



FAKTABLAD OM DEMENS OCH UTVECKLINGSSTÖRNING

av

Barry Karlsson, leg. psykolog, specialist i neuropsykologi, Hälsa och habilitering i Uppsala

Brita Lindahl, leg. psykolog, neuropsykolog, Vuxenhabiliteringen i Falun

Karl Olsson, forskningsassistent, Hälsa och habilitering i Uppsala

Medellivslängden för personer med intellektuell funktionsnedsättning har under 1900-talet ökat dramatiskt. Vårdhemmen är avvecklade och från mitten av 1990-talet bor personerna nu integrerade i normalsamhället.

Den ökade livslängden och den ökade självständigheten hos personer med intellektuella funktionsnedsättningar medför att personal inom omsorg och sjukvård möter komplicerade livssituationer med delvis nya och annorlunda tecken på åldrande och där tidig demensutveckling kan vara en av flera orsaker till förvirringsstillstånd, beteendestörningar eller annan psykisk ohälsa. Andra orsaker kan vara allmänt nedsatt hälsa, sinnesnedsättningar som syn-, lukt och hörselnedsättningar, eller hormonella dysfunktioner som till exempel sköldkörtelrubbing, vilken är vanlig hos personer med Downs syndrom.

Det är viktigt med evidensbaserade utredningsmetoder, tidig upptäckt och rätt diagnos. För många sjukdomar, som kan förväxlas med begynnande demens, finns möjligheter till terapeutisk och medicinsk behandling. Att skilja ut och fastställa en begynnande demensutveckling har blivit stor utmaning inom vård och omsorg. En konstaterad demensutveckling fordrar ett genomtänkt anpassat bemötande och rätt till medicinsk behandling.

Funktionsnedsättningar vid demensutveckling

Det främsta kriteriet vid misstanke om begynnande demens är att fastställa om det finns bestående funktionsförluster och ihållande försämringar. Vid de första misstankarna om försämring finns det sällan s.k. basmått att jämföra tidigare funktioner med. Det är också ofta svårt att bedöma förändringar som sker smygande över lång tid. Med viss personalomsättning finns dessutom risk att kontinuerliga observationer inte blir möjliga. För alla personer från 50 års ålder* bör olika kognitiva funktioner, adaptiva och andra ADL-färdigheter dokumenteras.

* För personer med Downs syndrom rekommenderas från 40 år.

Kontinuerligt förda dagboksanteckningar är en bra start, men med hjälp av kartläggningsinstrumentet Tidiga Tecken kan detta göras på ett mer professionellt sätt. Upprepade bedömningar och registreringar, till att börja med var 6:e månad är grundläggande i kartläggningen innan det är möjligt att närma sig en diagnos. En genomtänkt utredningsmetodik underlättar mycket för oroliga anhöriga och personal.

Minnesstörningar och inlärningssvårigheter

Ett av de diagnostiska kärnkriterierna för demenssjukdom är minnesproblem, vilket inom normalbefolkningen oftast brukar visa sig som problem med att lära in nya så kallade episodiska minnen, det vill säga minnen för situationer och händelser (episoder) som personen är med om. Att tappa namn på nya bekantskaper, förlägga föremål eller att tappa bort sig i vardagliga rutiner brukar vara vanliga tidiga tecken.

Även hos personer med utvecklingsstörning är det framför allt är episodiska minnesfunktioner som drabbas först, medan väl inlärd faktakunskaper, så kallat semantiskt minne, kan vara bevarat längre fram i ett förlopp av demenssjukdom. Nyttillkomna minnen som nya rutiner eller namn på nya personer försvinner fort, medan barndomsminnen kan vara bevarade långt fram i sjukdomsförloppet.

Att fastställa om en person med utvecklingsstörning har minnesproblem kan vara mycket svårt, särskilt hos personer med låg kognitiv funktionsnivå. Här kan till exempel plötslig tillbakadragenhet eller inkontinens vara det första omgivningen ser även när minnessvårigheter troligen redan föreligger.

I hjärnan och övriga nervsystemet är minnen för rörelsesekvenser betydligt mer robust inlagrade än exempelvis episodiska minnen. Även personer med långt framskriden demenssjukdom kan därför ha en i omgivningens ögon förvånansvärt god förmåga att göra praktiska saker och använda sin kropp.

Språkstörningar

Bedömning av språkförmågan är central vid demensdiagnostik hos normalpopulationen. Detta gäller även för de personer med utvecklingsstörning som har ett utvecklat språk eller åtminstone en verbal kommunikation på lägre nivå. Här börjar glömska av benämningar och namn på föremål och personer i vardagslivet likaledes visa sig i ett tidigt skede.

Personlighetsförändringar

Vid t ex Alzheimers demens är sjukdomsförloppet smygande och gradvis tilltagande. I början är därför personligheten relativt sett lite påverkad, de diffusa minnes- och orienteringsproblemen drabbar inte personligheten på annat sätt än att ängslighet och depressiva drag kan vara en tidig reaktion hos individen på upplevda förluster hos sig själv. Att bli mer irritabel och aggressiv är kanske den vanligaste förändringen; medan andra från att ha varit mycket envisa och besvärliga, kan bli lugna och medgörliga. Vid andra typer av demensutveckling, t ex vaskulär demens, sker däremot sjukdomsutvecklingen med plötsligare förändringar; och beroende av skadeutbredningen vid frontallobsdemens syns oftare tydligare personlighetsförändringar med t ex minskad förmåga till impulskontroll och självstyrning.

Perceptuella och sinnesförändringar

Förutom syn- och hörselnedsättningar, vilka är differentialdiagnostiskt viktiga att fastställa förekommer inte sällan taktill förlust, vilket kan medföra att personen med en begynnande demens börjar tappa saker, eftersom hen inte är medveten om att hen håller något i handen. Även nedsättningar i proprioceptionen (muskel- och ledsinnet) förekommer och kan då drabba förmågan att orientera kroppen i förhållande till omgivningen. Resultatet kan t ex bli att personen inte klarar att sätta sig rätt på en stol vid ett bord.

Adaptivt beteende

Det adaptiva beteendet omfattar till exempel förmåga till flexibel självreglering och anpassningar till föränderligheter i vardagslivet, men också ADL-förmågor, dvs att genomföra vardagssysslor och måna om sin självomsorg. Försämringar vad gäller att klara hygien, påklädning, kökssysslor, skötsel av det egna hemmet är tidiga tecken på misstänkt demensutveckling, men även områden där försämringen fortsätter att vara genomgripande ju längre demensen fortskrider. Den adaptiva förmågan är en viktig differentialdiagnostisk faktor för att skilja mellan demens och depression.

Depressioner

Depression, som är relativt vanligt vid åldrande hos normalbefolkningen, är också vanligare hos åldrande personer med utvecklingsstörning. Depression kan i många avseenden likna symtomen vid tidig demensutveckling och det är för anhöriga och personal svårt att särskilja dessa två tillstånd. För båda tillstånden hör symptom som till exempel intresseförlust för omgivningen, känslomässig labilitet, minnessvårigheter, försämring av den språkliga förmågan och försämrade ADL-funktioner.

Sömnstörningar

Störningar i dygnsrytmen är vanliga och relativt tidiga tecken vid demensutveckling. De kan yttra sig i stora svårigheter att somna in, men även genom att vakna mitt i natten och vara övertygad om att det är dags att gå upp, äta frukost och gå till jobbet. På motsvarande sätt kan personen få för sig att det är natt och således sova flera timmar på dagen.

Ätstörningar

Viktminskning kan vara ett mycket tidigt tecken på en begynnande demensutveckling, men i första hand förknippas viktminskning och ätstörningar med senare skeden i sjukdomsförloppet. Orsaken till ätstörningarna är oftast okänd – forskning pågår och det diskuteras olika möjliga förklaringar.

Inkontinens

Problem med urininkontinens rapporteras och så småningom längre fram i sjukdomsförloppet, även problem att hålla avföring, särskilt vad gäller den äldsta gruppen med demensutveckling.

Kramper

Kramper förekommer i normalpopulationen i sent stadium vid Alzheimers demens. Det är också vanligare vid demens hos personer med Downs syndrom,

med en förekomst upp mot 90 %. För personer med Downs syndrom kan kramper ibland visa sig som ett mycket tidigt tecken.

Downs syndrom och Alzheimers sjukdom

Av de demenssjukdomar som är kända, är forskarvärlden idag relativt enig om att den form av demens som vanligen drabbar personer med Downs syndrom är Alzheimers sjukdom.

Vid Downs syndrom har personen tre kromosomer nr 21 (eller delar av den) mot normalt två stycken. Totalt har personen således 47 kromosomer mot normalt 46 stycken. I kromosom 21 finns en gen belägen som ansvarar för produktion av proteinet APP. Med dubbel uppsättning av kromosom nr 21 medför detta en överproduktion av APP vilket i vissa fall riskerar leda till ökad mängd av de nedbrytningsprodukter (bl a beta-amyloid) som orsakar de karakteristiska plack och neurofibrillära nystan (tangels) som är förknippade med Alzheimers sjukdom.

Den kraftigt höjda risken att tidigt utveckla demens för personer med Downs syndrom är väldokumenterad. Kliniska tecken på demens ses sällan före 40 års ålder, men är vanliga efter 45 år, och vid 60 år har uppemot hälften av alla personer med Downs syndrom tydliga tecken på en demenssjukdom. Medan andelen för normalpopulationen ligger på 5-10 % som får demens, är andelen vuxna med Downs syndrom, som får en demenssjukdom, mellan 16 % och 50 % (beroende på vilka diagnoskriterier för demens som använts).

Personerna med Downs syndrom har ofta också en större mängd olika andra svårigheter och besvär. Framförallt kan noteras synproblem, hörselproblem, smärta, höft- och ledproblem och matsmältningsproblem.

Ökande tecken på beteendestörning och viktninskning kan vara några av de första tecknen på tidig – ännu osynlig – demensutveckling.

Personer med en lägre begåvningsnivå, dvs en icke-språklig utvecklingsnivå, tycks ha mer beteendestörningar än övriga. Detta ställer ökade krav på omvårdnad för att så långt det är möjligt motverka och fördröja det kliniska sjukdomsförloppets typiska mönster, där personen efterhand blir inaktiv och förlackad. Att vidmakthålla kommunikationsförmågan även hos icke-språkliga personer, är viktigt för att motverka en alltför snabb process av inaktivitet och isolering.

Utredning och behandling

Demens är en sjukdomsgrupp som är irreversibel: det går inte att "återhämta" sig, eller bli frisk igen. Det finns heller inga mediciner som "botar" en demens. Däremot finns mycket annat som kan göras. Om sjukdomsutvecklingen upptäcks riktigt tidigt hos personer med utvecklingstörning bör dessa personer komma ifråga för bromsmedicinering. Men längre in i sjukdomsutvecklingen är det sannolikt att möjligheterna att hejda takten i en tilltagande sjukdomsutveckling är mycket små eller obefintliga. I denna situation kan det vara lämpligare att avstå ytterligare medicinering. Att tillkommande kognitiva svårigheter inte upptäcks, är

den vanligaste situationen hos personer med utvecklingsstörning. Det är därför viktigt att personer som redan har en nedsatt kognitiv förmåga får en kvalificerad utredning innan förloppet har gått för långt – kartläggningsinstrumentet Tidiga Tecken har syftet att tidigt ge möjlighet att bedöma tillkommande hälso- och kognitiva problem vid åldrande. Andra viktiga insatser är att kognitiva hjälpmedel provas ut; att boende- och arbetssituationen anpassas; att personalen är väl utbildad för att möta tillkommande frågor.

Tillkommande psykiska problem kan riskera tolkas som "demens"

Tillkommande beteendeproblem kan riskera tolkas som "demens"

Tillkommande sidoeffekter av medicin kan riskera tolkas som "demens"

Tillkommande hälsoproblem kan riskera tolkas som "demens"

Det är således en komplicerad sjukdomsbild som ska utredas. Det kräver rätt observationsinstrument och rätt metodik för att göra kloka bedömningar. Utredning av demensfrågeställning hos personer med intellektuell funktionsnedsättning görs under ledning av specialistläkare eller specialistpsykolog.

Personliga hinder för ett gott åldrande

Personer med utvecklingsstörning är i första hand självständiga egna individer, men med särskilda behov. Orsaken till utvecklingsstörning varierar i hög utsträckning, allt från genetiska faktorer till förlossningsskador. Omfattningen av utvecklingsstörningen varierar också kraftigt, allt från svåra till lindrigare funktionsnedsättningar och ibland ojämna resurser med kanske (relativt sett) goda förmågor. Det är viktigt att alltid ha ett individuellt perspektiv i bemötandet av varje enskild person.

Ofta innebär funktionsnedsättningarna en begränsad autonomi med risk för minskat självbestämmande – det kräver ibland stor inlevelseförmåga hos närstående eller personal att tolka personliga signaler för att personen under sitt åldrande ska kunna upprätthålla så stor del av sin självständighet som möjligt.

Utvecklingsstörningen innebär också svårigheter med redan nedsatta kognitiva funktioner. Personen har därmed svårt att självständigt skaffa tillgång till information. Det finns till exempel en nedsatt inlärningsförmåga och svårigheter förstå komplicerade sammanhang, vilket kan innebära svårigheter att våga ta sig för med obekanta uppgifter, att förändra och planera sin tillvaro.

Personer med utvecklingsstörning har svårare att bedöma och samspela med andra, vilket begränsar det sociala nätverket, det riskerar göra personen socialt sårbar och personen kan upplevas naiv och riskera bli lurad och utnyttjad, eller utsatt för insatser hen inte vill ha.

Allt detta leder till individuella svårigheter att planera sin egen ålderdom.

Institutionella hinder för ett gott åldrande

Personer med utvecklingsstörning har en relativt sett svag politisk röst i samhället. Själva har man nästan inga möjligheter att argumentera för sin sak. Man är – efter en lång historisk epok av uteslutning – helt beroende av en förstående omgivning och intresseorganisationer för inte riskera marginaliseras ytterligare.

Att bli ”institutionaliserad” innebär att nära relationer blir alienerade, eller med ett annat ord: förtingligade. Det sker när delaktigheten minskar, vilket riskerar hända när personal och omgivning måste ta allt mer ansvar för en person med funktionsnedsättningar som kanske ytterligare försämras, eller när det sker stora livsförändringar som t ex flytt, att jobbet förändras, eller om föräldrar avlider. Kunskapsbrist, tidspress, kontrollförlust och en trött personal, är några av flera kritiska punkter för en ökad risk för institutionalisering.

När det tillkommer komplikationer påverkar detta ofta brukaren på ett konkret och ibland på ett dramatiskt vis, med risk för ökad fysisk, psykisk ohälsa och tillkommande problemskapande beteenden – med i sin förlängning risk för psykiatisering och onödig medicinering. Flera av dessa komplikationer kan också misstas för demensutveckling. Och ibland tvärtom: att demenstecken inte uppmärksammas utan tolkas som ett uttryck för utvecklingsstörningen i sig.

En baksida av normaliseringssträvan har visat sig bli en kompetensförlust inom specialiserad sjuk- och hälsovård. Det finns ofta bristande kunskaper om de specifika medicinska och psykologiska villkoren för personer med utvecklingsstörning. Det är ofta låg kunskap om hjälpmedel, specialutrustning och pedagogiska resurser för kognitivt stöd.

Riskområden som bör uppmärksammas vid åldrande

Åldrande är en unik fas i livet som kan innehålla en hel del nya möjligheter till ett friskt aktivt åldrande, men förknippas oftare med alltfler begränsningar i livet.

Den som bör eftersträvas är långsiktighet, planering och förberedelser. En person med utvecklingsstörning är helt beroende av en välmenande omgivning som hjälper till att lotsa och hantera alla frågor som rör åldrande och ”pensioneringsfrågor”. Det finns en rad riskområden som måste uppmärksammas särskilt:

- Att materiella tillgångar minskar, ofta låg pension, ofta inget eget sparande
- Resursdrivna insatser riskerar upphöra, till exempel daglig verksamhet – livet blir fattigare
- Förlust av närstående och att hantera sorg (annorlunda sörjande - personliga sätt att sörja – vilket kan vara svårt att förstå och tolka)
- Sociala relationer krymper i allt mindre och redan små nätverk
- Bevaka rättigheter (risk om föräldrar försvinner, God Man?)
- Hantera ökade hälsorisker; fysiska och psykiska sjukdomar, multisyjuklighet, demensrisk, ökad skörhet
- Förlust av kompetens, personlig utveckling avstannar
- Risk för problemskapande beteenden

- Re-institutionalisering – allt svårare med aktiv delaktighet – vilket riskerar att omgivningen ”tar över” alltmer och att specialiserade vårdenheter byggs allt tidigare i åldrandeprocessen.
- Personalfrågor (kontinuitet, utbildning och handledning)

Framgångsfaktorer: bemötande och delaktighet

God hälso- och sjukvård är alltid utgångspunkten för god omvårdnad. För att möta risk för ökad psykisk ohälsa och problemskapande beteenden – oavsett skede i livet – är handledning och utbildning av personal och anhöriga helt avgörande. Forskning har också visat att regelmässigt arbeta med flexibla vardagligt kontinuerligt omgivningsförändrande insatser, är *golden standard* – en modell för detta kan vara så kallade lågaffektiva strategier med direkt fokus på brukarens eget behov och funktionshinder.

Till detta hör att arbeta med planering ur ett ”10-årsperspektiv”, med kända rutiner kvar i möjligaste mån och anpassat efter funktionshinder. Det kan till exempel vara att ta hänsyn till att det är svårt med nyinläring: det är ofta svårt att träna upp nya funktioner. Istället är det bra att låta personen vila och vara trygg i säkra invanda rutiner, att förenkla och begränsa antalet förvirrande valmöjligheter i vardagslivet, eller att tydliggöra med kognitivt stöd med bilder, förtydligande tecken, och att undvika högljudda-, lågt belysta-, eller tätt befolkade miljöer.

Många, men inte alla, har svårt att byta miljö. Det är ändå viktigt att upptäcka olämpligt boende i god tid, men att undvika onödig flytt – olika kognitiva funktionsnivåer kräver anpassade insatser. Om förändrat boende krävs bör det ske en tidig planering för att möta tillkommande förväntade funktionsnedsättningar. Om det redan finns en befintlig god utvecklad omvårdnad, kan kanske personen med en del anpassningar och personalutbildning bo kvar ända till livets slut. Det är viktigt att undvika att personen känner sig oönskad, t ex genom förtäckta hot om flytt när personen blir skröpligare; i samma ögonblick som en person känner sig oönskad infinner sig också en känsla av obehag med kanske dramatiska beteendeförändringar. Standard bör därför vara en rekommendation att personer med intellektuell funktionsnedsättning ska ges möjlighet att åldras i sitt eget hem – *precis som alla andra*.

Det är viktigt att dela berättelser som vidgar visionen om ett ”självklart friskt åldrande hemma” detta genom att tydliggöra verksamheternas egna möjligheter och begränsningar; genom att kartlägga den egna kompetensen och erfarenheten och vilket externt systemstöd som går att samla; genom att kupera eventuell oro med att utveckla attityder hos personal inför kapacitetsfrågor om omvårdnad; och inte minst genom att ha en strategi för eventualiteter. Genom att ha tydliga rutiner för palliativ vård och själavård, kan en hel del ångest i nätverk också hanteras effektivt och därmed stabilisera en annars kanske svår situation.

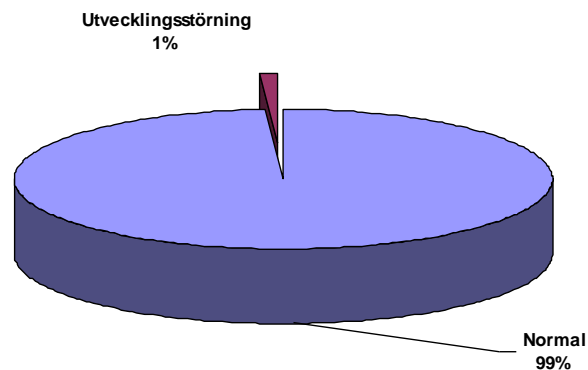
Faktaruta

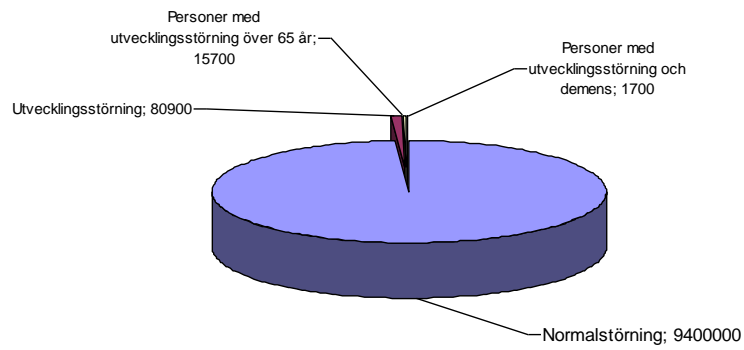
I Sverige finns idag c:a 1 750 individer med demens och utvecklingsstörning. I ett län om 300 000 invånare motsvarar detta drygt 50 personer. Det finns sammanlagt c:a 865 -1 000 personer med demens av alzheimertyp och utvecklingsstörning. Vaskulär demens omfattar cirka 350 individer i landet som helhet. Vid frontallobsdemenser finns i riket cirka 150 individer. Vid Lewi-Body-demens omfattar underlaget för utvecklingsstörning mellan 30 och 300 individer – men mycket osäker statistik beroende av osäker diagnostik.

Nästan inga av alla dessa personer har en diagnos, i de fall det ändå finns en diagnos, är de flesta av dessa personer med Downs syndrom.

I Sverige finns idag uppskattningsvis c:a 660 personer med Downs syndrom över 50 år och med en skattad förekomst på 30-50 % för demensutveckling innebär det att det idag finns mellan 200 och 330 personer med sannolik demensutveckling. Hälften av alla personer med Downs syndrom avlider i demensrelaterade sjukdomar vid en medelålder av c:a 55-57 år. I ett län med 300 000 invånare finns cirka 120 vuxna personer med Downs syndrom varav c:a 10 individer sannolikt har en demensutveckling. Detta är preliminära och statistiskt beräknade siffror – mer forskning krävs – men jämförbara internationella litteraturöversikter ger ungefär samma resultat.

Andel personer med utvecklingsstörning i hela svenska befolkningen



Andel personer med utvecklingsstörning i hela svenska befolkningen**Antal personer i Sverige över 65 år**