

# Consensus over de begrippen corticale, subcorticale en frontale dementie

## Citation for published version (APA):

Korten, E. C. C. M., Verhey, F. R. J., Derix, M. M. A., Klinkenberg, E. L., & Jolles, J. (2001). Consensus over de begrippen corticale, subcorticale en frontale dementie: een onderzoek onder nationale en internationale dementie-experts. *Tijdschrift voor Gerontologie en Geriatrie*, 32(3), 109-116.

## Document status and date:

Published: 01/01/2001

## Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

## Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

## General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

[www.umlib.nl/taverne-license](http://www.umlib.nl/taverne-license)

## Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

[repository@maastrichtuniversity.nl](mailto:repository@maastrichtuniversity.nl)

providing details and we will investigate your claim.

# Consensus over de begrippen corticale, subcorticale en frontale dementie

Een onderzoek onder nationale en internationale dementie-experts

Edith C.C.M. Korten<sup>a</sup>, Frans R.J. Verhey<sup>b</sup>, Mayke M.A. Derix<sup>c</sup>, Edwin L. Klinkenberg<sup>d</sup> en Jellemer Jolles<sup>e</sup>

## Samenvatting

In dit onderzoek is nagegaan in hoeverre dementie-experts overeenstemming bereiken over de cognitieve stoornissen die voorkomen bij corticale, subcorticale en frontale dementie. Tegenwoordig worden deze begrippen in de praktijk in toenemende mate gebruikt, maar zijn er weinig gegevens over de bruikbaarheid en validiteit. Eenveertig experts uit binnen- en buitenland, neurologen, psychiaters, psychologen en geriaters, beoordeelden een lijst met cognitieve functies, gebaseerd op de cognitieve screening uit de CAMDEX-R. Zij gaven voor ieder syndroom aan of zij al dan niet een gestoorde testprestatie verwachtten bij corticale, subcorticale en frontale dementie. Voor iedere cognitieve functie werd de geobserveerde overeenstemming tussen de beoordelaren berekend, door middel van een variant op de kappa-coëfficiënt.

Het corticale dementiesyndroom bleek bij beoordeling een uniform concept, met een sterke mate van overeenstemming tussen experts. Met een geobserveerde overeenstemming van 0,76 bereikten experts over dit syndroom de meeste consensus. Minder overeenstemming bleek er bij de beoordeling van het subcorticale en frontale dementiesyndroom, met gemiddelde geobserveerde overeenstemmingen van respectievelijk 0,64 en 0,67. Er werden geen verschillen in beoordeling gevonden, noch tussen nationale en internationale experts, noch tussen de deelnemende disciplines. De onderzoeksresultaten suggereren dat het moeilijk is om de drie begrippen in de praktijk eenduidig toe te passen. Gezien deze verwarring is de praktische betekenis zeer beperkt, en kan men zich afvragen of het niet beter is deze begrippen niet meer te gebruiken.

*Summary: The level of agreement concerning the concepts cortical, subcortical and frontal dementia. The level of agreement between experts in the field of dementia concerning cortical, subcortical and frontal dementia was established. Nowadays these syndromes are implemented in clinical practice; the discussion about the validity and reliability of these concepts however has diminished. Forty-one national and international dementia experts of four disciplines completed a questionnaire, based on the cognitive section of the CAMDEX-R. For each syndrome they marked whether the cognitive function mentioned was impaired or unimpaired in cortical, subcortical and frontal dementia. The level of agreement between experts was determined by use of a derivative of the kappa-coefficient. Cortical dementia was characterised by high levels of agreement between the experts. With an observed level of agreement of 0,76, experts reached the highest consensus about this syndrome. Less agreement was observed in the judgements of subcortical and frontal dementia, with observed levels of agreement of 0,64 and 0,67 respectively. No differences were found in the assessments of national and international experts, as well as between the participating disciplines. Apparently, the application of these syndromes in clinical practice is difficult. Because of this confusion the practical meaning is limited, and one may wonder whether these concepts must still be used in clinical practice.*

Trefwoorden : dementie, corticaal, subcorticaal, frontaal, overeenstemming.

Tijdschr Gerontol Geriatr 2001;32:109-16

*a Arts, assistent in opleiding, Instituut Hersenen & Gedrag, Academische Afdeling Neuropsychologie, PMS Vijverdal Maastricht.*

*b Zenuwarts, Instituut Hersenen & Gedrag, Afdeling Psychiatrie en Neuropsychologie, Universiteit Maastricht.*

*c Klinisch psycholoog/neuropsycholoog, voorheen: Instituut Hersenen & Gedrag, Academische Afdeling Neuropsychologie, PMS Vijverdal Maastricht, thans: Vakgroep Klinische Psychologie, Twenteborg Ziekenhuis, Almelo.*

*d Methodoloog/statisticus, Instituut Hersenen & Gedrag, Afdeling Psychiatrie en Neuropsychologie, Universiteit Maastricht.*

*e Neuropsycholoog, Instituut Hersenen & Gedrag, Afdeling Psychiatrie en Neuropsychologie, Universiteit Maastricht.*

## Correspondentie:

Frans R.J. Verhey, Academische Afdeling Neuropsychologie, PMS Vijverdal, Postbus 88, 6200 AB Maastricht, tel. 043-3685318/317.

## Inleiding

Dementie is een klinisch syndroom waarbij stoornissen optreden in cognitie, gedrag en dagelijks functioneren. Afhankelijk van de presentatie wordt er sinds het begin van de jaren zeventig onderscheid gemaakt tussen corticale, subcorticale en frontale vormen van dementie (richtlijnen Centraal Begeleidingsorgaan Intercollegiale Toetsing, 1998).<sup>1,2</sup>

Corticale dementie wordt klassiek gekenmerkt door stoornissen in de geheugenopslag, afasie, agnosie, apraxie, stoornissen in de uitvoerende functies, in combinatie met stoornissen in gedrag en dagelijks functioneren. Bij meer dan de helft van alle patiënten is er sprake van een dementiesyndroom met corticale kenmerken.<sup>3</sup> De meest bekende representant hiervan is de dementie van het Alzheimerstype.

Begin jaren zeventig werd door twee verschillende onderzoeksgroepen bijna gelijktijdig het begrip subcorticale dementie geïntroduceerd.<sup>14</sup> Beide beschrijven een vorm van dementie bij respectievelijk de ziekte van Huntington en progressieve supranucleaire paralyse, met andere kenmerken dan dementie van het Alzheimer-type. Zij noemen deze vorm subcorticale dementie. Als specifieke kenmerken worden een algehele vertraging van cognitieve functies genoemd, een intacte intelligentie, en het ontbreken van afasie, agnosie en apraxie. De geheugenstoornis bestaat, in tegenstelling tot de geheugenstoornis bij corticale dementie, uit een onvermogen tot het ophalen van eerder aangeboden informatie. De opslag van nieuwe informatie is niet gestoord.<sup>5</sup> Subcorticale dementiesyndromen worden vaak gecompliceerd door stoornissen in motoriek en spraak.<sup>6-8</sup>

Naast de corticale en subcorticale dementiesyndromen onderscheidt men sinds een tiental jaren ook een frontaalkwab-dementiesyndroom. In de herziene consensus 'Diagnostiek bij het dementiesyndroom' worden als kenmerken van het frontaalkwab-dementiesyndroom genoemd: verruwing van het sociale gedrag, emotionele afstomping, apathie, euforie en rusteloosheid.<sup>2</sup> De cognitieve stoornissen, zoals desoriëntatie en problemen met het korte- en lange-termijngeheugen, staan minder op de voorgrond dan de persoonlijkheidsveranderingen en het sociaal dysfunctioneren.<sup>9</sup>

In de loop der jaren hebben onderzoekers vóór<sup>5,10-13</sup> of juist tegen<sup>14-16</sup> het onderscheid in de drie genoemde syndromen gepleit. Er is echter relatief weinig onderzoek gepubliceerd waarin de verschillende syndromen met elkaar worden vergeleken. Dit onderzoek kent bovendien een aantal methodologische problemen. Ten eerste maakt selectiebias de verschillende dementiesyndromen onderling moeilijk vergelijkbaar. Het is vaak niet mogelijk om de drie syndromen in een vergelijkbaar ziektestadium met elkaar te vergelijken, omdat zij op verschillende momenten in het medische circuit terecht komen. Ten tweede blijkt uit onderzoek een grote overlap in de symptomen die bij elk van de syndromen voorkomen. De voor corticale dementie specifiek geachte stoornissen in het cognitief functioneren kunnen ook voorkomen bij subcorticale dementiesyndromen en omgekeerd.<sup>14-15,17</sup> Eenzelfde probleem geldt voor het onderscheid tussen corticale en subcorticale dementie versus frontaal-frontotemporale dementie. Tot slot heeft eerder onderzoek aangetoond dat er kwantitatieve verschillen in beoordeling bestaan, afhankelijk van de discipline van de beoordelaars. Verschillende disciplines richten zich bij hun beoordeling op verschillende aspecten van het dementiesyndroom.<sup>18-20</sup>

In de literatuur is het klinische belang van de differentiatie in verschillende dementiesyndromen benadrukt. Vooral de subcorticale dementiesyndromen kennen behandelbare oorzaken. Ook is de begelei-

ding van patiënt en familie afhankelijk van de aard van het dementiesyndroom.

Tegenwoordig zijn de termen dan ook goed ingeburgerd in de dagelijkse praktijk. Zo wordt in de genoemde herziene consensus geadviseerd om onderscheid te maken tussen corticale, subcorticale en frontaalkwabdementie.<sup>2</sup> Aan de discussie over de bruikbaarheid en validiteit van deze begrippen in de klinische praktijk is echter tot nog toe nagenoeg voorbijgegaan. Bovendien ontbreekt een operationele definiëring van de concepten, terwijl dit voor de klinische praktijk juist van groot belang is. Corticale, subcorticale en frontale dementie lijken momenteel dan ook theoretische constructen met heuristische waarde.

Het doel van dit exploratieve onderzoek is na te gaan in welke mate er overeenstemming heerst onder dementie-experts over de definiëring van het cognitieve profiel van corticale, subcorticale en frontale dementie. Het onderzoek maakt deel uit van een groter onderzoek naar de relatie tussen cognitieve en niet-cognitieve stoornissen bij dementie. Voor dit onderzoek was er behoefte om de begrippen nader te operationaliseren, temeer omdat niet a priori kon worden aangenomen dat de consensus onder experts al dan niet in voldoende mate aanwezig zou zijn. In dit onderzoek is gebruik gemaakt van de cognitieve screening, zoals opgenomen in de Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly-Revised (CAMDEX-R).<sup>21,24-25</sup> De in de CAMDEX-R opgenomen cognitieve screening, de Cambridge Cognitive Examination (CAMCOG) is in staat om verschillende dementietypen van elkaar te onderscheiden, met name in vroege stadia van de ziekte. Een breed scala aan cognitieve functies van uiteenlopende moeilijkheidsgraad, die relevant zijn voor het onderscheid tussen de diverse dementietypen, worden hiermee onderzocht. Bij het onderzoek naar aard en ernst van dementie is de CAMDEX in Nederland tevens een van de meest gebruikte instrumenten.

## Methoden

### Procedure

Voor deelname aan het onderzoek werden nationale en internationale experts op het gebied van dementiediagnostiek benaderd. In Nederland werden alle, ten tijde van het onderzoek bekende geheugenpoliklinieken aangeschreven.<sup>22</sup> Daarnaast werd ook een aantal andere Nederlandse experts op het gebied van dementie benaderd. Van de 29 aangeschreven experts retourneerden er 23 de enquêteformulieren. Vijf personen reageerden ook niet op de herhalingsoproep, en één expert gaf aan niet te kunnen voldoen aan het verzoek, wegens twijfel over de opzet van het onderzoek. Viermaal werd ook een extra enquêteformulier geretourneerd, ingevuld door een andere discipline binnen de geheugenpolikliniek.

Internationaal werden 21 experts aangeschreven,



waaronder alle 10 deelnemers van de EURO-HARPID-werkgroep (European Harmonization Project for Instruments in Dementia)<sup>23</sup>, en 11 auteurs van onderzoekspublicaties over het onderscheid tussen corticale, subcorticale en frontale dementie. De EURO-HARPID-werkgroep bestaat uit een samenwerkingsverband van acht Europese landen, en heeft als doel het harmoniseren van instrumenten die gebruikt worden bij dementiediagnostiek. Naast Nederland participeren in de werkgroep: Universiteit René Descartes Parijs, Psychiatrische Universiteitskliniek Göttingen en de Universiteiten van Göteborg, Cambridge, Antwerpen, Modena, en Barcelona. Auteurs van relevante onderzoekspublicaties over het onderscheid tussen corticale, subcorticale en frontale dementie werden gezocht via een Medline zoekactie. Deze auteurs werden eveneens benaderd voor deelname, ongeacht hun mening over de genoemde concepten. Het betrof hier vooraanstaande experts uit Canada, de Verenigde Staten, het Verenigd Koninkrijk en Noorwegen. Veertien internationale experts retourneerden het onderzoeksmateriaal, drie gaven geen reactie, twee gaven aan niet mee te willen doen in verband met tijdgebrek, en twee Canadese experts hadden op voorhand bezwaren tegen de indeling in de drie genoemde syndromen.

De deelnemende experts waren werkzaam binnen verschillende disciplines: psychiatrie, neurologie, geriatrie en (neuro)psychologie. Een aantal weken na het versturen van het onderzoeksmateriaal werd aan alle deelnemers van wie nog geen reactie was ontvangen een herinneringsoproep gestuurd.

#### **Enquetemateriaal**

De in Nederland wonende (geselecteerde) deelnemers ontvingen per post een set tabellen met begeleidend schrijven. Internationaal werden mogelijke deelnemers eerst benaderd per e-mail, waarna zij bij een positieve reactie dezelfde informatie ontvingen. De toegezonden informatie bestond uit een lijst met cognitieve functies. Deze lijst werd grotendeels gebaseerd op deel B van de onlangs gereviseerde en geharmoniseerde versie van de CAMDEX-R<sup>24</sup>, waarvan een Nederlandse vertaling beschikbaar is.<sup>25</sup> Deel B van de CAMDEX bestaat uit een onderzoeksschema waarin verschillende cognitieve functies kunnen worden onderzocht: taal, geheugen, praxis, rekenen, oriëntatie, perceptie, executieve functies, aandacht en concentratie. In deel B zijn o.a. de Mini Mental State Examination (MMSE),<sup>26</sup> en de CAMCOG opgenomen. In tegenstelling tot de eerdere versie van de CAMDEX zijn in de CAMDEX-R extra onderdelen opgenomen voor het onderzoek van de executieve functies. In de klinische praktijk wordt de CAMDEX veel gebruikt, ook om het onderscheid tussen dementie-syndromen kracht bij te zetten. Hierbij spelen bijvoorbeeld verschillen in profiel van geheugenstoornissen, en het al dan niet aanwezig zijn van executie-

ve functiestoornissen een belangrijke rol. Door onderzoek met de CAMCOG kan het type dementie worden bepaald, en is het mogelijk om de diagnose in een vroeg stadium te stellen. Uit onderzoek blijkt een hoge test-hertestbetrouwbaarheid, en een hoge interne validiteit.<sup>27-29</sup> Uit onderzoek is ook gebleken dat met behulp van de CAMDEX een onderscheid tussen corticale en subcorticale dementie mogelijk is.<sup>30</sup> Ook werd aan de experts een mening gevraagd over drie cognitieve functies die niet opgenomen zijn in de CAMDEX-R, maar die wellicht wel van belang kunnen zijn voor het maken van onderscheid tussen de drie syndromen. Deze items waren de visuele reactietijd (FEPSY), een symbool-substitutietaak, en het kopiëren van een meanderfiguur.

#### **Invulinstructies**

In de tabel met cognitieve functies werden de items van deel B van de CAMDEX-R genoemd (zie bijlage). Experts moesten voor ieder syndroom aangegeven of zij al dan niet een gestoorde testprestatie verwachtten bij corticale, subcorticale en frontale dementie. Ook werd dit gevraagd voor de drie extra items, niet opgenomen in de CAMDEX-R.

Bij het invullen van de tabellen werd de experts gevraagd om aan te geven of het gestoord dan wel intact zijn van de items bij het genoemde syndroom paste. Hierbij werd tevens gevraagd om te refereren aan eigen klinische ervaring met de drie genoemde beelden. Ook werd gevraagd te refereren aan een betrekkelijk licht stadium van het dementiesyndroom, waarin nog een duidelijk onderscheid tussen de diverse syndromen goed mogelijk zou moeten zijn.

#### **Dataverwerking**

De gegevens werden na ontvangst verwerkt via het SPSS-software pakket. Ontbrekende waarden werden als zodanig gecodeerd. De antwoordmogelijkheden per cognitief domein (gestoord, intact) werden gecodeerd, alsmede de niet ingevulde items. Het absoluut aantal beoordelaren per categorie en per cognitieve functie werd bepaald. Een aantal van 29 beoordelaren of meer (>70%) met overeenstemming per item werd als aanvaardbaar beschouwd. Daarnaast werd de mate van overeenstemming tussen alle deelnemers bepaald door middel van een variant op de kappa-coëfficiënt zoals voorgesteld door Plugge.<sup>16,31</sup> Alleen voor de domeinen waarbij er sprake was van een aantal items per cluster (oriëntatie, taal, geheugen, executieve functies, aandacht, praxis, en perceptie) werd de geobserveerde overeenstemming berekend. Voor de overige domeinen werd dit niet gedaan, omdat de clusters uit niet meer dan één vraag bestonden. Bij het berekenen van de geobserveerde overeenstemming werden ontbrekende waarden uit de analyse verwijderd. Bij geen enkel van de bovengenoemde domeinen was het aantal respondenten

met ontbrekende waarden groter dan 10. Omdat 41 experts deelnamen aan het onderzoek, werd de geobserveerde overeenstemming dus gebaseerd op tenminste 31 respondenten. Er bleek geen relatie tussen ontbrekende waarden en achtergrondkenmerken van de experts. Het significantieniveau voor de statistische berekeningen werd gesteld op  $p = 0,01$ .

## Resultaten

In Nederland repondeerde 79% van de benaderde experts, internationaal was dit 67%. In Nederland werd ook viermaal onderzoeksmateriaal geretourneerd door andere disciplines binnen de geheugenpolikliniek; eenmaal neurologie, en driemaal neuropsychologie. Deze 4 respondenten zijn niet meegenomen in de berekening van het nationale responspercentage, maar wel in de analyses. In totaal waren er gegevens beschikbaar van 27 Nederlandse experts.

Vergeleken met de andere disciplines was de respons bij geriateren en psychiaters relatief laag (iets meer dan de helft). Deze disciplines waren echter, ten opzichte van neurologen en psychologen, relatief gering vertegenwoordigd. De verschillen in respons per discipline waren echter niet significant (Pearson  $\chi^2 = 3,94$ ,  $df = 3$ ,  $P = 0,27$ ).

Tabel 1. Overzicht van het aantal experts per discipline (nationaal en internationaal) [Number of participants by discipline (national and international)].

Discipline	Benaderd voor deelname nationaal/internationaal	Respondenten (%)
Neurologen	10 / 5	12 (80)
Psychiaters	5 / 2	4 (57)
Psychologen	7 / 12	16 (84)
Geriateren	7 / 2	5 (56)
Totaal		37 (74)*

\* totale respons: 37 + 4 'extra respondenten' = 41

De geobserveerde overeenstemming werd bepaald voor de cognitieve functiedomeinen oriëntatie, taal, geheugen, aandacht, praxis, executieve functies en perceptie. In tabel 2 wordt deze overeenstemming weergegeven.

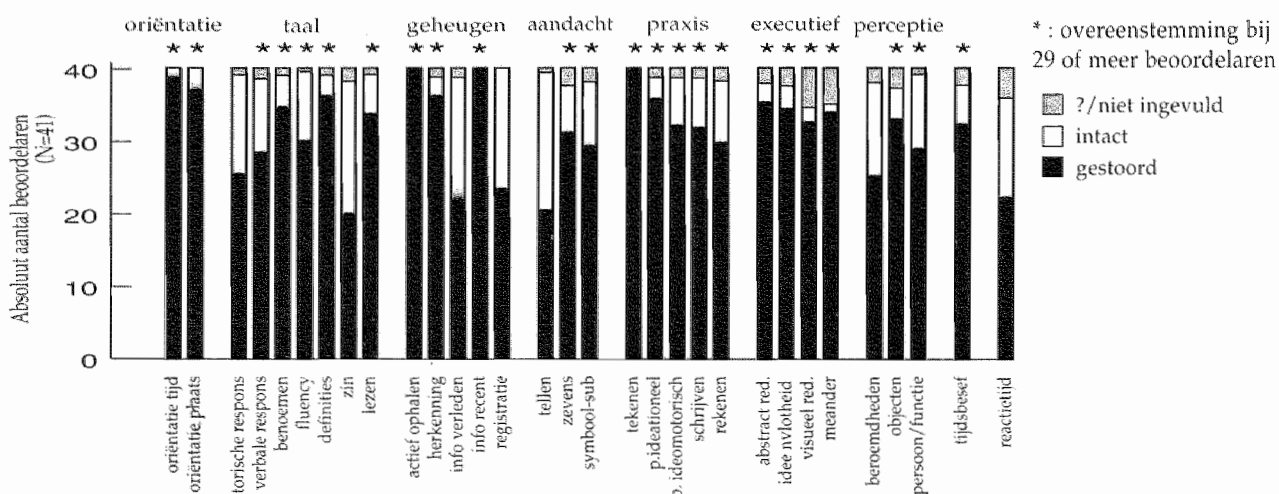
## Beoordeling per syndroom (zie tabel 2 en figuur 1)

### A. Corticale dementie

De mate van overeenstemming tussen de verschillende experts met betrekking tot de diverse cognitieve functies was groot. Er bleek overeenstemming (percentage >70%) bij 24 van de 31 items (figuur 1). Er was zeer veel overeenstemming over stoornissen in oriëntatie (0,91), en stoornissen in de praxis (0,80) (zie tabel 2). Ook voor stoornissen in de clusters taal, geheugen, en executieve functies was de overeenstemming goed (alle clusters >0,70). Binnen het cluster geheugen was er onder de respondenten de geringste overeenstemming over de items 'ophalen van informatie uit het verleden', en 'registratie van informatie'. Ongeveer de helft van de respondenten beoordeelde deze items als 'gestoord', de helft als 'intact'. Binnen het cluster taal was er geringe overeenstemming over het nazeggen van de zin 'geen en als of maar'. Over de clusters perceptie en aandacht

Tabel 2. Overeenstemming per syndroom uitgedrukt in kappa per cognitief domein. [Level of agreement for each syndrome expressed in kappa]

	corticaal	subcorticaal	frontaal
oriëntatie	0,91	0,55	0,78
taal	0,70	0,73	0,62
geheugen	0,79	0,67	0,57
aandacht	0,68	0,64	0,69
praxis	0,80	0,61	0,57
executieve functies	0,83	0,53	0,77
perceptie	0,61	0,76	0,66
Gemiddeld	0,76	0,64	0,67



Figuur 1. Corticaal dementiesyndroom, overeenstemming voor cognitieve functies; absoluut aantal beoordelaren per functie. [Cortical dementia, level of agreement for cognitive functions; absolute number of experts per function].





bestond de minste consensus; bij het cluster aandacht en concentratie werd dit veroorzaakt door het item 'tellen' (terugtellen van 20 naar 1), bij het cluster perceptie door het item 'beroemdheden' (herkennen van beroemde personen). Tot slot werd er geen overeenstemming bereikt over het item visuele reactietijd. De respondenten die hierover een uitspraak deden bleken hierover zeer verdeeld. Bij de beoordeling van het corticale dementiesyndroom bleken er, in tegenstelling tot de beoordelingen van subcorticale en frontale dementie, relatief weinig ontbrekende waarden in de analyses.

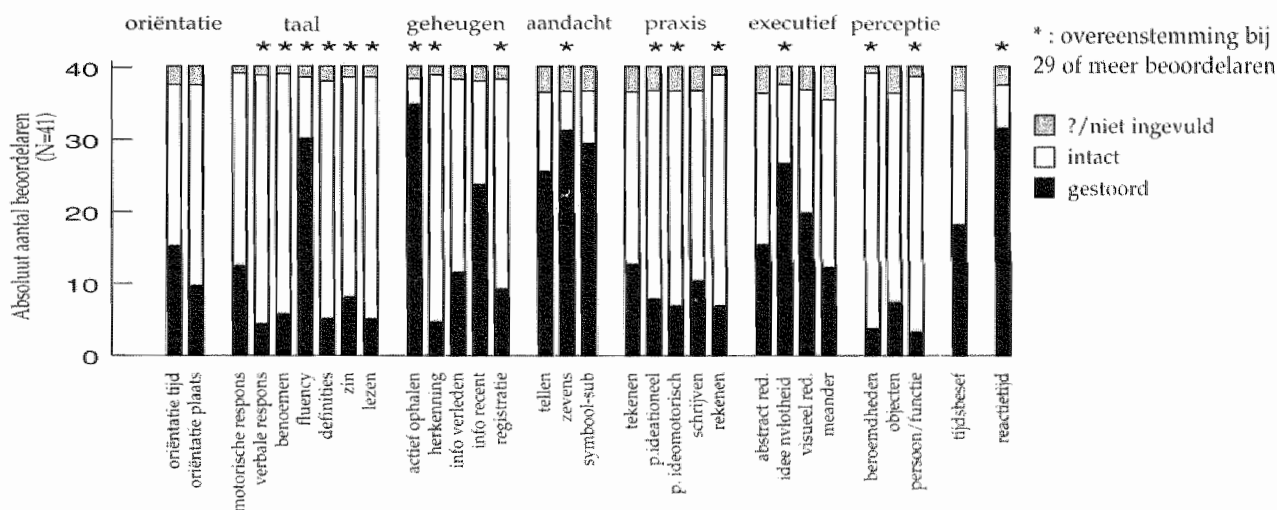
**B. Subcorticale dementie**

Over de beoordeling van het subcorticale dementiesyndroom was, in vergelijking tot het corticale dementiesyndroom, minder overeenstemming. Er werd slechts bij 17 van de 31 items een overeenstem-

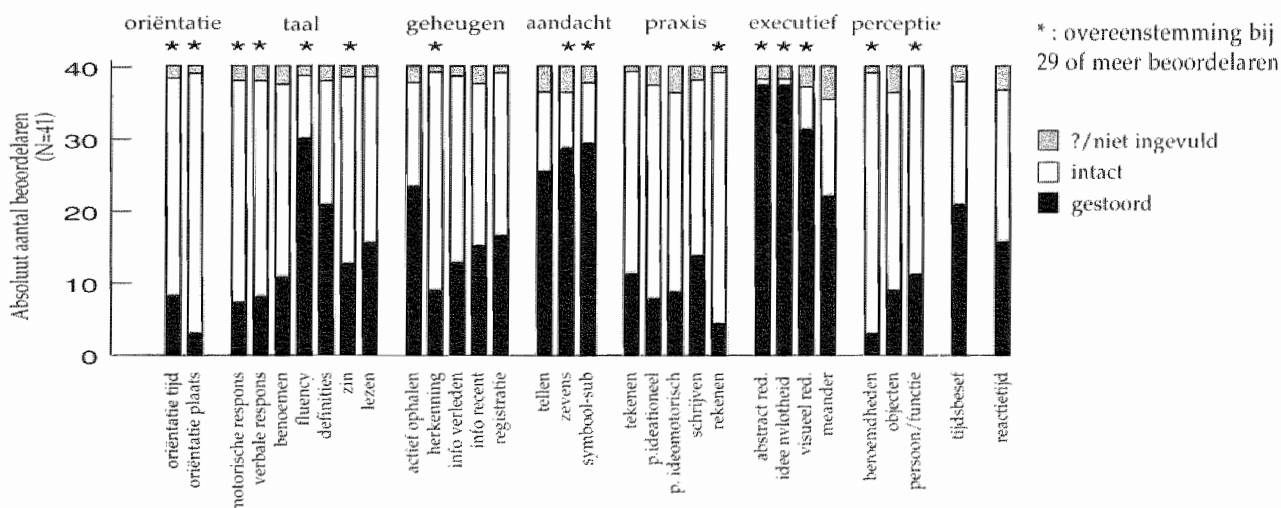
ming bereikt groter dan 70% (figuur 2). Veel overeenstemming werd bereikt over het item visuele reactietijd; de meerderheid van de experts beoordeelde dit item als gestoord. De mate van overeenstemming in de diverse andere clusters lag tussen de 0,53 en 0,76 (tabel 2). Opvallend was de geringe overeenstemming binnen het cluster executieve functies. In verhouding tot de andere clusters, bleken veel experts hierover geen uitspraak te willen of kunnen doen. Binnen het cluster geheugen was er grote overeenstemming over het gestoord zijn van item 'actief ophalen van informatie' en intactheid van het item 'herkenning van informatie'. Binnen het cluster taal werden de diverse items in het algemeen beoordeeld als intact, de woordvlotheid echter als gestoord.

**C. Frontale dementie**

Bij de beoordeling van het frontale dementiesyn-



**Figuur 2.** Subcorticaal dementiesyndroom, overeenstemming voor cognitieve functies; absoluut aantal beoordelaren per functie. [Subcortical dementia, level of agreement for cognitive functions; absolute number of experts per function].



**Figuur 3.** Frontaal dementiesyndroom, overeenstemming voor cognitieve functies; absoluut aantal beoordelaren per functie. (Frontal dementia, level of agreement for cognitive functions; absolute number of experts per function).

droom werd bij 15 van de 31 items een overeenstemming bereikt groter dan 70% (figuur 3). De mate van overeenstemming was groot bij de beoordeling van aandacht en concentratie, de zogenaamde fundamentele functies. Deze werden beoordeeld als gestoord, met een geobserveerde overeenstemming van 0,69. Stoornissen in de executieve functies lieten een overeenstemming zien van 0,77. Opvallend was ook de beoordeling van het cluster oriëntatie (intact, overeenstemming 0,78) Met name bij de beoordeling van het geheugen en de praxis was er minder overeenstemming. Net zoals bij subcorticale dementie, konden of wilden enkele experts geen uitspraak doen over het al dan niet gestoord zijn van het sommige items.

Bij de beoordeling van elk van de drie syndromen werden er geen grote verschillen gevonden tussen nationale en internationale experts. In tegenstelling tot eerder onderzoek<sup>18-20</sup> waren er ook geen opvallende verschillen in beoordeling aantoonbaar tussen psychologen, psychiaters, geriateren en neurologen. Hierbij moet echter worden opgemerkt dat, in vergelijking tot het eerder genoemde onderzoek, het aantal deelnemers per discipline in dit onderzoek relatief klein was.

### Discussie

Het corticale-dementiesyndroom wordt volgens nationale en internationale dementie-experts voornamelijk gekenmerkt door stoornissen in oriëntatie, taal, geheugen, praxis en executieve functies. De overeenstemming over deze functiegebieden bleek in dit onderzoek groot. Er bleek ook een redelijk grote overeenstemming te bestaan over stoornissen in aandacht en perceptie. De aan corticale dementie toegeschreven stoornissen komen dus grotendeels overeen met de klassieke DSM-IV definitie voor dementie: een geheugenstoornis in combinatie met afasie, agnosie en apraxie en stoornissen in de executieve functies. Corticale dementie lijkt in de praktijk dus een uniform concept.

Over de stoornissen die horen bij het subcorticale-dementiesyndroom is minder overeenstemming. Volgens experts wordt dit syndroom gekenmerkt door stoornissen in de visuele reactietijd, overwegend intacte taalfuncties en intacte visuele perceptie. Ten aanzien van het geheugen is er overeenstemming over stoornissen in het actief ophalen van informatie, gecombineerd met een intacte herkenning en registratie van aangeboden informatie. Er is relatief weinig consensus over clusters als oriëntatie, aandacht, praxis en executieve functies. Dit komt ook getalsmatig naar voren in de bereikte overeenstemming. Bij de beoordeling laat subcorticale dementie de meeste verschillen zien, zowel op itemniveau als binnen de clusters. Alhoewel het onderscheid tussen corticale en subcorticale dementie tot in een laat stadium mogelijk zou moeten zijn,<sup>32</sup> blijkt de beoordeling al in een vroeg

stadium van het subcorticale-dementiesyndroom problemen te geven.

Bij het frontale-dementiesyndroom staan stoornissen in aandacht en executieve functies op de voorgrond. Over deze functies wordt een redelijk tot goede overeenstemming bereikt. Het frontale-dementiesyndroom wordt verder gekenmerkt door intacte oriëntatie, grotendeels intacte visuele perceptie en intacte taalfuncties. Opvallend is de geringe overeenstemming bij de clusters geheugen en praxis.

Men kan zich afvragen of de overeenstemming die in dit onderzoek werd gevonden afhankelijk is van de gebruikte methode. Bij het invullen van de lijsten werd door enkele respondenten naar voren gebracht dat zij soms moeite hadden om vanuit de relatief abstracte categorieën corticaal-subcorticaal-frontaal de CAMDEX-items in te vullen. Ook gaven respondenten aan bij het invullen de typische ziektebeelden in hun achterhoofd te hebben gehouden, zoals de ziekte van Alzheimer bij corticale dementie, en de ziekte van Parkinson of Huntington bij subcorticale dementie. Respondenten bleken ook moeite te hebben met de categorie frontale dementie. Veelal werd gerefereerd aan de consensuscriteria voor fronto-temporale dementie, opgesteld door de onderzoeksgroepen van Lund en Manchester.<sup>33</sup> Diverse experts omschreven frontale dementie als een zeer heterogeen beeld, met als varianten frontotemporale dementie, primaire progressieve afasie en semantische dementie. Bij het bepalen van de overeenstemming voor frontale dementie werd met deze diversiteit in de tabellen geen rekening gehouden. Meegespeeld kan ook hebben dat aan de experts een oordeel is gevraagd over een variëteit aan cognitieve functiedomeinen, die wellicht niet allemaal even relevant zijn voor het te maken onderscheid. Er werd in dit onderzoek voor gekozen om deel B van de CAMDEX in zijn geheel te presenteren aan de experts, en om van te voren niet aan te geven welke items relevant zouden zijn voor de subtypering. Doel was immers om de overeenstemming te bepalen over de in deel B genoemde items, en niet om na te gaan of er consensus zou bestaan over bepaalde kernsymptomen. Het cognitieve gedeelte van de CAMDEX-R is verder opgebouwd uit verschillende items per domein, met een oplopende moeilijkheidsgraad. Omdat gevraagd werd te scoren per domein, en niet per item, is aan deze nuance voorbij gegaan. Met name bij het beoordelen van de drie syndromen in het beginstadium van de ziekte kan dit tot problemen hebben geleid, omdat juist in dit stadium de nuanceverschillen belangrijk zijn. Men kan zich daarom afvragen of aan de hand van het cognitieve gedeelte van de CAMDEX-R, zonder rekening te houden met nuanceverschillen, wel een goede differentiatie tussen corticale, subcorticale en frontale dementie mogelijk is. Met de introductie van de gereviseerde versie van de CAMDEX, die ook in dit



onderzoek is gebruikt, hebben de ontwerpers echter wel duidelijk de pretentie gehad om dit onderscheid te kunnen maken.<sup>24</sup>

Een opvallende bevinding is ook het geringe verschil in beoordeling tussen de vier deelnemende disciplines. Uit eerder onderzoek bleek dat er geen verschil bestond tussen de disciplines wat betreft het stellen van de diagnose 'dementiesyndroom', maar wel in de etiologische diagnose.<sup>18</sup> Hoewel dementie een syndroom is met verschillende aspecten, werd in dit onderzoek alleen een mening gevraagd over de cognitieve kenmerken. Hieruit bleken geen opvallende verschillen tussen de beroepsgroepen. Ook nationaal en internationaal werden geen opvallende verschillen gevonden tussen de diverse disciplines. Bij het benaderen van potentiële deelnemers echter, bleken twee Canadese experts grote moeite te hebben met het gehanteerde onderscheid. Dit was voor hen reden om van deelname aan het onderzoek af te zien.

Samengevat lijkt het corticale-dementiesyndroom redelijk geworteld in de klinische praktijk. De geringe overeenstemming die bereikt werd voor het subcorticale-dementiesyndroom is zorgelijk. De in de literatuur gehanteerde criteria voor dit syndroom komen slechts ten dele naar voren in dit onderzoek. Experts hadden moeite met de beoordeling, gezien de geringe overeenstemming, en ook gezien het naar verhouding grote aantal items dat niet werd ingevuld. Door de diversiteit aan cognitieve stoornissen die kan voorkomen bij frontale dementie, laat deze definitie eveneens veel ruimte voor discussie.

De onderzoeksresultaten suggereren dat het moeilijk is om abstracte begrippen als corticale, subcorticale en frontaalkwabdementie in de praktijk toe te passen. Hoewel het begrip syndroom verwijst naar een groep tezamen optredende stoornissen, zonder dat er een uitspraak wordt gedaan over de aard van het verband tussen de symptomen of de specifieke oorzaak ervan, blijft de gekozen terminologie verwarrend. Gezien deze verwarring is de praktische betekenis van de begrippen zeer beperkt, en kan men zich afvragen of het niet beter is deze begrippen niet meer te gebruiken.

## Literatuur

- McHugh PR, Folstein MF. Psychiatric aspects of Huntington's chorea: a clinical and phenomenological study. In: Benson DF, Blumer D, eds, *Psychiatric aspects of neurologic disease*. New York: Grune & Stratton Inc, 1975; 267-86.
- Crevel H van, Heeren TJ. Herziening consensus diagnostiek bij het dementiesyndroom. *Ned Tijdschr Geneesk* 1998; 142(25): 1459-63.
- Cohen D, Eisdorfer C, Gorelick P, Paveza G, Luchins DJ, Freels S, et al. Psychopathology associated with Alzheimer's disease and related disorders. *J Gerontol* 1993; 8:M255-60.
- Albert ML, Feldman RG, Willis AL. The 'subcortical dementia' of Progressive Supranuclear Palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1974; 37:121-30.
- Derix MMA. *Neuropsychological differentiation of dementia syndromes*. Lisse: Swets & Zeitlinger, 1994.
- Cummings JL. Subcortical dementia: neuropsychology, neuropsychiatry, and pathophysiology. *Br J Psychiatr* 1986; 149: 682-97.
- Drebing CE, Moore L, Cummings JL, Gorp WG van, Hinkin C, Perlman SL et al. Patterns of neuropsychological performance among forms of subcortical dementia. *Neuropsychiatr Neuropsychol Behav Neurol* 1994; 7: 57-66.
- Cummings JL, Benson DF. *Dementia: a clinical approach* (second edition). Boston: Butterworth, 1992.
- Jonker C, Postma DH, Weinstein HC. Frontaalkwabdementie. *Ned Tijdschr Geneesk* 1991; 135: 305-8.
- Huber SJ, Shuttleworth EC, Paulson GW, Bellchambers MJG, Clapp LE. Cortical vs subcortical dementia. *Arch Neurol* 1986; 43: 392-4.
- Derix MMA, Hijdra A. Corticale en subcorticale dementie: een zinvol onderscheid? *Ned Tijdschr Geneesk* 1987; 131:1070-3.
- Brandt J, Folstein SE, Folstein MF. Differential cognitive impairment in Alzheimer's disease and Huntington's disease. *Ann Neurol* 1988; 23: 555-61.
- Paulsen JS, Salmon DP, Monsch AU, Butters N, Swenson MR, Bondi MW. Discrimination of cortical from subcortical dementias on the basis of memory and problem-solving tests. *J Clin Psychol* 1995; 51: 48-58.
- Mayeux R, Stern Y, Rosen J, Benson DF. Is "Subcortical Dementia" a recognizable clinical entity? *Ann Neurol* 1983; 14: 278-83.
- Whitehouse PJ. The concept of subcortical and cortical dementia: another look. *Ann Neurol* 1986; 19: 1-6.
- Brown RG, Marsden CD. 'Subcortical dementia': the neuropsychological evidence. *Neuroscience* 1988; 25(2): 363-87.
- Kramer JH, Duffy JM. Aphasia, apraxia and agnosia in the diagnosis of dementia. *Dementia* 1996; 7: 23-6.
- Plugge LA, Verhey FRJ, Everdingen JJE van, Jolles J. Differential diagnosis of dementia: an experimental study into intra- and interdiscipline agreement. *J Geriatr Psychiatr Neurol* 1991; 4: 90-7.
- Verhey FRJ, Plugge LA, Everdingen JJE van, Jolles J. Verschillende disciplines, verschillende diagnoses? - een enquête onder de deelnemers van de consensusvergadering over dementie. *Tijdschr Gerontol Geriatr* 1991; 22: 187-94.
- Verhey FRJ, Jolles J, Ponds RWHM, Rozendaal N, Plugge LA, De Vet RCW, et al. Diagnosing dementia: comparison between a monodisciplinary and a multidisciplinary approach. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5(1): 78-85.
- Roth M, Tym E, Mountjoy Q, Huppert FA, Hendrie H, Verma S, et al. CAMDEX: A standardized instrument for the diagnosis of mental disorder in the elderly with special reference to the early detection of dementia. *Br J Psychiatr* 1986; 149: 698-709.
- Verhey FRJ, Nods M, Ponds RWHM, Scheltens Ph. Geheugenpoliklinieken in Nederland. *Ned Tijdschr Neurol* 1999; 3:169-74.
- Verhey FRJ, Jolles J, Houx P, Lang N van, Derix MMA, Deyn P de, et al. European Harmonisation Project of Instruments for Dementia (EURO-HARPID). *Neurobiol Aging* (proceedings of the Sixth international conference on Alzheimer's disease and related disorders, Amsterdam, the Netherlands), 1998;19:S 252-3.
- Roth M, Huppert FA, Mountjoy CQ, Tym E. *The Revised Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly*,



- second edition. Cambridge: Cambridge University Press, 1999.
25. Derix MMA, Hofstede AB, Hijdra A, Walstra GJM, Weinstein HC, Gool WA van. CAMDEX-N: de Nederlandse versie van de Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly met geautomatiseerde dataverwerking. Tijdschr Gerontol Geriatr 1991; 22:143-50.
  26. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. 'Mini-Mental State': A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. J Psychiatr Res 1975; 12:189-98.
  27. Huppert FA, Jorm AF, Brayne C, Girling DM, Barkley C, Beardsall L, et al. Psychometric properties of the CAMCOG and its efficacy in the diagnosis of dementia. Aging Neuropsychol Cogn 1996; 3(3): 201-14.
  28. Huppert FA, Brayne C, Gill C, Paykel ES, Beardsall L. CAMCOG- a concise neuropsychological test to assist dementia diagnosis: Socio-demographic determinants in an elderly population sample. J Clin Psychol 1995;34: 529-41.
  29. Lindeboom J, Horst H ter, Hooyer C, Dinkgreve M, Jonker C. Some psychometric properties of the CAMCOG. Psychol Med 1993; 23: 213-9.
  30. Klijn CJM, Derix MMA, Gool WA van. The cortical-or-subcortical (COSC) test, a short test to differentiate between cortical and subcortical dementia. Abstract Book IPA Congress Berlin 1993.
  31. Siegel S, Castellan I. Nonparametric statistics for the behavioral sciences. Singapore: McGraw-Hill, 1998.
  32. Paulsen JS, Butters N, Sadek JR, Johnson SA, Salmon DP, Swerdlow NR, et al. Distinct cognitive profiles of cortical and subcortical dementia in advanced illness. Neurology 1995; 45: 951-6.
  33. Lund and Manchester groups. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1994; 57: 416-8.

Aanvaard: mei 2001

**Bijlage: Cognitieve functies in deel B CAMDEX-R en drie functies, niet opgenomen in deel B [Cognitive functions in part B CAMDEX-R and three functions, not in part B]**

Functie	Testprestatie
<b>Oriëntatie</b>	in tijd; in plaats
<b>Taal - begrip</b>	motorische respons en verbale respons
<b>Taal - expressie</b>	het benoemen van dagelijkse gebruiksvoorwerpen; woordvlotheid (het noemen van zoveel mogelijk dieren in een minuut tijd); het geven van definities; het nazeggen van een ongewone Nederlandse zin ('geen en als of maar'); begrijpend lezen
<b>Geheugen - actief ophalen</b>	actief ophalen van eerder getoonde foto's van een zestal dagelijkse gebruiksvoorwerpen
<b>Geheugen - herkenning</b>	herkennen van een zestal eerder getoonde afbeeldingen uit drie keuzemogelijkheden
<b>Geheugen - verleden</b>	het ophalen van algemene (geschiedkundige) feiten uit het verleden
<b>Geheugen - recent</b>	het ophalen van recente nieuwsfeiten / actualiteiten
<b>Geheugen - registratie</b>	Het nazeggen van de woorden boek -plant - molen
<b>Aandacht - concentratie</b>	Het terugtellen van 20 naar 1; seriële zevens (vijf opeenvolgende keren zeven aftrekken van honderd)
<b>Praxis - visuoconstructie</b>	het natekenen van een vijfhoek, een spiraal en een driedimensionaal huis. Het tekenen van een klok; ideationele en ideomotorische praxis; schrijven
<b>Rekenen</b>	het uitvoeren van eenvoudige rekensommen
<b>Executieve functies</b>	verbaal abstract redeneren; het genereren van ideeën; visueel redeneren
<b>Perceptie</b>	het herkennen van visueel beroemde personen; het herkennen van objecten gefotografeerd vanuit een ongewone hoek; het herkennen van personen in de naaste omgeving
<b>Tijdsbesef</b>	het kunnen noemen van het tijdstip van de dag en de duur van het onderzoek
<b>Drie functies, niet opgenomen in deel B</b>	
<b>Aandacht - concentratie</b>	symbool - substitutie taak (het relateren van letters aan cijfers in respectievelijk 60 en 90 sec.)
<b>Executieve functies</b>	afmaken van een meanderfiguur
<b>Visuele reactietijd</b>	het zo snel mogelijk 'wegdrukken' van een blokje op een computerscherm, met zowel rechter als linkerhand