelnaam voor aandoeningen die gekenmerkt worden door een achteruitgang in het cognitief functioneren t.o.v. een eerder niveau van functioneren dat effect heeft op het dagelijks functioneren (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014). De voornaamste oorzaak van dementie is de ziekte van Alzheimer (Alzheimer Nederland, 2021). Mensen met het downsyndroom (DS) hebben een hoog genetisch bepaald risico op dementie door de ziekte van Alzheimer

Bij mensen met (Z)EV(M)B is het signaleren en diagnosticeren van dementie ingewikkelder dan in de algemene bevolking of bij mensen met lichte/matige VB.

(Dekker & De Deyn, 2018; Wiseman et al., 2015). Van de mensen met DS heeft 20-30% (Z)EV(M)B (Coppus, 2017; Coppus et al., 2006). Dementie komt dus steeds vaker voor bij mensen met (Z)EV(M)B en wordt daarvoor een steeds grotere uitdaging voor de hedendaagse verstandelijke gehandicaptenzorg.

Mensen met (Z)EV(M)B hebben een geschat IQ van minder dan 35 punten. Daarnaast hebben ze vaak

ernstige gezondheidsproblemen en motorische, zintuiglijke en communicatieve beperkingen (Van der Putten et al., 2017; Van Timmeren et al., 2016). Bij mensen met (Z)EV(M)B is het signaleren en diagnosticeren van dementie ingewikkelder dan in de algemene bevolking of bij mensen met lichte/matige VB. Dit komt onder andere doordat mensen met (Z)EV(M)B al (zeer) ernstige beperkingen hebben waardoor het moeilijker is om achteruitgang van vaardigheden door dementie vast te stellen. Toch is vroegtijdig signaleren en diagnosticeren van dementie belangrijk voor mensen met (Z)EV(M)B en hun omgeving. Uit recent focusgroeponderzoek (Dekker et al., 2021b) bleek dat een diagnose van dementie familieleden en zorgmedewerkers in staat stelt om de veranderingen die iemand laat zien te begrijpen en om geïnformeerde keuzes te kunnen maken. Bij geïnformeerde keuzes kan gedacht worden aan keuzes ten aanzien van begeleiding (bijv. bijstellen van begeleidingsdoelen en -stijl op basis van de veranderende ondersteuningsbehoefte), behandeling (bijv. aanpassen van behandelplan en medicatiegebruik), verwachtingsmanagement & perspectief (bijv. anticiperen op ziekteverloop) en organisatie (bijv. aanpassen van de dagbesteding en/of woonsituatie) (Dekker, Wissing, et al., 2021b).

Dementie vaststellen bij mensen met (Z)EV(M)B is dus belangrijk, maar ook complex. In de algemene bevolking wordt vaak gebruik gemaakt van neuropsychologische testen om te bepalen of er sprake is van dementiegerelateerde cognitieve achteruitgang (Alzheimer's Association, 2022; Salmon & Bondi, 2009). Mensen met (Z)EV(M)B hebben al (zeer) ernstige beperkingen in het cognitief functioneren waardoor zij testinstructies zeer beperkt begrijpen en zij beschikken veelal over onvoldoende verbale vaardigheden die nodig zijn voor het afnemen van zulke testen (Nieuwenhuis-Mark, 2009; Oliver & Kalsy, 2005).

Als gevolg hiervan heeft direct neuropsychologisch onderzoek geen of nauwelijks toegevoegde waarde voor mensen met (Z)EV(M)B (Elliott-King et al., 2016; Esbensen et al., 2017; Fletcher et al., 2016; Hon et al., 1999; Keller et al., 2016; McKenzie et al., 2018).

Voor mensen met VB zijn dementielijsten ontwikkeld die door middel van informantinterviews met familieleden en begeleiders worden ingevuld. Lijsten die veel gebruikt worden in Nederland zijn de *Dementie Vragenlijst voor Verstandelijk Gehandicapten* (DVZ) (Evenhuis et al., 1998), *Dementie Schaal voor mensen met een Verstandelijke Handicap* (DSVH) (Maaskant & Hoekman, 2011). De *Sociale Redzaamheidsschaal voor verstandelijk gehandicapten* (SRZ) (Kraijer & Kema, 1994) wordt, hoewel in steeds mindere mate, ook gebruikt om achteruitgang over de tijd in sociale redzaamheid te meten. Daarnaast wordt vanuit de literatuur het gebruik van de recent ontwikkelde *Gedrags-(Behavioural) en Psychologische Symptomen van Dementie bij DownSyndroom* (BPSD-DS-II) evaluatieschaal (Dekker, Ulgiati, et al., 2021; Dekker et al., 2018) aanbevolen (Zeilinger et al. 2022). Recent onderzoek liet zien dat deze lijsten slechts gedeeltelijk toepasbaar zijn voor mensen met (Z)EV(M)B (Wissing, Dijkstra, et al., 2022). Ze bevatten namelijk items waarin wordt gevraagd naar veranderingen in vaardigheden die mensen met (Z)EV(M)B niet hebben ontwikkeld. Daardoor zijn dergelijke items niet van toepassing, d.w.z. niet bruikbaar om een achteruitgang in functioneren door dementie in kaart te brengen (Wissing, Dijkstra, et al., 2022).

Het diagnosticeren van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B bestaat, door de afwezigheid van geschikte dementielijsten, vooral uit klinische beoordeling door (ervaren) artsen en gedragskundigen en gesprekken met familieleden en begeleiders (Duggan et al., 1996; Evenhuis, 1990; Margallo-Lana et al., 2007; Reid & Aung, 1974; Sauna-Aho et al., 2018). Om achteruitgang in vaardigheden veroorzaakt door dementie vast te stellen bij de (Z)EV(M)B-doelgroep is er in de gehandicaptenzorg grote behoefte aan een passend diagnostisch hulpmiddel (Dekker, Wissing, et al., 2021b).

Dit onderzoek heeft als doel om 1) een diagnostisch hulpmiddel te ontwikkelen voor gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers om bij mensen met (Z)EV(M)B dementiegerelateerde veranderingen in kaart te brengen en 2) de validiteit, betrouwbaarheid,

het discriminerend vermogen en praktijkervaringen van dit diagnostisch hulpmiddel te bepalen middels een eerste praktijktoets.

2. Methode

2.1. Samenwerkingsverband

Dit onderzoek is onderdeel van het project *'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen'*, een samenwerking tussen Hanzehogeschool Groningen, Rijksuniversiteit Groningen (RUG), Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG), Alliade, Ipse de Bruggen, Koninklijke Visio en 's Heeren Loo. De laatste vier zijn zorginstellingen verspreid over heel Nederland die diagnostiek, begeleiding en behandeling bieden aan mensen met VB. Dit project wordt gesubsidieerd door ZonMW (projectnummer 733050863). Meer informatie: www.vb-dementie.nl.

2.2. Ethiek en toestemmingsprocedure

De Medisch-Ethische Toetsingscommissie van het UMCG oordeelde dat het onderzoek niet onder de reikwijdte valt van de Wet medisch-wetenschappelijk onderzoek met mensen (METc 2019/198). Het onderzoek is opgenomen in het UMCG Research Register onder nummer 201900193 en is uitgevoerd conform de UMCG Research Code en de Algemene Verordening Gegevensbescherming. Wettelijk vertegenwoordigers van mensen met (Z)EV(M)B gaven schriftelijk toestemming voor het afnemen van het diagnostisch hulpmiddel en analyseren van verzamelde gegevens.

2.3. Ontwikkeling diagnostisch hulpmiddel

2.3.1. Schaalontwikkeling

Het diagnostisch hulpmiddel is ontwikkeld op basis van triangulatie van bevindingen (van Staa & Evers, 2010) uit eerdere deelonderzoeken van het project *'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B'* (zie Figuur 1). Door gebruik te maken van verschillende kwalitatieve en kwantitatieve onderzoeksmethoden zijn observeerbare dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart gebracht. Allereerst zijn dementiesymptomen opgehaald uit wetenschappelijke literatuur (Dekker, Wissing, et al., 2021b; Wissing, Ulgiati, et al., 2022). Hieruit bleek dat literatuur over de uiting van dementie bij deze groep zeer beperkt was. Daarom is verdergegaan met bevraging van zorgmedewerkers (artsen, verpleegkundig

specialisten, gedragskundigen, psychodiagnostisch medewerkers, paramedici en begeleiders) en familieleden die praktijkervaring hebben met mensen met (Z)EV(M)B en de combinatie met dementie.

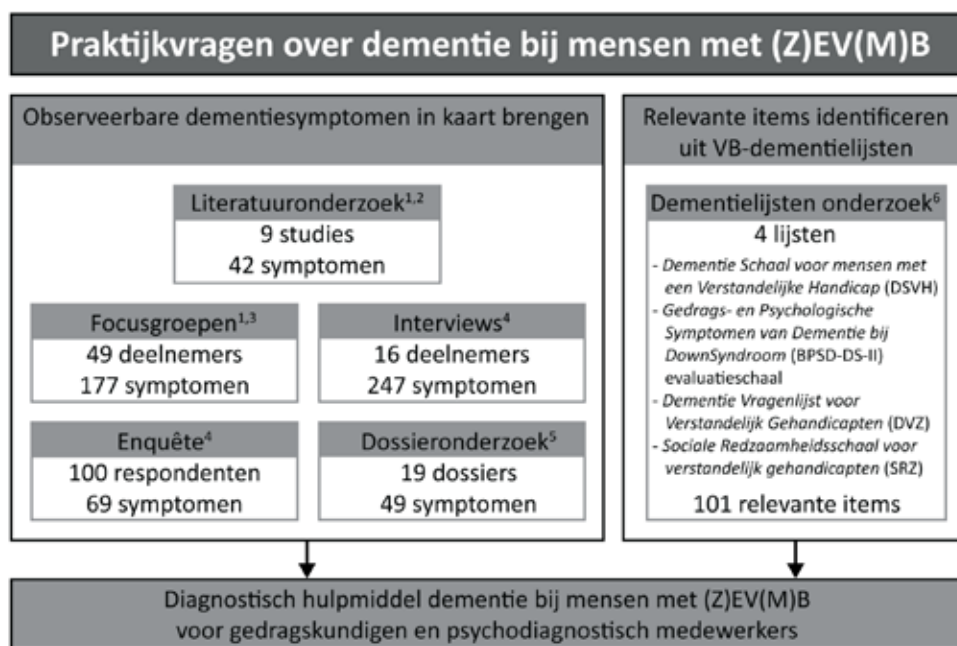
Dementiesymptomen zijn opgehaald middels verschillende onderzoeksmethoden: multidisciplinaire focusgroepen (Dekker et al., 2021b; Wissing et al., 2022), enquête onder zorgmedewerkers en familieleden (Wissing et al., 2022) en verdiepende interviews met zorgmedewerkers met ruime ervaring op het gebied van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B (Wissing et al., 2022). Bovendien is dossieronderzoek verricht om dementiesymptomen te verzamelen die staan gerapporteerd in dossiers van mensen met (Z)EV(M)B (Wissing et al., under review). Naast het in kaart brengen van dementiesymptomen zijn relevante items voor mensen met (Z)EV(M)B geïdentificeerd uit vier bestaande dementielijsten voor mensen met VB (Wissing, Dijkstra, et al., 2022). De in totaal 193 items zijn door gedragskundigen/psychodiagnostisch medewerkers tijdens interviews voorgelegd aan informanten (begeleiders en familieleden) van mensen met (Z)EV(M)B zonder dementie. Een item werd als relevant beschouwd wanneer mensen met (Z)EV(M)B in staat waren de vaardigheid/gedrag te tonen.

Samenvoegen en analyseren van de resultaten heeft geleid tot de ontwikkeling van items voor het diagnostisch hulpmiddel.

In iedere onderzoeksstap zijn de opgehaalde dementiesymptomen/relevante items ingedeeld in vijf domeinen, in overeenstemming met de diagnostische criteria voor dementie (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014) en wetenschappelijke literatuur (Dekker et al., 2021; Dekker et al., 2018; Ries, 2018; Strydom et al., 2010) te weten: 1) veranderingen in cognitie, 2) veranderingen in algemene dagelijkse levensverrichtingen (ADL), 3) gedragsveranderingen, 4) veranderingen in motoriek en 5) medische comorbiditeiten. Voor verdere duiding zijn symptomen/relevante items gebundeld in symptoomcategorieën. Tabel 1 toont een overzicht van opgehaalde symptoomcategorieën en geïdentificeerde toepasbare relevante items uit bestaande dementielijsten voor mensen met VB (triangulatie). Voor symptoomcategorieën die in 4 of 5 onderzoeksmethoden – literatuuronderzoek, focusgroepen, enquête, interviews, dossieronderzoek – zijn gevonden, zijn items ontwikkeld voor in het diagnostisch hulpmiddel. Indien re-

Figuur 1.

Schematische weergave van de resultaten verkregen middels verschillende deelonderzoeken binnen het project 'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B'.



Referenties: 1, Dekker, Wissing, et al., 2021b; 2, Wissing, Ulgiati, et al., 2022; 3, Dekker, Wissing, et al., 2021a; 4, Wissing, Fokkens, et al., 2022; 5, Wissing, Hobbelen et al., under review; 6, Wissing, Dijkstra, et al., 2022.

levante items voor deze symptoomcategorieën waren geïdentificeerd in bestaande dementielijsten, dan zijn deze gebruikt als inspiratie voor de ontwikkeling van de items voor het diagnostisch hulpmiddel.

Om de items in het nieuwe diagnostisch hulpmiddel verder aan te scherpen en te ordenen, zijn deze in een overleg voorgelegd aan gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers werkzaam bij de vier betrokken zorginstellingen. Verder is een handleiding geschreven over onder andere de procedure, de scoring en het gebruik van het digitale systeem. De conceptversie en handleiding zijn verder geoptimaliseerd door het diagnostisch hulpmiddel in te laten vullen door gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers aan de hand van drie proefinterviews met familie/begeleiders van mensen met (Z)EV(M)B, met en zonder twijfelachtige dementie of een diagnose dementie. Op basis van opmerkingen van de betrokkenen is de handleiding verbeterd, is een item uit het hulpmiddel verwijderd, zijn items geherformuleerd en aanvullende voorbeelden/uitleg toegevoegd. Hierna is de versie die getoetst ging worden vastgesteld.

Symptoomcategorieën en relevante items zijn ingedeeld in vijf domeinen volgens diagnostische dementiecriteria (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014) en wetenschappelijke literatuur (Dekker, Ulgiati, et al., 2021; Dekker et al., 2018; Ries, 2018; Strydom et al., 2010). Gedrag kan zowel toe- als afnemen, alleen de meest prominente verandering is weergegeven in de tabel. Een ✓ geeft aan dat een symptoomcategorie opgehaald is met de desbetreffende onderzoeksmethode/dat één of meerdere relevante items in bestaande dementielijsten voor mensen met verstandelijke beperkingen (VB) zijn geïdentificeerd. Wanneer een symptoomcategorie in 4 of 5 van de onderzoeksmethode is gevonden, dan is hiervoor een nieuw item ontwikkeld (wit gekleurde symptoomcategorieën). Symbolen: †, toename t.o.v. karakteristieke functioneren; ‡, afname t.o.v. karakteristieke functioneren; *, relevante items geïdentificeerd voor personen met verbale vaardigheden (karakteristiek); **, in de enquête zijn veranderingen in algemene dagelijkse veranderingen (ADL) niet uitgesplitst uitgevraagd. Referenties: 1, Dekker et al., 2021b; 2, Wissing et al., 2022; 3, Dekker et al., 2021a; 4, Wissing et al., 2022; 5, Wissing et al., under review; 6, Wissing et al., 2022.

2.3.2. Scoring

Voor elk item in de schaal wordt gescoord of in de laatste zes maanden verandering zichtbaar is t.o.v. het karakteristieke functioneren/gedrag. Met karakteristiek wordt het functioneren/gedrag bedoeld dat kenmerkend was voor de persoon en hij/zij gedurende het volwassen leven heeft laten zien, dus voordat achteruitgang optrad. Aangezien dementie zich kenmerkt door een achteruitgang in functioneren ten opzichte van een eerder hoger niveau van functioneren (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014), kunnen items gescoord worden als ‘ja, afname’ of ‘nee, geen verandering’. Ook zijn gedragsveranderingen veelvoorkomend bij dementie. Meestal wordt een toename van gedrag gezien, maar afname wordt ook waargenomen (Dekker et al., 2021; Dekker et al., 2018). Daarom kunnen de items over gedragsveranderingen gescoord worden als ‘ja, toename’, ‘ja, afname’ of ‘nee, geen verandering’. Dit geldt ook voor de items over voorkeur voor objecten (item 1.5), eetlust/drinken (item 4.2) en lichaamsgewicht (item 4.5). Aan iedere verandering – afname of toename – wordt een score 1 toegekend en wanneer er geen verandering is, dan wordt een score 0 toegekend.

Mensen met (Z)EV(M)B hebben reeds bestaande (zeer) ernstige beperkingen in functioneren, waardoor zij bepaalde vaardigheden niet hebben ontwikkeld (Nakken & Vlaskamp, 2007). Bij een aantal items, namelijk de tien items over cognitieve veranderingen, eet- en drinkvaardigheden (item 4.1), kauwen (item 4.4) en verzorging (item 5.1) is daarom de optie ‘niet van toepassing, vaardigheid nooit ontwikkeld’ toegevoegd. Bij het item over incontinentie (item 7.2) kan ‘niet van toepassing’ gescoord worden wanneer de persoon altijd al incontinent was. Wanneer ‘niet van toepassing’ wordt gescoord, dan wordt geen score toegekend aan dat item.

Voor de items over taal en spraak (item 2.1 en 2.2) en loopvaardigheden (item 6.8 en 6.9) geldt dat wanneer de persoon deze vaardigheden niet heeft ontwikkeld, er geen achteruitgang geobserveerd kan worden. Deze vragen worden daarom via een selectievraag alleen aangeboden en ingevuld wanneer de persoon karakteristiek deze vaardigheden heeft getoond, dus voordat er sprake was van achteruitgang. Alleen in dat geval worden er scores toegekend aan deze items.

Tabel 1.

Overzicht (triangulatie) van dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B verkregen door vijf onderzoeksmethoden met daarbij geïdentificeerde relevante items uit bestaande dementielijsten voor mensen met VB.

Symptoomdomeinen en -categorieën		Onderzoeksmethoden					
		Literatuur 1,2	Focus- groepen 1,3	Enquête 4	Interviews 4	Dossiers 5	VB-dementielijsten 6
Veranderingen in cognitie	↓ Geheugen (amnesie)	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Oriëntatie in plaats	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Uitvoeren handelingen (apraxie)	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Taalvaardigheden (afasie)	✓	✓	✓	✓	✓	✓*
	↑ Spullen kwijtraken	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Oriëntatie in tijd	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Begrip visuele beelden/ ruimtelijke verhoudingen	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Herkenning personen/ objecten/geluiden (agnosie)	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Reactievermogen	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Voorkeur (geliefde) objecten	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Volgordebeseft	-	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Verwardheid	✓	✓	-	-	-	-
	↓ Concentratie	-	-	✓	✓	-	-
	↑ Sensorische gevoeligheid	-	-	✓	✓	-	-
	↓ Sociale vaardigheden	✓	-	-	-	-	-
	↓ Persoonlijke gewoontes	✓	-	-	-	-	-
	↓ Planningsvaardigheden	-	-	✓	-	-	-
	↓ Probleemoplossend vermogen	-	-	✓	-	-	-
	↓ Beoordelingsvermogen	-	-	✓	-	-	-
Veranderingen in ADL	↓ ADL	✓	✓	✓**	✓	✓	-
	↓ Eet- en drinkvaardigheden	✓	✓		✓	✓	✓
	↓ Verzorging	✓	✓		✓	✓	✓
	↓ Vrijtijdsbesteding	-	✓		✓	-	-
	↓ Huishoudelijk werk	-	-		✓	-	✓
	↓ Traplopen	-	-		✓	✓	-
Gedragsveranderingen	↑ Prikkelbaar gedrag	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Slaapproblemen	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Rusteloos en stereotiep gedrag	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Agressief gedrag	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Apathisch gedrag	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Eet- en drinkgedrag	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Angstig gedrag	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Koppig gedrag	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Depressief gedrag	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Ontremd gedrag	✓	✓	-	✓	✓	✓
	↑ Psychotisch gedrag	-	✓	✓	✓	✓	-

Symptoomdomeinen en -categorieën		Onderzoeksmethoden					
		Literatuur 1,2	Focus- groepen 1,3	Enquête 4	Interviews 4	Dossiers 5	VB-dementielijsten 6
Veranderingen in motoriek	↓ Loopvaardigheden	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Rolstoelgebruik	✓	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Spierverkrampingen	✓	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Transfers/mobiliteit	✓	✓	-	✓	✓	✓
	↓ Balans	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Valfrequentie	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Kauwen/slikken	-	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Stijfheid	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Spierkracht	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Bewegingsnelheid/kwaliteit	-	-	✓	✓	✓	✓
Medische comorbiditeiten	↑ Epilepsie	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Incontinentie	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Gewicht	-	✓	✓	✓	✓	-

Afhankelijk van de woonsituatie is er niet altijd zicht op het slaapedrag van de persoon. Daarom is er bij het item 's nachts wakker (item 3.6) de extra scoringsoptie *'onbekend, geen zicht op het slaapedrag'* toegevoegd. Wanneer deze optie wordt gescoord, dan wordt er net als bij *'niet van toepassing'* geen score toegekend aan dit item.

2.3.3. Digitalisering

Voor dit onderzoek is een digitale versie van het diagnostisch hulpmiddel gemaakt in REDCap (Harris et al., 2009) dat wordt gehost via het beveiligde netwerk van het UMCG. Interviewers werden stapsgewijs door het diagnostisch hulpmiddel geleid. De volledigheid van de ingevoerde gegevens is gewaarborgd doordat een melding verschijnt wanneer items niet worden gescoord. Items over taal en spraak en loopvaardigheden worden automatisch wel of niet aangeboden aan de hand van de selectievraag hierover. Voor data-analyse werd een gepseudonimiseerde SPSS-exportbestand gedownload uit REDCap.

2.4. Praktijkttoets diagnostisch hulpmiddel

2.4.1. Deelnemers

Potentiële deelnemers met en zonder twijfelachtige dementie of een diagnose dementie zijn geselecteerd voor de praktijktoets door gedragskundigen en

psychodiagnostisch medewerkers werkzaam binnen de vier betrokken zorginstellingen. Inclusiecriteria waren: (zeer) ernstige VB (oorspronkelijke mate VB, voordat eventuele achteruitgang optrad), vastgesteld op basis van gegevens uit het cliëntdossier en klinisch oordeel, en leeftijd van 30 jaar of ouder. Mensen konden deelnemen ongeacht de aanwezigheid van DS of bijkomende beperkingen (bijv. motorisch of visueel). Exclusiecriteria waren: lichte of matige VB, niet-aangeboren hersenletsel, langdurige ziekenhuisopname in de afgelopen zes maanden en terminaal zijn. Daarnaast zijn personen die in de laatste zes maanden veranderingen toonden die – naar klinisch oordeel – te wijten zijn aan recente levensgebeurtenissen (bijv. verhuizing of overlijden) en/of (on)behandelde comorbiditeiten (bijv. epilepsie, hypothyreoïdie, vitamine-B12-tekort, gehoorproblemen, visusproblemen, slaapapneu) en/of recente wijzigingen in psychofarmacagebruik uitgesloten. Ook de afwezigheid van een informant die in staat was om veranderingen in de laatste zes maanden t.o.v. het karakteristieke functioneren/ge drag van de persoon met (Z)EV(M)B te beschrijven, was een reden voor exclusie. Na selectie werden de informatiebrief en het toestemmingsformulier verstuurd naar wettelijk vertegenwoordigers van potentiële deelnemers.

2.4.2. Dementiediagnostiek

Voorafgaand aan dit onderzoek zijn deelnemers ingedeeld in drie groepen, namelijk 1) geen dementie, 2) twijfelachtige dementie, d.w.z. dat er sprake was van achteruitgang, maar nog geen klinische diagnose was gesteld en 3) klinisch gediagnosticeerde dementie. De indeling was gebaseerd op multidisciplinaire klinische beoordeling van ervaren artsen en gedragskundigen en informatie uit het cliëntdossier. Bij deelnemers is vooraf geen nieuw dementieonderzoek afgenomen. De diagnose en indeling bij een van de drie groepen vond van tevoren plaats en was niet gebaseerd op de uitkomsten van het diagnostisch hulpmiddel.

2.4.3. Interviewers

Het diagnostisch hulpmiddel is door middel van een interview met informant(en) ingevuld door een gedragskundige (orthopedagoog/psycholoog) of psychodiagnostisch medewerker, met ervaring in het afnemen van evaluatieschalen en werkzaam binnen de vier betrokken zorginstellingen. Alle interviewers ontvingen voorafgaand aan de praktijktoets de handleiding met uitleg over de procedure, de scoring en het gebruik van het digitale systeem. Hierna volgden de interviewers een instructiemoment waarin de in de handleiding beschreven stappen nader zijn toegelicht en onduidelijkheden zijn opgehelderd. Ook werd de mogelijkheid geboden om het digitaal invullen van het diagnostisch hulpmiddel te oefenen.

2.4.4. Informanten

Interviews zijn afgenomen met ten minste één, maar bij voorkeur twee informant(en), zoals een familielid of begeleider van de woon- of dagbestedingslocatie. Bij het plannen van de afname checkte de interviewer of informant(en) in staat waren om veranderingen in de laatste zes maanden t.o.v. van het karakteristieke functioneren/gedrag van de persoon met (Z)EV(M)B te beschrijven. In de week voor het interview ontvingen informant(en) per mail informatie over de procedure. Interviews zijn afgenomen in afwezigheid van de persoon met (Z)EV(M)B. Voorafgaand aan ieder interview zijn het doel, de opzet en het scoringsysteem door de interviewer uitgelegd aan de informant(en). Vervolgens zijn de vooraf op basis van het cliëntdossier ingevulde algemene gegevens doorgenomen om te bepalen of deze klopten. Daarna is ieder item voorgelegd aan de informant(en), waarbij de symptoomdomeinen en itemvolgorde is gevolgd. Wanneer informant(en) een verschillend antwoord

gaven, dan zorgde de interviewer ervoor dat de informant(en) tijdens het interview tot overeenstemming kwamen. Ook zijn items nader toegelicht door de interviewer wanneer deze onduidelijk waren voor de informant(en). Aan het eind van het interview is aan informant(en) gevraagd wat hun algemene indruk was van het diagnostisch hulpmiddel, of de uitleg/voorbeelden duidelijk waren, of zij uitleg/voorbeelden misten en of zij suggesties voor aanpassingen hadden. Deze vragen zijn na het interview ook ingevuld door de interviewer.

2.4.5. Kwaliteit van de data

Alle ingevulde interviews zijn gecontroleerd op inclusie-/exclusiecriteria en naleving van de instructies in de handleiding, waaronder de scoring. Scores zijn zo nodig in overeenstemming met de handleiding gecorrigeerd. Bij onduidelijkheden is navraag gedaan bij de interviewer. Bij blijvende onduidelijkheden is het desbetreffende item voor de deelnemer geëxcludeerd.

2.4.6. Validiteit

De inderugs- en inhoudsvaliditeit zijn gewaarborgd in het ontwikkelproces. De items in het diagnostisch hulpmiddel zijn ontwikkeld op basis van triangulatie van resultaten uit gedegen onderzoek naar dementie bij mensen met (Z)EV(M)B waarbij verschillende kwalitatieve en kwantitatieve onderzoeksmethodes zijn gebruikt (Dekker et al., 2021b, 2021a; Wissing et al., 2022; Wissing et al., 2022; Wissing et al., under review; Wissing et al., 2022). Niet alleen achteruitgang in cognitie, de voornaamste indicator voor dementie in de algemene bevolking (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014), maar ook veranderingen in andere domeinen, namelijk ADL, gedrag, motoriek en bijkomende gezondheidsproblemen, zijn meegenomen in de ontwikkeling van het diagnostisch hulpmiddel. Items zijn ontwikkeld op basis van zowel wetenschappelijke literatuur als praktijkervaringen. De validiteit is verder versterkt door de uitkomsten van het diagnostisch hulpmiddel te vergelijken met het klinische oordeel (gouden standaard). Dit geeft inzicht in het discriminerend vermogen van het nieuwe diagnostisch hulpmiddel.

2.4.7. Betrouwbaarheid

De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid is verkend bij een subgroep van de deelnemers: twee zonder de-

mentie en drie met klinische diagnose dementie. Bij vijf interviews met ieder een andere interviewer was aanvullend ook een onderzoeker (MBGW) aanwezig die de deelnemer niet kende en geen actieve rol in het interview vervulde. Zowel de interviewer als de onderzoeker vulde het diagnostisch hulpmiddel in aan de hand van de antwoorden van de informant(en), waarbij ze elkaars scores niet konden zien. De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid is berekend door het overeenkomstpercentage (aantal overeenkomstig gescoorde items/totaal aantal gescoorde items x 100%) te bepalen voor zowel de afzonderlijke symptoomdomeinen als het gehele diagnostisch hulpmiddel (Gisev et al., 2013).

Verder is de interne consistentie bepaald door Cronbachs alfa te berekenen voor alle items gezamenlijk. Ook is gekeken naar veranderingen in Cronbachs alfa na verwijdering van individuele items. Deelnemers met geëxcludeerde itemscores (n=3) zijn niet meegenomen in de bepaling van Cronbachs alfa. Items die gescoord zijn als *'niet van toepassing'* of *'onbekend'* zijn behandeld als ontbrekende waarden, zonder daarbij de persoon te excluderen in de berekeningen (Holman et al., 2004). Cronbachs alfa-coëfficiënten zijn als volgt geïnterpreteerd: <0,50 (onacceptabel), 0,50-0,60 (slecht), 0,60-0,70 (twijfelachtig), 0,70-0,80 (acceptabel) en >0,80 (goed) (Nunnally, 1978). Berekeningen voor zowel de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid als Cronbachs alfa zijn uitgevoerd in Microsoft Excel.

2.4.8. Data-analyse

Data zijn aan de hand van de handleiding gecontroleerd en gecorrigeerd en vervolgens geanalyseerd in SPSS Statistics versie 28 (IBM, Corp). Ten aanzien van karakteristieken van deelnemers en informanten zijn verschillen tussen groepen (Tabel 3) voor de niet-normaal verdeelde continue data (leeftijd) bepaald met de Kruskal-Wallis toets en voor categorische data met chikwadraattoetsen.

Met betrekking tot het discriminerend vermogen is gekeken naar de mate waarin veranderingen werden gescoord in relatie tot de dementiestatus. Gezien het exploratieve karakter van de eerste praktijktoets is gefocust op trends. Ter aanvulling zijn er statistische toetsen uitgevoerd. Allereerst berekende we per item voor iedere groep het percentage deelnemers dat een verandering (afname of toename) scoorde (score=1) en het percentage deelnemers dat geen verandering

scoorde (score=0). Om itemscores tussen groepen te vergelijken, zijn chikwadraattoetsen gebruikt. De antwoorden *'niet van toepassing'*, *'onbekend'* en geëxcludeerde itemscores zijn in de analyses behandeld als ontbrekende waarden. In het kader relevantie van items in de praktijk zijn items geïdentificeerd die niet of nauwelijks veranderen in relatie tot dementie. Dit zijn items waarvoor $\geq 85\%$ van de deelnemers in de groepen twijfelachtige dementie én diagnose dementie geen verandering scoorde (Dekker et al., 2021; Dekker et al., 2018). Vervolgens zijn het aantal veranderingen per domein, het totale aantal veranderingen en de totale procentuele veranderingsscore (totale veranderingsscore/totaal aantal items waarop verandering gescoord had kunnen worden x 100%) berekend. Voor het vergelijken van de domein- en totaalscores tussen de groepen zijn Kruskal-Wallis toetsen gebruikt. Wanneer een statistisch significant verschil tussen groepen gevonden werd, dan zijn Bonferroni-Dunn's post-hoc toetsen voor meervoudige vergelijkingen uitgevoerd om nader te bepalen welke groepen van elkaar verschilden. Voor alle statistische testen zijn *p*-waardes lager dan 0,05 als statistisch significant beschouwd.

Tot slot zijn ervaringen van interviewers en informanten in kaart gebracht door antwoorden op de vragen over de algemene indruk van het diagnostisch hulpmiddel, duidelijkheid van uitleg/voorbeelden, suggesties voor aanvullende uitleg en verdere aanpassingen te analyseren. Illustratieve citaten zijn aan de resultatensectie toegevoegd om ervaringen van interviewers en informanten te verduidelijken (Elo & Kyngäs, 2008).

3. Resultaten

3.1. Ontwikkeling diagnostisch hulpmiddel

Het diagnostisch hulpmiddel bestaat uit 45 items, onderverdeeld in 7 symptoomdomeinen: 1) veranderingen in cognitie, 2) veranderingen in taal en spraak, 3) gedragsveranderingen, 4) veranderingen in eten en drinken, 5) veranderingen in persoonlijke verzorging, 6) veranderingen in motoriek en 7) bijkomende gezondheidsproblemen (Tabel 2). De eerder gehanteerde indeling in vijf symptoomdomeinen is naar aanleiding van onderzoeksbevindingen en feedback van gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers aangepast. De wijze waarop mensen met (Z) EV(M)B communiceren, is voornamelijk non-verbaal (van der Putten et al., 2017). Om die reden vormen

Tabel 2.

Getoetste versie van het diagnostisch hulpmiddel dementie bij mensen met (Z)EV(M)B voor gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers.

Symptoomdomeinen en items			
Veranderingen in cognitie		Veranderingen in eten en drinken	
1.1	Dagelijkse handelingen herkennen	4.1	Eet-/drinkvaardigheden
1.2	Eenvoudige keuzes maken	4.2	Eetlust/drinken
1.3	Personen herkennen	4.3	Verslikken
1.4	Objecten herkennen	4.4	Kauwen
1.5	Voorkeur voor objecten	4.5	Lichaamsgewicht
1.6	Objecten kwijtraken	Veranderingen in persoonlijke verzorging	
1.7	Afstanden waarnemen	5.1	Verzorging
1.8	Weg vinden	Veranderingen in motoriek	
1.9	Dagritme herkennen	6.1	Mobiliteit/transfers
1.10	Dag en nacht herkennen	6.2	Balans
Veranderingen in taal en spraak		6.3	Valfrequentie
2.1	Woordgebruik	6.4	Rolstoelgebruik
2.2	Verstaanbaar spreken	6.5	Stijfheid
Gedragsveranderingen		6.6	Spiërkracht
3.1	Angst	6.7	Spierverspanningen
3.2	Paniek	6.8	Looppatroon
3.3	Verdriet	6.9	Loopafstand
3.4	Interesse voor directe leefomgeving	Bijkomende gezondheidsproblemen	
3.5	Zichzelf terugtrekken	7.1	Epilepsie
3.6	's Nachts wakker worden	7.2	Incontinentie
3.7	Overdag slapen		
3.8	Prikkelbaar gedrag		
3.9	Verzetten tegen benodigde hulp		
3.10	Fysieke agressie		
3.11	Rusteloos gedrag		
3.12	Stereotiep gedrag		
3.13	Dwangmatig gedrag		
3.14	Ontremd gedrag		
3.15	Stemmingswisselingen		
3.16	Hallucinaties/wanen		

Items over taal en spraak (item 2.1 en 2.2) en loopvaardigheden (item 6.8 en 6.9) worden alleen aangeboden en ingevuld wanneer de persoon deze vaardigheden karakteristiek heeft getoond, dus voordat er sprake was van achteruitgang.

Tabel 3.*Kenmerken van deelnemers en informanten.*

A: Kenmerken van deelnemers	Geen dementie n=18	Twijfelachtige dementie n=10	Diagnose dementie n=8	p
Leeftijd (jaren, mediaan (IQR), min. – max.)	61,5 (17,8), 39,0 – 84,0	63,5 (28,0), 53,0 – 81,0	58,5 (10,8), 46,0 – 65,0	0,124
Geslacht (% vrouw)	55,6	50,0	50,0	0,946
Mate VB (baseline): ernstig; zeer ernstig (%)	50,0; 50,0	30,0; 70,0	37,5; 62,5	0,564
Aanwezigheid syndroom: DS; ander genetisch syndroom; nee (%)	11,1; 0,0; 88,9	40,0; 0,0; 60,0	62,5; 0,0; 37,5	0,021*
IQ-score beschikbaar (%)	0,0	10,0	0,0	0,267
Sociaal-emotioneel functioneren 0-6; 6-18; 18-36 maanden; onbekend	16,7; 27,8; 0,0; 55,6	10,0; 30,0; 0,0; 60,0	25,0; 12,5; 12,5; 50,0	0,616
Verbale vaardigheden (karakteristiek): ja (%)	33,3	50,0	37,5	0,687
Loopvaardigheden (karakteristiek): ja (%)	83,3	90,0	100,0	0,302
Wonend bij zorginstelling (%)	100,0	100,0	100,0	-
Dagbesteding (%)	100,0	60,0	62,5	0,003*
B: Kenmerken van informanten	n=34	n=14	n=12	
Informanten per participant (% n=1; n=2; n=3)	44,4; 22,2; 33,3	60,0; 40,0; 0,0	50,0; 50,0; 0,0	0,039*
Geslacht (% vrouw)	79,4	92,9	83,3	0,478
Rol: begeleider wonen; begeleider dagbesteding; familielid; mentor maar geen familie (%)	52,9; 2,9; 41,2; 2,9	85,7; 7,1; 7,1; 0,0	58,3; 16,7; 25,0; 0,0	0,132
Aantal jaar bekend met deelnemer (% <2; 2-10; 10-20; >20 jaar; onbekend)	8,8; 35,3; 8,8; 32,4; 14,7	14,3; 57,1; 7,1; 21,4; 0,0	16,7; 25,0; 16,7; 41,7	0,738
Uren per week bij deelnemer (% <10; 10-20; >20 uur; onbekend)	32,4; 26,5; 26,5; 14,7	14,3; 21,4; 64,3; 0,0	25,0; 50,0; 16,7; 8,3	0,096

Baseline betreft het hoogste niveau van functioneren voordat er sprake was van eventuele achteruitgang. Om verschillen tussen groepen te vergelijken, is de Kruskal-Wallis-toets gebruikt voor niet normaal verdeelde continue data (leeftijd) en zijn chikwadraattoetsen gebruikt voor categorische data. Symbool: *, $p < 0,05$.

items over veranderingen in taal en spraak een apart domein, dat kan worden overgeslagen indien een persoon niet verbale vaardigheden heeft getoond. Voor items over loopvaardigheden zou hetzelfde kunnen gelden, maar gezien de samenhang met andere motorische veranderingen, zoals verminderde balans en vaker vallen (Ries, 2018), zijn deze items ingedeeld in het motorische domein. Tot slot heeft zowel het advies van gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers als de indeling van symptomen in de contexten verzorging en eten/drinken in het focus-groeponderzoek (Dekker et al., 2021b) ertoe geleid dat het ADL-domein is opgesplitst in twee domeinen: veranderingen in eten en drinken en veranderingen in persoonlijke verzorging.

3.2. Praktijktoets diagnostisch hulpmiddel

3.2.1. Beschrijving studiepopulatie

Wettelijk vertegenwoordigers van 56 mensen met (Z)EV(M)B hebben een informatiebrief met toestem-

mingsformulier ontvangen. Hieruit volgde toestemming voor deelname van 39 mensen en geen toestemming voor 6 mensen. Voor 11 mensen is geen reactie ontvangen. Op basis van exclusiecriteria zijn naderhand 3 interviews uitgesloten: 2 vanwege onbehandelde comorbiditeiten met effect op het functioneren, 1 vanwege de afwezigheid van ten minste één informant die in staat was om de veranderingen in de laatste zes maanden t.o.v. het karakteristieke functioneren/gedrag van de persoon te beschrijven.

Tabel 3A toont de beschrijvende gegevens van de 36 geïncludeerde mensen met (Z)EV(M)B apart voor de drie groepen: geen dementie, twijfelachtige dementie en diagnose dementie. Met betrekking tot aanwezigheid van een syndroom is tussen de groepen een statistisch significant verschil gevonden ($p=0,021$). Van de mensen zonder dementie had 11,1% DS, terwijl dit respectievelijk 40,0% en 62,5% was voor de groepen met twijfelachtige en diagnose dementie. Verder be-

zochten significant minder mensen met twijfelachtige (60,0%) en diagnose dementie dagbesteding (62,5%) in vergelijking met degenen zonder dementie (100,0%) ($p=0,003$). Tussen de groepen werd een significant verschil gevonden in het aantal aanwezige informanten ($p=0,039$, zie Tabel 3B). Voor mensen met twijfelachtige of diagnose dementie waren dat er een of twee; voor mensen zonder dementie in enkele gevallen drie.

3.2.2. Betrouwbaarheid

Aan de hand van vijf interviews (13,9% van totaal aantal interviews) is de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid verkend. Deze bleek hoog voor de symptoomdomeinen: 96,0% voor cognitie, 100,0% voor taal en spraak, 96,3% voor gedrag, 100,0% voor eten en drinken, 80,0% voor persoonlijke verzorging, 84,4% voor motoriek en 100,0% voor bijkomende gezondheidsproblemen. Voor het gehele diagnostisch hulpmiddel kwam de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid uit op 94,0%.

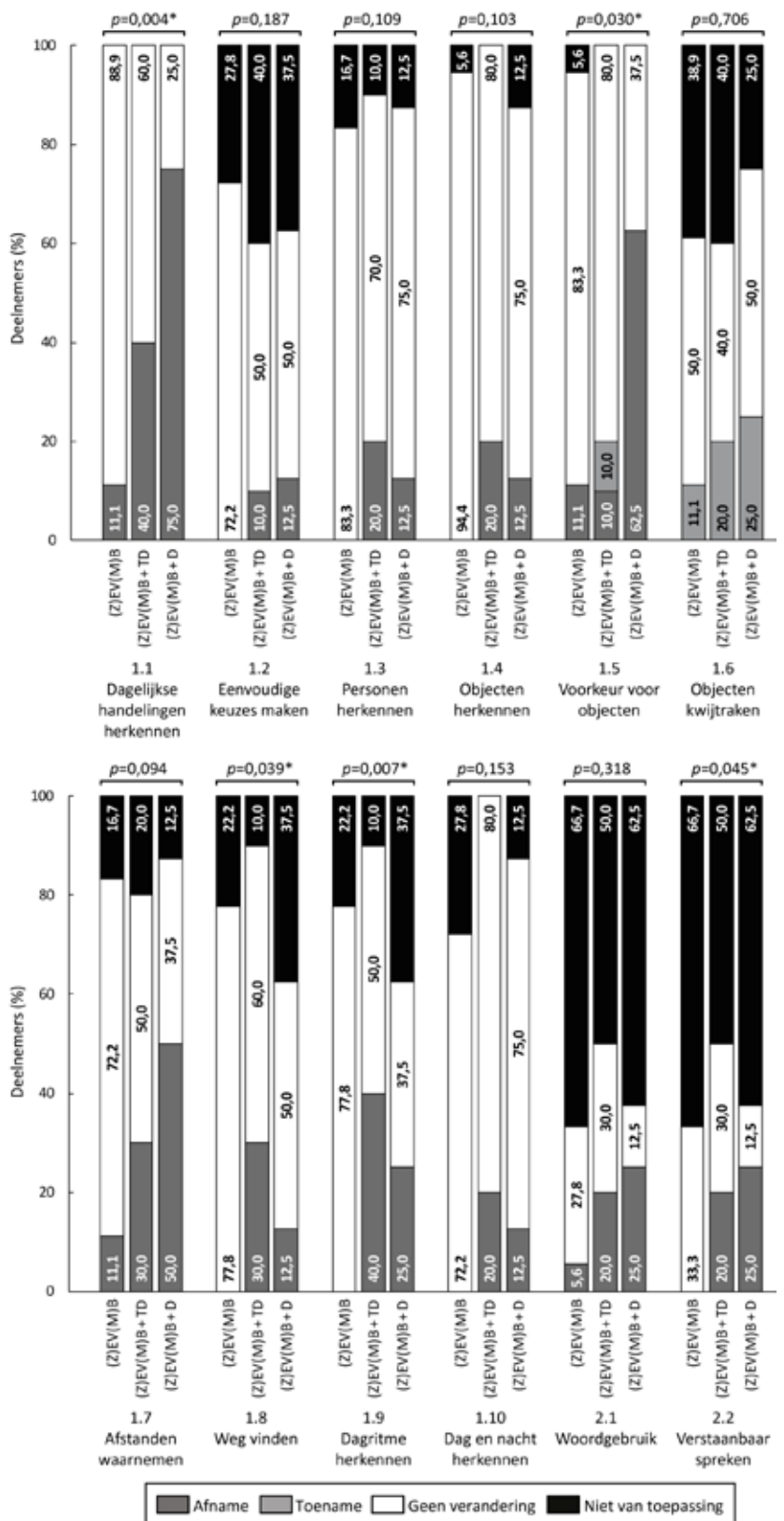
De samenhang tussen items (interne consistentie) was goed, aangezien de Cronbachs alfa voor alle items tezamen 0,892 was (Nunnally, 1978). Bij verwijdering van individuele items uit de lijst varieerde de alfa tussen 0,884 en 0,896. Verwijdering van individuele items zou niet tot een noemenswaardige verbetering van de interne consistentie leiden.

3.2.3. Discriminerend vermogen: itemscores

Figuren 2-6 tonen voor ieder item per groep (geen dementie, twijfelachtige dementie en diagnose dementie) het percentage deelnemers dat een afname, toename of geen verandering liet zien. Bovendien is het percentage deelnemers weergegeven voor wie 'niet van toepassing'/'onbekend' is gescoord of een itemscore is geëxcludeerd. De figuren laten voor een aanzienlijke deel van de items een duidelijke trend zien: het percentage deelnemers dat een verandering scoorde (afname, dan wel toename) was hoger in de groep met twijfelachtige dementie en het hoogst in de groep met een diagnose dementie. Voor een aantal items verschilde de itemscores bovendien statistisch significant tussen de drie groepen. Deze zijn hieronder per domein toegelicht. Er werden geen significante verschillen gevonden voor de items in het domein bijkomende gezondheidsproblemen (Figuur 6).

Figuur 2.

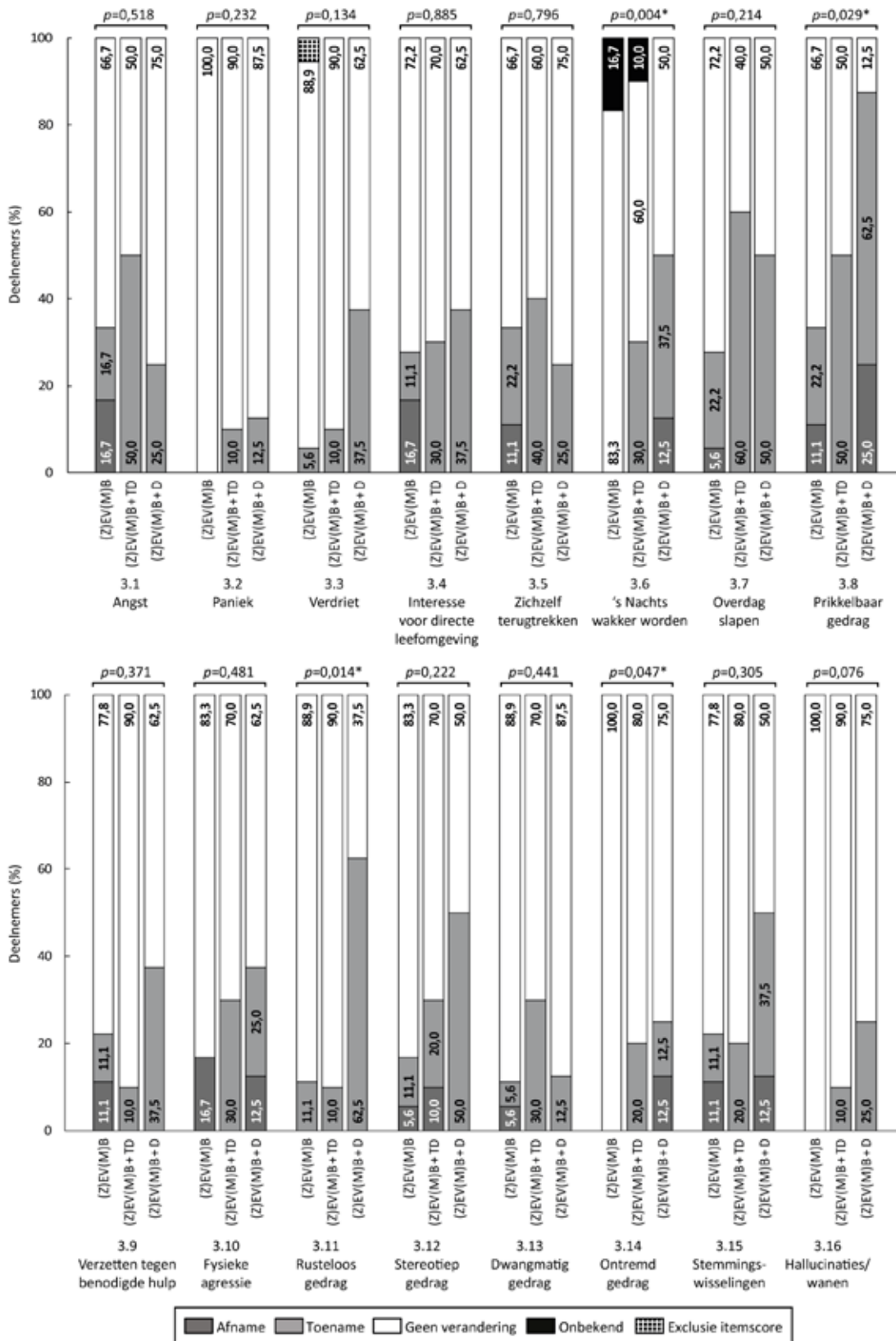
Veranderingen in 1. cognitie en 2. taal en spraak per groep: geen dementie ((Z)EV(M)B), twijfelachtige dementie ((Z)EV(M)B + TD), diagnose dementie ((Z)EV(M)B + D).



Chikwadrattoetsen zijn gebruikt voor het identificeren van verschillen tussen groepen. Symbol: *, $p < 0,05$.

Figuur 3.

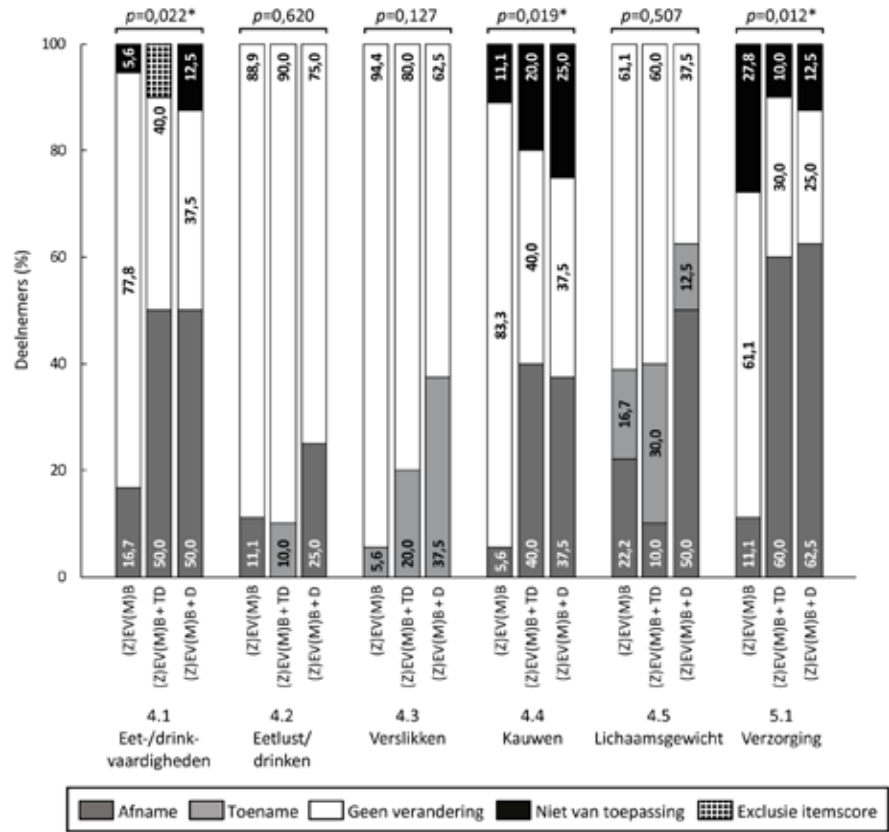
Gedragsveranderingen per groep: geen dementie ((Z)EV(M)B), twijfelachtige dementie ((Z)EV(M)B + TD), diagnose dementie ((Z)EV(M)B + D).



Chikwadrattoetsen zijn gebruikt voor het identificeren van verschillen tussen groepen. Symbool: *, $p < 0,05$.

Figuur 4.

Veranderingen in 4. eten en drinken en 5. persoonlijke verzorging per groep: geen dementie ((Z)EV(M)B), twijfelachtige dementie ((Z)EV(M)B + TD), diagnose dementie ((Z)EV(M)B + D).



Chikwadrattoetsen zijn gebruikt voor het identificeren van verschillen tussen groepen. Symbool: *, $p < 0,05$.

Veranderingen in cognitie

Statistisch significante verschillen werden gevonden voor de volgende cognitieve items: dagelijkse handelingen herkennen (1.1; $p=0,004$), voorkeur voor objecten (1.5; $p=0,030$), weg vinden (1.8; $p=0,039$) en dagritme herkennen (1.9; $p=0,007$). Meer moeite met het herkennen van dagelijkse handelingen en verminderde voorkeur voor objecten werden het meest gescoord voor de diagnose dementie-groep en het minst in de groep zonder dementie. Zowel voor item 1.8 als 1.9 werd een achteruitgang gescoord voor deelnemers met twijfelachtige dementie, in mindere mate ook voor degenen met een diagnose dementie, maar niet wanneer er geen sprake van dementie was (Figuur 2).

Veranderingen in taal en spraak

De items over taal en spraak waren binnen iedere groep voor (meer dan) de helft van de deelnemers

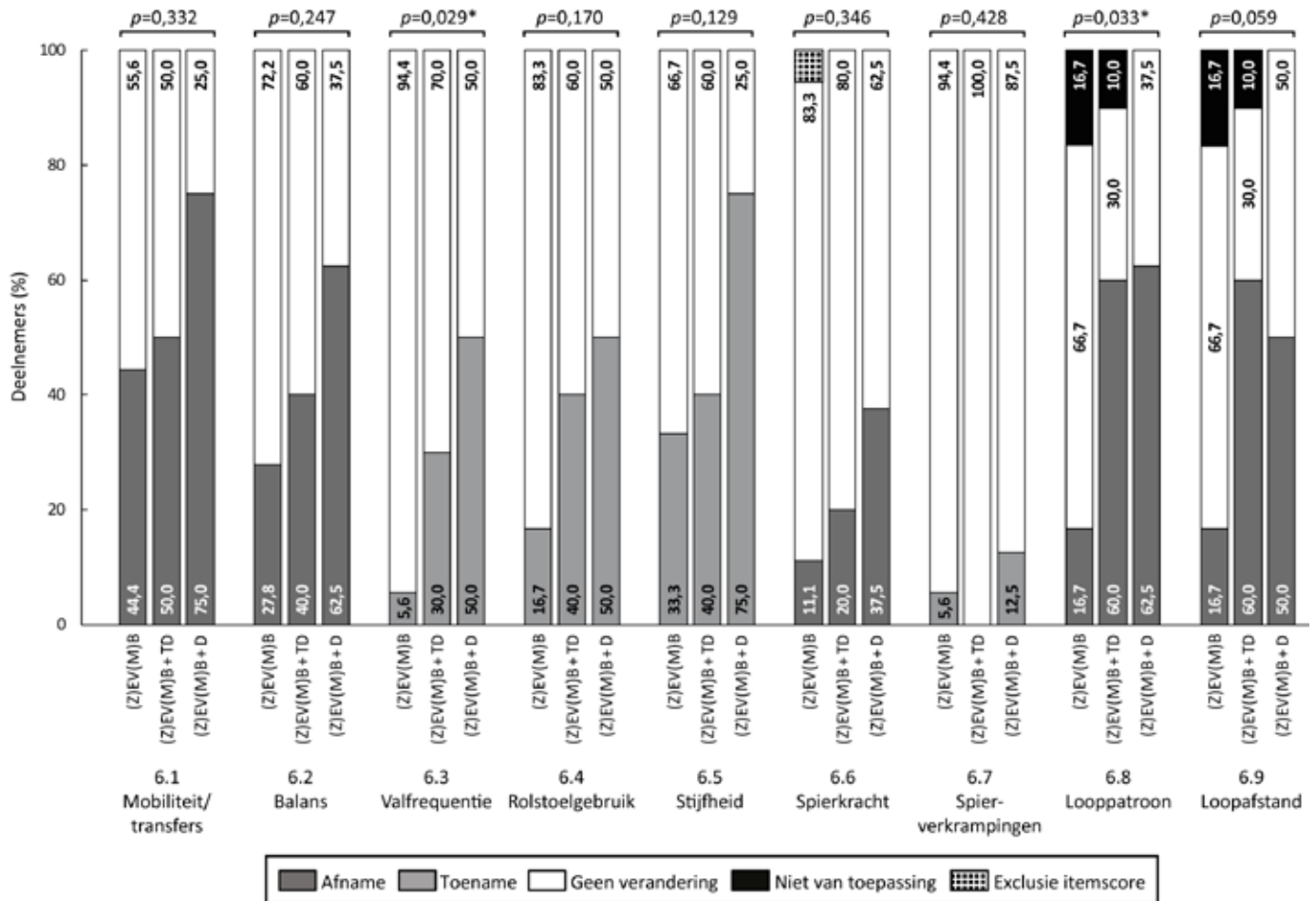
niet ingevuld aangezien zij niet verbale vaardigheden hebben gehad. Desalniettemin werd een statistisch significant verschil tussen de drie groepen gevonden voor verstaanbaar spreken (2.2; $p=0,045$). Met name deelnemers met een diagnose dementie, maar ook degenen met twijfelachtige dementie spraken minder verstaanbaar, terwijl dit niet het geval was in de groep zonder dementie (Figuur 2).

Gedragsveranderingen

Groepen verschilden statistisch significant voor de items: 's nachts wakker worden (3.6; $p=0,004$), prikkelbaar gedrag (3.8; $p=0,029$), rusteloos gedrag (3.11; $p=0,014$) en ontremd gedrag (3.14; $p=0,047$). Veranderingen in 's nachts wakker, prikkelbaar gedrag en ontremd gedrag werden met name gescoord voor deelnemers met een diagnose dementie, gevolgd door deelnemers met twijfelachtige dementie

Figuur 5.

Veranderingen in motoriek per groep: geen dementie ((Z)EV(M)B), twijfelachtige dementie ((Z)EV(M)B + TD), diagnose dementie ((Z)EV(M)B + D).



Chikwadrattoetsen zijn gebruikt voor het identificeren van verschillen tussen groepen. Symbool: *, $p < 0,05$.

en beperkt bij degenen zonder dementie. Een toename in rusteloosheid werd hoofdzakelijk gescoord voor de groep met een diagnose dementie en beperkt voor de groepen met twijfelachtige of geen dementie (Figuur 3).

Veranderingen in eten en drinken

Binnen dit domein zijn statistisch significante verschillen gevonden voor eet- en drinkvaardigheden (4.1; $p = 0,022$) en kauwen (4.4; $p = 0,019$). Achteruitgang werd met name gescoord bij deelnemers met twijfelachtige of een diagnose dementie en beperkt bij degenen zonder dementie (Figuur 4).

Veranderingen in persoonlijke verzorging

Groepen verschilden statistisch significant met betrekking tot het item verzorging (5.1; $p = 0,012$). Ook hier werd een achteruitgang met name bij degenen

met twijfelachtige en een diagnose dementie gescoord en nauwelijks bij de groep zonder dementie (Figuur 4).

Veranderingen in motoriek

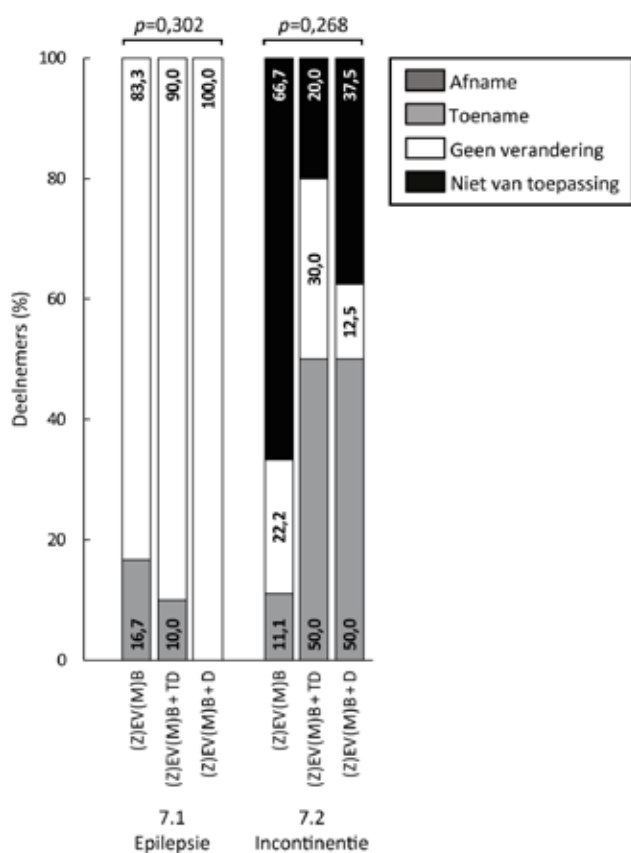
De volgende motorische items verschilden significant tussen de drie groepen: valfrequentie (6.3; $p = 0,029$) en looppatroon (6.8; $p = 0,033$). Voor beide items gold dat een verandering met name gescoord werd voor deelnemers met diagnose dementie, gevolgd door degenen met twijfelachtige dementie en beperkt voor degenen zonder dementie (Figuur 5).

3.2.4. Discriminerend vermogen: minder relevante items

Drie items voldeden aan het criterium dat $\geq 85\%$ van de deelnemers in de groepen met twijfelachtige én diagnose dementie geen verandering vertoonden. Voor item 3.2 paniek was een verandering afwezig

Figuur 6.

Bijkomende gezondheidsproblemen per groep: geen dementie ((Z)EV(M)B), twijfelachtige dementie ((Z)EV(M)B + TD), diagnose dementie ((Z)EV(M)B + D).



Chikwadraattoetsen zijn gebruikt voor het identificeren van verschillen tussen groepen.

bij 90,0% in de twijfelachtige dementie-groep en bij 87,5% in de diagnose dementie-groep (Figuur 3).

Een verandering was afwezig bij 100,0% met twijfelachtige dementie en bij 87,5% met diagnose dementie ten aanzien van item 6.7 spierverkrampingen (Figuur 5). Voor item 7.1 epilepsie gold dat bij 90,0% met twijfelachtige dementie en 100,0% met diagnose dementie verandering afwezig was (Figuur 6).

3.2.5. Discriminerend vermogen: domein- en totaalscores

Het aantal veranderingen per domein en de totaalscores zijn apart voor iedere groep weergegeven in Tabel 4. Statistisch significante verschillen tussen groepen werden gevonden voor veranderingsscores van vijf domeinen: cognitie, gedrag, eten en drinken, persoonlijke verzorging en motoriek. Post-hoc toetsen toonden dat de groepen met twijfelachtige en een diagnose dementie statistisch significant hogere cognitieve en persoonlijke verzorging domeinscores hadden dan de groep zonder dementie (alle *p*-waarden kleiner dan 0,05). Ten aanzien van de domeinen gedrag en motoriek scoorde alleen de groep met een diagnose dementie statistisch significant hoger dan de groep zonder dementie (*p*=0,016 en *p*=0,024, respectievelijk). Voor het domein eten en drinken waren geen van de groepsvergelijkingen statistisch significant, al lag de *p*-waarde voor de vergelijking tussen geen dementie en diagnose dementie vlak boven 0,05 (*p*=0,059).

Tabel 4.
Veranderingen per domein en totaalscores

Domein	Geen dementie n=18	Twijfelachtige dementie n=10	Diagnose dementie n=8	<i>p</i>
Cognitie	0 (1), 0 – 2	3 (3), 0 – 5	2 (3,5), 0 – 8	<0,001*
Taal en spraak	0 (0), 0 – 1	0 (1), 0 – 2	0 (1,5), 0 – 2	0,186
Gedrag	2 (3,25), 0 – 7	5 (3,75), 0 – 10	6,5 (5,5), 3 – 10	0,015*
Eten en drinken	0 (1), 0 – 4	1,5 (3), 0 – 3	2 (2,75), 0 – 5	0,048*
Persoonlijke verzorging	0 (0), 0 – 1	1 (1), 0 – 1	1 (1), 0 – 1	0,009*
Motoriek	2 (3), 0 – 7	4 (6), 0 – 6	4,5 (4,75), 1 – 9	0,021*
Bijkomende gezondheidsproblemen	0 (0,25), 0 – 2	1 (1), 0 – 1	0,5 (1), 0 – 1	0,175
Totale veranderingsscore	5 (6,5), 0 – 13	14 (10,25), 0 – 26	19 (12,75), 5 – 33	0,001*
Totale procentuele veranderingsscore	12,2 (18,7), 0,0 – 32,4	31,4 (21,4), 0,0 – 61,9	44,4 (37,0), 11,1 – 75,0	0,002*

Aantal veranderingen per symptoomdomein, totale veranderingsscore en totale procentuele veranderingsscore (mediaan (interkwartielafstand), min.–max.) zijn weergegeven per groep. Kruskal-Wallistesten zijn gebruikt om verschillen tussen groepen te vergelijken. Symbool: *, *p*<0,05.

Met betrekking tot de totaalscores werd zowel voor de totale veranderingsscore ($p=0,001$) als de totale procentuele veranderingsscore ($p=0,002$) een statistisch significant verschil gevonden. Post-hoc toetsen lieten zien dat de totale veranderingsscore statistisch significant hoger was voor de groepen met twijfelachtige demantie en een diagnose demantie dan de groep zonder demantie. ($p=0,032$ en $p=0,002$, respectievelijk). De procentuele veranderingsscore was alleen statistisch significant hoger voor de groep met een diagnose demantie in vergelijking tot de groep zonder demantie. Het verschil tussen geen demantie en twijfelachtige demantie was net niet significant ($p=0,054$).

3.2.6. Ervaringen van interviewers en informanten

Interviewers gaven aan dat het diagnostisch hulpmiddel duidelijk, overzichtelijk en compleet is. Het omvat verschillende gebieden met betrekking tot demantie. Het diagnostisch hulpmiddel sluit volgens de interviewers aan bij de mensen met (Z)EV(M)B.

Psychodiagnostisch medewerker: *“[Het diagnostisch hulpmiddel] sluit aan bij de doelgroep. Door uitvragen en langslopen van de hele lijst krijg je veel informatie die volgens mij dekkend is wat betreft demantieproblematiek.”*

Interviewers gaven aan dat er nog een aantal verbeterpunten zijn. Zo mogen er meer voorbeelden toegevoegd worden, met name voorbeelden van kleine observeerbare veranderingen. Verder werd gesuggereerd om eventueel aandacht te besteden aan hoe vaak de verandering zich voordoet.

Gedragskundige: *“Een meerwaarde zou zijn om [in het diagnostisch hulpmiddel] meer aandacht te besteden aan hoe frequent iemand veranderingen laat zien.”*

Ook informanten waren overwegend positief over het diagnostisch hulpmiddel. Degenen die eerder informant waren geweest bij interviews met andere dementielijsten voor mensen met VB, gaven aan dat het diagnostisch hulpmiddel duidelijker is en beter aansluit bij mensen met (Z)EVM(B).

Informant 1: *“Sluit beter aan dan de [reeds] bestaande dementielijsten zoals de DVZ en DSVH. [Dit diagnostisch hulpmiddel] past beter bij zijn niveau van functioneren.”*

Verder bevat het diagnostisch hulpmiddel volgens informanten relevante vragen die aanzetten tot denken over mogelijke veranderingen op verschillende gebieden rondom demantie. Informanten gaven aan dat toelichting van de gedragskundige/psychodiagnostisch medewerker op vragen nodig was om deze te kunnen beantwoorden. Daarom vonden ze het goed dat de lijst in interviewvorm werd ingevuld.

Informant 2: *“Passend [diagnostisch hulpmiddel], geeft globaal een goed beeld. Uitgebreide vragen maar voldoende specifiek en alles zit erin waar ik aan dacht bij de vraag of er sprake kan zijn van demantie.”*

De uitleg en voorbeelden waren volgens informanten duidelijk, maar een aantal gaf ook aan dat deze minder toegespitst zijn op personen met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingenniveau. De ervaring was dat met name voor mensen met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen, die een zeer beperkt aantal vaardigheden hebben ontwikkeld, het lastiger blijft om het hulpmiddel in te vullen. De suggestie was om de voorbeelden nog verder aan te scherpen aan de hand van kleine veranderingen die zichtbaar zijn bij deze subgroep.

Informant 3: *“De voorbeelden mogen wat uitgebreider met betrekking tot personen die al bijna geen vaardigheden hebben.”*

4. Discussie

Dit artikel beschrijft de ontwikkeling en eerste praktijktoets van het diagnostisch hulpmiddel demantie bij mensen met (Z)EV(M)B voor gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers. In totaal omvat de getoetste versie 45 items, onderverdeeld in 7 symptoomdomeinen, tot stand gekomen op basis van triangulatie van bevindingen in wetenschappelijke literatuur en praktijkervaringen. Hierdoor zijn de in-druks- en inhoudsvaliditeit verzekerd. Vervolgens is het diagnostisch hulpmiddel in interviewvorm ingevuld voor 36 personen met (Z)EV(M)B met en zonder twijfelachtige demantie of diagnose demantie. De resultaten wijzen erop dat het diagnostisch hulpmiddel betrouwbaar is. In het kader van discriminerend vermogen zijn item-, domein-, en totaalscores vergeleken tussen de groepen zonder demantie, met twijfelachtige demantie en met een diagnose demantie. Voor een aanzienlijk deel van de items werd een verandering

(afname, dan wel toename) het vaakst gescoord in de groep met een diagnose dementie en het minst in de groep zonder dementie. Verschillen in domeinscores werden gevonden voor vijf van de zeven domeinen, namelijk cognitie, gedrag, eten en drinken, persoonlijke verzorging en motoriek. Ook werden verschillen tussen groepen gevonden ten aanzien van de totaalscores. Voor zowel domein- als totaalscores hadden met name mensen met een diagnose dementie hogere scores in vergelijking tot degenen zonder dementie. Tezamen geeft dit een eerste indicatie dat het diagnostisch hulpmiddel voldoende discriminerend vermogen heeft. Tot slot zijn praktijkervaringen met het diagnostisch hulpmiddel in kaart gebracht: zowel interviewers (gedragkundigen en psychodiagnostisch medewerkers) als informant (begeleiders, familieleden en mentor maar geen familie) bleken overwegend positief. Zij gaven aan dat het diagnostisch hulpmiddel duidelijk is en aansluit bij mensen met (Z)EV(M)B.

4.1. Sterktes van het onderzoek

Dementie herkennen en diagnosticeren bij mensen met (Z)EV(M)B is een van de grote uitdagingen in de hedendaagse gehandicaptenzorg. De vraag naar een passend diagnostisch hulpmiddel om dementiegerelateerde achteruitgang bij mensen met (Z)EV(M)B vast te stellen is groot, aangezien reeds bestaande instrumenten slechts gedeeltelijk toepasbaar zijn voor deze doelgroep (Dekker et al., 2021b; Wissing et al., 2022). Dit onderzoek geeft naar ons weten voor het eerst gehoor aan deze praktijkvraag door specifiek voor mensen met (Z)EV(M)B een nieuw diagnostisch hulpmiddel voor dementie te ontwikkelen. Dit hulpmiddel richt zich op vaardigheden/gedrag die mensen met (Z)EV(M)B kunnen (ver)tonen en die bij dementie kunnen veranderen.

Een belangrijke sterkte van het nieuwe diagnostisch hulpmiddel is dat rekening gehouden is met de aanzienlijke heterogeniteit binnen de (Z)EV(M)B-doelgroep. Er is namelijk grote variatie in de ontwikkeling van vaardigheden; zo is de een in staat om

te spreken en lopen, terwijl de ander non-verbaal communiceert en gebruikmaakt van een rolstoel. In beide gevallen kan het diagnostisch hulpmiddel ingevuld worden, aangezien items over veranderingen in taal en spraak en loopvaardigheden wel of niet aangeboden worden op basis van de karakteristieke aan-/afwezigheid van deze vaardigheden. Ook is rekening gehouden met de reeds bestaande (zeer) ernstige beperkingen in functioneren door bij een aantal items de score optie 'niet van toepassing' aan te bieden als antwoordmogelijkheid. In de berekening van de totale procentuele veranderingsscore wordt gecorrigeerd voor items waarop 'niet van toepassing' is gescoord. Immers, niet ontwikkelde vaardigheden kunnen niet achteruitgaan en kunnen dus niet dienen als symptoom voor dementie (Llewellyn, 2011; Sheehan et al., 2015).

Een ander sterk punt is dat items ontwikkeld zijn op basis van triangulatie van bevindingen uit eerdere deelonderzoeken binnen het project 'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B' (Dekker et al., 2021b, 2021a; Wissing et al., 2022; Wissing et al., 2022; Wissing et al., under review; Wissing et al., 2022). In de deelonderzoeken is gebruikgemaakt van verschillende kwalitatieve en kwantitatieve onderzoeksmethoden (methodentriangulatie), waarbij verschillende analysetechnieken zijn toegepast (analysetriangulatie) (van Staa & Evers, 2010). Tijdens de analyse is niet alleen gefocust op het identificeren van cognitieve achteruitgang, die de voornaamste indicator is voor dementie in de algemene bevolking en mensen met lichte VB (Jamieson-Craig et al., 2010; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014), maar ook dementiegerelateerde veranderingen binnen andere domeinen zijn meegenomen. Dit is een belangrijk pluspunt, aangezien met name de achteruitgang in cognitie bij mensen met (Z)EV(M)B door de al aanwezige (zeer) ernstige VB lastig te herkennen is.

Het diagnostisch hulpmiddel is ontwikkeld voor gebruik in de praktijk en niet puur als wetenschappelijk onderzoeksinstrument. Gedurende het ontwikkelingsproces was er daarom een nauwe samenwerking tussen onderzoekers en deskundigen uit de praktijk. De uiteindelijke versie is vervolgens onderworpen aan een eerste praktijktoets. De resultaten hiervan geven eerste inzichten in de validiteit, de betrouwbaarheid en het discriminerend vermogen van het hulpmiddel. Door tijdens de praktijktoets ook te vragen naar praktijkervaringen kan de uiteindelijke praktische toepasbaarheid van het hulpmiddel beter gewaarborgd worden.

Zowel interviewers (gedragkundigen en psychodiagnostisch medewerkers) als informant (begeleiders, familieleden en mentor maar geen familie) bleken overwegend positief.

4.2. Beperkingen van het onderzoek

Hoewel het uitvoeren van een eerste praktijktoets als sterkte van het onderzoek gezien kan worden, was de omvang van steekproef beperkt. In deze steekproef was er sprake van een onderrepresentatie van mensen zonder loopvaardigheden (karakteristiek). Verder was het opvallend dat juist in de groepen twijfelachtige dementie en een diagnose dementie het merendeel een zeer ernstige verstandelijke beperking heeft. In het diagnostisch hulpmiddel is gevraagd naar de baselijn mate van VB, d.w.z. het hoogste functioneren voordat er sprake was van achteruitgang. In de praktijk komt het echter veel voor dat over de tijd de mate van VB aangepast wordt. Dit terwijl de richtlijnen voor het vaststellen van VB stellen dat de VB ontstaan is voor de leeftijd van 22 jaar (Schalock et al., 2021). Hoewel wij hier geen informatie over hebben, zou het kunnen dat dit fenomeen zich ook heeft voorgedaan binnen de steekproef van de praktijktoets.

Een ander mogelijke beperking van dit onderzoek is dat interviewers vaak betrokken zijn (geweest) bij de multidisciplinaire dementiediagnostiek. Hoewel zij door hun betrokkenheid mogelijk bevooroordeeld zouden kunnen zijn geweest, zijn zij uit praktische overwegingen niet uitgesloten als interviewers. Het diagnostisch hulpmiddel werd bovendien niet ingevuld op basis van de kennis van de interviewer, maar op basis van de antwoorden van informanten, waardoor mogelijke invloed van eerdere betrokkenheid van de interviewer bij diagnostiek beperkt wordt.

De beantwoording door informanten bevat een bepaalde mate van subjectiviteit. Informantinterviews in het kader van dementiediagnostiek bij mensen met (Z)EV(M)B zijn echter het beste wat er momenteel is door de afwezigheid van objectievere bloed- en hersenbiomarkers voor dementie en de onbruikbaarheid van direct neuropsychologisch onderzoek. (Elliott-King et al., 2016; Esbensen et al., 2017; Fletcher et al., 2016; Hon et al., 1999; Keller et al., 2016; McKenzie et al., 2018). De gouden standaard voor het diagnosticeren van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B is dus het klinische oordeel. Doordat er geen valide referentieschaal bestaat voor dementie bij deze doelgroep, kon de concurrente validiteit niet bepaald worden. Desalniettemin is de validiteit wel versterkt door de uitkomsten van het diagnostisch hulpmiddel te vergelijken met het klinische oordeel (geen dementie, twijfelachtige dementie en diagnose dementie).

4.3. Toekomst

Het signaleren en diagnosticeren van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B is complex en de vraag naar een passend instrument is groot (Dekker et al., 2021b). Daarom was het doel van dit onderzoek om specifiek voor de (Z)EV(M)B-doelgroep een nieuw diagnostisch hulpmiddel voor dementie te ontwikkelen. De resultaten betreffende de validiteit en de mate waarin het instrument onderscheid kan maken tussen mensen zonder dementie en zij die twijfelachtige dementie of een diagnose dementie hebben zijn veelbelovend. Om die reden en gezien het feit dat er momenteel nog geen hulpmiddelen beschikbaar zijn voor mensen met (Z)EV(M)B en dementie kan het diagnostisch hulpmiddel ingezet gaan worden in de praktijk.

Op basis van de resultaten van dit onderzoek blijkt dat de items 3.2 (paniek), 6.7 (spierverkrampingen) en 7.1 (epilepsie) minder relevant zijn en verwijderd kunnen worden. Verder gaven zowel gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers als begeleiders en familieleden aan dat het wenselijk is om meer voorbeelden van kleine observeerbare veranderingen bij mensen met zeer ernstige verstandelijk en meervoudige beperkingen toe te voegen. Juist bij deze subgroep is het nog complexer om dementie te herkennen en diagnosticeren. Bepaalde vaardigheden zijn niet ontwikkeld, waardoor deze dus ook niet achteruit kunnen gaan. Als vaardigheden achteruitgaan, dan is voldoende kennis nodig om deze, vaak kleine veranderingen adequaat te observeren (Dekker et al., 2021a; Wissing et al., 2022). Zorgmedewerkers en familieleden missen hierin vaak de nodige achtergrondkennis (Cleary & Doody, 2017; Iacono et al., 2014) met name doordat informatie over subtiele dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B beperkt was (Wissing et al., 2022). Om informanten op interactieve wijze te voorzien van informatie over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B zijn vrij toegankelijke kennismodules ontwikkeld in het project *'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen'*. Verder is het van belang dat gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers die het diagnostisch hulpmiddel afnemen, bij de items (aanvullende) voorbeelden geven die passend zijn bij de persoon voor wie het diagnostisch hulpmiddel wordt ingevuld.

Het diagnostisch hulpmiddel helpt gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers om veranderingen in vaardigheden/gedrag in kaart te brengen.

De resultaten betreffende de validiteit en de mate waarin het instrument onderscheid kan maken tussen mensen zonder dementie en zij die twijfelachtige dementie of een diagnose dementie hebben zijn veelbelovend.

Op basis van alleen de resultaten van het diagnostisch hulpmiddel kan de diagnose dementie niet gesteld worden. Het is namelijk van belang om andere aandoeningen die dementie-achtige symptomen kunnen veroorzaken uit te sluiten (differentiaal diagnoses). Hierbij kan ook gekeken worden naar de domeinscores van het diagnostisch hulpmiddel. Stel dat iemand met (Z)EV(M)B zowel gedragsveranderingen als veranderingen in motoriek laat zien, maar geen veranderingen in cognitie, dan is er waarschijnlijk geen sprake van dementie. Mede door het gebruik van het diagnostisch hulpmiddel kan onder- en overdiagnostiek (bijv. bij mensen met (Z)EV(M)B en DS) van dementie mogelijk worden voorkomen.

Het diagnostisch hulpmiddel kan al in de praktijk ingezet worden. De eerste resultaten wijzen op een toegevoegde waarde, zeker gezien het (inter)nationale gemis van een instrument dat specifiek gericht is op dementie bij (Z)EV(M)B. Vervolgonderzoek wordt geadviseerd om de betrouwbaarheid verder te onderzoeken, inclusief het bepalen van de test-hertestbetrouwbaarheid. Ook is het van belang om in een grotere steekproef opnieuw te kijken naar het discriminerend vermogen van het diagnostisch hulpmiddel door het vergelijken van de drie vooraf ingedeelde diagnostische groepen: geen dementie, twijfelachtige dementie en klinisch gediagnosticeerde dementie. Hierbij kunnen sensitiviteit, specificiteit en positieve/negatieve voorspellende waardes en mogelijke afkapwaardes geanalyseerd worden. Verder kan het waardevol zijn het diagnostisch hulpmiddel meermaals voor een individu met (Z)EV(M)B in te vullen om hiermee veranderingen over de tijd te monitoren. Een dergelijk longitudinaal onderzoek draagt bij aan meer inzicht in zowel vroege signalen als het verloop van dementie.

5. Conclusie

Om dementiegerelateerde achteruitgang bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart te brengen is in dit onderzoek het diagnostisch hulpmiddel dementie bij mensen met (Z)EV(M)B voor gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers ontwikkeld. Het diagnos-

tisch hulpmiddel bestaat uit 45 items, onderverdeeld in 7 symptoomcategorieën, waarbij veranderingen in de laatste zes maanden t.o.v. het karakteristieke functioneren/gedrag in kaart worden gebracht. De indruks- en inhoudsvaliditeit zijn gewaarborgd in het ontwikkelproces door triangulatie van bevindingen in wetenschappelijke literatuur en praktijkervaringen. Vanuit de praktijktoets waarin de betrouwbaarheid is verkend blijkt dat de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid hoog was. Ten aanzien van het discriminerend vermogen lieten de groepsvergelijkingen een trend zien waarbij mensen met een diagnose dementie de meeste veranderingen scoorden en degenen zonder dementie het minst. Dit gold zowel voor item-, domein- als totaalscores. Dit suggereert dat het discriminerend vermogen van het diagnostisch hulpmiddel voldoende is. Praktijkervaringen ten aanzien het gebruik van het diagnostisch hulpmiddel zijn overwegend positief. Tezamen geeft dit een eerste indicatie dat het diagnostisch hulpmiddel een veelbelovend instrument is om dementiegerelateerde achteruitgang vast te stellen bij mensen met (Z)EV(M)B. Aangezien er op dit moment voor de (Z)EV(M)B-doelgroep niets beschikbaar is qua diagnostische hulpmiddelen, kan het al in de praktijk ingezet worden. Vervolgonderzoek wordt geadviseerd om de betrouwbaarheid en het discriminerend vermogen verder te onderzoeken.

Noot

Het diagnostisch hulpmiddel en de bijhorende handleiding zijn gratis te downloaden via www.vb-dementie.nl/diagnostisch-hulpmiddel/.

De interactieve kennismodules over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B zijn gratis beschikbaar via www.vb-dementie.nl/kennismodules/.

Auteurs

Maureen B.G. Wissing, promovenda op het project 'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen', een samenwerking van Alliade, Ipse de Bruggen, Koninklijke Visio, 's Heeren Loo, Hanzehogeschool en RUG/UMCG.

Simone D. Koudenburg, gedragskundige bij Ipse de Bruggen.

Ina A. van der Wal, gedragskundige-onderzoeker bij de afdeling Praktijkgericht Wetenschappelijk Onderzoek (PWO) van Alliade.

Marieke R. Groen, gedragskundige-onderzoeker bij de afdeling PWO van Alliade.

Liesbeth van Dam, gezondheidszorgpsycholoog bij het expertisecentrum ouderen van 's Heeren Loo.

Dr. Johannes S.M. Hobbelen, lector veroudering en paramedische zorg, lectoraat Healthy Ageing, Allied Health Care and Nursing van Hanzehogeschool en FAITH Research.

Prof. dr. Peter P. De Deyn, hoogleraar neurologie bij RUG/UMCG en de Universiteit Antwerpen.

Dr. Aly Waninge, fysiotherapeut bij Koninklijke Visio en lector participatie en gezondheid van mensen met een verstandelijke en visuele beperking, lectoraat Healthy Ageing, Allied Health Care and Nursing van Hanzehogeschool, FAITH Research, UMCG en Academische Werkplaats EMB.

Dr. Alain D. Dekker, hoofd van de afdeling PWO van Alliade en docent-onderzoeker bij RUG/UMCG.

Correspondentieadres: Dr. Alain D. Dekker, afdeling PWO, antwoordnummer 92442, 9244 ZC Beetsterzwaag, a.d.dekker@alliade.nl.

Dankbetuiging

De auteurs bedanken alle wettelijk vertegenwoordigers van mensen met (Z)EV(M)B voor hun bereidheid om toestemming te geven voor deelname aan het onderzoek. Veel dank gaat uit naar alle interviewers, informanten en het ondersteunende personeel van verschillende zorginstellingen, met speciale dank aan (per organisatie): Karen van Huizen-van Oosten, Nienke Stap, Roos Dijkstra (Alliade), José Nicolaas, Lyanne Hassefras, Mieke Schippers (Ipse de Bruggen), Anne Beenackers, Annet Hoexum, Claudette de Wit, Elles Kamping, Joke ter Maat, Lisanne de Wijs, Marike Hoorn (Koninklijke Visio), Mireille Meeuwse en Sjoerd Bos ('s Heeren Loo). Dr. Wim Krijnen wordt bedankt voor zijn advies over statistische analyses. Tot slot wordt Martha Martens bedankt voor het redigeren van het manuscript. Dit onderzoek is onderdeel van het project 'Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen' dat wordt gesubsidieerd door het onderzoeksprogramma Memorabel van ZonMw (projectnummer 733050863). Meer informatie: www.vb-dementie.nl.

Referenties

- Alzheimer's Association. (2022). 2022 Alzheimer's disease facts and figures. *Alzheimer's and Dementia*, 18(4), 700–789. <https://doi.org/10.1002/alz.12638>
- Alzheimer Nederland. (2021). *Cijfers en feiten over dementie*. <https://www.alzheimer-nederland.nl/factsheet-cijfers-en-feiten-over-dementie>
- American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie. (2014). *Handboek voor de classificatie van psychische stoornissen: DSM-5* (E. M. W. (translator) Hengeveld (ed.)). Uitgeverij Boom.
- Cleary, J., & Doody, O. (2017). Nurses' experience of caring for people with intellectual disability and dementia. *Journal of Clinical Nursing*, 26(5–6), 620–631. <https://doi.org/10.1111/jocn.13431>
- Coppus, A. M. W. (2013). People with intellectual disability: What do we know about adulthood and life expectancy? *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18, 6–16. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1123>
- Coppus, A. M. W. (2017). Comparing Generational Differences in Persons With Down Syndrome. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 14(2), 118–123. <https://doi.org/10.1111/jppi.12214>
- Coppus, A. M. W., Evenhuis, H., Verberne, G. J., Visser, F., Van Gool, P., Eikelenboom, P., & Van Duijn, C. (2006). Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(10), 768–777. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00842.x>
- Dekker, A. D., & De Deyn, P. P. (2018). De ziekte van Alzheimer bij mensen met het syndroom van Down. *Neuropraxis*, 22(2), 68–76. <https://doi.org/10.1007/s12474-018-0182-y>
- Dekker, A. D., Ulgiati, A., Groen, H., Boxelaar, V. A., Fopma, R., Oosterik, M., Hermelink, M., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Henstra, H., Scholten-Kuiper, M., Willink-Vos, J., Ruiter, L. de, Willems, L., Jong, A. J. L., Coppus, A. M. W., Tollenaere, M., Dam, D. van, & De Deyn, P. P. (2021). De BPSD-DS evaluatieschaal voor dementiegerelateerde gedragsveranderingen bij mensen met downsyndroom (BPSD-DS II): optimalisatie en verdere validatie. *Nederlands Tijdschrift Voor de Zorg Aan Mensen Met Een Verstandelijke Beperking*, 47(3), 86–105. https://www.ntzonline.nl/art/50-6612_De-BPSD-DS-evaluatieschaal-voor-dementiegerelateerde-gedragsveranderingen-bij-mensen-met-downsyndroom-BPSD-DS-II
- Dekker, A. D., Vermeiren, Y., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Hassefras, L., Eleveld, J., Grefelman, S., Fopma, R., Bommer-Veenboer, M., Oosterling, G. D. E., Scholten, E., Tollenaere, M., Van Goethem, G., zu Eulenburg, C., Coppus, A. M. W., & De Deyn, P. P. (2018). De BPSD-DS evaluatieschaal voor dementiegerelateerde gedragsveranderingen bij mensen met downsyndroom. *Tijdschrift Voor Gerontologie En Geriatrie*, 49(5). <https://doi.org/10.1007/s12439-018-0262-8>
- Dekker, A. D., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., van Gool, G., Groen, M. R., Grootendorst, E. S., van der Wal, I. A., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., & Waninge, A. (2021a). Dementia in people with severe or profound intellectual (and multiple) disabilities: Focus group research into relevance, symptoms and training needs. *Journal of*

- Applied Research in Intellectual Disabilities*, 34(6), 1602–1617. <https://doi.org/10.1111/jar.12912>
- Dekker, A. D., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., van Gool, G., Groen, M. R., Grootendorst, E. S., van der Wal, I. A., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., & Waninge, A. (2021b). Dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: onderzoek naar observeerbare symptomen, relevantie van diagnose, en scholingsbehoefte. *Nederlands Tijdschrift Voor de Zorg Aan Mensen Met Verstandelijke Beperkingen*, 4, 139–159. https://www.ntzonline.nl/art/50-6755_Dementie-bij-mensen-met-zeer-ernstige-verstandelijke-en-meervoudige-beperkingen
- Duggan, L., Lewis, M., & Morgan, J. (1996). Behavioural changes in people with learning disability and dementia: a descriptive study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40(4), 311–321. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1996.tb00636.x>
- Elliott-King, J., Shaw, S., Bandelow, S., Devshi, R., Kassam, S., & Hogervorst, E. (2016). A critical literature review of the effectiveness of various instruments in the diagnosis of dementia in adults with intellectual disabilities. *Alzheimer's and Dementia: Diagnosis, Assessment and Disease Monitoring*, 4, 126–148. <https://doi.org/10.1016/j.dadm.2016.06.002>
- Elo, S., & Kyngäs, H. (2008). The qualitative content analysis process. *Journal of Advanced Nursing*, 62(1), 107–115. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2007.04569.x>
- Esbensen, A. J., Hooper, S. R., Fidler, D., Hartley, S. L., Edgin, J., Liogier d'Ardhuy, X., Capone, G., Conners, F. A., Mervis, C. B., Abbeduto, L., Rafii, M. S., Krinsky-Mchale, S. J., Urv, T., Group, O. M. W., D'Ardhuy, X. L., Capone, G., Conners, F. A., Mervis, C. B., Abbeduto, L., ... Weir, S. (2017). Outcome measures for clinical trials in Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 122(3), 247–281. <https://doi.org/10.1352/1944-7558-122.3.247>
- Evans, E., Bhardwaj, A., Brodaty, H., Sachdev, P., Draper, B., & Trollor, J. N. (2013). Dementia in people with intellectual disability: Insights and challenges in epidemiological research with an at-risk population. *International Review of Psychiatry*, 25(6), 755–763. <https://doi.org/10.3109/09540261.2013.866938>
- Evenhuis, H. M. (1990). The Natural History of Dementia in Down's Syndrome. *Archives of Neurology*, 47(3), 263–267. <https://doi.org/10.1001/archneur.1990.00530030029011>
- Evenhuis, H. M., Kengen, M. M. F., & Eurlings, H. A. L. (1998). *Dementie Vragenlijst voor Verstandelijk Gehandicapten (DVZ). Handleiding*. Pearson Assessment and Information B.V.
- Fletcher, R. J., Barnhill, J., McCarthy, J., & Strydom, A. (2016). From DSM to DM-ID. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 9(3), 189–204. <https://doi.org/10.1080/19315864.2016.1185324>
- Gisev, N., Bell, J. S., & Chen, T. F. (2013). Interrater agreement and interrater reliability: Key concepts, approaches, and applications. *Research in Social and Administrative Pharmacy*, 9(3), 330–338. <https://doi.org/10.1016/j.sapharm.2012.04.004>
- Harris, P. A., Taylor, R., Thielke, R., Payne, J., Gonzalez, N., & Conde, J. G. (2009). Research electronic data capture (REDCap) - A metadata-driven methodology and workflow process for providing translational research informatics support. *Journal of Biomedical Informatics*, 42(2), 377–381. <https://doi.org/10.1016/j.jbi.2008.08.010>
- Holman, R., Glas, C. A. W., Lindeboom, R., Zwiderman, A. H., & de Haan, R. J. (2004). Practical methods for dealing with “not applicable” item responses in the AMC Linear Disability Score project. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2, 1–11. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-2-29>
- Hon, J., Huppert, F. A., Holland, A. J., & Watson, P. (1999). Neuropsychological assessment of older adults with Down's syndrome: An epidemiological study using the Cambridge Cognitive Examination (CAMCOG). *British Journal of Clinical Psychology*, 38(2), 155–165. <https://doi.org/10.1348/014466599162719>
- Iacono, T., Bigby, C., Carling-Jenkins, R., & Torr, J. (2014). Taking each day as it comes: Staff experiences of supporting people with Down syndrome and Alzheimer's disease in group homes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 58(6), 521–533. <https://doi.org/10.1111/jir.12048>
- Jamieson-Craig, R., Scior, K., Chan, T., Fenton, C., & Strydom, A. (2010). Reliance on carer reports of early symptoms of dementia among adults with intellectual disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 7(1), 34–41. <https://doi.org/10.1111/j.1741-1130.2010.00245.x>
- Keller, S. M., Janicki, M. P., & Esrolew, L. (2016). Dementia: Screening, Evaluation, Diagnosis and Management. In I. L. Rubin, J. Merrick, D. E. Greydanus, & D. R. Patel (Eds.), *Health Care for People with Intellectual and Developmental Disabilities across the Lifespan* (pp. 1449–1463). Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-319-18096-0_116
- Kraijer, D. W., & Kema, G. N. (1994). *Sociale redzaamheidsschaal SRZ-P voor zwakzinnigen van hoger niveau. Handleiding*. Lisse: Swets & Zeitlinger.
- Llewellyn, P. (2011). The needs of people with learning disabilities who develop dementia: A literature review. *Dementia*, 10(2), 235–247. <https://doi.org/10.1177/1471301211403457>
- Maaskant, M. A., & Hoekman, J. (2011). *Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap DSVH: Handleiding*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, onderdeel van Springer Media.
- Margallo-Lana, M. L., Moore, P. B., Kay, D. W. K., Perry, R. H., Reid, B. E., Berney, T. P., & Tyrer, S. P. (2007). Fifteen-year follow-up of 92 hospitalized adults with Down's syndrome: Incidence of cognitive decline, its relationship to age and neuropathology. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(6), 463–477. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00902.x>
- McKenzie, K., Metcalfe, D., & Murray, G. (2018). A review of measures used in the screening, assessment and diagnosis of dementia in people with an intellectual disability. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 31(5), 725–742. <https://doi.org/10.1111/jar.12441>

- Nakken, H., & Vlaskamp, C. (2007). A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 4(2), 83–87. <https://doi.org/10.1111/j.1741-1130.2007.00104.x>
- Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie. (2014). *Richtlijn Diagnostiek en Behandeling van dementie*. https://richtlijnen database.nl/richtlijn/dementie/diagnostiek_dementie.html
- Nieuwenhuis-Mark, R. E. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30(5), 827–838. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.01.010>
- Nunnally, J. C. (1978). *Psychometric theory* (2nd ed.). McGraw-Hill.
- Oliver, C., & Kalsy, S. (2005). The assessment of dementia in people with intellectual disabilities: key assessment instruments. In J. Hogg & A. Langa (Eds.), *Assessing adults with intellectual disabilities: a service providers guide*. (pp. 98–107). BPS Blackwell. doi.org/10.1002/9780470773697.ch15
- Reid, A. H., & Aung, P. G. (1974). Dementia in Ageing Mental Defectives: a Clinical Psychiatric Study. *Journal of Mental Deficiency Research*, 18(1), 15–23. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1974.tb01214.x>
- Ries, J. D. (2018). Rehabilitation for Individuals with Dementia: Facilitating Success. *Current Geriatrics Reports*, 7(1), 59–70. <https://doi.org/10.1007/s13670-018-0237-1>
- Salmon, D. P., & Bondi, M. W. (2009). Neuropsychological Assessment of Dementia. *Annual Review of Psychology*, 60, 257–282. <https://doi.org/doi:10.1146/annurev.psych.57.102904.190024>
- Sauna-Aho, O., Bjelogric-Laakso, N., Siren, A., & Arvio, M. (2018). Signs indicating dementia in Down, Williams and Fragile X syndromes. *Molecular Genetics and Genomic Medicine*, 6(5), 855–860. <https://doi.org/10.1002/mgg3.430>
- Schalock, R. L., Luckasson, R., & Tassé, M. J. (2021). An Overview of Intellectual Disability: Definition, Diagnosis, Classification, and Systems of Supports (12th ed.). *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 126(6), 439–442. <https://doi.org/10.1352/1944-7558-126.6.439>
- Sheehan, R., Sinai, A., Bass, N., Blatchford, P., Bohnen, I., Bonell, S., Courtenay, K., Hassiotis, A., Markar, T., McCarthy, J., Mukherji, K., Naeem, A., Paschos, D., Perez-Achiaga, N., Sharma, V., Thomas, D., Walker, Z., & Strydom, A. (2015). Dementia diagnostic criteria in Down syndrome. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 30(8), 857–863. <https://doi.org/10.1002/gps.4228>
- Strydom, A., Shooshtari, S., Lee, L., Raykar, V., Torr, J., Tsiouris, J., Jokinen, N., Courtenay, K., Bass, N., Sinnema, M., & Maaskant, M. (2010). Dementia in older adults with intellectual disabilities - epidemiology, presentation, and diagnosis. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 7(2), 96–110. <https://doi.org/10.1111/j.1741-1130.2010.00253.x>
- Torr, J., & Davis, R. (2007). Ageing and mental health problems in people with intellectual disability. *Current Opinion in Psychiatry*, 20, 467–471. <https://doi.org/10.1097/YCO.0b013e328278520d>
- van der Putten, A., Vlaskamp, C., Luijckx, J., & Poppes, P. (2017). *Kinderen en volwassenen met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen: tijd voor een nieuw perspectief*. <https://www.zevmb.nl/files/position-paper.pdf>
- Van Timmeren, E. A., Van der Putten, A. A. J., Van Schrojenstein Lantman-de Valk, H. M. J., Van der Schans, C. P., & Waningge, A. (2016). Prevalence of reported physical health problems in people with severe or profound intellectual and motor disabilities: a cross-sectional study of medical records and care plans. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(11), 1109–1118. <https://doi.org/10.1111/jir.12298>
- van Staa, A., & Evers, J. (2010). "Thick analysis": strategie om de kwaliteit van kwalitatieve data-analyse te verhogen. *Kwalon*, 15(1). <https://doi.org/10.5117/2010.015.001.002>
- Wereldgezondheidsorganisatie. (2014). *Internationale Statistische Classificatie van Ziekten en met Gezondheid verband houdende Problemen (ICD-10) (2.014.000.011.NL)*. <https://class.who-fic.nl/browser.aspx?scheme=ICD10-nl.cla>
- Wiseman, F. K., Al-Janabi, T., Hardy, J., Karmiloff-Smith, A., Nizetic, D., Tybulewicz, V. L. J., Fisher, E. M. C., & Strydom, A. (2015). A genetic cause of Alzheimer disease: mechanistic insights from Down syndrome. *Nature Reviews. Neuroscience*, 16(9), 564–574. <https://doi.org/10.1038/nrn3983.A>
- Wissing, M. B. G., Dijkstra, R., Wal, I. A. Van Der, Esther, S., Hobbelen, J. S. M., Putten, A. A. J. Van Der, Peter, P., Deyn, D., Waningge, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in People with Severe/Profound Intellectual (and Multiple) Disabilities: Applicability of Items in Dementia Screening Instruments for People with Intellectual Disabilities. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 15(4), 322–363. <https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2111737>
- Wissing, M. B. G., Fokkens, A. S., Dijkstra, R., Hobbelen, J. S. M., van der Putten, A. A. J., De Deyn, P. P., Waningge, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in People with Severe/Profound Intellectual (and Multiple) Disabilities: Practice-Based Observations of Symptoms. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 15(4), 364–393. <https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2061092>
- Wissing, M. B. G., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waningge, A., & Dekker, A. D. (n.d.). Dementia in People with Severe/Profound Intellectual (and Multiple) Disabilities, and its Natural History. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*.
- Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Hobbelen, J. S. M., Deyn, P. P., De, Waningge, A., & Dekker, A. D. (2022). The neglected puzzle of dementia in people with severe/profound intellectual disabilities: A systematic literature review of observable symptoms. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 35(1), 24–45. <https://doi.org/10.1111/jar.12920>
- Zeilinger, E. L., Zrnic Novakovic, I., Komenda, S., Franken, F., Sobich, M., Mayer, A.-M., Neumann, L. C., Loosli, S. V., Hoare, S., & Pietschnig, J. (2022). Informant-based assessment instruments for dementia in people with intellectual disability: A systematic review and standardised evaluation. *Research in Developmental Disabilities*, 121, 104148. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2021.104148>

Samenvatting

Inleiding: Diagnostiseren van dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen ((Z)EV(M)B) is complex. Aangezien reeds bestaande instrumenten niet geschikt zijn voor de (Z)EV(M)B-doelgroep is er in de gehandicaptenzorg grote behoefte aan een passend diagnostisch hulpmiddel.

Doel: Dit onderzoek richt zich op 1) het ontwikkelen van een diagnostisch hulpmiddel voor gedragskundigen en psychodiagnostisch medewerkers om dementiegerelateerde veranderingen bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart te brengen en 2) de validiteit, betrouwbaarheid, het discriminerend vermogen en praktijkervaringen van dit diagnostisch hulpmiddel te bepalen middels een eerste praktijktoets.

Methode: Op basis van wetenschappelijke literatuur en praktijkervaringen is het diagnostisch hulpmiddel ontwikkeld. Vervolgens is dit diagnostisch hulpmiddel onderworpen aan een eerste praktijktoets, waarbij interviews zijn gehouden met informanten van mensen met (Z)EV(M)B zonder dementie (n=18), met twijfelachtige dementie (n=10) en een diagnose dementie (n=8).

Resultaten: Het diagnostisch hulpmiddel bestaat uit 45 items, onderverdeeld in 7 symptoomdomeinen, tot stand gekomen op basis van triangulatie van bevindingen in wetenschappelijke literatuur en praktijkervaringen. Hierdoor zijn de indruks- en inhoudsvaliditeit verzekerd. De eerste verkenning van de betrouwbaarheid liet zien dat de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid hoog was. Met betrekking tot het discriminerend vermogen werd zowel voor de item-, domein- als totaalscores een trend gevonden waarbij mensen met een diagnose dementie de meeste veranderingen scoorden en degenen zonder dementie de minste veranderingen. Praktijkervaringen ten aanzien van het diagnostisch hulpmiddel waren overwegend positief.

Conclusie: De resultaten wijzen erop dat het diagnostisch hulpmiddel dementiegerelateerde veranderingen bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart kan brengen. Het diagnostisch hulpmiddel kan daarom al in de praktijk ingezet worden. Daarbij is wel het advies om de betrouwbaarheid en het discriminerend vermogen verder te onderzoeken.

Summary

Introduction: Diagnosing dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities (SPI(M)D) is complex. Currently, no standardized dementia screening instrument exists for people with SPI(M)D. Therefore, development of a suitable instrument to aid diagnosis of dementia in this population is desired.

Aim: The aim of this study was 1) to develop an instrument for psychologists and psychological assistants to identify dementia-related changes in people with SPI(M)D and 2) to examine validity, reliability, discriminative ability and practice-based experiences of this instrument.

Methods: Scientific literature and practice-based experiences guided the development of the instrument. The instrument was tested in clinical practice by conducting structured interviews with informants of people with SPI(M)D without dementia (n=18), with questionable dementia (n=10) and with diagnosed dementia (n=10).

Results: The instrument comprised 45 items, categorized into 7 symptom domains. Results concerning validity and reliability were promising. Regarding discriminative ability, people with diagnosed dementia tended to show most changes and people without dementia least based on item scores, domain scores and total scores. Experiences from psychologists, psychological assistants and informants were predominantly positive.

Conclusion: The first results suggest that this instrument can identify dementia-related changes in people with SPI(M)D. It can be implemented in intellectual disability care organizations, whereby it is recommended to further study reliability and discriminative ability.