

Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS)

Linee guida ed indicazioni per la somministrazione

L'ECAS è un pratico strumento di screening che include un insieme di brevi prove cognitive dimostrate sensibili alla rilevazione del danno cognitivo nella SLA. L'ECAS è stato realizzato al fine di discriminare i differenti profili cognitivi che accompagnano l'invecchiamento, quali la depressione, la Malattia di Alzheimer e la Demenza Fronto-Temporale. Le Funzioni Esecutive, la Memoria, il Linguaggio, le abilità Visuo-Spaziali e la Cognizione Sociale vengono valutate in modo specifico, mentre gli aspetti comportamentali e i sintomi psicotici possono essere esplorati con i caregiver o i familiari mediante un breve colloquio. L'ECAS è indirizzato a pazienti affetti da SLA e le risposte ai quesiti possono essere fornite sia verbalmente, che mediante l'utilizzo congiunto di scrittura ed indicazione gestuale. E' adatto ad essere somministrato a pazienti anartrici o con compromissione della funzionalità motoria delle mani. Il punteggio totale è di 136 punti e la somministrazione non dovrebbe richiedere più di 15 minuti.

Attrezzatura richiesta

Al fine di utilizzare l'ECAS, è necessario disporre di un orologio da parete o da polso che conteggi i secondi (tuttavia sarebbe preferibile un cronometro). È consigliata una calcolatrice per eseguire i calcoli (tuttavia possono essere eseguiti anche a mano). Le risposte possono essere fornite in modalità scritta o orale, ma sarebbe preferibile in modalità orale, quando possibile. Se vi è necessità, per il paziente, di fornire le risposte per iscritto, è opportuno disporre di carta e di una selezione di penne che si adattino alle capacità di scrittura residua della persona.

Linguaggio – Denominazione: Punteggio 0-8

Somministrazione: Vengono mostrate 8 immagini. Chiedere alla persona di denominare le figure presentate. Non viene imposto un limite di tempo per eseguire il compito. Le risposte sbagliate vengono registrate e non viene fornito alcun suggerimento per la produzione di parole alternative. Un punteggio corretto verrà assegnato solo nel caso in cui il termine esatto venga riferito o scritto correttamente. Sono consentite le auto-correzioni; solo la risposta finale è considerata per il punteggio.

Scoring: Viene assegnato 1 punto per ogni nome corretto fornito. **Le risposte corrette sono (da sinistra a destra, dall'alto al basso): scorpione, fiocco, elicottero, volpe, ascia, scoiattolo, cigno, fisarmonica.**

Linguaggio – Comprensione: Punteggio 0-8

Somministrazione: Utilizzando le immagini del test di denominazione, chiedere alla persona di rispondere correttamente alle domande poste. Le domande possono essere lette dal partecipante o dall'esaminatore, a piacimento. Alcune domande comportano la ripetizione di un item precedente per fornire una risposta; i partecipanti non vengono avvisati di questo fin da subito, ma è possibile fornire tale chiarimento se richiesto.

Se non viene fornita alcuna risposta, lo spazio della risposta viene lasciato vuoto. Sono consentite le auto-correzioni; solo la risposta finale è considerata per il punteggio.

Scoring: Viene assegnato un punto per ogni risposta corretta fornita. **Le risposte corrette sono: elicottero, cigno, scoiattolo, ascia, elicottero, ascia, scorpione, scoiattolo.**

Memoria – Rievocazione Immediata: Punteggio 0-10

Somministrazione: Dire: *“Le leggerò un breve racconto. La prego di ascoltare attentamente. Quando avrò terminato, dica o scriva tutto ciò che riesce a ricordare”*.

Il racconto dovrebbe essere letto ad un ritmo costante di 2 parole al secondo/l'intero racconto dovrebbe richiedere circa 20 secondi per essere letto. Quando è terminata la lettura del racconto, dire al partecipante *“Adesso il racconto è finito, cosa riesce a ricordare?”*.

Il tempo per la rievocazione è illimitato, fino a che le persone riferiscono di non ricordare più alcun elemento del racconto. Sono consentite le auto-correzioni; solo la risposta finale è considerata per il punteggio.

Scoring: Assegnare 1 punto per ciascuna sezione sottolineata rievocata (sia per sezione intera che per una parte della stessa).

Ad esempio, “raccolta annuale di rifiuti” rievocata come “raccolta annuale” “raccolta di rifiuti” o “raccolta annuale della spazzatura”, otterrebbe in tutti i casi 1 punto. Le informazioni numeriche devono essere richiamate accuratamente, ad esempio “quarantadue persone” rievocata come “quaranta e qualcosa” dovrebbe ottenere 0 punti.

Il punteggio della rievocazione immediata verrà **anche** usato successivamente per calcolare la percentuale di memoria ritenuta nel tempo. Non deve essere fornito alcun suggerimento per informazioni specifiche; solo la domanda “Ricorda qualcosa d'altro del racconto?” dovrebbe essere posta al fine di ottenere conferma circa la fine della rievocazione da parte della persona.

Linguaggio – Spelling: Punteggio 0-12

Somministrazione: Dire: *“Scandisca lettera per lettera, a voce o per iscritto, le seguenti parole”*.

Se il paziente utilizza degli ausili per la comunicazione, chiedere di spegnere qualsiasi dispositivo di suggerimento testuale.

Viene fornito un tempo illimitato per scandire ciascuna parola. Anche se le prime parole della lista vengono scandite in modo scorretto, vengono comunque presentate tutte le parole alla persona. Se la persona non è in grado o non vuole provare a scandire una parola, passare alla parola successiva.

Scoring: Assegnare 1 punto per ogni risposta corretta. Sono consentite le auto-correzioni; solo la risposta finale è considerata per il punteggio.

Prestare attenzione nell'interpretazione dei risultati, nei casi in cui vengano riportati un basso livello di QI premorbo o pregresse difficoltà di letto-scrittura. Si raccomanda allo sperimentatore di chiedere informazioni al paziente e/o al caregiver riguardo alle abilità di lettura e scrittura premorbese.

Fluenza - Lettera S: Punteggio 0-12

Somministrazione: La persona può eseguire questo test sia a voce che per iscritto. Dire: *“Le dirò una lettera dell'alfabeto e le chiedo di dire o scrivere il maggior numero di parole possibile che iniziano con tale lettera, ad esclusione però di nomi propri di persona, di città o numeri”*.

- Se per iscritto, dire: “Avrà due minuti di tempo a disposizione e la lettera è la S”.
- Se a voce, dire: “Avrà un minuto di tempo e la lettera è la S”.

In seguito, la persona copia/ripete le parole prodotte.

- Se per iscritto, dire: “Copi queste parole il più velocemente possibile. Io prenderò il tempo. Pronti? Via”.
- Se a voce, dire: “Legga ad alta voce queste parole il più velocemente possibile. Prima di iniziare, controlli di riuscire a leggerle. Io prenderò il tempo. Pronti? Via”.

Scoring: Tutte le parole prodotte vengono registrate, tuttavia le seguenti regole si applicano unicamente per l'assegnazione del punteggio per gli item corretti.

Le parole devono essere varie, per esempio: *sole, sempre, santo, salame, stella, sofà, sirena, sospiro ...*

Non includere ripetizioni, parole senza senso o nomi propri tra gli item corretti da conteggiare.

Ripetizioni per le quali è possibile un doppio significato (es. *'pesca – il frutto' o 'pesca – attività diretta alla cattura di pesci'*) vengono conteggiate come item indipendenti.

Parole al plurale verranno accettate solo se non sono già state prodotte in forma singolare (es: *scuola, scuole = assegnare punteggio 1*).

Perseverazioni di parole come *sedersi, seduto, sedere...*, in cui il significato non cambia, **non vengono accettate come corrette** (es: *sedersi, seduto, sedere = assegnare punteggio 1*).

Al fine di tenere conto delle differenze nelle variazioni della velocità motoria e dei tempi di produzione orale, viene calcolato un Indice di Fluenza Verbale (IFV) usando la seguente equazione.

$$\text{IFV} = \frac{(\text{tempo del test} - \text{tempo impiegato per ripetere le parole})}{\text{Numero di parole corrette prodotte}}$$

Per esempio, una persona a cui vengono forniti 60 secondi per completare il compito e che produce 5 parole e impiega 15 secondi per leggere queste parole, otterrà un IFV di 9:

$$\underline{60-15} = \text{IFV di } \underline{9}$$

L'IFV di ogni persona viene convertito in un punteggio di Fluenza utilizzando la tabella di conversione fornita nel protocollo ECAS.

Funzioni esecutive – Digit Span Inverso: Punteggio 0-12

Somministrazione: I numeri dovrebbero essere letti al ritmo di 1 numero al secondo. Dire: *“Le dirò alcuni numeri e le chiedo di ripeterli nell’ordine inverso. Per esempio, se dico ‘2 3 4’, lei dovrà dire ‘4 3 2’. Facciamo un po’ di pratica. Se dico ‘7 1 9’, lei cosa dice?”* .

Se la persona non riesce a completare questa prova, viene proposto un altro tentativo di prova, composto da due cifre, prima di passare agli item del test. Se la persona non riesce a completare la prova con due cifre, al test si assegna un punteggio di 0 su 12 e non vengono proposti ulteriori item del test. All’inizio di ogni riga, si preavvisa la persona che le sequenze di numeri aumenteranno di lunghezza. Al fine di assegnare un punteggio corretto alle prove di ogni riga, la persona deve rievocare correttamente *tutti* gli elementi in ordine inverso. Nessun punteggio viene assegnato per singoli numeri correttamente rievocati in una sequenza rievocata in modo scorretto. Se la persona riferisce correttamente almeno un item della riga, si passa alla riga successiva. Le auto-correzioni sono consentite; solo la risposta finale è considerata per il punteggio. Fermarsi quando la persona rievoca in modo errato entrambi gli item di una riga.

Scoring: Il punteggio è dato dal numero totale di trial rievocati correttamente (su un totale di 12).

Funzioni esecutive – Alternanza: Punteggio 0-12

Somministrazione: Dire: *“Le chiederò di alternare numeri e lettere, partendo da 1-A, poi 2-B, 3-C, e così via. Continui da questo punto, alternando numeri e lettere, in ordine, senza saltarne nessuno, finché non le dirò di fermarsi”*.

Scoring: Viene assegnato 1 punto per ogni risposta corretta.

Fluenza - Lettera C: Punteggio 0-12

Somministrazione: La persona può eseguire questo test sia a voce che per iscritto. Dire: *“Le dirò una lettera dell’alfabeto e le chiedo di dire o scrivere il maggior numero di parole possibile che iniziano con tale lettera, **ad esclusione però di nomi propri di persona, di città o numeri. Questa volta le parole devono essere composte da sole quattro lettere, né più né meno di quattro lettere.**”*

- Se per iscritto, dire: *“Avrà due minuti di tempo a disposizione e la lettera è la C”*.
- Se a voce, dire: *“Avrà un minuto di tempo e la lettera è la C”*.

In seguito, la persona copia/ripete le parole prodotte.

- Se per iscritto, dire: “Copi queste parole il più velocemente possibile. Io prenderò il tempo. Pronti? Via”.
- Se a voce, dire: “Legga ad alta voce queste parole il più velocemente possibile. Prima di iniziare, controlli di riuscire a leggerle. Io prenderò il tempo. Pronti? Via”.

Scoring: Vedi i criteri di scoring del precedente test di Fluenza per produrre l'IFV, e la tabella di conversione fornita nel protocollo ECAS.

Abilità visuo-spaziali – Conteggio di punti: Punteggio 0-4

Somministrazione: Dire: “Le chiedo di contare quanti punti sono presenti in ogni riquadro, senza però tenere il conto con il dito”. Procedere attraverso i riquadri da sinistra a destra e dall'alto verso il basso. La persona deve procedere in tal modo per tutti i riquadri.

Scoring: 1 punto per ogni riquadro conteggiato correttamente. **Le risposte corrette sono: in alto a sinistra 10, in alto a destra 8, in basso a sinistra 7, in basso a destra 9.**

Abilità visuo-spaziali – Conteggio di cubi: Punteggio 0-4

Somministrazione: Chiedere alla persona: “Quanti cubi sono presenti in ogni struttura, includendo quelli che non risultano visibili?”. Procedere attraverso le strutture di cubi da sinistra a destra e dall'alto verso il basso. La persona deve procedere in tal modo per tutte le strutture di cubi.

Scoring: 1 punto per ogni risposta corretta. **Le risposte corrette sono: in alto a sinistra 5, in alto a destra 6, in basso a sinistra 10 e in basso a destra 7.**

Abilità visuo-spaziali – Posizione di numeri: Punteggio 0-4

Somministrazione: Chiedere alla persona: “Quale numero corrisponde alla posizione del punto?”. Procedere attraverso i riquadri da sinistra a destra e dall'alto verso il basso. La persona deve procedere in tal modo per tutti i riquadri.

Scoring: 1 punto per ogni risposta corretta. **Le risposte corrette sono: in alto a sinistra 6, in alto a destra 5, in basso a sinistra 2 e in basso a destra 3.**

Funzioni esecutive – Completamento di frasi: Punteggio 0-12

Somministrazione: Dire: “Ascolti attentamente le seguenti frasi; appena avrò finito di leggerle, le chiedo di dirmi, o scrivere, una parola che completi la frase, il più velocemente possibile”. **Ad esempio, ‘Era così stanca che andò direttamente a... letto’.** Non conteggiare le prime due frasi nel calcolo del punteggio.

Ora dire: “Ora le chiederò di farlo di nuovo, però questa volta la parola che mi dirà non dovrà avere alcun senso nel contesto della frase. Non dovrà avere alcuna associazione con la parola che effettivamente completerebbe la frase. Ad esempio, ‘Giovanni si è tagliato la mano con un affilato ... pomodoro’.

Se la persona risponde con una parola che completa coerentemente la frase, ricordare che la consegna è di fornire una risposta che non conferisca alcun significato logico alla frase. Procedere con tutte le frasi, anche quando vengono fornite risposte sbagliate. Se la persona non risponde entro 20 secondi, procedere con la frase successiva.

Scoring: 2 punti per ‘parola totalmente non coerente’, 1 punto per ‘parola correlata’ (es. di significato **associato** o opposto) e 0 punti per ‘parola esatta’. Vedi la tabella seguente per esempi di attribuzione dei punteggi. NB: le frasi possono essere grammaticalmente scorrette.

	Frase	2 punti	1 punto	0 punti
1	Il postino bussò alla...	Macchina, patata...	Finestra, cancello, borsa del postino...	Porta
2	Egli portò con sé l'ombrello in caso di...	Gomma, paracadute...	Sole, vento, ghiaccio...	Pioggia
3	Simona farcì il panino con prosciutto e...	Terra, sabbia...	Peperone, marmellata, miele...	Formaggio, mozzarella
4	Ieri sera Giovanni è andato al ristorante per...	Luna, forbici, lavare ...	Pranzare, bere, cucinare	Cenare
5	Lei si tuffò nella...	Cucina, altalena...	Pozzanghera, vasca da bagno, cascata...	Piscina
6	Andarono tutti al bar per prendere qualcosa da...	Saltare, ballare...	Fare, giocare, comprare...	Bere, mangiare.

Cognizione Sociale – Parte A

Somministrazione: La prima pagina contiene sei riquadri, ognuno con quattro figure in ogni angolo. Dire: *“Vedr  alcune figure, ciascuna posta in ogni angolo di un riquadro. Le chiedo di scegliere **la figura che le piace di pi **. Indichi o dica a voce quale figura preferisce. Le chiedo di rispondere il pi  velocemente possibile”*.

Scoring: Le risposte vengono registrate senza attribuire il punteggio; le risposte vengono utilizzate come informazioni di supporto per l'attribuzione dei punteggi nella sezione successiva.

Cognizione Sociale – Parte B: Punteggio 0-12

Somministrazione: Dire: *“Vedr  alcune figure, ciascuna posta in ogni angolo di un riquadro. Le chiedo di scegliere qual   **la figura preferita dalla faccia**. Indichi o dica a voce qual   la figura **preferita dalla faccia**. Le chiedo di rispondere il pi  velocemente possibile”*. Procedere con tutti gli item, anche quando la persona fornisce risposte errate.

Scoring: 2 punti per ogni risposta corretta. Per quanto riguarda le risposte errate, attribuire 1 punto se NON viene indicato l'item che il partecipante ha scelto come preferito nella sezione precedente, attribuire 0 punti se l'item   STATO scelto precedentemente come preferito.

Memoria – Rievocazione differita: Punteggio 0-10

Somministrazione: Dire: *“All'inizio di questa valutazione, le ho letto un breve racconto. Le chiedo di dirmi tutto ci  che riesce a ricordare di quel racconto”*. Il tempo per la rievocazione   illimitato, fino a quando la persona afferma di non riuscire a ricordare altro. Le auto-correzioni sono permesse; solo la risposta finale   considerata per il punteggio.

Scoring: Assegnare 1 punto per ogni sezione sottolineata rievocata (sia per sezione intera che per una parte della stessa). Si calcola ora la percentuale di memoria ritenuta. Prendere il punteggio totale di **Rievocazione Differita e dividerlo per il punteggio di Rievocazione Immediata, moltiplicando poi questo valore per 100**. Per esempio:

Con un punteggio di Rievocazione Differita di 8/10 e un punteggio di Rievocazione Immediata di 9/10
La percentuale di memoria ritenuta   89%.

Alcuni pazienti possono rievocare un maggior numero di dettagli alla rievocazione differita che alla rievocazione immediata e la percentuale risulter , in tal caso, come superiore a 100%.

Utilizzare la tabella di conversione fornita nel protocollo ECAS per ottenere il punteggio.

Memoria – Riconoscimento differito: Punteggio 0-4

Somministrazione: Questo test deve essere eseguito solo se la persona non riesce a rievocare uno o più item del racconto. Se tutti gli item vengono rievocati, saltare il test e assegnare un punteggio di 4.

Altrimenti, dire: *“Proviamo a vedere se riesce a ricordare qualcos’altro del racconto. Le porrò alcune domande, le chiedo di dirmi se sono **vere** o **false**”.*

Scoring: Assegnare 1 punto per ogni risposta corretta; le risposte esatte sono segnate in grassetto in questa sezione. Se la persona risponde **“non so”**, chiedere di provare a ipotizzare tra Vero o Falso e assegnare il punteggio corrispondente. **Utilizzare la tabella di conversione fornita nel protocollo ECAS per ottenere il punteggio finale della sezione Riconoscimento.**

PUNTEGGI		
Linguaggio	Denominazione, Comprensione, Spelling	/ 28
Fluenza Verbale	Fluenza Fonemica S, Fluenza Fonemica C	/ 24
Funzioni Esecutive	Digit Span Inverso, Alternanza, Completamento di frasi, Cognizione Sociale	/ 48
TEST SPECIFICI SLA:		/100
Memoria	Rievocazione Immediata, Ritenzione Differita, Riconoscimento Differito	/ 24
Abilità visuo-spaziali	Conteggio di punti, Conteggio di Cubi, Posizione di numeri	/ 12
TEST NON SPECIFICI SLA:		/ 36
PUNTEGGIO TOTALE ECAS		/136

CUT OFF PER PUNTEGGI DEFICITARI:	
PUNTEGGIO TOTALE ECAS	
TEST SPECIFICI SLA	
TEST NON-SPECIFICI SLA	
Linguaggio	
Fluenza Verbale	
Funzioni esecutive	
Memoria	
Abilità visuo-spaziali	