

Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen – ECAS

Merknader til gjennomføring og veiledning

Oversatt norsk versjon – nr.3/2018

ECAS er et praktisk screeningverktøy med en serie korte kognitive tester som har vist seg å være sensitive for nedsatt kognitiv funksjon hos ALS-pasienter. ECAS er utviklet for å påvise de spesifikke endringene i kognisjon og atferd som kan oppstå ved ALS. I tillegg kan ECAS brukes til å skille ALS-spesifikke endringer fra endringer som ikke er ALS-spesifikke, og som kan knyttes til for eksempel depresjon, Alzheimers sykdom eller frontotemporal demens. Eksekutive funksjoner, hukommelse, språk, visuospatiale ferdigheter og sosial kognisjon testes spesifikt, mens et kort intervju om atferd og psykose kan gjøres med omsorgsperson eller pårørende. ECAS er utformet for ALS-pasienter, og svarene kan gis muntlig eller skriftlig, kombinert med peking. Testen kan brukes for pasienter som har anartri, alvorlig dysartri eller som mangler håndmotorisk funksjon. Maksimalskåren er 136 poeng. Det tar mellom 20 og 45 minutter å gjennomføre testen.

Nødvendig utstyr: For å gjennomføre ECAS trenger du en klokke med sekundviser (en stoppeklokke vil være å foretrekke). En kalkulator er anbefalt for utregninger, men disse kan også gjøres for hånd. Svarene kan gis muntlig eller skriftlig, men bør gis muntlig der det er mulig. Hvis svarene skal skrives ned, vil ekstra skrivepapir og et utvalg penner tilpasset pasientens skriveferdigheter være nødvendig. Eventuelt kan nettbrett eller andre tekniske hjelpemidler brukes.

1. SPRÅK – Benevning: Skåre 0-8

Gjennomføring: Åtte bilder vises. Pek på ett bilde om gangen og be patienten si eller skrive navnet på objektet som vises. Det er ingen tidsbegrensning på denne oppgaven. Feil svar registreres, og det skal ikke gis hjelp til å finne alternative ord. Svaret registreres som rett bare dersom det eksakte ordet blir sagt eller stavet riktig. Selvkorrigeringer er tillatt, også selvkorrigeringer som oppstår under gjennomføring av oppgave 2; kun det endelige svaret skal skåres. Hvis patienten svarer med ord som *bånd* for *sløyfe* og *flymaskin* i stedet for *helikopter*, spør med en gang «*Vet du et annet navn på denne gjenstanden?*» Svarer patienten med et ord som er mindre brukt, men som er korrekt, for eksempel *vedøks* i stedet for *øks*, skåres ordet som korrekt.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig. **Riktige svar er (fra venstre til høyre, ovenfra og ned): skorpion, sløyfe, helikopter, rev, øks, ekorn, svane, trekkspill.**

2. SPRÅK – Forståelse: Skåre 0-8

Gjennomføring: Bruk bildene fra benevningsoppgaven og be patienten svare rett på oppgavene. Avhengig av hva som foretrekkes, kan oppgavene leses av patienten selv eller leses opp for ham/henne. Svarene på noen oppgaver vil være en gjentakelse av tidligere svar. Patientene blir ikke

advart om dette på forhånd, men om de spør, kan de få en avklaring. Hvis det ikke blir gitt svar, skal svarfeltet stå tomt. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig. **Riktige svar er: helikopter, svane, ekorn, øks, helikopter, øks, skorpion, ekorn.**

3. HUKOMMELSE – Umiddelbar gjenkalling: Skåre 0-10

Gjennomføring: Si: «*Jeg skal nå lese en kort historie for deg. Hør godt etter. Når jeg er ferdig, skal du gjenfortelle eller skrive alt du husker.*»

Historien skal leses i jevn hastighet med to ord per sekund. Det tar ca. 20 sekunder å lese hele historien. Når du er ferdig med å lese historien høyt, sier du til pasienten: «*Det var slutten på historien. Hva husker du?*». Tiden til gjenkalling er ubegrenset, helt til pasienten sier han/hun ikke husker mer. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert understreket element som blir gjengitt helt eller delvis korrekt. For eksempel vil *søppeldugnaden* gjenkalt som enten *innsamling*, *søppelrydding* eller *bossinnsamling*, gi 1 poeng. Tall må gjenkalles nøyaktig. Blir *førtito* gjenkalt som *noenogførti*, blir skåren 0 poeng. Denne skåren for umiddelbar gjenkalling vil bli brukt **også** senere for å beregne prosent hukommelse som er bevart over tid. Det må ikke gis noen hint om konkrete opplysninger. «*Er dette det du husker?*» er det eneste spørsmålet som bør stilles for å få bekreftet at pasienten ikke husker mer.

4. SPRÅK – Staving: Skåre 0-12

Gjennomføring: Si: «*Stav følgende ord, enten muntlig eller skriftlig.*»

Pasienter som benytter tekniske hjelpemidler, bør anmodes om å skru av eventuelle ordboksfunksjoner.

Det er ingen tidsbegrensning for staving av hvert ord. Alle ord skal presenteres, også om ordene i begynnelsen av listen blir stavet feil. Gå til neste ord dersom pasienten ikke er i stand til eller villig til å forsøke å stave et ord. For noen pasienter kan det være lettere å skrive ordene enn å holde styr på muntlig staving. Et alternativ er at pasienten tillates å se på når tester, bokstav for bokstav, skriver ned de ordene pasienten staver.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert ord som staves riktig. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Vær varsom med fortolkningen i tilfeller der det er kjent at pasienten hadde lav premorbid IQ eller tidligere svake lese- eller skriveferdigheter. Testeren anbefales å spørre pasienten og/eller omsorgspersonen om pasientens lese- og skriveferdigheter før sykdommen brøt ut.

5. ORDFLYT – Bokstaven S: Skåre 0-12

Gjennomføring: Pasienten kan utføre denne oppgaven enten muntlig eller skriftlig. Si: «Jeg skal nå gi deg en bokstav i alfabetet. Så vil jeg at du skal si eller skrive så mange forskjellige ord du kan som begynner med denne bokstaven, unntatt **personnavn, stedsnavn og tall.**»

- Hvis muntlig, si: «Du har ett minutt på deg, og bokstaven er S.»
- Hvis skriftlig, si: «Du har to minutter på deg, og bokstaven er S.»

Deretter skriver pasienten ordene på nytt eller leser dem høyt.

- Hvis muntlig, si: «Les disse ordene høyt så fort du kan. Men før du begynner, sjekk at du kan lese dem. Jeg tar tiden. Er du klar? Begynn!»
- Hvis skriftlig, si: «Skriv disse ordene på nytt så fort du kan. Jeg tar tiden. Er du klar? Begynn!»

Skåring: Alle svar registreres, men følgende regler gjelder for å skåre ordene som riktige:

Ordene må variere, for eksempel: *sukker, salt, støvel, snø, skrik, skudd, saks, syltetøy ...*

Ikke gi poeng for repetisjoner, ord uten mening eller egnenavn.

Repetisjoner som har en dobbelt betydning (f.eks. *smekk – buksesmekk eller smekk – slag*), skåres som forskjellige ord. Hvis det finnes forskjellige stavemåter/betydninger for ord som sies likt (f.eks. *sand og sann*), skal begge stavemåtene/betydningene vurderes som riktige svar dersom pasienten gir uttrykk for dette. Hvis det indikeres en meningsendring (f.eks. *saft og saftig*), skal ordene skåres som riktige svar uavhengig av hverandre.

Flertallsord skal godtas bare hvis de ikke allerede er oppgitt i entall (f.eks. *støvel, støvler* = 1 poeng).

Gjentakelser av ord som *sitte, satt, sitter ...* når meningen er uendret, blir **ikke akseptert som riktige** (f.eks. *sitte, satt, sitter* = 1 poeng).

For å kunne ta hensyn til variasjoner i motorisk hastighet og talehastighet, skal det beregnes en indeks for verbal ordflyt (Verbal Fluency Index, VFI) basert på nedenstående ligning.

$$VFI = \frac{\text{testtid} - \text{tid som brukes på å lese/skrive ordene på nytt}}{\text{antall riktige ord}}$$

For eksempel vil en pasient som har fått 60 sekunder til å fullføre oppgaven, produserer fem riktige ord og deretter bruker 15 sekunder på å lese ordene høyt, ha en VFI på 9:

$$\frac{60-15}{5} = VFI \text{ på } 9$$

En pasients VFI omregnes til en skåre for ordflyt ved hjelp av konverteringstabellen i ECAS.

6. EKSEKUTIV – Snu tallrekke: Skåre 0-12

Gjennomføring: Tallene leses høyt med en hastighet på ett tall i sekundet. Si: «Jeg skal si noen tall. Så vil jeg at du skal si eller skrive de samme tallene, men i omvendt rekkefølge. Hvis jeg for eksempel sier "2, 3, 4", skal du si eller skrive "4, 3, 2". Vi kan prøve først. Hvis jeg sier "7, 1, 9", hva vil du si eller skrive?»

Hvis en pasient ikke klarer å fullføre øvingsoppgaven, gis det en ny øvingsoppgave med 2 tall før en går videre til selve testen. Hvis pasienten ikke klarer oppgaven med bare 2 tall, skal testen skåres som 0 av 12, og denne deloppgaven avsluttes.

Før man begynner på en ny linje i oppgaven, skal pasienten advares om at tallrekkeene blir lengre. For at en oppgave på en linje skal skåres som korrekt, må pasienten gjenkalle *alle* tall nøyaktig, i motsatt rekkefølge. Det gis ingen poeng for riktige enkelttall dersom rekkefølgen er feil. Hvis pasienten klarer minst en av to oppgaver på en linje, gå videre til neste linje. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres. Stopp hvis pasienten gjør feil i begge oppgavene på samme linje.

Skåring: Skåren er det totale antallet oppgaver som ble korrekt besvart (av 12).

7. EKSEKUTIV – Skifte mellom tall og bokstaver: Skåre 0-12

Gjennomføring: Pasienten skal skifte mellom tall i nummerisk rekkefølge og bokstaver i alfabetisk rekkefølge. Si: «Du skal nå skifte mellom tall og bokstaver. Begynn med 1-A, deretter 2-B, 3-C og så videre. Fortsett derfra med å skifte mellom tall og bokstaver, i riktig rekkefølge og uten å hoppe over noen, til jeg sier stopp.» Si: «1-A, 2-B, 3-C...» sammen med pasienten, og la vedkommende fortsette alene. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig.

8. ORDFLYT – Bokstaven T: Skåre 0-12

Gjennomføring: Pasienten kan utføre denne oppgaven enten muntlig eller skriftlig. Si: «Jeg skal nå gi deg en bokstav i alfabetet. Så vil jeg at du skal si eller skrive så mange forskjellige ord du kan som begynner med denne bokstaven, unntatt **personnavn, stedsnavn og tall. Denne gangen må ordet bare være på fire bokstaver. Verken flere eller færre enn fire bokstaver.**» Merk: Flertallsord godtas for å få ord på fire bokstaver, f.eks. *trær*.

- Hvis muntlig, si: «Du har ett minutt på deg, og bokstaven er T.»
- Hvis skriftlig, si: «Du har to minutter på deg, og bokstaven er T.»

Deretter skriver pasienten ordene på nytt eller leser dem høyt.

- Hvis muntlig, si: «Les disse ordene høyt så fort du kan. Men før du begynner, sjekk at du kan lese dem. Jeg tar tiden. Er du klar? Begynn!»
- Hvis skriftlig, si: «Skriv disse ordene på nytt så fort du kan. Jeg tar tiden. Er du klar? Begynn!»

Skåring: Se skåringskriteriene fra den forrige ordflyt-oppgaven for å beregne VFI, og bruk konverteringstabellen i ECAS.

9. VISUOSPATIAL – Telle prikker: Skåre 0-4

Gjennomføring: Si: «*Jeg vil at du skal telle hvor mange prikker det er i hver boks, men uten å peke på dem.*» Pek på en boks om gangen. Jobb fra venstre til høyre og ovenfra og ned for å gå gjennom boksene. Det må gjøres forsøk på alle boksene. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig. **Riktige svar er: Øverst til venstre 10, øverst til høyre 8, nederst til venstre 7, nederst til høyre 9.**

10. VISUOSPATIAL – Telle klosser: Skåre 0-4

Gjennomføring: Spør pasienten: «*Hvor mange klosser er det i hver figur, medregnet de du ikke kan se?*». Pek på en figur om gangen. Jobb fra venstre til høyre og ovenfra og ned for å gå gjennom figurene. Det må gjøres forsøk på alle figurene. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig. **Riktige svar er øverst til venstre 5, øverst til høyre 6, nederst til venstre 10, nederst til høyre 7.**

11. VISUOSPATIAL – Lokalisere tall: Skåre 0-4

Gjennomføring: Si: «*Hvilket tall har tilsvarende plasseringen som prikken?*» Pek på en boks om gangen. Jobb fra venstre til høyre og ovenfra og ned for å gå gjennom boksene. Det må gjøres forsøk på alle boksene.

Hvis pasienten ikke forstår instruksjonen, forklar videre: «*Tenk deg at denne boksen (pek på den nederste boksen) legges over denne boksen (pek på den øverste boksen), hvilket tall ville prikken dekket da?*» Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: 1 poeng for hvert riktig svar. **Riktige svar er øverst til venstre 6, øverst til høyre 5, nederst til venstre 2, nederst til høyre 3.**

12. EKSEKUTIV – Fullføre setninger: Skåre 0-12

Gjennomføring: Si: «*Hør nøye på disse setningene. Når jeg er ferdig med å lese dem, vil jeg at du så fort som mulig skal si eller skrive et ord som fullfører setningen, for eksempel: "Hun var så trett at hun gikk rett til ... sengs".*» Ikke skår de to første forsøkene.

Si deretter: «Nå vil jeg at du skal gjøre dette en gang til, men denne gangen skal ordet du sier eller skriver ikke i det hele tatt gi mening i setningen. Ordet skal ikke ha noe å gjøre med det ordet som vanligvis fullfører setningen, for eksempel: "Jon skar seg i hånden med den skarpe ... appelsinen".»

Hvis pasienten svarer med et ord som gir mening i sammenhengen, skal du gi vedkommende en påminning om at svaret faktisk ikke skal gi mening. Gå deretter gjennom alle spørsmålene uten å gi flere påminninger, også om svarene som gis er feil. Hvis pasienten ikke har svart innen 20 sekunder, gå videre til neste spørsmål. Selvkorrigeringer er **ikke** tillatt.

Skåring: Gi 2 poeng for hvert ord som ikke gir mening i sammenhengen, 1 poeng for et ord som er relatert (som f.eks. kan assosieres med betydningen i setningen eller har motsatt betydning) og 0 poeng for ord som gir mening i setningen. Se tabellen under for skåringseksempler. Merk: Setningene kan være ugrammatikalske.

	Spørsmål	2 poeng	1 poeng	0 poeng
1	Postbudet banket på ...	gitaren, poteten ...	vinduet, porten, postvesken ... (alt som har med post å gjøre, eller noe postbudet skulle banke på for å få oppmerksomhet)	døren
2	Han tok med seg paraplyen i tilfelle ...	gummi, fallskjerm ...	solskinn, vind, is ... (alt som har med vær å gjøre, men som paraplyen vanligvis ikke brukes til)	regn, snø sludd
3	På grøten strødde Sigrid sukker og ...	jord, sand ...	melk, honning, smør ... (alt spiselig, men som en vanligvis ikke strør på grøten)	kanel, rosiner
4	Jonas gikk til frisøren for å få håret sitt ...	spade, bord ...	trimmet, forkortet, gredd ... (alt som har med hår å gjøre, men som vanligvis ikke blir gjort hos frisøren)	klippet, vasket, krøllet
5	Hun stupte ut i svømme...	hagen, husken ...	dammen, badekaret, svabergget ... (alt som har med bading å gjøre, men som en ikke kan stupe ut i)	bassenget
6	Alle gikk på kafeen for å få noe å ...	hoppe, fiske, grave...	gjøre, spille, kjøpe ... (alt en indirekte, men ikke primært gjør på kafé)	spise, drikke

13. SOSIAL KOGNISJON – Del A:

Gjennomføring: Den første siden inneholder seks bokser med fire bilder i hver, ett i hvert hjørne.

Si: «Du skal få se noen bilder, ett i hvert hjørne av en boks. Du skal velge **det bildet du liker best**.

Pek på eller si hvilket bilde du liker best. Svar så fort du kan.»

Skåring: Svarene skal registreres, men ikke skåres. De brukes som informasjon for å støtte skåringen i del B.

14. SOSIAL KOGNISJON – Del B: Skåre 0-12

Gjennomføring: Si: «Du skal få se noen bilder, ett i hvert hjørne av en boks. Du skal velge **det bildet ansiktet liker best**. Pek på eller si hvilket bilde **ansiktet liker best**. Svar så fort du kan.» Gå gjennom alle spørsmålene, selv når svarene som gis er feil.

Om pasienten ikke forstår instruksene, ikke gi noen nærmere forklaring av oppgaven, men gjenta instruksene. Selvkorrigeringer er tillatt; kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 2 poeng for hvert svar som er riktig. Hver gang pasienten ikke identifiserer riktig bilde, gis det 1 poeng hvis bildet IKKE var det samme som hans/hennes favoritt i del A, og 0 poeng dersom det VAR pasientens favoritt. Egosentrisk tenkning forstås som manglende evne til å skjelle mellom eget og andre menneskers syn på et problem eller situasjonen (Egosentrisk tenkning, 2016).

15. HUKOMMELSE – Utsatt gjenkalling: Skåre 0-10

Gjennomføring: Si: «I begynnelsen av denne testen leste jeg en kort historie for deg. Fortell meg alt du kan huske fra den historien.» Tiden til gjenkalling er ubegrenset, helt til pasienten sier han/hun ikke husker mer. Selvkorrigeringer er tillatt, kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert understreket element som blir gjengitt helt eller delvis korrekt. Prosent bevart hukommelse skal nå beregnes. Ta skåren for **utsatt gjenkalling og divider den på skåren for umiddelbar gjenkalling. Multipliser deretter dette tallet med 100**. For eksempel:

Hvis skåren for utsatt gjenkalling ble 8/10 og skåren for umiddelbar gjenkalling ble 9/10, blir bevart hukommelse 89 %.

Noen pasienter kan huske mer ved utsatt gjenkalling enn ved umiddelbar gjenkalling; prosenten kan da bli over 100. **Bruk konverteringstabellen i ECAS for å komme frem til skåre.**

16. HUKOMMELSE – Utsatt gjenkjenning: Skåre 0-4

Gjennomføring: Denne testen skal bare gjøres dersom pasienten ikke klarte å gjenkalle alle elementene fra historien (dvs. når punkt 15.1 utsatt gjenkalling er under 10 poeng). Hvis pasienten gjenkalte alle elementene, hopp over denne oppgaven og gi skåre 4.

Hvis ikke, si: «Prøv om du husker noe mer fra den historien. Svar ja eller nei når jeg stiller deg følgende spørsmål:» Selvkorrigeringer er tillatt, kun det endelige svaret skal skåres.

Skåring: Gi 1 poeng for hvert svar som er riktig. Riktige svar er merket med fet skrift i denne delen. Hvis pasienten svarer «**vet ikke**», be ham/henne gjette, og skår i henhold til dette. **Bruk konverteringstabellen i ECAS for å komme frem til skåre for utsatt gjenkjenning.**

SKÅRER (Abrahams et al. 2014)

Kognitive områder	Oppgaver	Skåre/ maksskåre	K cut off-skårer for unormale funn*
Språk	1. Benevning 2. Forståelse 4. Staving	/28	22
Ordflyt	5. Bokstaven S 8. Bokstaven T	/24	16
Eksekutiv	6. Snu tallrekke 7. Skifte mellom tall og bokstaver 12. Fullføre setninger, 14. Sosial kognisjon	/48	23
ALS-SPEIFIKK SKÅRE:		/100	65
Hukommelse	3. Umiddelbar gjenkalling 15. Utsatt gjenkalling 16. Utsatt gjenkjenning	/24	12
Visuospatial	9. Telle prikker 10. Telle klosser 11. Lokalisere tall	/12	11
IKKE ALS-SPEIFIKK SKÅRE:		/36	24
TOTALSKÅRE ECAS:		/136	92

*K cut off-skårer for unormale funn er basert på testresultater fra friske personer med norsk som morsmål (n=85).

ALS – ATFERDSSCREENING – Klinisk intervju med omsorgsperson Veiledning og gjennomføring

Veiledning:

Intervju omsorgspersonen uten at pasienten er til stede i rommet. Atferdscreeningen består av fem deler.

Noen personer har merket en endring på alle områder, noen på et par områder, mens andre igjen vil si at det ikke er noen endringer ved pasienten. Be omsorgspersonen om å gi eksempler hvis mulig.

Gjennomføring – skåre 0-10

Spør omsorgspersonen om følgende mulige endringer i atferdsmønstre. Symptomene skal ha vist seg **gjentatte ganger**, ikke bare én gang, og de kan ha opptrådt før utviklingen av eventuelle motoriske tegn. Kryss av for «Ja», «Nei» eller «Vet ikke». Hvis «Ja», gi en kort skriftlig beskrivelse. Gi 1 poeng for hvert «Ja» (maks = 10).

ALS – PSYKOSESCREENING Veiledning og gjennomføring

Veiledning:

Intervju omsorgspersonen uten at pasienten er til stede i rommet.

Gjennomføring – skåre 0-3

Spør omsorgspersonen om følgende mulige symptomer. Kryss av for «Ja», «Nei» eller «Vet ikke». Hvis «Ja», gi en kort skriftlig beskrivelse. Gi 1 poeng for hvert «Ja» (maks = 3).

Veiledning:

Still spørsmålene i listen til omsorgspersonen. For hvert spørsmål som besvares bekreftende, skriv ned relevante eksempler eller kommentarer.

SYMPTOMENES DEBUT OG VARIGHET

Veiledning:

Spør omsorgspersonen om tilleggsopplysninger knyttet til symptomenes debut og varighet. Spørsmålene omhandler adferd og psykose.

Referanser

Abrahams, S., Newton, J., Niven, E.H., Foley, J. & Bak, T.H.B. (2014) Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degenerations*, 15(1-2):9-14.

Egosentrisk tenkning (2016, 2. desember), i *Store norske leksikon* [Internett]. Tilgjengelig fra https://snl.no/egosentrisk_tenkning [Lest 28.februar 2017].