

Ingen endring i funksjonsnivå med alder hos personer med Downs syndrom?



Elisabeth Wigaard
Sykehuset Buskerud HF

Jens Egeland
Klinikk for Psykisk Helse og Rusbehandling, Sykehuset i Vestfold, Psykologisk institutt,
Universitetet i Oslo
jens.egeland@siv.no

Holden, Gitlesen og Vikin (2007) presenterer en studie som i lys av internasjonalt etablert kunnskap gir grunn til å sette nytt fokus på fenomenet aldring hos personer med Downs syndrom. Fram til nå har det i internasjonal litteratur vært rimelig konsensus om følgende:

- 1. Alle personer med Downs syndrom får etter fylte 35–40 år hjerneforandringer som ligner forandringene en ser ved Alzheimers sykdom (Prasher, 2005, s. 2)
- 2. Gjennomsnittlig debutalder for diagnostisert demens er 50–55 år (Zigmann, 1996).
- 3. Prevalens av demens av Alzheimers type ligger på rundt 30 % hos de som er 50–59 år. For de eldste (over 60 år) varierer prevalens i ulike studier mellom 30 og 50 % (Coppus, 2006; Prasher, 2005; Zigmann, 1996).
- 4. Generelt starter vanlig aldringsprosess 20–30 år tidligere enn i normalbefolkningen (Roizen & Patterson, 2003).

Holden et al. (2007) finner i sin studie at kun én person i utvalget hadde demens av Alzheimers type, og de finner ingen sammenheng mellom adaptiv funksjon og alder. Studien inkluderte et relativt stort antall personer over 50 år (n = 46), og resultatene skiller seg markert fra alle andre kjente studier. Bedre tilgang på vanlige helsetjenester, aktive liv og generelt bedret helsetilstand kan være faktorer som forklarer endring. Det at de fleste ikke får en demensdiagnose, til tross for hjerneforandringene, kan bety at det finnes beskyttende faktorer som ikke er kjent. Kanskje etablert kunnskap om aldring og forekomst av demens hos personer med Downs syndrom må revurderes.

Metodiske begrensninger gjør imidlertid at studien til Holden et al. (2007) dessverre ikke avklarer dette. I studien klassifiseres grad av utviklingshemning av informanter som fylte ut flere spørreskjemaer, hvorav et inneholdt ti ja/nei-spørsmål om demens. Noen av informantene var foreldre, men de fleste var kommunale tjenesteytere uten diagnostisk kompetanse. I tillegg skulle informantene be fastlegen si om personene hadde demens eller ikke.

Å sette en demensdiagnose og å gradere utviklingshemning er diagnostikk. Det er tidkrevende og komplisert arbeid. Det anbefales vanligvis at det blir utført av spesialister, sammen med personer som har kjent personen godt og lenge. Vår erfaring er at mange fastleger har mangelfull kjennskap til sine utviklingshemmede pasienter, noe som gjør oss skeptiske til fastlegenes vurderinger i en slik undersøkelse. Internasjonale retningslinjer for diagnostisering av demens hos personer med utviklingshemning vektlegger behov for etablering av baseline-målinger, og gjentatte målinger med de samme instrumentene over tid (Burt & Aylward, 2000). I studien til Holden et al. (2007) ble informanter bedt om å gi en vurdering på ett tidspunkt. De skulle avgjøre en komplisert diagnose, der det viktigste kriteriet er en spesifikk type kognitiv svikt hos personer som forut for



en mulig demensutvikling allerede har omfattende kognitive vansker som ikke lett skilles fra tidlige demenssymptomer. Som gruppe er personer med Downs syndrom så heterogen at det som er et symptom på demens hos én person, kan være et uttrykk for normal fungering hos en annen. En nylig publisert studie som har fulgt 92 personer med Downs syndrom over 15 år, rapporterer ganske like funn som Holden et al. (2007) på Adaptive Behavior Scale (ABS: Nihara et al., 1993) hos de uten demensdiagnose, men finner at litt over halvparten av de over 60 år har demens (Margallo-Lana et al., 2007). Diagnostisering i denne studien fulgte i hovedsak de nevnte retningslinjene.

Selv ved gjentatte undersøkelser vil nevropsykologiske tester eller standardiserte intervjuer ha mange feilkilder når de brukes på personer med Downs syndrom. Såkalte «gulveffekter» og mangel på kunnskap om intertester-reliabilitet er to åpenbare. Det er vanskelig å fange opp en relativ nedgang på en test hvis utgangspunktet er en tilnærmet null-skåre. Behovet for metoder uten slik gulveffekt og med god intertester-reliabilitet understrekes av eksempler på hvor forskjellig ulike informanter vurderer atferd og bistandsbehov. I en foreløpig upublisert studie som nå pågår i Buskerud, har vi en rekke slike eksempler. I et tilfelle der en informant vurderer at personen ikke behøver bistand ved toalettbesøk, vurderer en annen at den samme personen behøver full bistand på alle definerte delhandlinger ved toalettbesøk. I studien inngår informantbasert data og data fra nevropsykologisk testing. Ved baseline undersøkes både intertester-reliabilitet og ulike informanters vurdering. Som i Holden et al. (2007) sin studie er planen å følge personene over flere år, retesting to år etter at baselinemåling starter høsten 2007.

Foreløpig arbeider vi med å prøve ut et testbatteri som har gode nok psykometriske egenskaper i bruk overfor denne gruppen personer. I utprøvingen av intertester-reliabilitet finner vi resultater som viser høye korrelasjoner ($r = 0.82$) mellom de to nevropsykologiske testsesjonene, på flere standardiserte tester. Testene er knyttet til funksjonsområder der en vanligvis finner tegn på begynnende kognitiv svikt ved demens i normalpopulasjonen (verbal og visuell innlæring, visuell hukommelse, benevning, kontrollert ordflyt og visuelt minnespenn). Andre standardiserte tester, knyttet til auditivt minnespenn og verbal hukommelse, viste derimot lav intertester-reliabilitet: Lav intertester-reliabilitet skyldes trolig at subtile forskjeller mellom undersøkere i måten å tilrettelegge testsituasjonen på påvirker testresultatet i så stor grad at det ikke kan sies å være et objektivt mål på ferdigheter hos testpersonen.

I undersøkelsen fant vi at lav korrelasjon mellom to testsesjoner på de førnevnte oppgavene ikke skyldtes læringseffekter. Vi fant bare bedre skåre på andre test enn første på en av testene, til tross for kun en måneds mellomrom mellom testingene. Dette indikerer at testbatteriet er egnet for gjentatte målinger.

De foreløpige resultatene viser at flere av de utvalgte nevropsykologiske testene gir reliable mål på kognitiv funksjon hos personer med utviklingshemning. Om testene er sensitive for forandringer, og om relativ endring på testskårer over tid gir valide mål på tidlig demensutvikling, blir undersøkt i de neste fasene av denne studien.

Det er en diskusjon i fagfeltet om hvorvidt diagnostikk av demens best bør være basert på komparentopplysninger fra miljøpersonalet eller basert på fagpersonens egne undersøkelser med mer eller mindre formaliserte verktøy. Som leseren forstår, er Buskerud-prosjektet orientert i den sistnevnte retningen. Selv om vi ser en rekke metodiske utfordringer, mener vi at det her ligger et potensial for å kunne oppdage demensutviklingen tidlig. En fare med komparentopplysninger er falskt negative. Det vil si at demensutviklingen ikke oppdages før den er åpenbar i dagliglivet. Når kun en prosent av utvalget i Holden et al.s (2007) undersøkelse hadde fått diagnosen Alzheimers demens, er vi redde for at dette dessverre ikke gjenspeiler bedring i helsestilstanden for denne brukergruppen, men tvert imot

er en påpekning av en gjenstående helseutfordring: å bli i stand til tidlig å oppdage demensutvikling også hos brukere som fra før har en kognitiv svikt. Å oppdage demensutviklingen tidlig er viktig for å kunne sette inn funksjonsopprettende tiltak.

