

Strumento diagnostico

Demenza nelle persone con
disabilità intellettiva grave o profonda,
associata a disabilità multiple



Manuale

Manuale

Strumento diagnostic demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple

Maureen B. G. Wissing
Johannes S. M. Hobbelen
Peter P. De Deyn
Aly Waninge
Alain D. Dekker

2025



Indice

1. Introduzione	3
2. Contenuto	4
2.1. Informazioni generali	
2.2. Cambiamenti legati alla demenza	
3. Intervista	7
3.1. Intervistatore	7
3.2. Informatore/i	7
3.3. Paziente	7
4. Punteggio	8
4.1. Punteggio per voce	8
4.2. Punteggi per dominio sintomatico	
4.3. Punteggi totali	
4.4. Punteggio percentuale totale	
4.5. Interpretazione	
5. Sviluppo	11
Bibliografia	15
Colophon	

1. Introduzione

Le persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple vivono sempre più a lungo. Poiché l'età è il principale fattore di rischio per la demenza, questa patologia è più frequente in questo gruppo di riferimento. A ciò si aggiunge il fatto che le persone con sindrome di Down (trisomia 21) presentano un elevato rischio genetico di sviluppare la demenza con Alzheimer (Ballard et al., 2016) .

Il 20-30% di tutte le persone con sindrome di Down presenta una disabilità intellettiva di grado profondo.

L'individuazione e la diagnosi della demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple sono complesse. Per diagnosticare la demenza, deve esserci un declino cognitivo rispetto a un precedente livello di funzionamento più elevato che abbia un impatto sulla vita quotidiana. Nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple è complesso distinguere il declino causato dalla demenza dalle limitazioni (molto) gravi già presenti nel funzionamento.

Nelle persone senza disabilità intellettiva, i test neuropsicologici vengono utilizzati per diagnosticare il declino cognitivo correlato alla demenza. Tuttavia, questi test non sono adatti alle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple a causa della loro limitata comprensione delle indicazioni del test e delle limitazioni nelle competenze verbali. Anche gli strumenti di screening della demenza sviluppati in precedenza per le persone con disabilità intellettiva non sono, nel loro complesso, utilizzabili per le persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple (Wissing, Dijkstra, et al., 2022) .

Questo strumento diagnostico è stato sviluppato per individuare i cambiamenti correlati alla demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple, al fine di supportare il percorso diagnostico in caso di (sospetta) demenza.

2. Contenuto

Lo strumento diagnostico per la demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple si compone di due parti: dati generali e cambiamenti correlati alla demenza.

2.1. Dati generali

La prima parte riguarda i dati generali relativi all'intervistatore, agli informatori e al paziente ed è strutturata come segue:

- **Dettagli dell'intervista:** data dell'intervista
- **Intervistatore:** professione e struttura sanitaria
- **Informatore/i:** sesso, rapporto con il cliente e coinvolgimento (anni e numero di ore settimanali)
- **Paziente:** data di nascita, età, sesso, situazione abitativa, attività diurne, gravità della disabilità intellettiva, quoziente intellettivo, funzionamento adattivo, sviluppo socio-emotivo, presenza di demenza, capacità verbali, capacità motorie e domande per verificare l'assenza di criteri di esclusione.

Gravità della disabilità intellettiva, quoziente intellettivo, sviluppo socio-emotivo: viene richiesto il livello originario di funzionamento, prima che si verificasse il declino.

Presenza/assenza di demenza: viene chiesto se la demenza sia stata diagnosticata in precedenza, con tre possibili risposte:

- Nessun indizio di demenza
- Demenza dubbia
Si osserva un (lieve) declino, ma non (ancora) tale da soddisfare i criteri diagnostici della demenza. Si sospetta che il declino derivi da un processo (precoce) di demenza, ma non si può ancora escludere il "normale invecchiamento", eventualmente in combinazione con l'insorgenza aggravante di altre patologie (legate all'età).
- Diagnosi di demenza confermata clinicamente (compresa la diagnosi di probabilità)
Basata sulla valutazione clinica e sulla diagnostica multidisciplinare della demenza. È stata effettuata una diagnosi differenziale e sono state escluse altre patologie come causa del declino (oppure tali patologie hanno un'influenza molto limitata).

Competenze verbali: si chiede se il paziente sia tipicamente in grado di esprimersi verbalmente, con le parole. Si tratta della presenza di queste abilità prima che si manifestasse il declino.

Attenzione! I punti 2.1 e 2.2 devono essere compilati solo se il paziente è tipicamente in grado di esprimersi verbalmente, con le parole.

Capacità di deambulazione: si chiede se il paziente sia tipicamente in grado di camminare. Si fa riferimento alla presenza di tali capacità prima che si verificasse il declino.

Attenzione! I punti 6.7 e 6.8 devono essere compilati solo se il paziente è tipicamente in grado di camminare.

2.2. Cambiamenti correlati alla demenza

La seconda parte contiene 42 voci relative ai cambiamenti legati alla demenza, suddivise in sette ambiti sintomatici. Di seguito sono riportate le voci per ciascun ambito sintomatico. Per alcune voci, lo strumento diagnostico fornisce ulteriori spiegazioni o esempi.

- **1. Cambiamenti a livello cognitivo**

- 1.1 Riconoscere le attività quotidiane
- 1.2 Effettuare scelte semplici
- 1.3 Riconoscere le persone
- 1.4 Riconoscere gli oggetti
- 1.5 Preferenza per determinati oggetti
- 1.6 Perdere di vista gli oggetti
- 1.7 Percepire le distanze
- 1.8 Orientarsi
- 1.9 Riconoscere il ritmo giornaliero
- 1.10 Riconoscere il giorno e la notte

- **2. Cambiamenti nel linguaggio e nella parola**

- 2.1 Uso delle parole
 - 2.2 Parlare in modo comprensibile
- Attenzione!* I punti 2.1 e 2.2 devono essere compilati solo se il paziente possedeva queste abilità prima che si verificasse il declino.

- **3. Cambiamenti comportamentali**

- 3.1 Ansia
- 3.2 Tristezza
- 3.3 Interesse per l'ambiente circostante
- 3.4 Isolamento
- 3.5 Svegliarsi di notte
- 3.6 Dormire durante il giorno
- 3.7 Comportamento irritabile
- 3.8 Rifiuto dell'aiuto necessario
- 3.9 Aggressività fisica
- 3.10 Comportamento irrequieto
- 3.11 Comportamento stereotipato
- 3.12 Comportamento compulsivo
- 3.13 Comportamento disinibito
- 3.14 Sbalzi d'umore
- 3.15 Allucinazioni/deliri

- **4. Cambiamenti nell'alimentazione e nell'assunzione di bevande**

- 4.1 Capacità di mangiare e bere
- 4.2 Appetito/assunzione di liquidi
- 4.3 Deglutizione
- 4.4 Masticazione
- 4.5 Peso corporeo

- **5. Cambiamenti nella cura personale**

- 5.1 Cura

- **6. Cambiamenti nelle capacità motorie**

- 6.1 Mobilità/trasferimenti
- 6.2 Equilibrio
- 6.3 Frequenza delle cadute

- 6.4 Uso della sedia a rotelle
- 6.5 Rigidità
- 6.6 Forza muscolare
- 6.7 Andatura
- 6.8 Distanza percorsa

Attenzione! I punti 6.7 e 6.8 devono essere compilati solo se il paziente presentava. Queste caratteristiche tipiche prima che si verificasse il declino.

- **7. Problemi di salute aggiuntivi**

- 7.1 Incontinenza

3. Colloquio

Lo strumento diagnostico per la demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple viene somministrato sotto forma di colloquio. Si sconsiglia vivamente la compilazione autonoma da parte di un caregiver professionale o da un caregiver familiare.

1. Intervistatore

- L'intervista va preferibilmente condotta da uno psicologo (ortopedagogo) o da un operatore psicodiagnostico che abbia esperienza nell'utilizzo di scale di valutazione.
- Prima di ogni intervista, l'intervistatore spiega all'informatore o agli informatori lo scopo, la struttura e il sistema di punteggio.
- Successivamente, l'intervistatore presenta ogni item agli informatori, rispettando l'ordine dei domini sintomatici e degli item come descritto.
- L'intervistatore deve citare gli esempi e fornire spiegazioni per ottenere un quadro il più possibile valido dell'item in questione.
- È inoltre importante che l'intervistatore approfondisca la discussione chiedendo esempi rilevanti e pertinenti alla domanda.
- Qualora gli informatori forniscano risposte divergenti, l'intervistatore li invita a raggiungere un accordo durante l'intervista.
- L'intervistatore può annotare le osservazioni rilevanti degli informatori nella sezione dedicata alle note per ciascuna domanda.

3.2. Informatore/i

Durante la somministrazione dello strumento diagnostico per persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple, devono essere presenti almeno uno, ma preferibilmente due informatori. Si tratta solitamente di caregiver professionali della struttura sociosanitaria residenziale o del centro diurno e di caregiver familiari. Nella scelta degli informatori è importante che la persona sia in grado di descrivere i cambiamenti avvenuti negli ultimi sei mesi rispetto al funzionamento/comportamento caratteristico del paziente. L'informatore dovrebbe preferibilmente conoscere il paziente da almeno due anni.

3.3. Paziente

Data la natura valutativa dell'intervista e al fine di favorire risposte sincere, l'intervista viene condotta in assenza del paziente.

4. Assegnazione dei punteggi

4.1. Punteggio per ciascuna voce

Per ogni voce viene chiesto se negli ultimi sei mesi si sia verificato un cambiamento rispetto al comportamento/funzionamento caratteristico (detto anche comportamento tipico). Per "caratteristico" si intende il comportamento/funzionamento che contraddistingue il paziente (quindi prima che si verificasse il declino) e che egli/ella ha manifestato nel corso della propria vita adulta.

Le opzioni di valutazione si basano su un declino del funzionamento, poiché questo è caratteristico della demenza (American Psychiatric Association, 2022; McKhann et al., 2011; Ries, 2018; Organizzazione Mondiale della Sanità, 2018). Le voci possono essere valutate come:

- Sì, declino (punteggio 1)
- No, nessun cambiamento (punteggio 0)

Per ogni cambiamento osservato negli ultimi sei mesi, il punteggio della voce è 1.

Per i sedici item comportamentali (dal 3.1 al 3.15) e l'item relativo all'appetito/all'assunzione di liquidi (item 4.2), è possibile assegnare un punteggio sia in caso di aumento che di diminuzione, poiché nella demenza si possono osservare cambiamenti comportamentali in entrambe le direzioni (Dekker et al., 2018; Dekker, Ulgiati, et al., 2021). Lo stesso vale per gli item relativi alla preferenza per gli oggetti (item 1.5) e al peso corporeo (item 4.5).

Le opzioni di valutazione per queste voci sono:

- Sì, aumento (punteggio 1)
- Sì, diminuzione (punteggio 1)
- No, nessun cambiamento (punteggio 0)

Indipendentemente dal tipo di cambiamento (aumento o diminuzione), il punteggio della voce è 1 se negli ultimi sei mesi è stato osservato un cambiamento.

Attenzione!

- Un cambiamento visibile da più di sei mesi, pur non essendo caratteristico, viene valutato come se si trattasse di un cambiamento.
- I progressi nel funzionamento vengono valutati come "no, nessun cambiamento". Ad esempio, se una persona usa più parole, ciò non viene considerato un cambiamento correlato alla demenza e viene quindi valutato come "no, nessun cambiamento".
- Se un comportamento non è attualmente presente o se è presente ma non è cambiato, si assegna il punteggio "no, nessun cambiamento".

Poiché non sempre è possibile osservare il comportamento del paziente durante il sonno, nella voce 3.5 "Sveglia di notte" è prevista un'opzione di valutazione aggiuntiva: "Sconosciuto, impossibile osservare il comportamento durante il sonno". Quando viene assegnata la valutazione "Sconosciuto, impossibile osservare il comportamento durante il sonno", viene attribuito un punteggio pari a 0.

Per i dieci item relativi alle funzioni cognitive (item dal 1.1 al 1.10), l'item sulle abilità di alimentazione e idratazione (item 4.1), l'item sulla masticazione (item 4.4) e l'item sull'igiene personale (item 5.1) è prevista la possibilità di assegnare il punteggio "Non applicabile, abilità mai sviluppata". L'opzione "Non applicabile" può essere selezionata solo se il paziente non ha mai sviluppato l'abilità in questione, per cui tale abilità non può subire un deterioramento e quindi non può costituire un sintomo di demenza. Per l'item relativo all'incontinenza (item 7.1), è possibile assegnare il punteggio "Non applicabile" se il paziente è sempre stato incontinente. Quando viene assegnato il punteggio "non applicabile", a quell'item non viene attribuito alcun punteggio.

Le domande relative alle voci sulle abilità verbali (item 2.1 e 2.2) e sulle abilità motorie (6.7 e 6.8) devono essere

sottoposte e compilate solo se il paziente manifestava tali abilità in modo caratteristico (cioè prima che si verificasse il declino), quindi non se il paziente non ha mai sviluppato tali abilità. Solo in questo primo caso vengono assegnati punteggi a queste voci.

4.2. Punteggi per dominio sintomatico

Il punteggio di variazione per ciascun dominio sintomatico viene calcolato sommando tutti i cambiamenti osservati negli ultimi sei mesi all'interno di un dominio sintomatico. Il numero di voci in cui potrebbe essere visibile un cambiamento viene calcolato sottraendo dal numero totale di voci all'interno di un dominio quelle contrassegnate come "non applicabile". Quando un item è stato valutato come "non applicabile", non è possibile osservare alcun declino e non può trattarsi di un sintomo di demenza. Se gli item relativi alle capacità verbali e motorie non vengono proposti né compilati perché il paziente non ha mai sviluppato tali capacità, essi vengono inclusi nel calcolo come "non applicabili".

Esempio

Sintesi della sezione 4: cambiamenti nell'alimentazione e nell'assunzione di liquidi			
	Punteggio di variazione	Numero di voci	Non applicabile
Voce 4.1: Non applicabile, competenze mai sviluppate	-	-	1
Voce 4.2: No, nessun cambiamento	0	1	-
Voce 4.3: Sì, soffoca più spesso	1	1	-
Voce 4.4: Sì, masticazione meno efficace	1	1	-
Voce 4.5: No, nessun cambiamento	0	1	-
Punteggio dominio sintomatico	2	4	1

Sintesi della sezione 6: cambiamenti nelle capacità motorie			
	Punteggio di variazione	Numero di voci	Non applicabile
Risposta alla domanda di selezione: il paziente è tipicamente incapace di camminare			
Voce 6.1: Sì, declino della mobilità/dei movimenti	1	1	-
Voce 6.2: No, nessun cambiamento	0	1	-
Voce 6.3: No, nessun cambiamento	0	1	-
Voce 6.4: No, nessun cambiamento	0	1	-
Voce 6.5: Sì, maggiore rigidità nei muscoli/nelle articolazioni	1	1	-
Voce 6.6: Sì, riduzione della forza muscolare	1	1	-
Voce 6.7: Voce non proposta né compilata perché il paziente non ha mai sviluppato abilità deambulatorie	-	-	1
Voce 6.8: Voce non proposta né compilata perché il paziente non ha mai sviluppato abilità deambulatorie	-	-	1
Punteggio dominio sintomatico	3	6	2

4.3. Punteggi totali

Il punteggio totale relativo ai cambiamenti viene calcolato sommando i punteggi relativi ai cambiamenti per ciascun dominio sintomatico. Viene inoltre calcolato il numero totale di voci in cui potrebbe essere visibile un cambiamento, sommando il numero di voci per ciascun dominio sintomatico. Il numero totale di voci contrassegnate come "non applicabile" viene calcolato sommando tutte le voci «non applicabile» per ciascun dominio sintomatico.

Esempio:

Punteggi totali			
	Punteggio di variazione	Numero di voci	Non applicabile
Dominio sintomatico 1. Cambiamenti a livello cognitivo	3	9	1
Dominio sintomatico 2. Cambiamenti nel linguaggio e nella parola	-	-	2
Dominio sintomatico 3. Cambiamenti comportamentali	8	15	-
Dominio sintomatico 4. Cambiamenti nell'alimentazione e nell'assunzione di liquidi	2	4	1
Dominio sintomatico 5. Cambiamenti nella cura personale	1	1	-
Dominio sintomatico 6. Cambiamenti nelle capacità motorie	4	6	2
Dominio sintomatico 7. Problemi di salute concomitanti	0	1	-
Punteggio totale	18	36	6
In totale, è stato registrato un cambiamento in 18 item. Dei 42 item complessivi, 6 sono stati valutati come "non applicabile". Il numero totale di item per i quali sarebbe stato possibile registrare un declino è pari a 36. Quando una persona non ha mai sviluppato una determinata abilità, tale abilità non può deteriorarsi e quindi non può rappresentare un sintomo di demenza. Si conclude pertanto che è stato registrato un cambiamento in 18 dei 36 item.			

4.4. Punteggio percentuale di variazione totale

Il punteggio di variazione percentuale totale viene calcolato dividendo il punteggio di variazione totale per il numero totale di voci in cui si sarebbe potuto registrare un declino e moltiplicando il risultato per 100%.

Esempio:

Punteggio percentuale totale di cambiamento
Formula: $\text{punteggio di variazione totale} / \text{numero totale di voci per cui si sarebbe potuto assegnare un punteggio di variazione} \times 100\%$
Nell'esempio sopra riportato, il punteggio di variazione è 18 e il numero totale di voci è 36. Inserendo questi dati nella formula $(18/36 \times 100\%)$, si calcola che il punteggio percentuale totale sia pari al 50%.

4.5. Interpretazione

Questo strumento diagnostico serve a individuare i cambiamenti correlati alla demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple, a supporto del percorso diagnostico in caso di (sospetta) demenza. Non è possibile formulare una diagnosi di demenza basandosi esclusivamente sui risultati dello strumento diagnostico. I cambiamenti, infatti, possono essere causati anche da (altre) patologie con sintomi simili alla demenza. È necessario escludere queste possibili diagnosi differenziali, quali:

- disturbi cerebrovascolari (ictus)
- delirio
- depressione
- epilessia
- patologie all'udito
- ipotiroidismo (tiroide ipofunzionante)
- effetti collaterali o intossicazione da farmaci
- dolore
- apnea notturna
- problemi alla vista
- carenza di vitamina B12
- eventi recenti della vita con ripercussioni sul funzionamento/comportamento

5. Sviluppo

Nell'ambito di una collaborazione multidisciplinare (vedi Colophon) è stato avviato un ampio studio con l'obiettivo di sviluppare sia conoscenze che uno strumento diagnostico incentrato sulla demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple. Lo sviluppo del nuovo strumento diagnostico si articola in quattro fasi:

- **Fase 1: Identificazione dei sintomi osservabili della demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple utilizzando cinque diversi metodi di ricerca.**

1. Revisione della letteratura: i sintomi sono stati ricavati dalla letteratura

Un numero limitato di otto studi ha descritto i sintomi della demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple (Wissing, Ulgiati et al., 2022) .

2. Gruppi di discussioni: nel corso di quattro incontri di gruppo, caregiver professionali e caregiver familiari hanno discusso di come si manifesta la demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple. I sintomi della demenza si manifestano spesso in specifiche situazioni quotidiane quali l'assistenza, l'alimentazione e l'idratazione, la mobilità e gli spostamenti, la comunicazione e le attività ricreative (Dekker, Wissing, et al., 2021) .

3. Sondaggio: i caregiver professionali e i caregiver familiari hanno indicato quali sintomi osservano nella pratica in una persona con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple e (sospetta) demenza (Wissing, Fokkens, et al., 2022) . In particolare, si osservano spesso un declino nelle attività quotidiane generali e cambiamenti comportamentali (Wissing, Fokkens, et al., 2022) .

4. Interviste: sono stati intervistati operatori sanitari con una vasta esperienza in materia di demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple in merito ai sintomi della demenza in questo gruppo target. I cambiamenti comportamentali sono i sintomi più frequentemente osservati nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple. Inoltre, i sintomi cognitivi in questi soggetti si osservano soprattutto quando presentano difficoltà nelle abilità verbali o motorie (Wissing, Fokkens, et al., 2022) .

5. Analisi delle cartelle cliniche: i dati relativi ai cambiamenti legati alla demenza sono stati raccolti dalle cartelle cliniche (mediche) di persone con e senza (sospetto di) demenza. Le analisi intermedie hanno mostrato che, rispetto alle fasi precedenti della ricerca, non sono stati individuati nuovi sintomi.

- **Fase 2: Identificazione di voci rilevanti per la disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple in quattro scale esistenti sulla demenza.**

1. Scala di valutazione della demenza per persone con disabilità intellettiva (DSVH)
2. Sintomi comportamentali e psicologici della demenza nella sindrome di Down (BPSD-DS-2)
3. Questionario sulla demenza per persone con disabilità intellettiva (DVZ)
4. Scala di autonomia sociale per persone con disabilità intellettiva (SRZ)

Dei 193 item complessivi, 101 sono rilevanti per le persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple (Wissing, Dijkstra, et al., 2022) .

- **Fase 3: Sintesi dei risultati delle fasi 1 e 2**

Nella tabella 1 sono riportati tutti i sintomi individuati tramite i cinque diversi metodi di ricerca (fase 1). Se un sintomo è stato individuato con tre o più metodi di ricerca, è stato incluso nel nuovo strumento diagnostico. Se per un sintomo sono state identificate voci rilevanti (fase 2), queste sono state utilizzate come base per lo sviluppo di nuove voci.

Tabella 1. Panoramica (triangolazione) dei sintomi della demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple, ottenuti tramite cinque metodi di indagine, con i relativi item applicabili identificati da elenchi esistenti relativi alla demenza.

Ambiti e categorie dei sintomi		Metodi di ricerca					Elenchi sulla demenza ⁵
		Letteratura ¹	Focus group ²	Sondaggio ³	Interviste ³	Documentazione ⁴	
Cambiamenti nelle funzioni cognitive	↓ Memoria (amnesia)	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Orientamento sul posto	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Esecuzione di azioni (aprassia)	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Competenze linguistiche (afasia)	✓	✓	✓	✓	✓	✓*
	↑ Perdita di oggetti	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Orientamento temporale	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Comprensione delle immagini visive/delle proporzioni spaziali	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Riconoscimento di persone/oggetti/suoni (agnosia)	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Reattività	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Oggetti preferiti (amati)	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Senso dell'ordine	-	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Confusione	✓	✓	-	-	-	-
	↓ Concentrazione	-	-	✓	✓	-	-
	↑ Sensibilità sensoriale	-	-	✓	✓	-	-
	↓ Abilità sociali	✓	-	-	-	-	-
	↓ Abitudini personali	✓	-	-	-	-	-
	↓ Capacità di pianificazione	-	-	✓	-	-	-
	↓ Capacità di risoluzione dei problemi	-	-	✓	-	-	-
	↓ Capacità di giudizio	-	-	✓	-	-	-
Cambiamenti nelle attività della vita quotidiana (ADL)	↓ ADL	✓	✓	✓**	✓	✓	-
	↓ Abilità relative al mangiare e al bere	✓	✓		✓	✓	✓
	↓ Cura personale	✓	✓		✓	✓	✓
	↓ Attività ricreative	-	✓		✓	-	-
	↓ Lavori domestici	-	-		✓	-	✓
	↓ Salire le scale	-	-		✓	✓	-

Cambiamenti comportamentali	↑ Comportamento irritabile	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Disturbi del sonno	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento irrequieto e stereotipato	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento aggressivo	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento apatico	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Mangiare e bere	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento ansioso	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento testardo	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento depressivo	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Comportamento sfrenato	✓	✓	-	✓	✓	✓
	↑ Comportamento psicotico	-	✓	✓	✓	✓	-
Cambiamenti nelle capacità motorie	↓ Capacità di deambulazione	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Uso della sedia a rotelle	✓	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Crampi muscolari	✓	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Mobilità/trasferimenti	✓	✓	-	✓	✓	✓
	↓ Equilibrio	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Frequenza delle cadute	-	✓	✓	✓	✓	✓
	↓ Masticazione/deglutizione	-	✓	✓	✓	✓	-
	↑ Rigidità	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Forza muscolare	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Velocità/qualità del movimento	-	-	✓	✓	✓	✓
Comorbidità mediche	↑ Epilessia	✓	✓	✓	✓	✓	✓
	↑ Incontinenza	-	✓	✓	✓	✓	-
	↓ Peso	-	✓	✓	✓	✓	-

Le categorie di sintomi e gli item applicabili sono suddivisi in cinque domini secondo i criteri diagnostici della demenza (American Psychiatric Association, 2022; McKhann et al., 2011; World Health Organization, 2018) e la letteratura scientifica (Dekker et al., 2018; Dekker, Ulgiati et al., 2021; Ries, 2018; Strydom et al., 2010). Il comportamento può sia aumentare sia diminuire; nella tabella è riportato solo il cambiamento più evidente. Il simbolo ✓ indica che una categoria di sintomi è stata individuata con il relativo metodo di ricerca e/o che uno o più item applicabili sono stati identificati negli strumenti esistenti per la demenza nelle persone con disabilità intellettiva (DI). Quando una categoria di sintomi è stata individuata con 4 o 5 metodi di ricerca, è stato sviluppato un nuovo item (categorie di sintomi evidenziate in bianco). Simboli: ↑ aumento rispetto al funzionamento caratteristico; ↓ diminuzione rispetto al funzionamento caratteristico; * item applicabili identificati per persone con capacità verbali (caratteristiche); ** nel questionario i cambiamenti nelle attività della vita quotidiana (ADL) non sono stati rilevati separatamente. Riferimenti: 1, Wissing, Ulgiati, et al., 2022; 2, Dekker, Wissing, et al., 2021; 3, Wissing, Fokkens, et al., 2022; 4, Wissing, Hobbelen et al., 2023; 5, Wissing, Dijkstra, et al., 2022.

● Fase 4: Sviluppo di nuovi item

Sulla base dei risultati combinati delle fasi 1 e 2 e dopo una fase pilota con una versione preliminare, sono stati inclusi 45 item nello strumento diagnostico per la demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple. Poiché è difficile determinare un declino della memoria nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple, tale declino è stato integrato negli altri item. Il declino nell'esecuzione delle attività quotidiane (aprassia) viene valutato nelle voci relative alle abilità di alimentazione e idratazione e alla cura personale, poiché dai focus group è emerso che questo sintomo viene osservato soprattutto durante queste specifiche situazioni quotidiane. Un cambiamento nella capacità di reazione viene valutato nelle voci relative ai cambiamenti comportamentali.

Riconoscere le persone

Sintomi osservabili di demenza nei pazienti con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple

- *Gruppi di discussione*
 - ↓ riconoscimento dei caregiver professionali
- *Interviste*
 - ↓ capacità di riconoscimento da parte dei caregiver professionali
 - ↓ capacità di riconoscimento da parte dei caregiver familiari
- *Sondaggio*
 - ↓ identificazione delle persone
- *Analisi della letteratura*

Nuovo item sviluppato:

1.3 Riconoscere le persone

Esempi: operatori, familiari, altri utenti

È stato osservato negli ultimi sei mesi un cambiamento nella capacità di riconoscere le persone?

O Sì, minore capacità di riconoscere le persone

O No, nessun cambiamento

O Non applicabile, abilità mai sviluppata

Voci rilevanti da elenchi esistenti

- Riconoscimento di familiari/amici (DSVH)
- Riconoscimento del personale (DVZ)
- Riconoscimento di persone (DVZ)

Note:

• Fase 5: Primo test pratico

La prima versione dello strumento diagnostico, composta da 45 item, è stata sottoposta a una prima verifica pratica (Wissing, Koudenburg et al., 2023). A tal fine sono state condotte interviste con informatori di persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple senza demenza (n=18), con demenza dubbia (n=10) e con diagnosi di demenza (n=8). I risultati relativi alla validità e all'affidabilità della verifica pratica sono promettenti. Per quanto riguarda la capacità discriminante, sia per i punteggi relativi alle voci, sia per quelli relativi ai domini e al totale, è emersa una tendenza secondo cui le persone con diagnosi di demenza hanno registrato il maggior numero di variazioni, mentre quelle senza demenza il minor numero. Le esperienze pratiche relative allo strumento diagnostico sono prevalentemente positive. A seguito di questa prova pratica, sono state eliminate tre voci (panico, spasmi muscolari, epilessia), poiché quasi tutti i partecipanti nei gruppi con demenza dubbia e con diagnosi di demenza non hanno riportato alcuna variazione. La versione perfezionata dello strumento diagnostico, composta da 42 item, può essere utilizzata nella pratica clinica. Sono tuttavia necessarie ulteriori ricerche per approfondire l'affidabilità e la capacità discriminante.

Bibliografie

- American Psychiatric Association. (2022). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed., text rev.).
- Dekker, A. D., Sacco, S., Carfi, A., Benejam, B., Vermeiren, Y., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Hassefras, L., Eleveld, J., Grefelman, S., Fopma, R., Bommer-Veenboer, M., Boti, M., Oosterling, G. D. E., Scholten, E., Tollenaere, M., Checkley, L., Strydom, A., Van Goethem, G., ... De Deyn, P. 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., Ulgiati, A. M., Groen, H., Boxelaar, V. A., Sacco, S., Falquero, S., Carfi, A., Di Paola, A., Benejam, B., Valldeneu, S., Fopma, R., Oosterik, M., Hermelink, M., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Henstra, H., Scholten-Kuiper, M., Willink-Vos, J., De Ruiter, 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., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., Van Gool, G., Groen, M. R., Grootendorst, E. S., Van der Wal, I. A., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., & Waning, 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*, 34(6), 1602–1617. <https://doi.org/10.1111/jar.12912>
- McKhann, G. M., Knopman, D. S., Chertkow, H., Hyman, B. T., Jack, C. R., Kawas, C. H., Klunk, W. E., Koroshetz, W. J., Manly, J. J., Mayeux, R., Mohs, R. C., Morris, J. C., Rossor, M. N., Scheltens, P., Carrillo, M. C., Thies, B., Weintraub, S., & Phelps, C. H. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, 7(3), 263–269. <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2011.03.005>
- 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>
- 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>
- Wissing, M. B. G., Dijkstra, R., Van der Wal, I. A., Grootendorst, E. S., Hobbelen, J. S. M., Van der Putten, A. A. J., De Deyn, P. P., Waning, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities: Applicability of items in dementia screening instruments. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 15(4), 322–363. <https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2111737>
- Wissing, M. B. G., Fokkens, A. S., Dijkstra, R., Hobbelen, J. S. M., Van der Putten, A. A. J., De Deyn, P. P., Waning, A., & Dekker, A. D. (2022). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities: Practice-based observations of symptoms. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 15(4), 364–393. <https://doi.org/10.1080/19315864.2022.2061092>
- Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Hobbelen, J. S. M., de Deyn, P. P., Waning, A., & Dekker, A. D. (2022). The neglected puzzle of dementia in people with severe/profound intellectual disabilities: A systematic literature review of observable symptoms. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 35(1), 24–45. <https://doi.org/10.1111/jar.12920>
- Wissing, M. B. G., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waning, A., & Dekker, A. D. (2023). Dementia in people with severe/profound intellectual (and multiple) disabilities, and its natural history. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 1–28. <https://doi.org/10.1080/19315864.2023.2240734>
- Wissing, M. B. G., Koudenburg, S., Van der Wal, I. A., Groen, M. R., Van Dam, L., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waning, A., & Dekker, A. D. (2023). Diagnostisch hulpmiddel dementie bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke (en meervoudige) beperkingen: ontwikkeling en eerste praktijktoets. *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met verstandelijke beperkingen (NTZ)*, 49(3), 94–116. <https://doi.org/10.5281/zenodo.10209786>
- World Health Organization. (2018). *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th revision (ICD-11)*. Retrieved from <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>

Colophon

Lo sviluppo del nuovo strumento diagnostico per la demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple faceva parte del progetto «Questioni pratiche sulla demenza nelle persone con disabilità intellettiva grave o profonda, associata a disabilità multiple», finanziato dal programma di ricerca Memorabel di ZonMw (numero di progetto 733050863). Questo progetto è stato realizzato in collaborazione tra l'Università di Groningen (RUG) e il Centro medico universitario di Groningen (UMCG), l'Università di Scienze Applicate Hanze di Groningen, Alliade, 's Heeren Loo, Ipse de Bruggen e Visio. Maggiori informazioni su: www.vb-dementie.nl

La traduzione e l'adattamento di questo strumento in italiano sono stati supportati dal programma Erasmus+ "Digital tools for intellectual disability and dementia: professionalism, resilience and excellent care" (www.digidepro.eu).

Hanno contribuito le seguenti organizzazioni e persone:

Alliade (Paesi Bassi): Charlie Schillemans

EUTHRIVE Impresa Sociale srl (Italia): Giorgia Maria Uricolo, Sara Vivirito



**Funded by
the European Union**

La traduzione e l'adattamento locale sono stati finanziati dall'Unione Europea. Le opinioni espresse appartengono, tuttavia, al solo o ai soli autori e non riflettono necessariamente le opinioni dell'Unione europea o della OeAD-GmbH. Né l'Unione europea né l'OeAD-GmbH possono esserne ritenute responsabili.

Questo lavoro è pubblicato sotto licenza Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0). I termini completi della licenza sono disponibili all'indirizzo <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0>.

DOI: <https://doi.org/10.5281/zenodo.22811427>