

Psykologiska institutionen Göteborg/
Institutionen för gerontologi Jönköping
Hälsöskolan i Jönköping vt 2002

Demensutveckling hos personer med Downs Syndrom

- klinisk bild samt diagnosticering

Uppsats, 5 poäng, i kursen
Geropsykologi för psykologer



Kristina Nilsson

Varje år föds ca 130 barn med Downs syndrom (DS) i Sverige, av dessa uppnår idag mer än 75 % vuxen ålder (1). Det finns ca 3000 vuxna personer (över 18 år) med DS i Sverige (2). Sedan 1990 finns ett medicinskt vårdprogram för barn med denna diagnos. Detta innehåller schematiskt uppställda rutiner för kontroll av bl.a. hjärtat eftersom 40-50% föds med hjärtproblem. Upptäcks ett operabelt fel sker numera en operation före 6 månaders ålder vilket sänkt dödligheten i samband med operationen till 5%. Tidigare, då barnen opererades efter två års ålder, låg denna på 20% (3).

Riktlinjer för omhändertagande av vuxna med DS publicerades i Läkartidningen 1994. Dessa innefattar kontroller vartannat år av bl.a. grå starr, neurogen hörselnedsättning och sköldkörtelfunktion (2).

Som en följd av samhällets medicinska insatser är medianlivslängden idag 57 år för personer med DS, i början av 1900-talet var den 2-3 år och så sent som på 1970-talet 34 år. Den ökade livslängden gör således att många personer med DS idag lever ett långt liv och får uppleva ett åldrande.

Redan 1876 beskrev J. Fraser en medelålders person med Downs Syndrom och den mentala försämring som hängde samman med hans åldrande (4). Dagens forskningslitteratur visar att neuropatologiska förändringar i hjärnan, som är identiska med dem man ser vid Alzheimers sjukdom, finns hos nästan 100% av alla personer som har DS och är äldre än 35 år (2). Förändringarna omfattar rikligt med neurofibrillära och senila plack, alltså klara åldersförändringar. Alla utvecklar dock inte en demenssjukdom. I en prospektiv studie från 1989 t.ex. av Lai m.fl. rörande 96 individer över 35 år med DS år fann man att förekomsten av demens var 8% för personer mellan 35 och 49 år, 55% för personer mellan 50 och 59 år samt 75% för dem över 60 år. Den genomsnittliga varaktigheten i sjukdomen var $4,6 \pm 3,2$ år, genomsnittlig ålder för insjuknande var $54,2 \pm 6,1$ år (5).

Funktionell försämring vad gäller orientering, minne, verbala och motoriska färdigheter samt ADL-förmågor användes som kriterier på demens. Enligt författarna motsvarar den tidiga demensdebuten i denna grupp den genomsnittliga debuten (före 52 års ålder) hos personer som har Alzheimers sjukdom av familjär typ. Att notera är att genen för denna autosomalt

dominant nedärvda form av Alzheimers sjukdom har hittats på den långa armen av kromosom 21, dvs. den kromosom som har en trisomi hos personer med DS.

Tre faser av försämring iaktogs. I den första förekom minnesförsämring, svårigheter i tidsuppfattning och reducerat språk hos dem med ett högre fungerande. Hos dem med en större retardation var det första tecknet på demens apati, ouppmärksamhet och minskad social interaktion. I båda grupperna förekom spatiala svårigheter vad gäller att hitta där de bodde.

I den andra fasen märktes förlust av ADL-färdigheter såsom förmågan att klä sig, gå på toaletten och förmågan att använda bestick vid måltider. Gångförmågan försämrades på sätt att de gick långsammare och släpande. Epileptiska kramper förekom ofta.

I den sista fasen var inte personerna längre uppe och gick, en del var sängbundna, inkontinens och patologiska reflexer förekom, lunginflammation och infektioner föregick ofta döden.

I en annan studie av Evenhuis från 1990 noterades även hypertonus dvs. för hög muskelspänning som en del av de senare delarna i demensen (4). Att notera är att yngre personer med DS generellt har för låg spänning i sina muskler. I likhet med Lai m fl. fann Evenhuis att symptomen under det första sjukdomsåret huvudsakligen bestod av apati och undandragande från social interaktion.

Utifrån den longitudinella studien som Lai m.fl. gjorde konstaterade författarna följande angående Alzheimers sjukdom hos de personer med DS som de följde:

1. de första tecknen på demens hos de flesta av patienterna korrelerar med senare stadier i demensutvecklingen i en allmänpopulation med Alzheimers sjukdom
2. det verkar vara en latent period (uppemot två till tre decennier) mellan tidpunkten för de neuropatologiska tecknen på Alzheimers sjukdom och de kliniska uttrycken
3. förekomsten av demens ökar med åldern i en DS population
4. det är en högre förekomst av kramper i DS-demens än i en allmänpopulation
5. en femtedel av studiens patienter utvecklade även tecken på Parkinsons sjukdom

I en allmänpopulation med Alzheimers sjukdom kan man urskilja tre stadier. I det första stadiet finns försämrat minne, trötthet, svårigheter att uttrycka sig och förstå vad andra säger, ångest, sömnsvårigheter och nedstämdhet. I stadium nummer två får den sjuke svårt att klara sig på grund av glömska, svårigheter att känna igen och orientera sig och att klara praktiska saker. I sjukdomens sista stadium blir den sjuke allt mer passiv, svårkontaktad och har ett stort behov av hjälp med sin hygien, matsituation och påklädning (6).

Enligt Lai m. fl. var det så att den relativt svåra utvecklingsstörningen hos de flesta av patienterna förhindrade upptäckten av tidiga tecken på demens. Evenhuis säger i sin artikel till och

med att mental retardation är ett hinder för att tidigt diagnosticera demens fastän beteendeförändringar kan ha upptäckts av familjen eller vårdgivare i ett tidigt skede.

Personer med Downs syndrom är i de allra flesta fall utvecklingsstörda, ett fåtal är lätt utvecklingsstörda, flertalet dock måttligt utvecklingsstörda. Måttligt utvecklingsstörda personers begåvning ligger på en 4-till 7-åringars nivå. Man förstår tal och talar, kan bara tänka utifrån sitt eget perspektiv och utifrån sin egna upplevelser. I tankarna kan man föreställa sig föremål, personer och händelser som man varit med om tidigare (6). Detta innebär att vi ej kan utgå från demensfrågeformulär som förutsätter normalbegåvning när vi misstänker att en person med DS börjar bli dement. Det blir t.ex. inte relevant att fråga om personen kan klockan om han/hon aldrig har kunnat den. De testinstrument som vi använder för att bestämma någons intelligens är ej heller sensitiva för att upptäcka kognitiva förändringar hos personer med reducerade förmågor från begynnelsen vilket påpekas av Das et al i en artikel från 1995 angående den kognitiva försämring som sker på grund av åldrandet hos personer med DS (7). I artikeln varnas för ansenliga golfeffekter när standardiserade testprocedurer, ursprungligen framtagna för att användas i en allmän befolkning, brukas på ett sampel med personer med DS.

Då demens ska diagnosticeras kan en klassifikationsmanual (ICD 10, International Classification of Diseases) användas. I de kriterier som ska uppfyllas ingår:

1. försämrad minnesförmåga
2. nedsättning av kognitiva funktioner:
 - abstraktionsförmåga
 - omdömesförmåga
 - tankeförmåga
 - planeringsförmåga (6)

Personer med utvecklingsstörning har nedsättningar både vad gäller minnet och de uppräknade kognitiva funktionerna i sitt normaltillstånd utan att vara dementa. Det är således tydligt att ICD10 inte är avpassad efter personer med begåvningsnedsättning.

För att kunna fånga upp en begynnande demensutveckling hos åldrande personer med DS är det således svårt att använda frågeformulär, intelligenstest eller diagnosmanualer som har normalbegåvade personer som norm.

Personer med DS växte fram till 1985, då inskrivning på vårdhem förbjöds, ofta upp på institution med allt vad detta innebar av utanförskap och brist på kontakt med biologisk familj. Efter nedläggning av vårdhemmen flyttade personerna med DS tillbaka till sina hemorter och

till gruppboheter. Situationen förbättrades avsevärt i många olika avseenden och man fick en delaktighet i samhället som vida översteg den man hade haft på vårdhemmet. I dag ser vi dock trots pedagogisk träning, begåvningsstödande hjälpmedel, god omvårdnad och social förankring på hemorten att personer med DS åldras i förtid på grund av den genetiska avvikelser de har i 21:a kromosomen. Det är inte längre fråga om att kunna vidareutveckla deras förmågor och hitta möjliga vägar till detta utan om att konstatera att tidigare inövade förmågor är på väg att förloras. Personer i 40 årsåldern kan ibland inte längre tvätta sig eller borsta sina tänder och ter sig helt apraktiska, dvs. de vet t.ex. inte längre vad man använder en tandborste till. För att då kunna fånga upp de första tecknen på demens måste vi hitta metoder som innebär att vi gör en basmätning av ADL-färdigheter i vardagen innan personen i fråga blir dement, så att vi har något att jämföra med då personen blir 35 år och löper en förhöjd risk att börja utveckla en demens. Vi behöver konkret beskriva hur personen gör då han/hon utför olika vardagssysslor och bli bra på att dokumentera detta.

I Landskrona har en enhetschef och en socionom inom Handikappomsorgen med hjälp av statliga stimulansmedel arbetat fram ett material som kan användas på personer med utvecklingsstörning och misstänkt demens. Materialet består av tre delar:

- "Min livshistoria", där så mycket bakgrundsmaterial om personen som möjligt tas med
- personbeskrivning
- checklista

Tanken är att använda dessa tre delar på personer med DS från 35 års ålder. Regelbunden uppföljning med hjälp av checklistan föreslås att äga rum var sjätte månad.

I personbeskrivningen finns följande variabler med:

hygien: tvätta sig, tandvård, duscha, bada, av- och påklädning, toalettbesök, inkontinens

matsituation: äter själv, matas, sväljer, aptit, vikt, specialkost

motorik: finmotorik, grovmotorik, förflyttning, gå, springa, cykla, sätta sig, muskelstelhet, skakningar, ryckningar, plockighet, stereotyper

språk: kan tala, ordförråd, ordförståelse, ljud, gester, tecken, kroppsspråk, teckenkommunikation, annat kommunikationssätt

minne: känner igen personer, föremål, hittar i invand miljö, orienteringsförmåga, glömska

sinnestämning: gladlynt, lugn, orolig, rädd, irriterad, ilsken, arg, aggressiv, ångestfylld, ointresserad, svår att få kontakt med

samvaro med andra: sällskaplig, pratsam, tystlåten, trivs bäst ensam

initiativförmåga: hur tar personen initiativ?

uppmärksamhet: koncentration, uthållighet, tankspridd

medicinska aspekter : syn, hörsel, epilepsi/kramper, mage, tarm, allergi, sömn, känsel, tandvård

I checklistan återkommer de rubriker som tagits upp i personbeskrivningen med det tillägget att personalen får skatta om förmågorna är förändrade eller oförändrade.

För att undersöka om det material som framtagits i Landskrona är möjligt att använda för att kunna fånga upp tecken på demens hos personer med DS har jag valt ut två personer på 42 respektive 48 år. Jag har träffat grupphemspersonalen och tillsammans med dem fyllt i den personbeskrivning och den checklista som nämnts ovan.

Mannen på 42 år klarade det mesta själv då han flyttade till gruppboenden för 9 år sedan. Han strök tex. sin tvätt och handlade mat själv. Idag tar han t.ex. inte vatten då han tvättar sig utan torrtvättar sig, han duschar vissa ggr en pall i stället för sig själv. Under måltiderna kan han ibland sitta och titta på sina bestick och inte veta vad han ska använda dem till. Vid av- och påklädning händer det att han klär på sig dubbla lager av kläder. Grovmotoriken har försämrats, han går osäkert och vill gärna hålla i sig. Han plockar saker och lägger på olika ställen. Stereotypier förekommer ofta t.ex. i form av att täcket ska ligga på ett visst sätt eller kläder vikas och blåsas på. Ordförrådet är det samma som förut, det märkliga är dock att han talar mycket mer nu än tidigare då han i vissa situationer var mutistisk. Han är rädd för det han ser som inte finns (hallucinationer) och söker sig nu mer till personalen. De epileptiska kramper som funnits sedan länge har inte ökat i omfattning men väl förändrats.

Kvinnan på 48 år klarar sin hygien själv men har numera svårt för att ladda sin eltandborste, vilket hon tidigare ej hade svårigheter med. Hon har idag bredspårig gång och går med rollator, ibland får hon leta efter ord och förstår inte alltid de ord hon kunde förr. Humöret har förändrats på så sätt att hon inte är lika glad som förr, numera är hon rädd för att gå in i sitt vardagsrum. Sömmen har blivit sämre, hon vaknar på nätterna och ringer till personalen.

Den checklista som fanns med i materialet använde jag på så sätt så att jag bad personalen att skatta om en försämring ägt rum i de olika variablerna under de senaste 5 åren. Både mannen och kvinnan uppvisade försämringar inom samtliga variabler.

Om vi jämför det jag funnit med den litteratur jag använt ser vi att många av de uppvisade beteendena överensstämmer väl med dem som beskrivits tidigare. De flesta av de försämringar som framkom vid min genomgång med landskronamaterialet hör hemma i fas ett i Lais undersökning, men vissa beteenden som t.ex. att ha tydliga svårigheter med att klä sig och att inte veta vad bestick används till tillhör fas två. I det material Lai använde sig av var före-

komsten av demens 8% i åldersgruppen 35-49 år, motsvarande siffra för min kommun blir troligen minst 20% eftersom jag redan funnit att 2 av 10 personer som finns i denna åldersgrupp uppvisar klara tecken på demens. I litteraturen framkom även att det var svårt att upptäcka tidiga tecken på demens pga. utvecklingsstörningen hos personen. I samband med att jag intervjuade personalen upptäckte de att det som de förr sett som hörande till personens personlighet ”han är sådan”, förmodligen var ett tidigt tecken på demens tex. att lägga smutsiga kläder i en byrålåda tillsammans med de rena.

Utifrån den lilla stickprovsundersökning jag gjort känner jag att det material jag använt på ett värdefullt sätt har fångat det som personalen upptäckt i sitt vardagsarbete. Jag avser att gå vidare med att använda det även på resten av kommunens innevånare med DS som är i riskzonen för att utveckla demens (14 st). Det frågeformulär jag använt mig av kan på intet sätt utgöra den totala demensutredning som behöver göras. Av största intresse ser jag det vara att samarbeta med övrig personal med kunskap om demens och utvecklingsstörning i kommunen och med läkare inom primärvården som använder sig av det lokala vårdprogram för vuxna personer med DS som togs fram 1993 av chefsöverläkaren i primärvården. Min förhoppning är att vi tillsammans kan börja bedöma personer med DS redan från 35 års ålder, så att vi får en basmätning innan eventuell demens har börjat utvecklas. Denna kan sedan ligga till grund för senare jämförelser då vi, med vissa tidsintervall, gör återkommande bedömningar.

Referenser

1. Annerén G, Gustafson K.H. 1991. Barn och ungdomar med Downs syndrom behöver bättre medicinsk kontroll. *Läkartidningen* 88:1594-1595
2. Annerén G. 1994. Vuxna med Downs syndrom ny behandlingsgrupp. Viktigt aktivt söka organförändringar. *Läkartidningen* 46:4259-4261
3. Annerén G. 1997. DOWNS SYNDROM - en medicinsk, pedagogisk och samhällslig utmaning. *Forskare om utvecklingsstörning*. Uppsala Universitetsförlag, Uppsala
4. Evenhuis H.M. 1990. The natural history of dementia in Down's syndrome. *Archives of Neurology*. 47:263-267
5. Lai F, Williams R.S. 1989. A prospective study of Alzheimer disease in Down Syndrome. *Archives of Neurology*. 46:849-853
6. Hafström M-L, Persson I. 2001. Demens och utvecklingsstörning. Landskrona kommun, Vård-, Äldre-, Omsorgsförvaltningen.

7. Das J.P., Divis B., Alexander J., Parrila R.K., Naglieri J.A. 1995. Cognitive decline due to aging among persons with Downs syndrome. *Research in Disabilities*. 16; (6):461-478