

University of Groningen

## Dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen

Dekker, Alain D.; Wissing, Maureen B.G.; Ulgiati, Aurora M.; Bijl, Bas; van Gool, Gaby; Groen, Marieke R.; Grootendorst, Ester S.; van der Wal, Ina A.; De Deyn, Peter P.; Waning, A

*Published in:*

NTZ: Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met een verstandelijke beperking

**IMPORTANT NOTE: You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.**

*Document Version*

Publisher's PDF, also known as Version of record

*Publication date:*

2021

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

*Citation for published version (APA):*

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., De Deyn, P. P., & Waning, A. (2021). Dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: onderzoek naar observeerbare symptomen, relevantie van diagnose, en scholingsbehoefte. *NTZ: Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met een verstandelijke beperking*, 47(4), 139-159. [https://www.ntzonline.nl/art/50-6755\\_Dementie-bij-mensen-met-zeer-ernstige-verstandelijke-en-meervoudige-beperkingen](https://www.ntzonline.nl/art/50-6755_Dementie-bij-mensen-met-zeer-ernstige-verstandelijke-en-meervoudige-beperkingen)

### Copyright

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

### Take-down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.

# Dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: onderzoek naar observeerbare symptomen, relevantie van diagnose, en scholingsbehoefte

**Auteurs** Alain D. Dekker, Maureen B. G. Wissing, Aurora M. Ulgiati, Bas Bijl, Gaby van Gool, Marieke R. Groen, Esther S. Grootendorst, Ina A. van der Wal, Johannes S. M. Hobbelen, Peter P. De Deyn en Aly Waning

## 1. Inleiding

Mensen met verstandelijke beperkingen (VB) worden steeds ouder (Bittles & Glasson, 2004; Carfi et al., 2014; Coppus, 2013; Evans et al., 2013). Doordat hogere leeftijd de grootste risicofactor is voor dementie (Alzheimer Nederland, 2017), is dementie een van de belangrijkste uitdagingen in de hedendaagse verstandelijk gehandicaptenzorg. Dementie is een verzamelnaam voor symptomen. Verschillende oorzaken liggen hieraan ten grondslag. De ziekte van Alzheimer is de meest voorkomende oorzaak van dementie (Alzheimer's Association, 2021). Mensen met downsyndroom hebben een hoog genetisch bepaald risico op dementie door de ziekte van Alzheimer: op 65-jarige leeftijd heeft ongeveer 75% van hen dementie ontwikkeld (Dekker & De Deyn, 2018; Wiseman et al., 2015).

*Het is bij mensen met (Z)EV(M)B ingewikkeld om achteruitgang door dementie te onderscheiden van de (zeer) ernstige beperkingen in het functioneren.*

Dementiediagnostiek bij mensen met een VB wordt bemoeilijkt door de ernst van de VB, karakteristiek gedrag en de aanwezigheid van comorbiditeiten die dementieachtige symptomen kunnen veroorzaken (Dekker et al., 2015; Jamieson-Craig et al., 2010; Sabbagh & Edgin, 2016; Zigman et al., 2008). Om dementie te kunnen diagnosticeren, moet sprake zijn van achteruitgang in cognitie en gedrag met impact op het dagelijks functioneren ten opzichte van een eerder, hoger functioneringsniveau (American

Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Fletcher et al., 2016; Sabbagh & Edgin, 2016; Zigman et al., 2008). Echter, hoe ernstiger en complexer de aanwezige beperkingen, hoe moeilijker achteruitgang van vaardigheden door dementie vast te stellen is. Dit is vooral lastig bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen (Evans et al., 2013; McKenzie et al., 2018), afgekort tot (Z)EV(M)B.

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). Diagnosticeren van dementie bestaat bij deze doelgroep vooral uit klinische beoordeling door ervaren artsen en gedragskundigen en gesprekken met begeleiders en familieleden (Duggan et al., 1996; Evenhuis, 1990; Margallo-Lana et al., 2007; Reid & Aung, 1974; Sauna-aho et al., 2018). Het is echter ingewikkeld om achteruitgang door dementie te onderscheiden van de (zeer) ernstige beperkingen in het functioneren.

Hieraan liggen meerdere redenen ten grondslag. Ten eerste is cognitieve achteruitgang lastig vast te stellen bij een lage ontwikkelingsleeftijd. Terwijl veranderingen in geheugen indicatief zijn voor dementie bij mensen met lichte VB, is bij mensen met ernstigere VB achteruitgang in het dagelijks functioneren meer zichtbaar (Jamieson-Craig et al., 2010). Echter, mensen met (Z)EV(M)B hebben veelal levenslang ondersteuning nodig omdat ze bepaalde vaardigheden nooit hebben ontwikkeld, waardoor deze niet kunnen dienen als signalen voor dementie (Llewellyn, 2011; Sheehan et al., 2015). Ten tweede zijn voor deze doel-

groep vrijwel geen gevalideerde testen en vragenlijsten beschikbaar voor (vroeg)signalering en diagnosticering van dementie: huidige dementievragenlijsten zijn niet of beperkt bruikbaar en direct neuropsychologisch onderzoek is vrijwel onmogelijk vanwege vloereffecten (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). Ten derde wordt het vaststellen van achteruitgang door dementie bemoeilijkt door veelvoorkomende aanwezigheid van meerdere gezondheidsproblemen tegelijkertijd (Van Timmeren et al., 2017). Ten vierde is de communicatie meestal non-verbaal, waardoor mensen met (Z)EV(M)B symptomen zelf niet goed kenbaar kunnen maken (Nakken & Vlaskamp, 2007; Smiley & Cooper, 2003).

Vroegsignalering en monitoring van achteruitgang bij mensen met (Z)EV(M)B wordt verder gecompliceerd door de afhankelijkheid van observaties van informanten, zoals familieleden en begeleiders (McKenzie et al., 2018). Zij missen hiervoor vaak de nodige achtergrondkennis (Cleary & Doody, 2017; Iacono et al., 2014), deels omdat dementie bij mensen met (Z)EV(M)B onderbelicht is. Vanuit de dagelijkse praktijk is er dan ook grote behoefte aan kennis en scholing over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B. Dit literatuur- en focusgroeponderzoek richtte zich daarom op deze drie praktijkvragen:

- 1) Hoe uit dementie zich bij mensen met (Z)EV(M)B?
- 2) Waarom is het belangrijk om te weten of bij iemand met (Z)EV(M)B sprake is van dementie?
- 3) Wat is de scholings- en kennisbehoefte van zorgmedewerkers en familieleden ten aanzien van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B?

## 2. Methode

### 2.1. Samenwerkingsverband

Dit onderzoek is onderdeel van het project *Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen* dat wordt gesubsidieerd door ZonMw (projectnummer 733050863). Dit project is een samenwerking van Ipse de Bruggen, Koninklijke Visio, 's Heeren Loo, Talant (Zorggroep Alliade), Hanzehogeschool Groningen, Rijksuniversiteit Groningen (RUG) en Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG). Meer informatie: [www.vb-dementie.nl](http://www.vb-dementie.nl).

### 2.2. Wet- en regelgeving

De Medisch-Ethische Toetsingscommissie van het UMCG oordeelde dat het project *Praktijkvragen over dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen* niet onder de reikwijdte valt van de Wet medisch-wetenschappelijk onderzoek met mensen (METc 2019/198). Het onderzoek is geregistreerd in het UMCG Research Register onder nummer 201900193 en uitgevoerd conform de UMCG Research Code en de Algemene Verordening Gegevensbescherming.

### 2.3. Studieopzet

Dit onderzoek bestond uit twee deelstudies: een systematisch literatuuronderzoek (onderzoeksvraag 1) en een focusgroeponderzoek (onderzoeksvragen 1 t/m 3).

### 2.4. Systematisch literatuuronderzoek

Systematisch literatuuronderzoek is verricht om observeerbare dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B te identificeren. Dit deelonderzoek verliep grotendeels conform de internationale PRISMA-criteria (Moher et al., 2009). Gezien de diagnostische complexiteit is het waarschijnlijk dat dementie bij deze doelgroep wordt ondergediagnosticeerd. Daarom is naast artikelen die specifiek over dementie rapporteerden ook gezocht naar literatuur over leeftijdsgerelateerde cognitieve en/of gedrags- en psychologische veranderingen zonder expliciete toeschrijving aan dementie (verouderingsstudies). In de resultatensectie worden dementiesymptomen uit de literatuur gebundeld. In dit artikel wordt niet ingegaan op mogelijke dementiesymptomen die zijn beschreven in verouderingsstudies. Deze zijn beschreven in het Engelstalige artikel (Wissing et al., 2021).

Drie wetenschappelijke databases (PubMed, PsycINFO en Web of Science) zijn systematisch doorzocht, waarbij geen restricties zijn gehanteerd met betrekking tot het publicatiejaar. De zoekstrategie bestond uit drie clusters van Engelstalige zoektermen. Het eerste cluster omvatte zoektermen voor (zeer) ernstige VB, waarbij tal van synoniemen zijn gebruikt, ook oudere (soms in onbruik geraakte) termen, om ons ervan te verzekeren dat we alle relevante artikelen zouden vinden. Omdat in de databases geen specifieke geïndexeerde termen bestaan voor (zeer) ernstige VB, is vijfmaal gezocht op alle zoektermen voorafgegaan door de bijvoeglijke naamwoorden 'complex', 'multiple', 'profound', 'serious' en 'severe'. Zo zijn artikelen uitgefilterd die niet gaan over (zeer)

ernstige VB. Het tweede cluster bestond uit termen voor dementie, zoals 'Alzheimer', 'major/minor cognitive impairment' en termen over veroudering, zoals 'decline', 'changes', 'progressive' en 'deterioration'. Vervolgens is met het derde cluster met zoektermen voor een oudere populatie een groot aantal artikelen uitgesloten over kinderen, adolescenten, jongvolwassenen en dieren. Deze drie clusters zijn met de boleanse zoekoperator 'AND' gekoppeld. Tussen zoektermen binnen ieder cluster is de zoekoperator 'OR' gebruikt. In alle drie clusters zijn zoektermen getrunceerd met het truncatieteken (\*) om verschillende vormen (enkelvoud, meervoud) te vinden. De termen zijn gezocht in de titels en samenvattingen (abstracts).

Artikelen zijn geïncludeerd wanneer ze dementiesymptomen beschreven bij mensen met (Z)EV(M)B van 30 jaar en ouder. Artikelen over verschillende niveaus van VB zijn alleen geïncludeerd als ze dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B afzonderlijk beschreven. Artikelen zijn uitgesloten wanneer ze zich richtten op de algemene bevolking (zonder VB), mensen met lichte VB (LVB) en matige VB (MVB), mensen jonger dan 30 of zeer zeldzame aandoeningen als oorzaak van (Z)EV(M)B (minder dan 5 op 10.000 mensen) (Nguengang Wakap et al., 2020). Daarnaast zijn reviews, dierstudies en niet-Engelstalige artikelen uitgesloten.

Alle zoekresultaten in de drie databases zijn ontdubbeld. Titels en samenvattingen zijn vervolgens gecontroleerd op geschiktheid. Een willekeurig geselecteerde 15% daarvan is gecontroleerd op geschiktheid door

een tweede auteur. Hierna bepaalden twee auteurs afzonderlijk de geschiktheid van de overgebleven artikelen door deze volledig door te nemen. Waren ze het oneens, dan gingen ze in gesprek totdat consensus was bereikt. Zo nodig is een derde auteur geraadpleegd. Tot slot zijn de referentielijsten van de geïncludeerde artikelen doorzocht voor aanvullende artikelen.

Twee auteurs verzamelden afzonderlijk relevante gegevens uit de geselecteerde artikelen: studiepopulatie(s), mate van de VB en dementiesymptomen. Verschillen zijn opgelost door discussie tussen de twee auteurs. Hierna stelden de twee auteurs apart van elkaar de beperkingen van de studies vast. Om dementie te diagnosticeren worden momenteel verschillende criteria gebruikt (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014). Deze criteria verschillen in meer of mindere mate, maar bevatten allemaal het criterium achteruitgang in cognitief functioneren die van invloed is op het vermogen om activiteiten van het dagelijks leven (ADL) uit te voeren. Daarnaast komen gedragsmatige en psychologische symptomen (Dekker et al., 2015; Dekker & De Deyn, 2018; Finkel, 2000), motorische veranderingen en medische comorbiditeiten (Strydom et al., 2010) voor. De uit de literatuur opgehaalde dementiesymptomen zijn derhalve ingedeeld in vijf domeinen: cognitieve veranderingen, gedragsmatige/psychologische veranderingen, veranderingen in ADL, motorische veranderingen en medische comorbiditeiten (Tabel 1).

Tabel 1. *Overzicht van dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B*

Domeinen	Dementiesymptomen
Cognitieve veranderingen	↓ spraak <sup>1,3</sup> , ↓ sociale vaardigheden <sup>2</sup> , ↓ cognitief functioneren <sup>5</sup> , ↓ geheugen <sup>2,5</sup> , ↑ vergeetachtigheid <sup>2,6</sup> , ↑ verwardheid <sup>2</sup> , ↑ doelloos rondlopen <sup>7</sup> , ↑ dwalen <sup>7</sup> , ↑ verdwalen <sup>7</sup> , ↓ persoonlijke gewoontes <sup>2</sup> , ↑ voedsel op vreemde plekken neerleggen <sup>4</sup> , ↑ apraxie <sup>3</sup> , ↑ verkeerd gebruik van bestek <sup>4</sup>
Gedragsmatig en psychologische veranderingen	↑ agressie <sup>3,6</sup> , ↑ terugtrekken <sup>3,6</sup> , ↑ apathie <sup>3</sup> , ↓ interesse in omgeving <sup>7</sup> , ↑ prikkelbaarheid <sup>3,6</sup> , ↑ overdag slapen <sup>3,7</sup> , ↑ verstoorde slaap, slaapprobleem <sup>8</sup> , ↓ eten <sup>4</sup> , ↓ drinken <sup>4</sup> , ↑ pica <sup>4</sup> , ↑ ongepast gedrag <sup>7</sup> , ↑ dwang om meubels aan te raken <sup>4</sup> , veranderde persoonlijkheid, emotionele/gedragsmatige veranderingen <sup>5</sup>
Veranderingen in ADL	↓ persoonlijke verzorging <sup>3,6</sup> , ↓ dagelijks functioneren <sup>5,7</sup> , ↓ activiteit <sup>1</sup>
Motorische veranderingen	↓ mobiliteit <sup>7</sup> , ↓ hoeveelheid lopen <sup>4</sup> , ↓ looppatroon <sup>5</sup> , ↑ asymmetrische spasmen in ledematen <sup>1</sup> , ↑ hypertonie <sup>3</sup>
Medische comorbiditeiten	↑ incontinentie <sup>1,3,7</sup> , ↑ epilepsie <sup>1,3,6</sup> , gewichtsverandering/verlies <sup>4,8</sup> , ↓ energie <sup>8</sup> , ↑ myoclonie <sup>3</sup>

Legenda: = ↑ frequentietoename ten opzichte van baseline, ↓ = frequentieafname ten opzichte van baseline. Baseline is de uitgangssituatie voordat sprake was van achteruitgang. Referenties: 1, (Reid & Aung, 1974); 2, (Day, 1985); 3, (Evenhuis, 1990); 4, (Duggan et al., 1996); 5, (Burt et al., 1998); 6, (Määttä et al., 2006); 7, (Margallo-Lana et al., 2007); 8, (Sauna-aho et al., 2018).

## 2.5. Focusgroeponderzoek

Focusgroepen zijn groepsinterviews die niet zijn bedoeld om een probleem direct op te lossen, maar om praktijkervaringen, -attituden en -behoeften ten aanzien van een probleem te verzamelen. Interactie tussen deelnemers staat centraal (Van Royen & Peremans, 2007). Vier explorerende focusgroepgesprekken vonden plaats met elk 11-13 deelnemers. Voor de uitvoering en verslaglegging zijn grotendeels de methode zoals beschreven door Van Royen & Peremans (2007) en de internationale *COREQ*-criteria voor focusgroepen (Tong et al., 2018) gevolgd.

### 2.5.1. Deelnemers

Deelnemers zijn doelgericht geselecteerd (Rabiee, 2004), waarbij een tweetrapsprocedure is gebruikt. Zorgmedewerkers en familieleden (inclusief wettelijk vertegenwoordigers) zijn uitgekozen die ervaring hebben met oudere mensen ( $\geq 40$  jaar) met klinisch vastgestelde (Z)EV(M)B bij wie sprake is van achteruitgang/dementie, al dan niet met downsyndroom en al dan niet met een bijkomende beperking (bijvoorbeeld motorisch of visueel). Dit gebeurde via contactpersonen binnen de vier zorginstellingen en de klankbordgroep van het project waarin zorgmedewerkers en familieleden participeerden, en via het netwerk van het onderzoeksteam (sneeuwbalmethode). In de dagelijkse praktijk zijn meerdere disciplines betrokken bij veroudering/dementie bij mensen met (Z)EV(M)B. Om ons van een multidisciplinaire samenstelling van de focusgroepen te verzekeren, is het aantal artsen/verpleegkundig specialisten, paramedici (ergotherapeuten, fysiotherapeuten, logopedisten), gedragskundigen, psychologisch medewerkers, begeleiders en familieleden bijgehouden. Indien een bepaalde discipline ondervertegenwoordigd leek te worden, zijn extra deelnemers van die disciplines uitgenodigd. Uiteindelijk bestond de uitnodigingslijst uit 53 personen. Zij ontvingen een uitnodigingsmail voor deelname. Vier van hen konden niet meedoen, waardoor de deelnemersgroep 49 mensen telde. Zij zijn verdeeld in vier focusgroepen, waarbij is toegezien op multidisciplinaire samenstelling.

### 2.5.2. Dataverzameling

#### *Algemene gegevens*

Voorafgaand aan de focusgroepgesprekken gaven deelnemers schriftelijke toestemming voor audio-opname en analyse hiervan tezamen met gegevens uit het enquêteformulier. Op dit formulier vulden de deelnemers hun leeftijd, geslacht, hoogst genoten

opleiding en functie of familierelatie tot de persoon met (Z)EV(M)B in. Zorgmedewerkers gaven bovendien aan hoeveel jaar ervaring ze hebben met deze doelgroep, hoe vaak ze cliënten met (Z)EV(M)B zien en hoe vaak ze cliënten met (Z)EV(M)B én dementie zien.

### *Focusgroepgesprekken*

Er vonden vier parallelle focusgroepen plaats van elk twee uur met halverwege een kwartier pauze. Elke focusgroep is begeleid door een moderator met ruime ervaring in de gehandicaptenzorg. De moderators ontvingen dezelfde instructies en volgden een van tevoren vastgesteld draaiboek (Breen, 2006). Vooraf lichtten ze de onderzoeksvragen, procedure, vertrouwelijkheid en multidisciplinaire samenstelling toe. Gedurende de bijeenkomst bewaakten ze de tijd en spelregels en zorgden ze dat alle deelnemers aan het woord kwamen. De focusgroepen waren semi-structureerd, waarbij de drie onderzoeksvragen als leidraad fungeerden voor de discussie. De focusgroepgesprekken zijn opgenomen met Tascam DR-40 V2 digitale audiorecorders. Via de Universitaire Vertaal- en Correctiedienst van het Talencentrum van de RUG zijn de audiobestanden woordelijk getranscribeerd. Stopwoorden, haperingen en versprekingen zijn hierbij weggelaten.

### 2.5.3. Data-analyse

Voor onderzoeksvraag 1 is een combinatie van deductieve en inductieve kwalitatieve inhoudsanalyse toegepast (Elo & Kyngäs, 2008). De door deelnemers genoemde dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B zijn gecodeerd en vervolgens gecategoriseerd in een symptomenmatrix (Elo & Kyngäs, 2008) waarin de belangrijkste domeinen van dementiesymptomen worden weergegeven. De rijen van de matrix zijn opgesteld in lijn met de diagnostische dementiecriteria (American Psychiatric Association & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, 2014; Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, 2014; Wereldgezondheidsorganisatie, 2014) en geven de volgende domeinen weer: cognitieve veranderingen, gedragsveranderingen (ingedeeld volgens de *BPSD-DS* schaal (Dekker, Sacco, et al., 2018; Dekker, Ulgiati, Groen, Boxelaar, De Deyn, et al., 2021; Dekker, Ulgiati, Groen, Boxelaar, Fopma, et al., 2021; Dekker, Vermeiren, et al., 2018)), motorische veranderingen en medische comorbiditeiten (Strydom et al., 2010). Voor verdere duiding categoriseerden we de symptomen op basis van de contexten waarin ze

in de praktijk veelal worden gezien (kolommen). Deze contexten zijn inductief geanalyseerd en ingedeeld op basis van de beschrijvingen die deelnemers gaven.

Voor onderzoeksvragen 2 (relevantie) en 3 (scholingsbehoefte) is een inductieve kwalitatieve inhoudsanalyse toegepast (Elo & Kyngäs, 2008), ook thematische analyse genoemd (Braun & Clarke, 2006). De analyse bestond uit vijf stappen. In stap 1 lazen drie onderzoekers onafhankelijk de gehele transcripten. Daarna volgde het open coderen van de teksten (stap 2), gevolgd door het interpreteren en categoriseren van de codes, die vervolgens in overkoepelende (sub)thema's zijn ingedeeld (stap 3). Dit was een iteratief proces van lezen, categoriseren, herlezen, verfijnen, enzovoort. De indeling in categorieën en (sub)thema's is daarna gezamenlijk besproken, vergeleken en verfijnd totdat consensus was bereikt (stap 4). Hierna is de formulering van de geïdentificeerde categorieën en (sub)thema's afgestemd op de onderzoeksvraag (stap 5). Dit was een recursief proces, waarbij tussen de stappen heen en weer is gesprongen (Braun & Clarke, 2006). Om de opvattingen en ervaringen van de deelnemers te verduidelijken, is de thematische beschrijving in de resultatensectie verrijkt met illustratieve citaten van deelnemers (Elo & Kyngäs, 2008). Voor de leesbaarheid zijn deze citaten taalkundig gecorrigeerd en waar mogelijk ingekort (onder andere door overbodige spreektaalwoorden achterwege te laten) met behoud van de oorspronkelijke betekenis.

Tot slot namen drie auteurs de transcripten nogmaals door om ze te toetsen op de uiteindelijk gedefinieerde categorieën en (sub)thema's per onderzoeksvraag. In dit iteratieve proces van lezen, categoriseren, herlezen en verfijnen is ook de naamgeving van de categorieën en (sub)thema's verder verfijnd. Omdat het in focusgroepen om interactie tussen de deelnemers gaat (Van Royen & Peremans, 2007) en zij dus op elkaar reageren, zijn binnen dit onderzoek geen aanvullende analyses uitgevoerd met subgroepen van deelnemers; het doel was een geïntegreerde analyse.

#### 2.5.4. Synthese

Ten aanzien van de eerste onderzoeksvraag zijn dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B verkregen uit literatuur- en focusgroeponderzoek. Vervolgens zijn de opgehaalde symptomen vergeleken tussen beide methodes. Hiervoor is gebruikgemaakt van een vergelijkingstabel, onderverdeeld in de vijf eerder genoemde domeinen (cognitieve veran-

deringen, veranderingen in ADL, gedragsveranderingen, motorische veranderingen en medische comorbiditeiten), die deels weer zijn onderverdeeld in de symptoomcategorieën uit het focusgroeponderzoek. Deze zijn verder aangevuld met specifieke symptomen vanuit beide deelonderzoeken. Tabel 4 toont per symptoom(categorie) of deze met één of beide methode(s) is opgehaald.

## 3. Resultaten

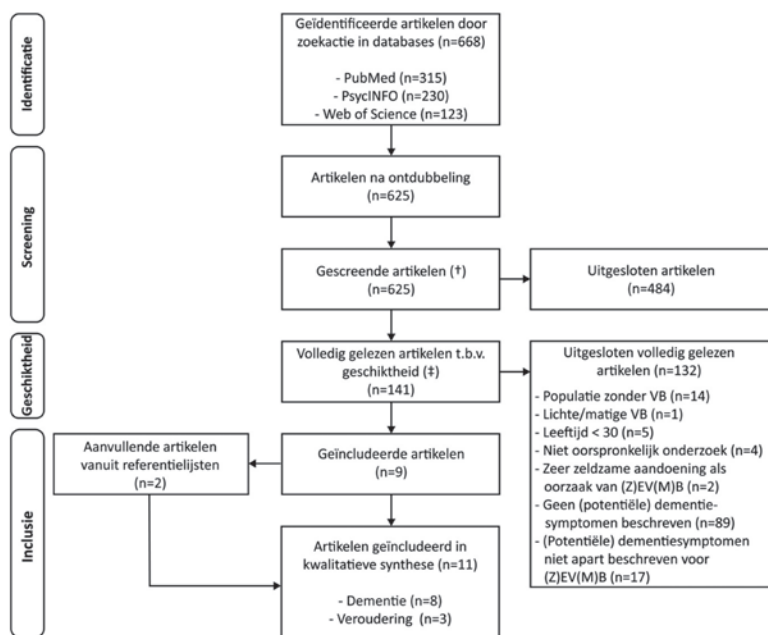
### 3.1. Onderzoeksvraag 1: Hoe uit dementie zich bij mensen met (Z)EV(M)B?

Dementiesymptomen zijn onderzocht middels systematisch literatuuronderzoek en een praktijkinventarisatie middels focusgroeponderzoek.

#### 3.1.1. Symptomen in de wetenschappelijke literatuur

Het literatuuronderzoek resulteerde in 668 artikelen in drie databases. Na ontdubbeling bleven 625 unieke zoekresultaten over (Figuur 1). Op basis van titels en samenvattingen zijn 141 daarvan als mogelijk relevant beschouwd voor dit onderzoek. De interbeoordelaarsovereenkomst na het doornemen van een willekeurig geselecteerde 15% van de ontdubbelde zoekresultaten was 97%. De 141 artikelen zijn volledig gelezen; 9 artikelen voldeden aan alle criteria en zijn geïnccludeerd. De interbeoordelaarsovereenkomst in dit proces was 96%. Na het doornemen van de referentielijsten van de geïnccludeerde artikelen zijn twee aanvullende artikelen geïnccludeerd (Figuur 1). Hiermee voldeden in totaal elf artikelen aan de inclusiecriteria. Daarvan rapporteerden drie artikelen leeftijdsgerelateerde veranderingen die mogelijk gerelateerd zijn aan dementie. Alleen de acht artikelen die dementiesymptomen expliciet beschreven zijn hierna samengevat.

Samenvattend beschreven deze acht artikelen dementiesymptomen voor in totaal 27 volwassenen met (Z)EV(M)B en dementie. Van deze 27 personen hadden 22 downsyndroom, 1 williamssyndroom, 1 fragile-X-syndroom en bij 3 personen was de oorzaak van de beperking onbekend. Tabel 1 toont een overzicht van de beschreven symptomen. Een gedetailleerd overzicht en beschrijving van de belangrijkste bevindingen per artikel is te vinden in het Engelstalige artikel (Wissing et al., 2021).



Figuur 1. Stroomschema van het selectieproces. †, interbeoordelaarsovereenkomst van 97% bepaald op 15% van de ontubbelde zoekresultaten; ‡, interbeoordelaarsovereenkomst van 96% bepaald op alle volledig gelezen artikelen.

### 3.1.2. Observerbare symptomen in de praktijk (focusgroepen)

Om praktijkervaringen, -inzichten en -behoeften op te halen over dementie bij mensen met (Z)EV(M)B zijn vier focusgroepen gehouden, met respectievelijk 13, 11, 12 en 13 deelnemers. Elke focusgroep was multidisciplinair samengesteld en bestond uit zowel familieleden als verschillende zorgmedewerkers. Op basis van de eerste analyse van deze vier focusgroepen concludeerden we dat antwoorden overeenkwamen

en inhoudelijke verzadiging (saturatie) was bereikt; extra focusgroepen zouden vermoedelijk geen nieuwe informatie meer opleveren. Tabel 2 toont de karakteristieken van de deelnemers.

Percentages (afgerond op hele getalen zonder decimalen) zijn weergegeven ten opzichte van het totale aantal deelnemers per groep (kolom). Ergotherapeuten, fysiotherapeuten en logopedisten zijn gegroepeerd als paramedici. Afkortingen: mbo, middelbaar beroepsonderwijs; hbo, hoger beroepsonderwijs; wo, wetenschappelijk onderwijs; n.v.t., niet van toepassing; SD, standaardafwijking; D, dagelijks; W, wekelijks; M, maandelijks.

De genoemde dementiesymptomen zijn na het coderen gecategoriseerd in een symptomenmatrix (Tabel 3 op pagina 146-147). Uit de thematische analyse bleek dat symptomen bij mensen met (Z)EV(M)B veelal worden geobserveerd in de context van verzorging (zoals baden/douchen, toiletgebruik, aan-/uitkleden en uiterlijke verzorging), eten & drinken, mobiliteit & transfers, communicatie en vrijetijdsbesteding. Deze categorieën zijn aangevuld met de categorie 'context-onafhankelijk' voor symptomen waarbij de omschreven context niet toereikend was of waarbij er geen relatie leek te zijn met een bepaalde context. Cognitieve veranderingen zijn vaak genoemd in relatie tot specifieke contexten zoals verzorging, eten & drinken en mobiliteit & transfers. Binnen de gedragsveranderingen zijn symptomen van angst duidelijk benadrukt.

Tabel 2. Beschrijving van de deelnemers

Karakteristieken	Totaal deelnemers N=49	Familieleden N=8	Zorgmedewerkers N=41
Leeftijd (jaren, gemiddelde ± SD (min. – max.))	49 ± 15 (25 – 76)	71 ± 5 (63 – 76)	45 ± 12 (25 – 63)
Geslacht (% vrouw)	90	63	95
Zorginstelling: Ipse de Bruggen, 's Heeren Loo, Talant, Visio, overig (%)	27, 33, 16, 14, 10	38, 13, 13, 13, 25	24, 37, 17, 15, 7
Opleidingsniveau: mbo, hbo, wo (%)	31, 43, 27	38, 50, 13	29, 41, 29
Functie: arts/verpleegkundig specialist, begeleider, gedragskundige, paramedicus, psychologisch medewerker (%)		n.v.t.	5, 34, 22, 34, 5
Werkervaring met (Z)EV(M)B (jaren, gemiddelde ± SD (min. – max.))		n.v.t.	15 ± 11 (0,3 – 43)
Werkcontact met (Z)EV(M)B: D, W, M (%)		n.v.t.	61, 37, 2
Werkcontact met (Z)EV(M)B + achteruitgang/dementie: D, W, M (%)		n.v.t.	37, 44, 20
Familierelatie: ouder, broer/zus, wettelijk vertegenwoordiger (%)		25, 50, 25	n.v.t.
Karakteristieken van naaste met (Z)EV(M)B:			
- Leeftijd (jaren, gemiddelde ± SD (min. – max.))		56 ± 13 (40 – 72)	n.v.t.
- Aanwezigheid downsyndroom (%)		75	n.v.t.
- Aanwezigheid meervoudige beperking (%)		63	n.v.t.
- Achteruitgang/dementie: wel, niet, weet niet (%)		75, 13, 13	n.v.t.
- Woonsituatie: thuis, zorginstelling, combinatie (%)		13, 63, 25	n.v.t.

Doordat we in dit onderzoek symptomen in kaart brachten op basis van praktijkervaringen en niet op basis van neuropsychologisch onderzoek, bleek een aantal symptomen niet eenduidig in te delen doordat de beschrijving niet specifiek genoeg was en/of de specifieke oorzaak niet was vast te stellen in een focusgroep. Een voorbeeld was het herhaaldelijk genoemde verlies van objectpermanentie, waarbij cliënten plotseling niet meer taalden naar een bepaald voorwerp dat zij altijd bij zich hadden, zoals een popje of knuffel. Dit kan gerelateerd zijn aan amnesie (voorwerp vergeten), agnosie (voorwerp niet meer herkennen), afname van dwangmatig gedrag (voorwerp moest altijd mee, maar dwangmatigheid is verdwenen) of apathisch gedrag (geen interesse meer). Enkele symptomen komen daardoor meermaals in de tabel voor en zijn cursief weergegeven.

### 3.1.3. Synthese

Tabel 4 toont een overzicht van symptomen verkregen uit het literatuur- en focusgroeponderzoek. In beide deelonderzoeken zijn cognitieve symptomen beschreven, met name geheugenverlies, apraxie en achteruitgang in spraak. De achteruitgang in ADL is ook gevonden in beide onderzoeksmethodes. In het focusgroeponderzoek is achteruitgang in ADL gecategoriseerd in verschillende contexten en symptoomdomeinen in de symptoommatrix. Verder bleken gedragsveranderingen prominent te zijn in beide deelonderzoeken. Overeenkomstig was de afname van eet-/drinkgedrag en toename van slaapproblemen, prikkelbaarheid, agressie, apathie en rusteloos & stereotiep gedrag. Motorische veranderingen, met name een veranderd looppatroon en het ontstaan van medische comorbiditeiten, zoals incontinentie, epilepsie en gewichtsverlies, zijn eveneens in beide deelonderzoeken gevonden.

## 3.2. Onderzoeksvraag 2: Waarom is het belangrijk om te weten of bij iemand met (Z)EV(M)B sprake is van dementie?

### 3.2.1. Thema: Begrip

Deelnemers gaven aan dat ze behoefte hebben aan een diagnose van dementie om (probleem)gedrag te kunnen verklaren.

Gedragskundige G.: *“Ik heb te maken met een ernstig verstandelijk beperkte man die ook aan het dementeren is. Hij laat heel veel moeilijk verstaanbaar gedrag zien. Doordat wij weten dat hij ook dementerend is (...) snappen we dat gedrag ook beter en is er eigenlijk veel meer begrip voor.”*

Tabel 4. *Vergelijking van dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B verkregen uit literatuur- en focusgroeponderzoek.*

	Categorie/symptoom	Literatuuronderzoek	Focusgroeponderzoek
Cognitieve veranderingen	↓ Geheugen (amnesie)	✓	✓
	↓ Spraak (afasie)	✓	✓
	↓ Uitvoeren van handelingen (apraxie)	✓	✓
	Verwardheid	✓	✓
	↓ Sociale vaardigheden	✓	
	↓ Persoonlijke gewoontes	✓	
	↓ Herkenning (agnosie)		✓
	↓ Overzicht		✓
	↓ Volgordebef		✓
	↓ Reactiesnelheid		✓
	↓ Objectpermanentie		✓
	↓ Anticiperen op stappen in aankleden		✓
	↑ Desoriëntatie in plaats/tijd		✓
	Kleuren komen anders binnen, wisselend helder/niet-helder		✓
<b>ADL</b>	<b>↓ ADL vaardigheden</b>	✓	✓
Gedragsveranderingen	↑ Slaapproblemen	✓	✓
	↑ Prikkelbaar gedrag	✓	✓
	↑ Rusteloos & stereotiep gedrag	✓	✓
	↑ Agressief gedrag	✓	✓
	↑ Apathisch gedrag	✓	✓
	↓ Eet-/drinkgedrag	✓	✓
	↑ Angstig gedrag		✓
	↑ Koppig gedrag		✓
	↑ Depressief gedrag		✓
	↑ Psychotisch gedrag		✓
↑ Ontremd gedrag		✓	
Motorische veranderingen	Verandering looppatroon	✓	✓
	↓ Lopen	✓	✓
	↓ Mobiliteit	✓	
	↑ Asymmetrische spasmen in ledematen	✓	
	Hypertonie	✓	
	↓ Motoriek		✓
	↓ Evenwicht		✓
Medische comorbiditeiten	↓ Lichaamsbesef		✓
	↓ Slikfunctie		✓
	↓ Gewicht	✓	✓
	↑ Incontinentie	✓	✓
	↑ Epilepsie	✓	✓
	↓ Energie	✓	
	↑ Myoclonie	✓	
	↑ Pijn		✓
↑ Ontregeling lichaamstemperatuur		✓	

Een ✓ geeft aan dat een symptoom met de desbetreffende onderzoeksmethode opgehaald is. ↑ = toename ten opzichte van baseline, ↓ = afname ten opzichte van baseline.

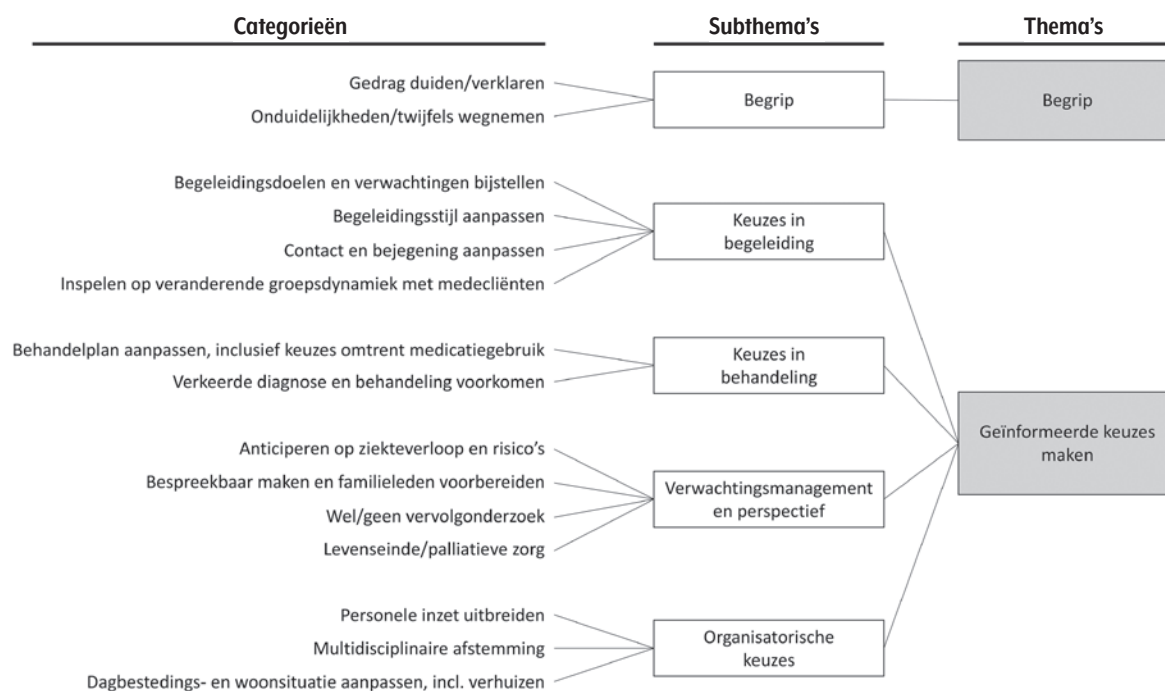


Tabel 3. Symptomenmatrix

Symptoomdomeinen en -categorie	Context					Contextonafhankelijk
	Verzorging	Eten & drinken	Mobiliteit & transfers	Communicatie	Vrijrijdsbesteding	
Amnesie	Niet meer begrijpen wat er gebeurt. Niet meer weten dat je naar badkamer gaat, dat je naar toilet moet, waar het toilet is, dat je moet plussen op toilet, waar een kledingstuk voor is. ↓ kloezindelijkheid	Geen keuzes kunnen maken. Niet meer weten dat je moet eten/drinken, waar eten ligt, dat je eten moet meenemen naar dagbesteding, waar een lepel/beker voor is, wat je met eten in je mond moet doen.	Niet meer begrijpen wat er gebeurt. Niet meer weten dat je ergens heen ging, waar je heen moet fietsen, waar je rollator staat.	Niet meer weten wat er is gezegd, wat een begeleider gaat doen, wat er is gebeurd. Verbloemd gedrag: met grapjes verdoezelen wat je niet meer weet.	Niet meer weten wat te doen met een puzzelstukje, waar nieuwe sportlocatie is, welke begeleider je waarvoor nodig hebt.	Niet meer weten wat er om je heen gebeurt, waar je in de ruimte bent. ↓ <i>objectpermanentie</i> , ↑ <i>loslaten dagstructuur</i> , ↑ dingen op andere plek neerzetten
Afasie			Niet meer kunnen vertellen dat je het niet meer weet.	Geproduceerde geluiden veranderen (klank/toon), ↓ praten, ↑ woorden verhaspelen, ↑ verwerkingstijd van wat is gezegd		
Agnosie		↓ herkenning gedekte eet-tafel, lepel, beker, voeding	↓ <i>lichaamsbesef</i> , ↓ herkenning ruimtes, hulpmiddelen		↓ herkenning puzzel	↓ herkenning begeleider, object, ↓ <i>objectpermanentie</i>
Apraxie	Niet meer kunnen afdrogen, arm in mouw steken, jas dichtdoen, zelf uitkleden.	In het eet-/drinkproces niet meer kunnen: bestek/beker gebruiken, doorgaan met drinken na even stoppen, brood snijden/aanprikken, bord leegeten, eten in mond laten zitten (↓ kauwen/slikken).	Niet meer kunnen: auto instappen, hulpmiddel gebruiken, juiste zitpositie aannemen, opstaan en stap maken, van poststoel naar gewone stoel komen, voortbewegen. Verstarren: niet meer in gang kunnen zetten.		Niet meer kunnen puzzelen, sporten.	Handelingen/bewegingen niet meer kunnen uitvoeren, zoals object van de grond oppakken. ↑ stagneren in handelingen
Cognitief overig	↓ anticiperen op stappen in aankleden	↓ volgordebesef				↓ overzicht, ↓ volgordebesef, ↓ reactiesnelheid, ↑ verwardheid, ↑ desoriëntatie in plaats/tijd, kleuren komen anders binnen, wisselend helder/niet-helder
Motorische veranderingen	↓ meebewegen, ↑ stijfheid	↓ vaardigheden mondebied, ↓ lepel vasthouden	↓ opstaan, ↓ omdraaien, ↓ lopen, verandering looppatroon, ↑ rolstoelgebruik			↓ spierkracht, ↓ motorische vaardigheden, ↑ verkrampingen
Evenwicht			↓ evenwicht, vallen			
Lichaamsbesef	↓ <i>lichaamsbesef</i>		↓ <i>lichaamsbesef</i> , ↑ scheefzakken			
Slikken		↓ slikfunctie				
Medische comorbiditeiten	↑ incontinentie	↓ gewicht				↑ incontinentie, ↑ pijn, ↑ epilepsie, ontregeling lichaamstemperatuur

Gedagsveranderingen						
Angstig gedrag	↑ angst bij naar bed gaan, voor/tijdens douchen, voor aanraking tijdens verzorging (incl. herbeleven seksueel trauma uit het verleden bij verzorging schaamstreek). <i>Gillen bij verzorging</i> . Plas ophouden.	↑ angst tijdens transfers (til-lift, omhoog komen, naar rolstoel, niet uit bed willen komen). <i>Gillen tijdens transfers</i> . Niet durven lopen/staan (op grond schuiven) of door deur gaan (drempelvrees).	↑ in de gaten houden waar iemand is, ↑ <i>gillen</i> , ↑ schrikken, ↑ begeleider achtervolgen, ↑ bevestiging vragen	↑ angst voor regen, ↑ angst voor medeciënten, ↑ <i>gillen</i> , ↑ paniek, ↑ wanhoop, ↑ <i>jammern</i> , ↑ <i>huilen</i> , ↑ nabijheid zoeken, ↑ spanning, ↑ ongelukkige indruk maken, niet meer durven loslaten, niet meer veilig voelen		
Slaap-problemen		↑ 's nachts spoken, ↑ 's nachts dwalen		Verstoord dag-nachtritme, ↑ 's nachts wakker worden, ↑ overdag slapen/dutten,		
Prikkelbaar gedrag	↑ boos worden, ↑ met eten gooien	↑ weglopen, ↑ mopperen	↑ boos worden, ↑ schreeuwen, ↑ grommen, ↑ <i>gillen</i> , ↑ <i>kreunen</i>	↑ boos worden, ↑ ongenoe-gen, ↑ prikkelbaar		
Koppig gedrag		Hulpmiddelen niet meer accepteren, toe-/afname weglopen	↑ <i>kreunen</i>	starheid		
Rusteloos & stereotiep gedrag	↑ herhaaldelijk uitkleden		↑ vragen herhalen	↓ <i>objectpermanentie</i> , ↑ onrust, ↑ dagprogramma versnellen, toe-/afname dwangmatige handelingen		
Agressief gedrag				↑ bijten, slaan, schoppen, ↑ automutileren		
Apathisch gedrag	↓ focus op eten, drinken	↓ interesse in gebruik hulpmiddelen	↑ distantieren uit groep, ↑ in zichzelf teruggetrokken	↓ initiatief, ↓ interesse, ↓ <i>objectpermanentie</i> , ↑ maskerachtig gelaat, ↑ <i>loslaten dagstructuur</i>		
Depressief gedrag				↓ genieten, ↑ emotioneel, ↑ stemmingswisselingen, ↑ <i>huilen</i> , ↑ <i>jammern</i> , ↑ somberheid,		
Psychotisch gedrag				Visuele hallucinaties		
Ontremd gedrag	↓ decorum: broek optrekken in hal, uitkleden in bijzijn van anderen	↓ decorum: eten met handen	↑ knuffelen, ↑ kussen	Terugkomen probleemgedrag		
Eet-/drink-gedrag	↓ eetlust, ↓ drinken, ↓ smaakbeleving, ↑ pica, verandering voorkeur: ↑ zoet, ↓ warm					

Legenda: = ↑ toename ten opzichte van baseline, ↓ = afname ten opzichte van baseline.



Figuur 2. Thematische analyse van de antwoorden op onderzoeksvraag 2: Waarom is het belangrijk om te weten of bij iemand met (Z)EV(M)B sprake is van dementie? De figuur is gebaseerd op Elo & Kyngäs (2008).

### 3.2.2 Thema: Geïnformeerde keuzes maken

Bij het categoriseren van de codes en het indelen van de categorieën in (sub)thema's bleek al gauw dat het merendeel van de redenen in meer of mindere mate gerelateerd was aan het kunnen maken van keuzes. Allereerst zijn keuzes in de begeleiding aangegeven, zoals het aanpassen van de begeleidingsdoelen, begeleidingsstijl en bejegening. Wanneer deelnemers weten dat er sprake is van dementie, helpt dat onder andere bij de keuze tussen enerzijds een activerende, ontwikkelingsgerichte manier van begeleiden en anderzijds een minder ontwikkelingsgerichte aanpak die de persoon in het dementieproces volgt en inzet op comfort en behoud van vaardigheden. Een soortgelijke afweging is aangegeven voor een gedragsmatige begeleidingsstijl waarin cliënten worden aangesproken en gecorrigeerd op het gedrag versus een meer volgende begeleidingsstijl waarbij men ervan uitgaat dat het gedrag wordt veroorzaakt door dementie.

Gedragskundige X.: *“Er is sprake van dementie. Dat betekent een andere aanpak, dan gaan we niet meer corrigeren op het gedrag, maar dan gaan we meer zitten op het afleiden, iets anders aanbieden.”*

Begeleider C.: *“Wanneer blijf je doorgaan met stimuleren of ga je het overnemen? Dus het is echt de*

*hele dag door kijken: wat kan iemand? (...) als jij weet dat iemand aan het dementeren is, dan kan je makkelijker accepteren van: goh, ik neem het over dan maar doordrammen van: hij kan het, dus maar blijven stimuleren.”*

Naast keuzes in begeleiding, zijn ook keuzes in (medische) behandeling meermaals genoemd, bijvoorbeeld omtrent het aanpassen van het behandelplan en medicatiegebruik.

Begeleider E.: *“Wij hebben een cliënt bij wie we twijfelen of zij dementie of depressie heeft (...) Bij depressie kan je eventueel medicatie geven tegen een depressie en dan kan ze weer opfleuren. Maar is het dementie, dan moet je je handelen aanpassen.”*

De (Z)EV(M)B-doelgroep is breed: van mensen met ernstige VB die (enigszins) verbaal en mobiel zijn tot mensen met zeer ernstige meervoudige beperkingen die niet kunnen praten en volledig rolstoelafhankelijk zijn. Enkele deelnemers wierpen de vraag op of de diagnose dementie de behandelaanpak daadwerkelijk zou veranderen bij mensen met de ernstigste beperkingen. Hoe hoger het niveau, hoe meer de begeleiding en behandeling lijken te kunnen worden aangepast. Echter, ook bij mensen met de ernstigste

beperkingen gaven de meeste deelnemers aan graag te willen weten of er sprake is van dementie. Hierbij is genoemd dat het niet alleen gaat om het krijgen van duidelijkheid, maar ook om het gedegen diagnostische proces dat daaraan voorafgaat. Om tot de diagnose dementie te komen is een goed (differentiaal) diagnostisch traject nodig. Dit kan voorkomen dat een verkeerde diagnose wordt gesteld, waardoor cliënten mogelijk de verkeerde behandeling krijgen.

Het derde subthema betrof verwachtingsmanagement en perspectief. Deelnemers gaven aan dat de diagnose dementie het mogelijk maakt om te anticiperen op de toekomst, zoals het anticiperen op het ziekteverloop, (tijdig) het gesprek aangaan met familieleden ter voorbereiding op wat mogelijk gaat komen en keuzes omtrent palliatieve zorg en het levenseinde.

Ergotherapeut D.: *“Hoe vroeg mogelijk je het toch kan ontdekken, hoe beter. (...) Als je weet wat voor prognose er is, dat er naast psychische ook fysieke [achteruitgang] aan gaat komen, dan kun je daar ook weer op handelen.”*

Gedragskundige E.: *“De kans dat iemand sneller zal overlijden is natuurlijk hoger op het moment dat iemand Alzheimer heeft. Het is niet zeker wat er gaat gebeuren, maar ik denk dat het wel fijn kan zijn voor familie. Het is geen leuk vooruitzicht, maar dat je een realistisch beeld hebt van: wat kan er gebeuren, dat je daar mensen over kan inlichten.”*

Met oog op het toekomstperspectief zijn twijfels, voors en tegens bediscussieerd over vervolgonderzoek bij cliënten, zoals de belasting en toegevoegde waarde.

Vader M.: *“Wat bereik je met al die onderzoeken, hoe belastend zijn die? (...) En hoe zullen ze onze dochter wijsmaken wat er moet gaan gebeuren bij zo'n onderzoek?”*

Het laatste subthema betrof organisatorische keuzes. Deelnemers gaven aan dat het (h)erkennen van dementie kan bijdragen aan uitbreiding van de personele inzet en intensivering van multidisciplinaire afstemming.

Gedragskundige X.: *“Je merkt wel dat die samenwerking intensiever nodig is voor mensen als*

*er dementie aan de orde komt. Het is belangrijk dat overdrachten meer plaats gaan vinden. Meer contact met elkaar, wat zien we, wat horen we, welk gedrag, om je benadering daarop te kunnen afstemmen.”*

Binnen de organisatorische keuzes is het vraagstuk van het aanpassen van de dagbesteding en/of woon-situatie herhaaldelijk genoemd. Waar sommige deelnemers aangaven dat vroegtijdig verhuizen cliënten de kans geeft om te wennen, vroegen anderen zich af wat je nog moet willen veranderen bij met cliënten met dementie.

*Deelnemers gaven aan dat het (h)erkennen van dementie kan bijdragen aan uitbreiding van de personele inzet en intensivering van multidisciplinaire afstemming.*

Begeleider C.: *“Goed anticiperen: zit deze persoon nog op de juiste woning of zou die misschien overgeplaatst moeten worden naar een speciale woning voor oudere cliënten. (...) Ook op tijd kunnen verhuizen, zodat mensen nog langzamerhand kunnen wennen aan een nieuwe woning.”*

Gedragskundige R.: *“Ik heb nu een cliënt die binnenkort mogelijk gaat verhuizen [om dichterbij de familie in de buurt te wonen]. Maar waarvan ik denk: ‘ja, randje’. Als ik wist dat hij dementie had ging ik er veel harder voor staan dat iemand niet ging verhuizen.”*

### 3.3. Onderzoeksvraag 3: Wat is de scholings- en informatiebehoefte van zorgmedewerkers en familieleden ten aanzien van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B?

Uit de thematische analyse kwamen drie overkoepelende thema's naar voren: 1) versterking van scholing, 2) kennisontwikkeling en -doorvertaling en 3) organisatorische keuzes/beleid (Figuur 3). Deelnemers interpreteerden de informatiebehoefte breder dan alleen scholing en kennis, namelijk ook als informatie over mensen met (Z)EV(M)B die zij willen hebben. In de thematische analyse viel bovendien op dat deelnemers geneigd waren de scholingsbehoefte vooral te beschrijven in termen van problemen in de huidige situatie. Om de vraag daadwerkelijk te beantwoorden,

is hiermee rekening gehouden in de formulering van de categorieën en (sub)thema's.

### 3.3.1. Thema: Versterken scholing

Zorgmedewerkers stelden dat kennis over dementie niet of nauwelijks in hun vooropleiding aan bod kwam: niet in mbo-opleidingen voor begeleiders, noch in hbo- of universitaire opleidingen voor behandelaren (met uitzondering van geneeskunde).

Begeleider Ch.: *“Ik heb in mijn mbo-opleiding niks gehad over de ouder wordende cliënt met dementie en dan ook nog met een ernstige VB. Het gaat vooral over jongeren met een LVB.”*

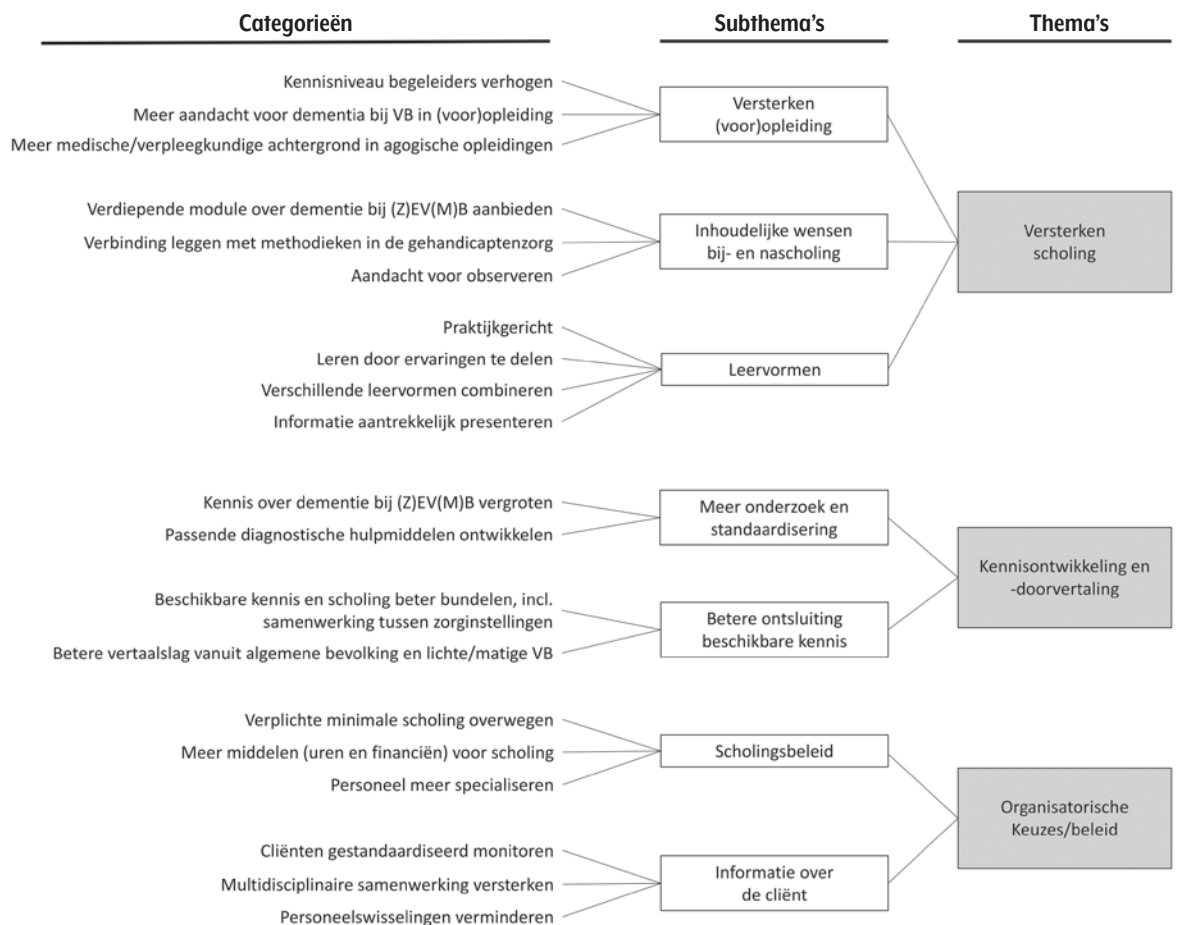
Gedragskundige M.: *“Hbo- of universitaire stagiaires hebben echt geen flauw idee. Die komen echt nog binnen met het idee, ik ga een standaard vragenlijst afnemen, dat is mijn diagnostiek. Nou, dan kunnen we ze snel uit de droom helpen.”*

Er is opgemerkt dat van veelal mbo-opgeleide begeleiders het meest wordt gevraagd op het vlak van (vroeg)signaleren van achteruitgang. Begeleiders zijn meestal agogisch geschoold, terwijl voor dementie een meer medische/verpleegkundige achtergrond wenselijk is.

Begeleider C.: *“Ik heb collega's die alleen maatschappelijke zorg (mbo) hebben gedaan. Dat is heel fijn, maar die hebben totaal geen ervaring in dementie (...). Het is ook wel een pre om iets van verzorgende IG of verpleegkunde (...) achter de hand te hebben.”*

Arts B.: *“In de opleiding geneeskunde focussen ze veel op dementie. Maar wij zijn afhankelijk van [informatie van] persoonlijk begeleiders, dus zij moeten goed weten wat ze moeten zien.”*

Deelnemers bediscussieerden of het haalbaar is om specifieke kennis over dementie bij mensen met VB,



Figuur 3. Thematische analyse van de antwoorden op onderzoeksvraag 3: Wat is de scholings- en informatiebehoefte van zorgmedewerkers en familieleden ten aanzien van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B? De figuur is gebaseerd op Elo & Kyngäs (2008).

en specifiek bij (Z)EV(M)B, (deels) in de vooropleiding op te nemen of dat een gerichte module over dementie bij (Z)EV(M)B als bij-/nascholing passender is. Deelnemers uitten daarnaast inhoudelijke scholingswensen, waaronder verbinding met bestaande methodieken in de gehandicaptenzorg en meer aandacht voor observatietechnieken, zoals de herhaaldelijk genoemde noodzaak om bij deze doelgroep te letten op subtiele veranderingen van (vaak beperkt aanwezige) specifieke vaardigheden van cliënten.

Gedragskundige R.: *“Echt op de vierkante millimeter kijken naar wat (...) voorheen wel lukte en nu niet meer. (...) Juist bij het zeer ernstig verstandelijk beperkte niveau gaat het om deze kenmerken (...) let daar dus op. Dit zijn hele kritische signalen (...) Daar zit voor mij het cruciale stuk wat echt ontbreekt.”*

Qua leervormen noemden deelnemers dat scholing moet aansluiten bij de praktijk (concreet, kort en bondig) en dat geleerd kan worden van ervaringen van collega's en door ervaringsoefeningen. Het combineren van verschillende leervormen is wenselijk geacht, evenals een aantrekkelijke, bijvoorbeeld visuele, presentatie van informatie. Verder is aangegeven dat e-learning niet dé oplossing zijn en nieuwe leervormen idealiter worden gecombineerd met fysieke bijeenkomsten.

### 3.3.2. Thema: Kennisontwikkeling en -doorvertaling

Deelnemers gaven aan dat onvoldoende bekend is over dementie bij (Z)EV(M)B. Meer onderzoek is nodig, onder andere naar de ontwikkeling van (gestandaardiseerde) diagnostische hulpmiddelen speciaal voor deze doelgroep, zoals dementielijsten en toepassing van video-observaties om achteruitgang te monitoren.

Begeleider H.: *“Ik denk dat er een gebrek is aan opleidingen of aanvulling op het aanbod, omdat er eigenlijk nog niet genoeg bekend is over het onderwerp dementie in de gehandicaptenzorg. Ik denk dat het daar een beetje stopt.”*

Gedragskundige E.: *“Ik mis ook wel hulpmiddelen, zoals een lijst (...) in plaats van dat het echt alleen maar in jouw hoofd plaatsvindt (...) Dat je iets gestandaardiseerd hebt dat je op weg helpt om cliënten mee in kaart te brengen en mee te volgen.”*

Naast kennisontwikkeling spraken deelnemers de voorkeur uit om beschikbare kennis beter te ontsluiten door betere bundeling en betere samenwerking tussen zorginstellingen. Zo kan worden voorkomen dat zij afzonderlijk het wiel uitvinden. Verder is de wens uitgesproken om informatie over dementie in de algemene bevolking en bij mensen met een lichte/matige VB zo mogelijk te vertalen naar de (Z)EV(M)B-doelgroep.

Wettelijk vertegenwoordiger F.: *“Bij dementie [in de reguliere ouderenzorg] is men veel vooruitstrevender in het ontwikkelen van materialen. Er wordt nog niet goed over nagedacht dat je dat ook heel goed kan toepassen bij mensen met een VB.”*

Logopedist M.: *“Ik denk dat heel veel organisaties [scholing] zelf wel opzetten. Misschien is het heel goed om die allemaal bij elkaar te pakken en daar één geheel, een nieuw iets van te maken. Je mag natuurlijk je eigen invulling geven (...) maar dat je wel goed moet kijken naar wat de ene heeft en wat de andere heeft.”*

### 3.3.3. Thema: Organisatorische keuzes/ beleid

In de focusgroepen kwam naar voren dat het vergroten van het kennisniveau ook afhangt van organisatorische keuzes van een zorginstelling. Deelnemers benoemden dat tijd en geld beschikbaar moeten zijn om te kunnen (bij)scholen en dat dergelijke (bij)scholingen vaak een (te) vrijblijvend karakter hebben. Daarnaast is aangegeven dat gespecialiseerd personeel meerwaarde kan bieden.

Begeleider H.: *“Wat ik wel mis, is dat er niet echt een beloning tegenover staat om een specialisatie te doen. Ik denk dat je medewerkers daarmee misschien nog meer prikkelt.”*

Ten aanzien van de informatiebehoefte is verder ingezoomd op informatie over cliënten binnen een zorginstelling. Daarbij is aangegeven dat het van belang is om cliënten systematisch te monitoren met gestandaardiseerde methodes om informatie beter overdraagbaar te maken. Het versterken van multidisciplinaire samenwerking (ook met familie) is onderstreept, net als het belang van minder personeelswisselingen, zodat kennis en ervaring niet verloren gaan.

Logopedist A.: *“Ik denk dat het belangrijk is om alle informatie rondom een cliënt altijd goed in kaart te hebben gebracht. (...) Als je de vergelijking wilt maken met vroeger, maar er dan andere begeleiders werken, dan is het soms zo lastig te achterhalen hoe het een jaar of twee jaar geleden was. (...) Is dat nu echt achteruitgegaan of verslechterd?”*

Zus M.: *“Met die evaluatie één keer per jaar heb ik weleens alleen gezeten met de persoonlijk begeleider. Dan dacht ik, waar is de arts, waar is de gedragskundige, waar is de teamleidster?”*

Gedragskundige G.: *“Multidisciplinair kijken is heel belangrijk. Dat het inderdaad niet alleen maar in de schoenen van de begeleider zit (...) Er zijn zoveel invalshoeken die bij kunnen dragen tot die goede diagnostiek.”*

*Opvallend was dat focusgroepdeelnemers een aanzienlijk aantal cognitieve veranderingen noemden, terwijl Engels onderzoek juist stelt dat achteruitgang in dagelijkse functionele vaardigheden een betere indicator is voor dementie bij mensen met een ernstigere mate van VB.*

## 4. Discussie

In deze studie brachten we middels literatuur- en focusgroeponderzoek dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart. De genoemde symptomen in de focusgroepen zijn geordend in de symptomenmatrix, waaruit blijkt dat in de praktijk vooral cognitieve achteruitgang en een waaier aan gedragsveranderingen worden gezien, al dan niet gekoppeld aan specifieke dagelijkse situaties. Daarnaast zijn in de focusgroepen ook de relevantie van de diagnose van dementie en de scholings- en informatiebehoefte opgehaald bij zorgmedewerkers en familieleden. Uit de thematische analyse bleek dat deelnemers de diagnose van dementie willen weten voor een beter begrip en om geïnformeerde keuzes te kunnen maken. Ten aanzien van scholing gaven deelnemers aan dat zij behoefte hebben aan versterking van de scholing, meer kennisontwikkeling en -vertaling en ondersteunende organisatorische keuzes/beleid.

Het verloop van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B bleek nauwelijks beschreven te zijn in de weten-

schappelijke literatuur. Daarom deelden deelnemers hun praktijkervaringen over dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B. Opvallend was dat focusgroepdeelnemers een aanzienlijk aantal cognitieve veranderingen noemden, terwijl Engels onderzoek juist stelt dat achteruitgang in dagelijkse functionele vaardigheden een betere indicator is voor dementie bij mensen met een ernstigere mate van VB (Jamieson-Craig et al., 2010). Deze ogenschijnlijke discrepantie kan worden verklaard aan de hand van de symptomenmatrix. Door het categoriseren van symptomen in deductief vastgestelde thema's (cognitieve, gedragsmatige en motorische veranderingen; rijen) en deze te linken aan specifieke contexten die inductief zijn verkregen op basis van de transcripten (kolommen), lijkt het erop dat onderliggende cognitieve veranderingen vooral worden gezien in contexten van ADL-activiteiten, zoals verzorging, eten & drinken en mobiliteit & transfers. Uitgebreide observatie van gedragsveranderingen in zowel het literatuur- als focusgroeponderzoek kan verklaard worden doordat deze voorkomen in alle dementievormen en goed observeerbaar zijn voor zorgmedewerkers en familieleden (Engelborghs et al., 2005; Finkel, 2000). Net als bij dementie in de algemene bevolking zijn motorische veranderingen en medische comorbiditeiten gevonden bij mensen met (Z)EV(M)B en dementie (Kurrle et al., 2017; Ries, 2018).

Ten aanzien van de tweede onderzoeksvraag (relevantie van de diagnose van dementie), sluiten de resultaten aan bij eerder Australisch onderzoek. Daarin wordt gesteld dat begeleiders vaak moeite hebben om te begrijpen of gedragsveranderingen (probleemgedrag) opzettelijk zijn en cliënten daarop kunnen worden aangesproken, of dat gedragingen dementiegerelateerd zijn en buiten de controle van cliënten liggen (Iacono et al., 2014). Weet men dat er sprake is van dementie, dan kan daarop eerder worden ingespeeld en kunnen de bejegening en ondersteuning erop worden afgestemd (Chapman et al., 2018). Enkele deelnemers vroegen zich af of de diagnose van dementie inderdaad zou leiden tot aanpassing van de zorg/behandeling van mensen met de ernstigste beperkingen, omdat zij al levenslang zorg ontvangen. Hoewel dementie (nog) niet te voorkomen of genezen is, kunnen niet-farmacologische, psychosociale interventies en eventueel (gedragsregulerende) medicatie worden ingezet om het welzijn en de kwaliteit van leven van cliënten te verbeteren (Bessey & Walaszek, 2019; Keller et al., 2016; MacDonald & Summers, 2020).

Zonder de juiste diagnose is er kans dat cliënten geen of niet de goede behandeling krijgen. Deelnemers verschilden van mening over nut en noodzaak van vervolgonderzoek, bijvoorbeeld in het ziekenhuis. Net als in eerder onderzoek (Chapman et al., 2018) zijn zorgen geuit over de impact op cliënten. Naast keuzes over begeleiding en behandeling zijn ook organisatorische keuzes benadrukt. Het vraagstuk van verhuizen leidde net als in de wetenschappelijke literatuur (Chaput, 2003; Heller et al., 2018; Janicki et al., 2005; Llewellyn, 2011) tot discussie. Om te zorgen dat cliënten met dementie in hun vertrouwde omgeving kunnen blijven wonen, moeten de woning, begeleiding en bejegening worden aangepast (Chapman et al., 2018; Janicki et al., 2005; Watchman, 2003). Een tijdige diagnose draagt hieraan bij volgens de deelnemers van de focusgroepen.

Ten aanzien van de derde onderzoeksvraag (scholingsbehoefte) kan geconcludeerd worden dat nog een wereld te winnen valt in het kennisniveau van zorgmedewerkers en familieleden om dementie te signaleren. Het (tijdig) herkennen van signalen ligt in veruit de meeste gevallen bij de dagelijkse begeleiding. De kennis en kunde van begeleiders laat echter vaak te wensen over, stelden de deelnemers. Dit sluit aan bij de conclusies van een overzichtsartikel met ervaringen van verzorgers van mensen met VB en dementie (Cleary & Doody, 2017). Beperkte kennis en het niet herkennen van vroege tekenen van dementie kan resulteren in een late dementiediagnose die het besluitvormingsproces vertraagt (Cleary & Doody, 2017). Specifieke trainingsprogramma's kunnen kennis, begrip, vertrouwen en zorgkwaliteit verbeteren (Chapman et al., 2018; Cleary & Doody, 2017). Uit de focusgroepen bleek dat dit niet alleen wenselijk is voor begeleiders/verzorgers, maar ook voor andere disciplines die een belangrijke rol spelen in het diagnostisch proces. Een belemmerende factor bij het verbeteren van kennis en kunde van zorgmedewerkers is het gebrek aan informatie om scholing op te baseren. Het ontwikkelen van nieuwe kennis en een passend diagnostisch instrumentarium is expliciet genoemd als antwoord op de derde onderzoeksvraag. Betere ontsluiting van kennis en kruisbestuiving tussen reguliere ouderenzorg en gehandicaptenzorg is meermaals aangehaald, een perspectief dat wordt onderzocht door eerder onderzoek (Heller et al., 2018; Iacono et al., 2014). Deelnemers benadrukten ook dat kennisontwikkeling en scholing niet kunnen gedijen zonder faciliterende organisatorische keuzes/beleid

gericht op dementie bij VB, zoals extra tijd voor begeleiders/zorgverleners van cliënten met dementie (Janicki et al., 2005; Mccarron et al., 2005).

#### 4.1. Sterktes van het onderzoek

Dit project is naar ons weten (inter)nationaal het eerste dat zich specifiek richt op dementie bij mensen met (Z)EV(M)B.

##### 4.1.1. Literatuuronderzoek

Om artikelen over dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B te identificeren is een gedegen zoekstrategie gebruikt met een brede reeks zoektermen, waaronder oudere (soms in onbruik geraakte) termen.

*Hoewel dementie (nog) niet te voorkomen of genezen is, kunnen niet-farmacologische, psychosociale interventies en eventueel (gedragsregulerende) medicatie worden ingezet om het welzijn en de kwaliteit van leven van cliënten te verbeteren. Zonder de juiste diagnose is er kans dat cliënten geen of niet de goede behandeling krijgen.*

##### 4.2.2. Focusgroeponderzoek

Naast de gedegen onderzoeksoepzet is het focusgroeponderzoek sterk vanwege het grote aantal deelnemers (N=49), de multidisciplinaire samenstelling en het representatieve karakter voor de Nederlandse gehandicaptenzorg. Binnen de zorginstellingen zijn deelnemers geselecteerd op hun praktijkervaring met achteruitgang/dementie bij mensen met (Z)EV(M)B. Het geordende overzicht van symptomen is een belangrijke eerste stap voor het onderbouwen van dementiediagnostiek bij de ernstig beperkte, kwetsbare doelgroep en draagt bij aan de kennis over dit onderwerp. Daarnaast levert dit onderzoek belangrijke inzichten op over de relevantie van de dementiediagnose bij mensen met (Z)EV(M)B en de scholingsbehoefte van zorgmedewerkers en familieleden. Hoewel naar de scholingsbehoefte is gevraagd in de context van dementie, kunnen de (sub)thema's die uit de gegeven antwoorden voortkwamen ook toepasbaar zijn bij andere ziekten en onderwerpen in de zorg voor mensen met (Z)EV(M)B. Voor de meeste (sub)items specificeren de onderliggende categorieën de behoeften in de context van dementie.



## 4.2. Beperkingen van het onderzoek

Hieronder worden enkele beperkingen van het literatuur- en focusgroeponderzoek benoemd. Een daarvan is dat de specifieke oorzaak van dementie bij mensen met (Z)EV(M)B, zoals de ziekte van Alzheimer, frontotemporale dementie of dementie met Lewy-lichaampjes, vrijwel nooit verder onderzocht wordt. In dit stadium is het dan ook niet mogelijk om verkregen symptomen bij deze doelgroep aan een specifieke oorzaak van dementie toe te schrijven. Het vaststellen van het dementiële beeld is al complex, laat staan het uitsplitsen naar subtype. Het is aannemelijk dat voornamelijk symptomen van de ziekte van Alzheimer verkregen zijn, aangezien dit de meest voorkomende oorzaak van dementie is en deze bij mensen met downsyndroom dominant is (genetische link) (Dekker & De Deyn, 2018).

### 4.2.1. Literatuuronderzoek

De zoekstrategie richtte zich op artikelen die zich focussen op mensen met (Z)EV(M)B. Door de werking van de gebruikte databases kunnen artikelen zijn gemist waarbij de mate van VB niet in de titel of samenvatting beschreven stond, maar waarin wel symptomen voor mensen met (Z)EV(M)B genoemd worden in de volledige tekst. Daarom ondernamen we een aanvullende zoekactie om te zien hoeveel artikelen over dementie bij mensen met VB (alle niveaus) of downsyndroom, gepubliceerd in de afgelopen 5 jaar, we mogelijk hadden gemist. Geen van deze artikelen beschreef specifiek dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B. Dit onderstreept het gebrek aan aandacht voor dementie bij deze doelgroep.

Een andere mogelijke beperking is dat de criteria waarop de niveaubepaling gebaseerd is, verschillen tussen de gevonden studies. Het kan dan ook niet volledig uitgesloten worden dat de artikelen dementiesymptomen beschreven bij cliënten die (net) geen (Z)EV(M)B hadden (baseline). Dit illustreert dat gedegen vervolgonderzoek naar dementiesymptomen bij deze doelgroep noodzakelijk is.

### 4.2.2. Focusgroeponderzoek

Het streven was een multidisciplinaire samenstelling van de vier focusgroepen, maar deelname van een arts of verpleegkundig specialist bleek niet in elke groep haalbaar. Eén basisarts en één verpleegkundig specialist namen deel, terwijl betrokkenheid van meerdere artsen verstandelijk gehandicapten wenselijk was geweest.

Hoewel de focus op (Z)EV(M)B steeds is benadrukt, is niet ondenkbaar dat zorgmedewerkers bij het beantwoorden van de tweede onderzoeksvraag ook enkele dementiesignalen van cliënten met een hoger niveau hebben genoemd. Door de gemengde samenstelling van woon- en dagbestedingslocaties zijn medewerkers vaak betrokken bij cliënten met verschillende niveaus. Daarnaast moet de aanzienlijke heterogeniteit binnen de (Z)EV(M)B-doelgroep worden vermeld. Een deel van de symptomen, met name omtrent achteruitgang in spraak en loopfunctie bij mensen met EVB, is slechts beperkt herkend door zorgmedewerkers die werken met niet-verbale, zeer ernstig beperkte, volledig rolstoelafhankelijke cliënten. Dit benadrukt het belang om veranderingen bij cliënten te signaleren door hem/haar met zichzelf te vergelijken over de tijd. Een tijdige nulmeting (basismetings van het niveau van functioneren voordat achteruitgang is opgetreden) is daarom essentieel (Keller et al., 2016).

Ten aanzien van de symptomenmatrix moet worden opgemerkt dat de indeling van de dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B niet zwart-wit is: de beschrijvingen van het symptoom of de context was soms niet specifiek genoeg, symptomen pasten vaak in meerdere categorieën, de gedefinieerde categorieën stonden niet volledig op zichzelf en hingen vaak samen of een specifieke oorzaak kon niet worden vastgesteld in de focusgroepen. Niettemin toont de matrix aan waar deelnemers in de dagelijkse praktijk tegenaan lopen.

Een andere beperking betrof het abrupte einde van de audio-opname van één focusgroep ongeveer een kwartier voor het einde. Hoewel daarmee enige data verloren gingen, had dit geen effect op de inhoudelijke verzadiging.

Tot slot is er in de literatuur voortdurend discussie over de noodzaak van interbeoordelaarsbetrouwbaarheid in kwalitatief onderzoek. Volgens Braun & Clarke (2013) is dit geen passend criterium voor de beoordeling van kwalitatief werk omdat de data niet één werkelijkheid schetsen. Om de betrouwbaarheid van de analyse aan te tonen, zouden het analytisch proces en de resultaten in voldoende detail moeten worden beschreven, aangevuld met originele citaten (Braun & Clarke, 2013; Braun & Clarke, 2006; Elo & Kyngäs, 2008), zoals in dit onderzoek.

### 4.3. Toekomst

De Nederlandse bevolking vergrijst en dat geldt ook voor mensen met VB. Aangezien leeftijd de belangrijkste risicofactor is, wordt dementie steeds prominenter in de verstandelijk gehandicaptenzorg. Opvallend genoeg is dementie bij mensen met (Z)EV(M)B tot heden sterk onderbelicht in wetenschappelijk onderzoek, terwijl achteruitgang in functioneren bovenop een reeds (zeer) ernstig beperkt niveau van functioneren een uiterst complexe puzzel is. De beschreven resultaten benadrukken duidelijk de relevantie van onderzoek naar dementie bij deze doelgroep en de praktijkbehoefte aan meer kennis en geschikt diagnostisch instrumentarium. Om een nieuw hulpmiddel (bijvoorbeeld een signaleringslijst) te ontwikkelen om achteruitgang en dementie bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart te brengen, is het zaak om de hier beschreven resultaten te verfijnen en verrijken met symptomen die zijn opgehaald met andere onderzoeksmethodes, zoals dossieronderzoek, enquêtes en diepte-interviews. Daarnaast is het nodig om te bepalen welke elementen uit bestaand diagnostisch instrumentarium toepasbaar zijn voor deze doelgroep gezien hun lage niveau van functioneren. Immers, wanneer specifieke vaardigheden nooit zijn ontwikkeld of altijd al zijn overgenomen door anderen, kan hiervan geen signalerende werking uitgaan (Llewellyn, 2011; Sheehan et al., 2015). Dit onderzoek legt de eerste steen voor het in kaart brengen van dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B. Vervolgonderzoek wordt nodig geacht. Tot besluit is het belangrijk om in scholing meer aandacht te creëren voor dementie bij mensen met (Z)EV(M)B. Te ontwikkelen scholingsproducten over dit onderwerp moet inspelen op wensen en behoeften uit de dagelijkse praktijk.

## 5. Conclusie

Dit literatuur- en focusgroeponderzoek bracht 1) dementiesymptomen, 2) relevantie van de diagnose, en 3) scholings- en kennisbehoefte in kaart. Ten aanzien van de symptomen zijn met name cognitieve symptomen (zoals geheugenverlies, apraxie, achteruitgang in spraak) en gedragsveranderingen (zoals apathie, slaapproblemen) beschreven. Ten aanzien van de relevantie van de diagnose gaven deelnemers aan dat die van belang is voor begrip en om geïnformeerde keuzes te kunnen maken. Ten aanzien van de scholingsbehoefte onderstreepten deelnemers het belang van het versterken van vooropleidingen en bij-/na-

*De beschreven resultaten benadrukken duidelijk de relevantie van onderzoek naar dementie bij deze doelgroep en de praktijkbehoefte aan meer kennis en geschikt diagnostisch instrumentarium.*

scholing (passend bij de praktijk), kennisontwikkeling en -doorvertaling en organisatorische keuzes/beleid. Doordat mensen met (Z)EV(M)B achteruitgang zelf niet of nauwelijks kunnen aangeven en sterk afhankelijk zijn van zorgmedewerkers, draagt het verhogen van het kennisniveau van deze medewerkers (onder andere over herkenning van dementie) bij aan het tijdig(er) vaststellen van dementie. Zo kan beter worden ingespeeld op veranderende wensen en behoeften van cliënten. Vanuit wetenschappelijke literatuur en praktijkinventarisatie middels focusgroepen legt dit onderzoek het fundament waarop vervolgonderzoek verder kan bouwen. NTZ

## Auteurs

*Dr. Alain D. Dekker*, hoofd van de afdeling Praktijkgericht Wetenschappelijk Onderzoek (PWO) van Zorggroep Alliade en docent-onderzoeker bij RUG/UMCG

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

*Aurora M. Ulgiati*, gedragskundige en junior onderzoeker bij de afdeling PWO van Zorggroep Alliade

*Bas Bijl*, programmamanager wetenschappelijk onderzoek bij 's Heeren Loo

*Gaby van Gool*, beleidsmedewerker bij Ipse de Bruggen

*Marieke R. Groen*, gedragskundige bij 's Heeren Loo

*Ester S. Grootendorst*, gedragskundige bij Ipse de Bruggen

Ina A. van der Wal, gedragskundige en onderzoeker bij de afdeling PWO van Zorggroep Alliade

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

Dr. Aly Waninge, lector participatie en gezondheid van mensen met een verstandelijke en visuele beperking, Hanzehogeschool en fysiotherapeut bij Koninklijke Visio

Correspondentie: Dr. Alain D. Dekker, antwoordnummer 92442, 9244 ZC Beetsterzwaag. Mail: a.d.dekker@alliade.nl

## Dankbetuiging

De auteurs bedanken alle familieleden en zorgmedewerkers voor het deelnemen aan de focusgroepen en het delen van hun praktijkkennis en -ervaringen. 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](http://www.vb-dementie.nl). Martha Martens en Baukelina Vries, communicatiemedewerkers (afdeling PWO, Zorggroep Alliade), worden bedankt voor het controleren van de vertaling en het redigeren van het manuscript.

## Noot

Dit artikel is een gecombineerde, aangepaste Nederlandstalige versie van twee eerder verschenen publicaties in het *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* (Dekker, Wissing, et al., 2021; Wissing et al., 2021).

## Referenties

- Alzheimer Nederland. (2017). *Cijfers en feiten over dementie*. <https://www.alzheimer-nederland.nl/sites/default/files/directupload/factsheet-dementie-algemeen.pdf>
- Alzheimer's Association. (2021). 2021 Alzheimer's disease facts and figures. *Alzheimer's and Dementia*, 17(3), 327–406. <https://doi.org/10.1002/alz.12328>
- American Psychiatric Association, & Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie. (2014). *Handboek voor de classificatie van psychische stoornissen: DSM-5* (M. W. (translator) Hengeveld, Ed.). Uitgeverij Boom.

- Bessey, L. J., & Walaszek, A. (2019). Management of Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia. *Current Psychiatry Reports*, 21(8). <https://doi.org/10.1007/s11920-019-1049-5>
- Bittles, A. H., & Glasson, E. J. (2004). Clinical, social, and ethical implications of changing life expectancy in Down syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 46(4), 282–286.
- Braun, V., & Clarke, V. (2006). Using thematic analysis in psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 3(2), 77–101. <https://doi.org/10.1191/1478088706qp063oa>
- Braun, V., & Clarke, V. (2013). *Successful qualitative research*.
- Breen, R. L. (2006). A practical guide to focus-group research. *Journal of Geography in Higher Education*, 30(3), 463–475. <https://doi.org/10.1080/03098260600927575>
- Burt, D. B., Loveland, A. L., Primeaux-Hart, S., Chen, Y. W., Phillips, N. B., Cleveland, L. A., Lewis, K. R., Lesser, J., & Cummings, E. (1998). Dementia in adults with Down syndrome: diagnostic challenges. *American Journal on Mental Retardation*, 103(2), 130–155.
- Carfi, A., Antocicco, M., Brandi, V., Cipriani, C., Fiore, F., Mascia, D., Settanni, S., Vetrano, D. L., Bernabei, R., & Onder, G. (2014). Characteristics of adults with down syndrome: prevalence of age-related conditions. *Frontiers in Medicine*, 1, 1–5. <https://doi.org/10.3389/fmed.2014.00051>
- Chapman, M., Lacey, H., & Jervis, N. (2018). Improving services for people with learning disabilities and dementia: Findings from a service evaluation exploring the perspectives of health and social care professionals. *British Journal of Learning Disabilities*, 46(1), 33–44. <https://doi.org/10.1111/bld.12210>
- Chaput, J. L. (2003). Adults with Down Syndrome and Alzheimer's Disease: Comparison of Services Received in Group Homes and in Special Care Units. *Journal of Gerontological Social Work*, 38(1–2), 197–211. [https://doi.org/10.1300/J083v38n01\\_05](https://doi.org/10.1300/J083v38n01_05)
- Cleary, J., & Doody, O. (2017). Professional carers' experiences of caring for individuals with intellectual disability and dementia: A review of the literature. *Journal of Intellectual Disabilities*, 21(1), 68–86. <https://doi.org/10.1177/1744629516638245>
- Coppus, A. M. W. (2013). People with intellectual disability: What do we know about adulthood and life expectancy? *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18(1), 6–16. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1123>
- Day, K. (1985). Psychiatric disorder in the middle-aged and elderly mentally handicapped. *British Journal of Psychiatry*, 147, 660–667. <https://doi.org/10.1192/bjp.147.6.660>
- Dekker, A. D., & De Deyn, P. P. (2018). De ziekte van Alzheimer bij mensen met het syndroom van Down. *Neuropraxis*, 2(2), 68–76. <https://doi.org/10.1007/s12474-018-0182-y>
- Dekker, A. D., Sacco, S., Carfi, A., Benejam, B., Vermeiren, Y., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Hassefras, L., Eleveld, J., Grefelman, S., Fopma, R., Bomer-Veenboer, M., Boti, M., Oosterling, G. D. E., Scholten, E., Tollenaere, M., Checkley, L., Strydom, A., van Goethem, G., ... De Deyn, P. (2018). The Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome (BPSD-DS) scale: comprehensive assessment of psychopathology in Down syndrome.

- Journal of Alzheimer's Disease*, 63(5), 797–820. <https://doi.org/10.3233/JAD-170920>
- Dekker, A. D., Strydom, A., Coppus, A. M. W., Nizetic, D., Vermeiren, Y., Naudé, P. J. W., Van Dam, D., Potier, M.-C., Fortea, J., & De Deyn, P. P. (2015). Behavioural and psychological symptoms of dementia in Down syndrome: early indicators of clinical Alzheimer's disease? *Cortex*, 73, 36–61. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2015.07.032>
- Dekker, A. D., Ulgiati, A. M., Groen, H., Boxelaar, V. A., Fopma, R., Oosterik, M., Hermelink, M., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Henstra, H., Scholten-Kuiper, M., Willink-Vos, J., De Ruiters, L., Willems, L., Loonstra-De Jong, A. J., Coppus, A. M. W., Tollenare, M., Van Dam, D., & 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 verstandelijke beperkingen*, 3, 86–105.
- Dekker, A. D., Ulgiati, A. M., Groen, H., Boxelaar, V. A., Sacco, S., Falquero, S., Carfi, A., Di Paola, A., Benejam, B., Valdeneu, S., Fopma, R., Oosterik, M., Hermelink, M., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Henstra, H., Scholten-Kuiper, M., Willink-Vos, J., De Ruiters, L., ... De Deyn, P. P. (2021). The Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome scale (BPSD-DS II): optimization and further validation. *Journal of Alzheimer's Disease*, 81(4), 1505–1527. <https://doi.org/10.3233/JAD-201427>
- 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., Tollenare, 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), 187–205. <https://doi.org/10.1007/s12439-018-0262-8>
- Dekker, A. D., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., Gool, G. van, Groen, M. R., Grootendorst, E. S., Van der Wal, I. A., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., & Waninge, A. (2021). 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*, 1–16. <https://doi.org/10.1111/jar.12912>
- 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 (Pt 4), 311–321.
- 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 & Dementia: Diagnosis, Assessment & 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>
- Engelborghs, S., Maertens, K., Nagels, G., Vloeberghs, E., Mariën, P., Symons, A., Ketels, V., Estercam, S., Somers, N., & De Deyn, P. P. (2005). Neuropsychiatric symptoms of dementia: cross-sectional analysis from a prospective, longitudinal Belgian study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 20(11), 1028–1037. <https://doi.org/10.1002/gps.1395>
- 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. (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>
- Finkel, S. I. (2000). Introduction to behavioural and psychological symptoms of dementia (BPSD). *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 15 Suppl 1, S2-4.
- 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>
- Heller, T., Scott, H. M., Janicki, M. P., Heller, T., Esbensen, A., Fazio, S., Yoshizaki-Gibbons, H., Hartley, D. H., Janicki, M. P., Jokinen, N., Kallmyer, B., Keller, S., Magana, S., Marsack, C., McCallion, P., Perkins, E., Putnam, M., Qualls, S., Rader, R., ... Wheeler, B. (2018). Caregiving, intellectual disability, and dementia: Report of the Summit Workgroup on Caregiving and Intellectual and Developmental Disabilities. *Alzheimer's and Dementia: Translational Research and Clinical Interventions*, 4, 272–282. <https://doi.org/10.1016/j.trci.2018.06.002>
- Hon, J., Huppert, F. A., Holland, A. J., & Watson, P. C. (1999). Neuropsychological assessment of older adults with Down's syndrome: an epidemiological study using the Cambridge Cognitive Examination (CAMCOG). *The British Journal of Clinical Psychology*, 38 (Pt 2)(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>
- Janicki, M. P., Dalton, A. J., McCallion, P., Baxley, D. D., & Zendell, A. (2005). Group home care for adults with intellectual disabilities and Alzheimer's disease. *Dementia*, 4(3), 361–385. <https://doi.org/10.1177/1471301205055028>

- Keller, S. M., Janicki, M. P., & Esralew, L. (2016). Dementia: Screening, Evaluation, Diagnosis and Management. In 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. [https://doi.org/10.1007/978-3-319-18096-0\\_116](https://doi.org/10.1007/978-3-319-18096-0_116)
- Kurrl, S., Hogarth, R., & Brodaty, H. (2017). Physical Comorbidities Associated with Late-Life Dementia. In H. Chiu & K. Shulman (Eds.), *Mental Health and Illness of the Elderly* (pp. 1–32). Springer. [https://doi.org/https://doi.org/10.1007/978-981-10-2414-6\\_14](https://doi.org/https://doi.org/10.1007/978-981-10-2414-6_14)
- 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>
- Määttä, T., Tervo-Määttä, T., Taanila, A., Kaski, M., & Livanainen, M. (2006). Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Down's Syndrome, Research and Practice*, 11(1), 37–43. <https://doi.org/10.3104/reports.313>
- MacDonald, S., & Summers, S. J. (2020). Psychosocial interventions for people with intellectual disabilities and dementia: A systematic review. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 1–17. <https://doi.org/10.1111/jar.12722>
- 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>
- Mccarron, M., Gill, M., Mccallion, P., & Begley, C. (2005). Alzheimer's dementia in persons with Down's syndrome: Predicting time spent on day-to-day caregiving. *Dementia*, 4(4), 521–538. <https://doi.org/10.1177/1471301205058305>
- 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*, 1–18. <https://doi.org/10.1111/jar.12441>
- Moher, D., Liberati, A., Tetzlaff, J., Altman, D. G., & The PRISMA Group. (2009). Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: The PRISMA statement. *PLoS Medicine*, 6(7), 1–6. <https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000097>
- 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*.
- Nguengang Wakap, S., Lambert, D. M., Olry, A., Rodwell, C., Gueydan, C., Lanneau, V., Murphy, D., Le Cam, Y., & Rath, A. (2020). Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *European Journal of Human Genetics*, 28(2), 165–173. <https://doi.org/10.1038/s41431-019-0508-0>
- Rabiee, F. (2004). Focus-group interview and data analysis. *Proceedings of the Nutrition Society*, 63(4), 655–660. <https://doi.org/10.1079/pns2004399>
- 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>
- Sabbagh, M., & Edgin, J. (2016). Clinical Assessment of Cognitive Decline in Adults with Down Syndrome. *Current Alzheimer Research*, 13(1), 30–34.
- Sauna-aho, O., Siren, A., Arvio, M., Bjelogric-Laakso, N., Siren, A., & Arvio, M. (2018). Signs indicating dementia in Down, Williams and Fragile X syndromes. *Molecular Genetics & Genomic Medicine*, 6(May), 1–6. <https://doi.org/10.1002/mgg3.430>
- 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>
- Smiley, E., & Cooper, S.-A. (2003). Intellectual disabilities, depressive episode, diagnostic criteria and Diagnostic Criteria for Psychiatric Disorders for Use with Adults with Learning Disabilities/Mental Retardation (DC-LD). *Journal of Intellectual Disability Research*, 47(Suppl 1), 62–71.
- Strydom, A., Shoostari, 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>
- Tong, A., Sainsbury, P., & Craig, J. (2018). Consolidated criteria for reporting qualitative research: A 32-item checklist for interviews and focus groups. *International Journal for Quality in Health Care*, 19(6), 349–357.
- Van der Putten, A. A. J., Vlaskamp, C., Luijckx, J., & Poppes, P. (2017). *Kinderen en volwassenen met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen: tijd voor een nieuw perspectief*.
- Van Royen, P., & Peremans, L. (2007). Exploreren met focus-groepgesprekken: de “stem” van de groep onder de loep. In P. L. B. J. Lucassen & T. C. Olde Hartman (Eds.), *Kwalitatief onderzoek: Praktische methoden voor de medische praktijk* (pp. 53–64). Bohn Stafleu van Loghum.
- Van Timmeren, E. A., Van der Putten, A. A. J., Van Schroyen-stein Lantman-de Valk, H. M. J., Van der Schans, C. P., & Waning, 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 Timmeren, E. A., Van der Schans, C. P., Van der Putten, A. A. J., Krijnen, W. P., Steenbergen, H. A., Van Schroyen-stein Lantman-de Valk, H. M. J., & Waning, A. (2017). Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: a systematic review of cross-sectional studies. *Journal of Intellectual Disability Research*, 61(1), 1–11. <https://doi.org/10.1111/jir.12311>

- tional studies. *Journal of Intellectual Disability Research*, 61(1), 30–49. <https://doi.org/10.1111/jir.12296>
- Watchman, K. (2003). Why wait for dementia? *Journal of Learning Disabilities*, 7(3), 221–230. <https://doi.org/10.1177/14690047030073003>
- 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>
- Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2021). 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*, 1–22. <https://doi.org/10.1111/jar.12920>
- Zigman, W. B., Devenny, D. A., Krinsky-McHale, S. J., Jenkins, E. C., Urv, T. K., Wegiel, J., Schupf, N., & Silverman, W. P. (2008). Alzheimer's Disease in Adults with Down Syndrome. In *International review of research in mental retardation* (Vol. 36, pp. 103–145). Elsevier. [https://doi.org/10.1016/S0074-7750\(08\)00004-9](https://doi.org/10.1016/S0074-7750(08)00004-9)

## Samenvatting

**Inleiding:** bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen – (Z)EV(M)B – is dementie moeilijk te onderscheiden van het lage cognitieve niveau van functioneren. Observerbare dementiesymptomen zijn nauwelijks bekend.

**Doel:** dit onderzoek richtte zich op het in kaart brengen van 1) observerbare dementiesymptomen, 2) relevantie van de diagnose dementie en 3) scholings- en informatiebehoefte van zorgmedewerkers en familieleden.

**Methode:** om dementiesymptomen bij mensen met (Z)EV(M)B in kaart te brengen is systematisch literatuuronderzoek verricht en zijn vier focusgroepen gehouden met zorgmedewerkers en familieleden die ervaring hebben met mensen met (Z)EV(M)B van 40 jaar en ouder bij wie sprake is van dementie/achteruitgang. In deze focusgroepen zijn ook de relevantie van de diagnose en de scholingsbehoefte besproken.

**Resultaten:** dementiesymptomen verkregen uit de zeer beperkte literatuur en genoemd in de focusgroepen zijn geordend in een symptomenmatrix. Veranderingen in cognitie en gedrag bleken daarin het meest prominent (onderzoeksvraag 1). Uit de focusgroepen bleek bovendien dat deelnemers de diagnose dementie willen weten voor een beter begrip en om geïnformeerde keuzes te kunnen maken (onderzoeksvraag 2). Deelnemers gaven ook aan dat zij behoefte hebben aan versterking van de scholing, meer kennisontwikkeling en -doorvertaling en ondersteunende organisatorische keuzes/beleid (onderzoeksvraag 3).

**Conclusie:** tijdig signaleren en diagnosticeren van dementie maakt het mogelijk om bijtijds in te spelen op veranderende wensen en behoeften van cliënten. Hiervoor is beter begrip van de symptomen noodzakelijk. Aangezien de wetenschappelijke literatuur ons slechts beperkt verder helpt, geeft de praktijkinventarisatie van observerbare symptomen richting aan vervolgonderzoek.

## Abstract

**Introduction:** it is complex to differentiate dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities – SPI(M)D – from the low level of cognitive functioning at baseline. Little is known about observable dementia symptoms in this population.

**Aim:** this study examined 1) observable dementia symptoms, 2) relevance of a diagnosis of dementia and 3) training/information needs of care professionals and family members.

**Methods:** to collect dementia symptoms in people with SPI(M)D, we conducted a systematic literature review and held four focus groups with care professionals and family members experienced with people with SPI(M)D (≥40 years) and decline/dementia. Relevance of a diagnosis and training needs were also discussed in these focus groups.

**Results:** dementia symptoms described in the very scarce literature and mentioned in the focus groups were categorized in a symptom matrix. Cognitive and behavioral changes were reported most prominently (research question 1). Focus group results indicated that participants want to know a dementia diagnosis for a better understanding and to be able to make informed choices (research question 2). Participants indicated that they needed enhanced training, more knowledge development and translation, and supportive organizational choices/policies (research question 3).

**Conclusion:** timely identifying/diagnosing dementia allows for a timely response to changing needs of a person with SPI(M)D. This requires a better understanding of symptoms. Since the scarce literature is insufficient and inconclusive, our practice-based focus group inventory of observable symptoms provides direction for future studies.