

# Cognitieve- en gedragsproblemen bij ALS, PSMA of PLS

Praktische informatiefolder voor naasten van het ALS-team Amsterdam.

Deze folder is bedoeld voor naasten en betrokkenen bij een patient waarbij Amyotrofe Laterale Sclerose (ALS), Progressie Spinale Musculaire Atrofie (PSMA) of Progressieve Laterale Sclerose (PLS) in combinatie voorkomt met cognitieve en gedragsproblemen.

## **Gevolgen voor het dagelijks leven**

Zorgen voor iemand met ALS, PSMA of PLS heeft grote invloed op het eigen leven van de directe naasten en andere betrokkenen. Als de patiënt daarnaast ook denk- en gedragsproblemen krijgt, wordt de zorgbelasting en de complexiteit van de zorg groter.

## **Denkfuncties in het algemeen**

Denkfuncties van de hersenen noemen we cognitieve functies. Dat zijn functies die ervoor zorgen dat we informatie kunnen verwerken, ervan kunnen leren en die ons tot intelligent gedrag in staat stellen.

## **Cognitieve functiestoornissen bij ALS, PSMA of PLS**

Soms is er bij ALS, PSMA of PLS sprake van stoornissen in bepaalde denkfuncties. We spreken dan van cognitieve functiestoornissen bij ALS, PSMA of PLS.

Cognitieve problemen bij ALS, PSMA of PLS doen zich vooral voor op het gebied van:

- aandacht en concentratie
- oriëntatie en waarnemen
- verwerken en inprenten
- herinneren en plannen maken
- problemen oplossen en handelen
- taal
- leren en toepassen van vaardigheden
- het nemen van initiatieven en inzicht hebben in de eigen situatie

Naast deze cognitieve problemen kunnen er ook gedragsveranderingen ontstaan. Dit kunnen zijn:

- afname van initiatief
- afname van inlevingsvermogen in de ander
- toename van ontremd/ongepast gedrag

## Hoe vaak komen cognitieve veranderingen en gedragsveranderingen voor bij ALS, PSMA of PLS?

Bij ongeveer 50% van mensen met ALS, PSMA of PLS zijn er géén of nauwelijks cognitieve of gedragsproblemen.

Bij 30 tot 50% van mensen met ALS, PSMA of PLS komen lichte denkproblemen en gedragsveranderingen voor die weinig last of problemen met zich mee brengen.

### Van groot belang om u te realiseren

Er bestaan zeer grote individuele verschillen in hoe deze klachten zich uiten en wat u er van merkt in de dagelijkse omgang. Ook de ernst van de voorkomende klachten is per persoon zeer verschillend.

### Fronto-temporale dementie (FTD)

Bij 10 % van die 30 tot 50% van de mensen met cognitieve klachten en of gedragsveranderingen komt fronto-temporale dementie (FTD) voor. Hierbij is er sprake van duidelijke veranderingen in cognitie/denkvermogen en gedrag. Dit vormt voornamelijk een belasting voor de naasten, omdat er vaak geen ziekte-inzicht is bij persoon zelf: Mensen met FTD merken zelf geen veranderingen bij zichzelf op.

Er zijn verschillende vormen van FTD:

1. Waarbij vooral **gedrag en persoonlijkheid** zijn veranderd. Dit kan zijn apathie (weinig actie of weinig initiatief tonen) of juist ontremming (mensen kunnen in bepaalde situaties niet passend gedrag gaan vertonen en te ver doorschieten in gedrag, schrokken bij eten bijvoorbeeld).

Beiden gedragsuitingen kunnen gepaard gaan met starheid (bijvoorbeeld slecht kunnen verdragen van of omgaan met veranderingen) of obsessief compulsief gedrag (herhalend gedrag dat dwangmatig op steeds zelfde wijze moet gebeuren).

2. Waarbij vooral **taal(vermogen)** is veranderd: Dit kunnen woordvindproblemen zijn (moeite om op woorden te komen en daardoor moeite hebben om zinnen te maken) of verminderd taalbegrip (bijvoorbeeld verlies van begrip van algemene/niet aanwijsbare woorden van bijvoorbeeld de seizoenen zoals zomer of herfst).

Het kan voorkomen dat mensen wel vloeiend spreken, goede volledige zinnen maken maar zonder inhoud ('lege taal'). Een voorbeeld daarvan is: 'Ik ben met dat ding daar naar toe gegaan'.

Als de taal gestoord is, blijft meestal het gedrag en geheugen lange tijd ongestoord.

### Kenmerkend voor FTD

- Opnemen van nieuwe informatie en het terugvinden daarvan in de hersenen zijn een probleem, maar er zijn over het algemeen geen geheugenstoornissen.
- Er zijn vaak spraak- en taalstoornissen, waaronder woordvindproblemen.
- Mensen met FTD hebben over het algemeen geen moeite met het herkennen van gezichten maar wel met herkennen van emoties.

- Geleidelijk ontstaan: soms zijn er al eerder problemen op sociaal en maatschappelijk vlak, bijvoorbeeld; burn-outklachten, woede-uitbarstingen en frustratie, moeite met de omgang met emoties of seksuele ontremming binnen de relatie.
- Weinig voorspelbaar beloop bij FTD.

Het betreft zeer complexe problematiek en is belastend voor omgeving.

Door ontbreken van ziekte-inzicht is het verhaal van een naaste zeer van belang bij stellen van de diagnose en dat blijft zo gedurende het gehele ziektebeloop om echt een goed beeld van de situatie te krijgen en te houden.

In de zorg vanuit een ALS-team voor de patient moet er ook extra aandacht zijn voor de (bijna onvermijdelijke over-) belasting van naasten.

Het is belangrijk dat de naasten van de patient kennis opbouwen van FTD en van de vorm die de patiënt heeft. Ook is het veilig houden (extra als er kinderen bij betrokken zijn) en het regelmatig tijdelijk ontlasten van mantelzorgers noodzakelijk.

### **Plek van FTD in de hersenen**

Bij FTD zijn vooral de frontaal kwabben en de temporale kwabben aangedaan. Voor meer uitleg en afbeeldingen: <https://hersenletsel-uitleg.nl>

### **Symptomen van FTD**

Als dingen in het dagelijks leven zelfstandig niet (goed) meer lukken.

#### **Als vooral gedrag en persoonlijkheid zijn veranderd:**

- Meerdere dingen tegelijkertijd kunnen doen.
- Zichzelf organiseren en structuur in tijd houden.
- Maken van plannen en die ook daadwerkelijk uitvoeren.
- Doelen stellen.
- Concentreren (problemen door verhoogde afleidbaarheid).
- Oplossingen zoeken/vinden bij problemen of het herstellen van eigen gemaakte fouten.
- Flexibiliteit in denken.
- Jezelf inhouden of jezelf controleren/beheersen in denken of gedrag.

#### **Dat heeft in het dagelijks leven consequenties voor:**

- Zaken regelen, bijvoorbeeld financiële administratie, post en aankopen doen.
- Toekomstplannen maken of een dagindeling maken/aanhouden.
- Concentreren (snel afgeleid zijn door alles wat er tegelijkertijd in ruimte gebeurt).
- Bedenken, starten of ondernemen van activiteiten.
- Het begrijpen of volgen van een handleiding, of het aanleren van iets nieuws (hoe iets werkt).
- Typen op een mobiele telefoon of e-mailen op een laptop en het begrijpend lezen hiervan.
- Gesprek langere tijd voeren.
- Geen twee dingen tegelijkertijd kunnen (bijvoorbeeld boodschappen doen in een supermarkt: je moet dan onthouden wat je nodig hebt, maar ook waar alles staat en vaak is er ook nog muziek op achtergrond die ook waargenomen wordt en zorgt voor minder focus).
- Een logische volgorde aanhouden, bijvoorbeeld bij aankleden, koffiezetten, koken etc.
- Iets zelfstandig afmaken (denk ook aan hobby).
- Zelfstandig wonen (alleen).

- Aanpassen aan ziekte en beslissingen daarin nemen, hierdoor wordt het lastig adviezen op te volgen of van behandeling en oefeningen te profiteren.

## **Gedrag en sociaal inzicht**

Let op: dit is onvermogen en geen opzet!

- Ontremd zijn: zich niet kunnen beheersen, on(aan)gepast gedrag vertonen, verlies van manieren
- Impulsiviteit.
- Apathie: initiatiefloosheid, terugtrekken, afstand nemen, geen interesse meer in iets hebben en ook geen interesse meer tonen.
- Afname van invoelend vermogen (empathie), geen affectie meer tonen, egocentrisme, niet meer reageren op behoefte of gevoelens van de ander. Niet oppikken van signalen die hieraan gerelateerd zijn.
- Overeten, schrokken, excessief drinken, roken of verandering van smaak behoefte: sterke voorkeur voor zoete producten.
- Rigiditeit, niet meer flexibel kunnen reageren, herhaalde gedragingen/dwangmatig controleren, verzamelwoede.
- Lichamelijke en cognitieve onrust met name ook in de nacht: dat kan zich uiten in een drang om te bewegen of neiging tot omdraaien van dag- en nachtritme.
- Door de rigiditeit of het niet goed meer begrijpen van wat er om hem/haar heen gebeurt kan er angst ontstaan bij de persoon met FTD.

## **Als vooral taal is veranderd**

Een deel van de mensen met FTD heeft problemen op het gebied van taal.

### **De problemen die kunnen voorkomen zijn:**

- Moeite met zichzelf uitdrukken.
- Spellingsproblemen bij schrijven en typen.
- Benoemen van onderwerpen (waar diegene het over wil hebben).
- Woordvindproblemen of het zoeken naar woorden terwijl de persoon spreekt, hierdoor wordt het spreken minder vloeiend en start de persoon een zin vaak opnieuw (bijvoorbeeld: 'ik ging euh, ik ging naar euh, ik was...').
- Herhaling van woorden.
- Herhalen (naspreken) van woorden van de gesprekspartner.
- Pauzes in spreken: omschrijven van woorden in plaats van woord te noemen.
- Vervangen van woorden door iets wat daaraan gerelateerd is (bijv: 'broer' zeggen terwijl de persoon 'zoon' bedoelt).
- Deel van een woord benoemen.
- Niet begrijpen van lange zinnen die tegen de persoon gezegd worden.
- Beperkt begrip van woorden.

### **Consequenties van deze veranderingen**

- Vaak is de ervaring vanuit de directe omgeving van deze persoon met FTD: 'Het is een ander persoon geworden'.
- Soms is het gedrag dat al bestond nu aanwezig in versterkte vorm: Wat vroeger werd bestempeld als vastberaden of zelfverzekerd kan nu in versterkte vorm ervaren worden als koppig en niet voor rede vatbaar zijn.

- Partners/mantelzorgers voelen zich vaak eenzaam in de relatie en niet gewaardeerd, omdat er geen wederkerigheid meer is.

## **Belang van onderscheid tussen symptomen van ALS, PSMA en PLS versus symptomen van FTD**

Sommige symptomen van FTD lijken op ALS, PSMA of PLS symptomen. Het is belangrijk om hierin onderscheid te maken. Hierin staan de professionals van het ALS-team u bij.

### **Hierbij gaat het bijvoorbeeld om:**

- Vermoeidheid door ALS, PSMA of PLS versus apathie bij FTD.
- Nieuwe kijk op het leven door de diagnose ALS, PSMA of PLS: 'Ik leef nu nog maar kort en ik ga zoveel mogelijk er nog uit halen', is iets anders dan een echte persoonlijkheidsverandering door FTD.
- Gedragsverandering door het ziek zijn, bijvoorbeeld door een slikstoornis bij ALS, PSMA of PLS waardoor de persoon niet graag meer uit eten wil gaan versus weigeren (door rigide gedrag of door apathie) uit eten te gaan bij FTD.
- Stemningsproblemen: somberheid of depressieve klachten of frustratie, boosheid/verwerkingsproblemen bij ALS, PSMA of PLS versus apathie of ontremd gedrag bij FTD.
- Dwanglachen of dwanghuilen (bij 19%-49% bij mensen met ALS)
- Bulbaire spraakproblemen door spiervlamming bij ALS, PSMA of PLS versus de taalvariant van FTD. Deze is soms moeilijk te onderscheiden, omdat een combinatie hiervan ook vaak voorkomt.
- Reeds bestaande cognitieve/gedragsproblemen voorafgaand aan ALS, PSMA of PLS.

## **Dilemma's: wanneer de ALS, PSMA of PLS zorg samengaat met FTD, dan worden zorgaanbodmogelijkheden beperkter**

- Beslissingen rondom sonde plaatsing (PEG of PRG) zijn complexer.
- Het is lastig om (elektronische) communicatiehulpmiddelen aan te bieden omdat begrip van het gebruik van deze communicatiehulpmiddelen (deels) afwezig is.
- Bij FTD wordt er voor gekozen om geen Non Invasive Ventilation (beademing) aan te bieden als iemand niet in staat is om daarmee om te gaan.
- Tussen partners wordt een normale gelijkwaardig overlegrelatie op den duur onmogelijk omdat er bij de persoon met FTD meestal geen ziekte-inzicht bestaat, dit voelt onnatuurlijk. De verantwoordelijkheid voor beslissingen komt bij de partner te liggen.
- Is de persoon nog wilsbekwaam? Belangrijk om bewindvoering te regelen.
- Lukt het u, als naaste, om uzelf in te leven in zijn of haar situatie? Snapt u hoe het werkt in het hoofd/kunt u zich verplaatsen in de persoon met FTD die niet meer echt op de oude persoon lijkt die u kende? Lukt het u om deze persoon ook als ziek te zien en een aangepaste manier te benaderen waardoor het voor die persoon veiliger/minder angstig is (bijvoorbeeld door meer gebiedend te praten/opdrachten te geven/stellig te zijn ipv op gelijkwaardige manier alles te overleggen).

## **Praktische tips**

- Toezicht is nodig maar wees geen politieagent: wees oplettend aanwezig en vriendelijk bijsturend. Bijvoorbeeld: bij het naar buiten gaan (deelname aan verkeer), zelf verzorging/hygiëne en bij maaltijden.

- Heldere structuur in de dag aanbrengen en hulpmiddelen inzetten bv simpele reminders op telefoon, of bij het aankleden of bij het helpen met koken de kleding of spullen/ingrediënten vast voor de persoon met FTD klaar te zetten op goede volgorde.
- Overprikkeling of vermoeidheid zorgt voor irritatie of angst bij patiënt en dat lokt moeilijk gedrag uit, probeer dit zo veel als mogelijk te voorkomen.
- Fixatie/dwang gedrag doorbreken door afleiding of iets te eten aan te bieden (ander sensatie aanbieden).
- Straffen, corrigeren of uitleggen/redeneren/overleg heeft geen zin, maar omgevingsomstandigheden aanpassen wel (weghalen of beperkt aanbieden van eten bijv. deuren op slot, wachtwoorden aanpassen bij impulsief gedrag).
- Keuzes opties (bijv tussen twee) voorleggen bij koppig gedrag.
- Spreek in korte zinnen en zorg dat u eerst de aandacht trekt/heeft van de persoon (bijvoorbeeld aanraken van arm, stel dan een vraag of geef de opdracht of doe de mededeling).
- Stel geen open vragen, maar vragen die met ja en nee beantwoord kunnen worden. Stellig spreken i.p.v. vragend of overlegend. Dus een opdracht geven om iets te doen of mede te delen wat er gaat gebeuren.
- Houd gesprekken kort.
- Wijs indien mogelijk aan waar je over spreekt (kan ook met gebaren of laat het onderwerp zien).
- Houd kinderen altijd veilig bij ongeremd gedrag!
- Omgeving zo inrichten dat persoon met FTD zich veilig voelt (bekendheid). Verandering is nieuw, dat is overprikkeling = probleem met verwerken van nieuwe informatie.
- Bij angst, ernstige ontremming en erge onrust valt medicatie te overwegen, maar vanwege het samengaan met ALS, PSMA of PLS waarbij er sprake is van toenemende spierzwakte moet dit altijd met de betrokken ALS arts vooraf worden besproken\*.
- Lichamelijke aanraking (een aai, een knuffel, een kus) heeft vaak beter effect dan woorden, juist ook als er sprake is van angst: dit brengt rust.
- Bewind voering regelen.
- Maak er geen geheim van hoe het echt thuis eraan toe gaat; deel het met hulpverleners!

## Medicatie\*

In sommige situaties komen ook psychologische - of psychiatrische symptomen voor, maar dat is zeker niet altijd zo. Voorbeelden van deze symptomen zijn: ernstige angst, zeer ontremd gedrag (seksueel of agressie), omkering dag- en nachtritme, achterdocht, wanen, depressie of dwang. Mogelijk dat medicatie hierin uitkomst kan bieden. Het is zeer belangrijk dat dit UITSLUITEND wordt voorgeschreven door een specialist op dit gebied (een neuroloog bekend met dementiebeelden en in nauwe samenwerking met de betrokken revalidatiearts). Spierverslappende kalmeringsmedicatie of slaapmedicatie is namelijk meestal gecontraïndiceerd bij mensen met spieraandoeningen.

## Samenvattend: Wat kunt u doen?

- Zorg dat u genoeg kennis opdoet van FTD in het algemeen en van de FTD vorm in uw eigen individuele situatie. Laat u informeren en stel vooral vragen aan professionals.

- Iemand aanspreken op zijn gedrag of boos worden heeft geen zin. Een deel van de hersenen raakt beschadigd waardoor dit gebeurt. Iedereen die betrokken is zal zo goed als mogelijk is moeten omgaan met de situatie zoals die is.
- En doe dat vooral op jullie eigen persoonlijke wijze/manier en met respect voor de patiënt.
- Neem een actieve rol aan en probeer eigen regie te voeren. Neem ook tijd voor uzelf, los van de patiënt, om zelf tot ontspanning te kunnen komen en u op deze manier psychisch en lichamelijk op te laden om het vol te kunnen houden.
- Probeer in de schijnbaar onmogelijke situatie actief een manier te vinden die bij jullie past. En zet vooral ook gespecialiseerde hulptroepen in!

## **Informatie websites**

- [ALS Centrum Nederland](#)
- [Alzheimer centrum VU \(specialistische verpleegkundige FTD\)](#)
- [Lotgenoten FTD vereniging](#)
- [Dementieteams: case managers](#)
- [MND motor neuron disease association \(Engelstalig\)](#)
- [Website van Hersenstichting Nederland](#)
- [Website Hersenuitleg.Nl](#)

## Colofon

Deze folder is gebaseerd op wetenschappelijke literatuur en een patiëntendag-presentatie over dit onderwerp door Sandra de Morée, klinisch psycholoog - Amsterdam UMC.

De volgende leden van het multidisciplinair ALS-team van de Amsterdam UMC, locatie AMC, hebben hieraan een belangrijke bijdrage geleverd:

- Sandra Offeringa, logopedist
- Monique Valk-Geuke, neuropsycholoog
- Annerieke van Groenestijn, revalidatiearts
- Janneke Schilder, revalidatiearts
- Maaïke van der Wiel, ALS-verpleegkundige

Deze folder, die ingezet wordt op onze afdeling Revalidatie pretendeert niet volledig te zijn. Het betreft een eerste praktische kennismaking met dit gecombineerde ziektebeeld en is bedoeld voor naasten en betrokkenen bij een patiënt met Amyotrofe Laterale Sclerose, Progressie Spinale Musculaire Atrofie of Progressieve Laterale Sclerose in combinatie met Fronto-Temporale Dementie.

## Gebruikte literatuur

1. The Evolution of Caregiver Burden in Frontotemporal Dementia with and without Amyotrophic Lateral Sclerosis. Hsieh S, Leyton CE, Caga J, Flanagan E, Kaizik C, O'Connor CM, Kiernan MC, Hodges JR, Piguet O, Mioshi E. *J Alzheimers Dis.* 2016;49(3):875-85. doi: 10.3233/JAD-150475.
2. The Impact of Cognitive and Behavioral Symptoms on ALS Patients and Their Caregivers. Caga J, Hsieh S, Lillo P, Dudley K, Mioshi E. *Front Neurol.* 2019 Mar 11;10:192. doi: 10.3389/fneur.2019.00192. eCollection 2019. Review.
3. Cognitive-behavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis: Screening prevalence and impact on patients and caregivers. Bock M, Duong YN, Kim A, Allen I, Murphy J, Lomen-Hoerth C. *Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016 Jul-Aug;17(5-6):366-73. doi: 10.3109/21678421.2016.1165257. Epub 2016 Apr 4.
4. Which behaviours? Identifying the most common and burdensome behaviour changes in amyotrophic lateral sclerosis. Andrews SC, Pavlis A, Staios M, Fisher F. *Psychol Health Med.* 2017 Apr;22(4):483-492. doi: 10.1080/13548506.2016.1164871. Epub 2016 Mar 21.
5. Story of the ALS-FTD continuum retold: rather two distinct entities. Lulé DE, Aho-Özhan HEA, Vázquez C, Weiland U, Weishaupt JH, Otto M, Anderl-Straub S, Semler E, Uttner I, Ludolph AC. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019 May;90(5):586-589. doi: 10.1136/jnnp-2018-318800. Epub 2018 Sep 26.
6. Screening for cognitive and behavioural impairment in amyotrophic lateral sclerosis: Frequency of abnormality and effect on survival. Xu Z, Alruwaili ARS, Henderson RD, McCombe PA. *J Neurol Sci.* 2017 May 15;376:16-23. doi: 10.1016/j.jns.2017.02.061. Epub 2017 Feb 27.
7. Cognitive impairment across ALS clinical stages in a population-based cohort. Chiò A, Moglia C, Canosa A, Manera U, Vasta R, Brunetti M, Barberis M, Corrado L, D'Alfonso S, Bersano E, Sarnelli MF, Solara V, Zucchetti JP, Peotta L, Iazzolino B, Mazzini L, Mora G, Calvo A. *Neurology.* 2019 Sep 3;93(10):e984-e994. doi: 10.1212/WNL.0000000000008063. Epub 2019 Aug 13.

8. Update on amyotrophic lateral sclerosis genetics. Brenner D, Weishaupt JH. *Curr Opin Neurol.* 2019 Oct;32(5):735-739. doi: 10.1097/WCO.0000000000000737.