

DEMENS HOS PERSONER MED TIDLIG ERVERVET HJERNESKADE

Presentasjon på NAFO konferanse okt 2012

DISPOSISJON

- ▶ Levealder
- ▶ Forståelse av demens hos personer med tidlig ervervede skader
- ▶ Prevalens (forekomst)
- ▶ Farmakologi
- ▶ Adferdsendringer ved demens
- ▶ Årsaker
- ▶ Demenskriterier
- ▶ Diagnostisering

Levealder og utfordringer

- ▶ Levealder for personer med utviklingshemning har økt markant de siste femti år
- ▶ Økt risiko for utvikling av aldersassosierte sykdommer og ytterligere funksjonsnedsettelse deriblant demens
- ▶ Økt levealder, økt sykdomsrisiko, utfordrende helse- og omsorgsoppgaver for tjenesteytere og økte kostnader for kommuner og spesialisthelsetjenesten
- ▶ Økt behov for kompetanse på ulike forvaltningsnivåer og utdanningsinstitusjoner

Levealder

- ▶ Hovedgrunner til økt levealder:
 1. Nedgang i spebarnsdødlighet
 2. Økt medisinsk/psykologisk kunnskap og bedre medisinsk/psykologisk oppfølging
 3. Bedre levekår

Mortalitetsrater

Alder ved død 1984–1993 (Janicki, 99):

- ▶ Gjennomsnittlig 66.1 år for mennesker med utviklingshemning uten Down syndrom og 55.8 år for Down syndrom.
- ▶ For normalbefolkning i samme område var gjennomsnittlig levealder 70.4 år.
- ▶ Etnisk bakgrunn innvirkning på levealder hvite med Down syndrom lever lenger f. eks USA
- ▶ Norsk undersøkelse 12.6 år 1970, 25 år i 1980, 38 år i 1990, nå levealder ca. 50 år data 1969 – 2004 (Larsen og Kirkevold, 2008)
- ▶ Personer over 40 år og DS gj.snitt 58 år

Levealder og grad av utviklingshemning

- ▶ Noe forskjeller mellom undersøkelser (Patja, 2000; Janicki et al. 99; Strauss og Eyman, 96)
- ▶ Lett utviklingshemning samme levealder som for befolkningen for øvrig, men og vist 2–14% lavere.
- ▶ Moderat noe redusert forventet levealder (7%)
- ▶ Alvorlig/dyp markert nedgang i levealder.

Levealder

- ▶ Personer med DS opptil 35 år har en mortalitesrate som er sammenlignbar med andre personer med utviklingshemning. Etter 35 år doubler mortalitetsraten hvert 6.4 år hos personer med DS. (Strauss et. al, 1996)
- ▶ Andre personer med utviklingshemning hvert 9.4 år. (Strauss et. al, 1996)

Demens og utviklingshemning

- ▶ Utviklingshemning som demens har mange årsaker, multiple patologiske mekanismer og stor variasjon i adferdsuttrykk.
- ▶ Endring av begrep til intellektuell utviklingsforstyrrelse (IDD) i ICD-11

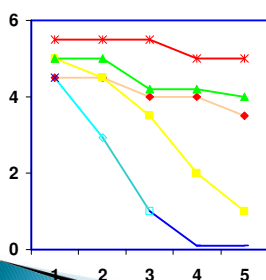
Fenotype

- ▶ Et sentralt spørsmål har vært hvilke direkte effekter ulike genetiske syndromer har på utvikling av visse fenotyper og aldringens forløp
- ▶ Dykens (1995) definerer fenotype som "en økt sannsynlighet for at personer med et visst syndrom vil vise særegne adferdskarakteristika eller utviklingstrekk sammenlignet med de uten syndromet" (Dyken, 1995, s.523).

Forekomst og adferdsendringer

- ▶ Epidemiologiske bilde noe annerledes hos personer med utviklingshemning enn befolkningen for øvrig særlig i forhold til visse subgrupper
- ▶ Avhengig av premorbid nivå, kognitive evner og miljøfaktorer
- ▶ Tilleggs lidelser som epilepsi, sensoriske endringer
- ▶ Adferd under kompleks miljømessig kontroll
- ▶ Negativ forsterkningskontroll

Demens forandringer over tid



- Test skåre på fungering over en 5 års periode
- Selvom nedgang begynner på samme nivå skjer det en differensiell nedgang over tid

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

11

Demensutvikling

- ▶ Kan endringer i intellektuelle, emosjonelle og motoriske funksjoner forstås kun som nevropatologiske forandringer?
- ▶ Ikke alltid sammenheng mellom adferdsendringer og nevropatologiske endringer.
- ▶ Det kan mangle histopatologiske spor (Giannakopoulos, Hof & Bouras, 1995)
- ▶ "Økt miljøindusert funksjonshemming". Personens fungering viser større funksjonshemming enn man skulle forvente basert på statusen til den underliggende sykdommen. (Drossel og Fisher, 2006)
- ▶ Miljøet mennesker med utviklingshemning og demens lever under er av vesentlig betydning for forløp av sykdom og livskvalitet

Negativ forsterkning

- ▶ Negativ forsterkning spiller sannsynligvis en avgjørende rolle i opprettholdelse av vanskelig adferd hos personer med demens. (Jfr Aggresjon, SIB hos personer med utviklingshemning og hos personer med en autismeforstyrrelse, Iwata m.fl., 94)
- ▶ Flere ulike behandlinger er utviklet som prompt teknikker, prompt/fading, funksjonell kommunikasjonstrening (FCT; Carr og Durand 85;) forsterkning av samarbeid, (Steege m.fl. 89) ; instruksjons fading (Pace m. fl. 93) noncontingent flukt (Vollmer m.fl. 95), oppgave endringer (Dunlap m.fl. 91), NCR, prosedyrer, DRO prosedyrer

Utvikling av patologi

- ▶ Nervesystemet hos personer med Alzheimers sykdom har en tilpassningsevne som er større enn man tidligere hadde trodd (Sheff & Price 03)
- ▶ Tap av synapser utløser mekanismer som forsøker å kompensere for tap

Kontingenser og demens

- ▶ Små endringer i sosial kontingenser kombinert med funksjonshemming og komorbide tilstander fører muligens til hurtigere funksjonsnedgang, større funksjonshemming og muligens tidligere død.

Demens og forsterkning

- ▶ Forsterkning virker på hjernen
- ▶ Sannsynligvis vil effektiv forsterkning bidra til utskillelse av dopamin i aktuelle områder i hjernen (dopaminerge celler øker fyringsrate, amfetamin, kokain, nikotin osv øker dopaminutskillelse i nucleus accumbens)
- ▶ Når en kjerne i sentralnervesystemet brukes føres automatisk mer oksygenrikt blod til dette området, penger brukt til forsterker (generalisert forsterker) påvirker de samme områder.
- ▶ Læring (vedlikehold av ferdigheter?) har et biologisk grunnlag og konsekvenser for fysisk helse

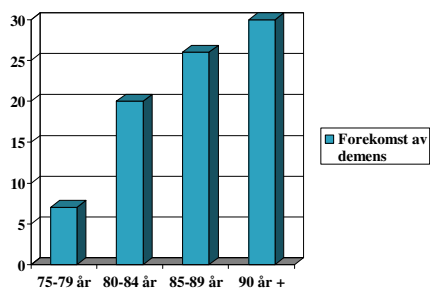
Farmakologi

- ▶ Farmakologisk tilnærming demens relaterte adferdsvansker har til dels vist seg å være ineffektive ofte med stor bivirkninger (Schneider m.fl. 2006, Sink m.fl. 2005).
- ▶ Må ha som mål å tilrettelegge for en demensomsorg der metoder ikke inneholder bruk av psykofarmaka på dårlig indikasjonsgrunnlag og bruk av fysisk tvang, men med fokus på økt livskvalitet og fravær av adferdsvansker
- ▶ Funksjonelle analyse, miljøtiltak

OPPDAGER TJENESTYTTERE PRIMÆHELSETJENESTEN PSYKISK LIDELSE OG DEMENS

- ▶ Oppdages/observeres av nærpersioner
- ▶ Avhengig av kompetanse hos nærpersioner eller på personers evne til å si fra
- ▶ Miljømaskering
- ▶ Underdiagnostisering av demens, depresjon, passivitet og angsttilstander

Forekomst av demens



Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

19

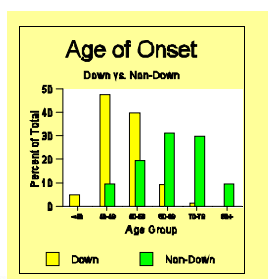
Prevalence (%) av demens hos DS - utvalgte studier

Age range	Sikijima, 1998 Japan N = 106	Holland, 2000 UK N = 75	Dalton 2000	Tyrrell, 2001 Ireland N = 285	Coppus, 2006 NL N = 506
< 40	0	3.4		1.4	
40 - 49	16	10.3	22	5.7	9.0
50 - 59	38	40		30.4	
50 - 54					17.7
55 - 59					32.1
60 +			56	41.7	25.6
70 +				50	

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

20

Demens Omsorg



- ▶ Mest fremtredende er personer med Down syndrom
- ▶ Debut, progresjon og varighet er faktorer som påvirker tjenestene

Source: Janicki & Dalton (*Mental Retardation*, 2000, 38(3), 276-288)

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

21

Forekomst av demens hos utviklingshemmede uten DS

- ▶ Mennesker med utviklingshemming har høyere forekomst og tidligere debut enn normalpopulasjonen
- ▶ Studier (Lund,85, Patel. 93; Cooper, 97) har vist forekomst tall på 14% (>45 år); 11%(>50 år) og 22% (>60 år)

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

22

Prevalens og insidens hos personer uten DS

- ▶ Økt prevalens
 - Cooper (1997) 134 eldre over 65 år fant 21.6%
 - Strydom et al (2007) 222 over 60 år 13.1% over 60 18.3% over 65 år
- ▶ Prevalens sammenlignbar med befolkningen forøvrig
 - Janicki and Dalton (2000); Zigman et al. (2004) 126 over 65 år 9%; 12% over 75 år
 - USA; bare AD
 - Prevalens 65 år og eldre \pm 6 - 9%
 - Øker med økende alder
- ▶ Insidens
 - Van Schroyen Stein Lantman-de Valk et al. (1997) - NL; GP diagnose
 - 5% over 3 år 60 år og eldre
 - Zigman et al. (2004) - USA; 65 år +3 per 100 person år

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

23

Debut alder og varighet

- ▶ Gjennomgang av 20 studier (Prasher og Krishan, 93) antyder debut alder på 51.7 år
- ▶ Spredning fra 31-68 år
- ▶ Varighet 3.5 -10.5 år (Dalton, Wisniewski, 90; Lai, 5 år, Prasher og Krishnan 6 år
- ▶ Normalbefolkningen mellom 2-20 år

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

24

Andre syndromer

- ▶ Fragile X syndrom
- ▶ Cocayne syndrom
- ▶ Rett syndrom
- ▶ Sanfilippo syndrom
- ▶ Williams syndrom (Krinsky-McHale et. al, 2005)
- ▶ Prader-Willi syndrom (Siennema et. al 2008)

Kjønnsforskjeller DS

- ▶ Ikke dokumenter kjønnsforskjeller hos personer med DS.
- ▶ Menopause gjennomsnittlig i tidligere alder hos personer med DS enn befolkningen for øvrig.
- ▶ Debut av demens ser ut til være korrelert med tidlig debut av menopause

Studier klinisk presentasjon fra 1997

- ▶ Demens hos personer med DS
N = 18
- ▶ Få studier hos utvikl. uten DS
N = 3
- ▶ Metode
 - tverrsnittstudier vs. langtidsstudier
 - kognitiv testing vs. rapport fra omsorgspers.
 - fokus på ulike aspekter ved hukommelse eller adferdsendringer

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

27

Karakteristika ved demens hos personer med DS

- ▶ Tidlig symptomer rapportert fra omsorgspersonale glemmer ting, forvirring, sannsynlig tidlig frontallapps vansker med treghet, mister interesse, adferdsvansker, påvisbar opp til 3 år før diagnose (Devenny et al, 2002; Krinsky-Mchale, 2002) (Deb et al, 2007, Holland 2000)
- ▶ Adferdsendringer: Nedgang i Adl-ferdigheter, (overskuddsadferd): irritasjon, aggresjon, eksaltert (underskuddsadferd): apati, treghet, mindre sosial (Cosgrave 1999, Huxley 2005 Urv 2008)
- ▶ Overskuddsadferd fører til bekymring/henvising

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

28

Demens hos personer med Down syndrome

- ▶ Nevrologiske funn:
 - ▶ Epilepsi og myoclonier
 - ▶ (Cosgrave et al, 2000; Tyrrel et al, 2001; Visser et al, 1997 etc.)
 - Særlig de med alvorlig utviklingshemning
 - Rykninger ved oppvåkning, GTK, endringer EEG
 - Rigiditet
- ▶ Vekt tap (Prasher et al, 2003)
- ▶ Inkontinens

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

29

Demens karakteristika hos personer med utv.uten DS

- ▶ Mer generell nedgang i funksjon (50%)
- ▶ Adferd og emosjonelle forandringer (15%) (Strydom et al 2007)
- ▶ "Psykisk" symptomer:
 - ▶ Depresjon, irritabilitet, tap av interesse, apati emosjonell labilitet, aggresjon, manglende samarbeid, mindre energi, (77%) dårlig humør, søvnvansker, vrangforestill. (23%), aud. hallus (12%) (Evenhuis 1997, Cooper, 1997)
 - ▶ Ikke kognitive symptomer (Cooper 1998)
 - Urin inkontinens (73%)
 - Økt vansker med bevegelse (69%)
 - Uhell avføring (46%)

Undervisning/demens Knut-Ove Solberg

30

HVILKE SYMPTOMER SER MAN FØRST

- ▶ Prasher(1995a) mental reduksjon, treghet, forvirring, redusert tale og personlighetsendringer.
- ▶ Evenhuis (1990) apati, tilbaketrekning både i forhold til moderat og alvorlig utviklingshemning
- ▶ Holland (2000) adferds og personlighets forandringer, frontallapps demens mer fremtredende

DOWN SYNDROM

- ▶ Påvist sammenheng mellom DS og Alzheimers sykdom (Kromosom 21, APP)
- ▶ Alle med Down syndrom har nevropatologiske forandringer fra 40 år
- ▶ Kliniske manifestasjoner variable og ikke universelle over 40 år

NEVROPATOLOGI

- ▶ DS har redusert utvikling av frontallappene og andre deler av cortex(de la Monte, 90).
- ▶ Mindre hippocampus
- ▶ Glukose metabolisme i cortex ikke godt korrelert. (Haier, 95).

SENILE PLAKK

- ▶ Senile plakk består i stor grad av amyloid
- ▶ Amyloid bygd opp av proteinet beta/A4
- ▶ Gen på kromosom 21 som koder for APP som omdannes til beta/A4
- ▶ Gen dose effekt opptil fem dobbelt av normale. (Beyreuter, 1993)
- ▶ Andre biokjemiske dysfunksjoner og oxidativ stress,
- ▶ Er også sterk evidens for såkalte amyloid kaskade hypotesen for utvikling av Alzheimers sykdom

Forebyggende helsearbeid

- ▶ Få studier og ikke spesielt vellykkede på medikamentell behandling av demens hos personer med DS
- ▶ Mulig forebyggende helsearbeid både medikamentelt, livstilsendring, syn og hørsel, diett, trening, bedring av kognitive og selvstendighetsferdigheter

Adferdsendringer

- ▶ Hvordan adferdsendringene utvikler seg vil i stor grad være avhengig av premorbid fungering, mønster på kognitiv fungering og hvilke miljøbetingelser personen lever under. Komorbide tilstander vil også kunne ha en sterk effekt på utviklingen av funksjon.

Spesielt for diagnostisering hos utviklingshemmede

- ▶ Diagnose krever forandring fra et tidligere nivå (baseline).
- ▶ Nedgang i funksjonsnivå må sammenlignes med tidligere fungering og hvordan vedkommende fungerer i det daglige.
- ▶ Endring må være større en normal aldring.

Diagnostisering

- ▶ Detaljert medisinsk historisk gjennomgang, bruk av pårørende og tjenesteytere
- ▶ Somatisk undersøkelse
- ▶ Psykiatrisk undersøkelse
- ▶ Psykologisk undersøkelse med testing
- ▶ Laboratorie undersøkelser
- ▶ Spesialundersøkelser EKG, CT, EEG, MR evt. PET

Tester

- ▶ Screening verktøy informantbasert spørreskjema (DMR, ABDQ, DSQID)
- ▶ Screening basert på individuell test – MMSE (Folstein et al, 1975) TSI, (Cosgrave et al., 98) Delayed Match – to sample test (Dalton og McMurray, 95)
- ▶ Apraksi/afasi og agnosi tester (se veilder)
- ▶ Psykisk lidelse (PASS-ADD)
- ▶ Adaptive evner (Vinland, ABS BA-skjema. Basisregistrering)

Omsorgspersoner og pårørende (Dementia Questionnaire for MR (DMR))

- ▶ Standardisert intervju basert spørreskjema 50 spm. 8 områder
- ▶ Intervju av en eller flere personer som kjenner pasienten godt.
- ▶ KARTLEGGER:
 - korttids og langtidshukommels
 - Adl-ferdigheter, språk, adferdsvansker
 - tids og romorientering
 - stemningsleie, interesse/aktivitet
 - Andre Dementia Scale for Down syndrom (DSDS, Gedye, 85)

Differensial diagnose

- ▶ Sensoriske endringer (syn og hørsel)
- ▶ Tyroid unormaliteter
- ▶ Psykiatrisk lidelse (depresjon, pseudodemens)
- ▶ Somatisk sykdom (cancer, hjerte/kar, diabetes, ep.)
- ▶ Multi-infarkter
- ▶ Normal aldring

DEMENS ICD 10

- ▶ Demens er et syndrom som skyldes sykdom i hjernen, vanligvis kronisk el. progressivt, der flere høyere kortikale funksjoner blir forstyrret, herunder hukommelse, tenkeevne, orienteringsevne, forståelse, regneferdighet, læringskapasitet, språk og dømmekraft. Bevissthetsnivået er ikke redusert. Svekkelsen i kog.funk. blir ledsaget av svekkelser i følelsesmessig kontroll, sosial adferd eller motivasjon. Demens forekommer ved Alz.sykdom, karsykdommer og andre tilstander som primært el. sekundært påvirker hjernen.

ICD-10 kriterier for demens

- ▶ 1) Svekket hukommelse
- ▶ 2) Svekkelse av andre kognitive funksjoner
Den kognitive svikten må influere på dagliglivets funksjoner
- ▶ 3) Klar bevissthet
- ▶ 4) Svekkelse på det emosjonelle, atferdsmessige eller sosiale området
- ▶ 5) Varighet minst 6 måneder

DSM-IV-TR kriterier AS

- ▶ A. Utvikling av flere kognitive funksjonsutfall med
 - (1) Hukommelse reduksjon (impaired ability to learn new information or to recall previously learned information)
 - (2) En eller flere av følgende kognitive forstyrrelse
 - (a) aphasia (språk forstyrrelse)
 - (b) apraxia (svekket evne til å utføre motorisk handlinger tiltross for inntakt motorisk funksjon)
 - (c) agnosi (manglende evne til å igjenkjenne objekter tiltross for inntak sensorisk fungering)
 - (d) forstyrrelse i executive fungering (planlegging, organisering, sekvensiering, abstract tenkning)

DSM-IV-TR kriterier AS

- ▶ B. De kognitive reduksjoner i kriterie A1 og A2 fører til signifikant reduksjon i sosial og yrkesmessig fungering og representerer en signifikant nedgang fra tidligere fungering
- ▶ C. Forløpet er karakterisert av gradvis start og fortsatt kognitive funksjonsnedgang

DSM-IV-TR kriterier AS

- ▶ D. Kognitive reduksjon i Kriterie A1 og A2 er ikke resultat av:
 - (1) andre sentralnervesystem tilstander som fører til progressive reduksjon i hukommelse og kognisjon (e.g. cerebrovascular disease, Parkinson's sykdom, Huntingtons sykdom, subdural hematoma, normal trykk hydrocephalus, tumor)
 - (2) systemiske tilstander som kan føre til demens (e.g. hypothyroidism, vitamin B12 or folat mangler, niacin mangler, hypercalcemia, neurosyfilis, HIV infeksjon)
 - (3) substans-indusert tilstander
- E. Reduksjonen skjer ikke gjennom et delirium
- F. Tilstanden er ikke bedre forstått ved andre AXIS I tilstander (e.g., Depresjon, Schizofreni)

Undersøkelser medisinsk behandling hos utviklingshemmede med demens

- ▶ Kishani et al. (1999) 4 med DS 10 mg donepzil 26 - 68 uker (24, 27, 38, 64) bedring i adaptive ferdigheter hos de yngste uten demens.
- ▶ Prasher et al (2002b) 24 uker dobbel blind-placebo-kontrollert studie med donepzil 30 DS og AS Donepzil gruppen en ikke signifikant reduksjon i nedgang kognitive og adaptive ferdigheter
- ▶ Prasher 2005 104 uker mindre nedgang hos donepzil gruppen
- ▶ Utviklingshemmede bør kanskje gies et forsøk for å se om det har effekt og vurdere evt. bivirkninger, men ingen sterk evidensbase