

## **Ein studie av aldring hos personar med Downs syndrom**

Børge Holden , Jens Petter Gitlesen og Grete Vikin

## Ein studie av aldring hos personar med Downs syndrom

Ein ny norsk studie viser at eldre med Downs syndrom har omtrent like god adaptiv fungering som yngre. Førekomsten av demens var òg lågare enn dei fleste internasjonale studiar har vist. Funna kan bidra til eit meir optimistisk syn på Downs syndrom.

### Innleiing

Dei siste 100 år har levealderen til personar med Downs syndrom auka sterkt. I følge Holland (1999) er over 20 % av alle med Downs syndrom meir enn 55 år. I Hedmark er 16,5 % av alle med Downs syndrom 55 år eller eldre, samanlikna med 27 % av dei som har psykisk utviklingshemning av andre årsakar og som får omsorgstenester (Holden & Gitlesen, 2006). Sjølv tidlege studiar viste at aldring tok til før hos personar med Downs syndrom enn hos andre med og utan psykisk utviklingshemning (Jervis, 1948). Aldring hos personar med Downs syndrom er derfor interessant i forskning.

Det er komplisert å vurdere nedgang i fungering hos personar med psykisk utviklingshemning. Alle med normal intelligens har ferdigheiter som ein kan samanlikna fungering seinare i livet med. Kanskje med unntak av personar med *lett* psykisk utviklingshemning finst ikkje slik «baseline» for personar med psykisk utviklingshemning. Testar og diagnosekriterium for normalpopulasjonen er derfor problematiske for dei med vesentleg utviklingshemning. Populasjonen er heterogen, og vanskeleg å laga normer for. Kvar må samanliknast med seg sjølv. Demens er vanskeleg å diagnostisera, unntatt i opplagte tilfelle (Oliver, 1999), og krev ofte tverrfagleg vurdering (Devenny et al., 1996; Zigman, Schupf, Sersen & Silverman, 1995). Særleg tidleg demens kan overskyggast av utviklingshemninga, og kan maskerast av auka omsorg (Oliver, 1999). Vurdering kan kompliserast av bl.a. dårleg syn og hørsel, hypotyreoidisme og depresjon, som er vanlegare hos personar med Down syndrom, og av reaksjonar på medikasjon og tap av nære (Burt & Aylward, 1999; Holland, 1999). Ut frå fokuset på Downs syndrom og demens kan ein ha fordømmar og gå ut frå demens for tidleg (Holland, 1999; Oliver, 1999). Ei utfordring er òg å skilja mellom normal aldring og demens.

Det er to hovudmåtar å måla nedgang og demens på. Den eine ser på kognitiv og nevrologisk fungering (Das, Divis, Alexander, Parilla & Naglieri, 1995; Lai & Williams, 1989). Eit mykje brukt alternativ er måling av adaptiv fungering. The AAMD Adaptive Behavior Scale (ABS) (Nihara, Leland & Lambert, 1993) er vanleg (Prasher, 1999; Collacott, 1992; Prasher & Chung, 1996; Prasher,

Chung & Haque, 1998). Sjekklister er uspesifikk, i og med at ho ikkje er spesielt utforma for å påvisa demens, og lite sensitiv, særleg for tidleg demens (Devenny et al., 1996). Slik testing er likevel rekna som nyttig. Elles er det ikkje skarpt skilje mellom kognitiv og adaptiv testing. For eksempel gir ABS informasjon om kognitive funksjonar som tenking, planlegging, minne og språk.

Sjølv om ICD- og DSM-kriterium er laga for normalfungerande, vert dei ofte brukte for personar med vesentleg psykisk utviklingshemning (Devenny et al., 1996; Prasher & Chung, 1996; Prasher et al., 1998). Men fordi generell nedgang i adaptiv atferd er eit kriterium for demens vert dette brukt som eit diagnostisk hjelpemiddel, særleg hos personar som er vanskelege å testa (Prasher & Chung, 1996; Prasher et al., 1998). På grunn av slike problem har fleire studiar laga operasjonelle definisjonar av demens, baserte på å fylgja personen over tid. Zigman et al. (1995) kom fram til at 20–30 % reduksjon i adaptiv atferd i løpet av fem år indikerte demens (sjå òg Prasher et al., 1998; Visser et al., 1997). Dette er likevel ikkje offisielle kriteriar, slike manglar framleis.

Studiar viser klar samanheng mellom alder og nedgang i adaptiv atferd hos personar med Down syndrom (Collacott, 1992; Rasmussen & Sobsey, 1994; Visser et al., 1997; Zigman, Schupf, Lubin & Silverman, 1987; Zigman, Schupf, Sersen & Silverman, 1995). Ein studie viste at tre–fire gonger fleire med Downs syndrom over 50 år enn matcha kontrollar viste svekking (Schupf, Silverman, Sterling & Sigman, 1989). Collacott (1992) fann at dei fleste med Downs syndrom over 50 og nesten alle over 60 viste klar svekking i alle typar adaptiv fungering. Kognitive og nevropsykologiske testar har vist mykje det same (Brown, Greer, Aylward & Hunt, 1990; Burt, Loveland & Lewis, 1992; Das et al., 1995). Nedgangen kjem mest av demens (Prasher et al., 1998; Visser et al., 1997). Utelukka ein personar med demens, er det vanskeleg å påvisa spesifikk nedgang i takt med alder. Visser et al. (1997) fann at demens auka sterkt med alder: Ingen under 40 hadde demens, men 11 % mellom 40 og 49, 80 % mellom 50 og 59, 91 % mellom 60 og 69, og alle over 70, hadde demens. Dei som hadde demens, hadde fått det då dei var i snitt 57 år (sjå òg Lai & Williams, 1989; Zigman et al., 1987; Zigman et al., 1995). Personar med psykisk utviklingshemning av annan etiologi som får demens får det når dei i snitt er rundt 65 (Janicki & Dalton, 1993).

Nokon funn kompliserer samanhengen mellom Downs syndrom og aldring. Prasher og Chung (1996) fann at 8 % av deltakarane hadde hypotyreoidisme, 5 % hadde depresjon. Grad av psykisk utviklingshemning predikerte nedgang i fungering. Burt, Loveland og Lewis (1992) forklarte noko av nedgangen med depresjon. Prasher og Chung (1996) fann at personar med Downs syndrom viste nedgang før andre, men fungerte godt i arbeid. Éin studie er særst interessant (Devenny et al.,

1996): På seks år heldt 87 av 91 vaksne med Downs syndrom oppe si generelle fungering. Bare ein test for selektivt minne skilde dei frå andre med psykisk utviklingshemning. Alle hadde lett og moderat psykisk utviklingshemning. Forskarane trur at faren for demens er mindre for godtfungerande personar med Downs syndrom som lever aktivt, som for andre personar, og at andre studiar kan ha forveksla normal aldring og demens.

Det største problemet med å studera aldring ved tverrsnittstudiar er at svakare fungering hos eldre kan skuldast kohorteffektar. Dei kan ha levd i mindre stimulerande miljø. Dei som er yngre i dag har opplevd betre helsestell og opplæring, og kan ha levd meir ute i samfunnet (sjå Prasher et al., 1998). Ein faktor som *kan* dra i motsett retning, er at eldre personar med Downs syndrom er spesielt sterke individ som overlevde i ei tid då mange med Downs syndrom døydde som unge («healthy survivors») (Oliver, 1999). Denne studien er ein del av det me planlegg skal verta ein fem års longitudinell studie av adaptiv fungering og helsevariablar som er viktige for å kartlegga aldring hos personar med Downs syndrom. Han er basert på fyrste runde med datainnsamling, og er derfor ein tverrsnittstudie.

## Metode

### Deltakarar

Deltakarane var personar med Downs syndrom og administrativt definert psykisk utviklingshemning, det vil seia at dei får i det minste eit minimum av kommunale omsorgstenester. Alle var over 30 år, og budde i kommunale bufellesskap eller saman med familien. Alle budde i Hedmark fylke. Me samla ikkje inn informasjon om kva karyotype som låg til grunn for Downs syndrom (trisomi 21, translokasjonstrisomi og mosaikk). Me avtalte med kommunale konsulentar, som hadde tilgang til informasjon om alle personar som oppfylte dei nemnde kriterier i sine kommunar, at dei skulle få med så mange deltakarar som råd. Det totale talet på deltakarar var 78, når me trekte frå ein person som pårørende ikkje ville skulle delta. Konsulentane fann ein informant for kvar deltakar, det vil seia ein person som konsulentane vurderte som godt skikka til å gi opplysningar om deltakaren. Dette var enten ein av foreldra eller ein kommunal tenesteytar, mest det siste. Informantane fekk instruks om å kontakta konsulent for hjelp, dersom det var behov. Fyrste- og tredjeforfattar var tilgjengelege for hjelp til konsulentane.

## Informasjon som me samla inn

Eit spørjeskjema, som var komponert og delvis utarbeidd spesielt for denne undersøkinga, vart delt ut til kvar informant. Skjemaet inneheldt fylgjande delar:

- Adaptive Behavior Scale-Residential and Community, andre utgåve (ABS-RC:2) (Nihara et al., 1993), del ein, det vil seia ledd 1–73. Desse dekker generell adaptiv fungering. (Del to, som dekker problematferd, var ikkje med.)
- DSM-IV-definisjonane (American Psychiatric Association, 1994) av dei fire gradane av psykisk utviklingshemning (lett, moderat, alvorleg og djup). Informantane vart bedne om å klassifisera deltakarane i samsvar med definisjonane.
- Dei 17 spørsmåla om symptom på depresjon i The Mini PAS-ADD interview pack (Moss, 2002), omarbeidde til spørsmål som informantane skulle svara ja/nei på.
- Ti spørsmål om mulege symptom på demens, baserte på ICD-10-kriteria (Sosial- og helsedirektoratet, 2005) for vaskulær og Alzheimers demens, som informantane skulle svara ja/ nei på.
- Resultat frå laboratorieprøvar av thyroksin, tyreoidestimulerande hormon og vitamin B12. Det skulle òg svarast ja/nei på om nivået låg innanfor normale grenser.
- Informantane skulle òg spørja fastlegen om å stadfesta eller avkrefta om deltakaren hadde parkinson, grå stær, nystagmus, spisse hornhinner, tette øyre på grunn av hard voks, Alzheimers demens eller vaskulær demens, og kryssa av for ja/nei på desse spørsmåla.
- Informantane skulle òg skrive ned eventuelle psykotrope eller antiepileptiske medikament som deltakaren brukte.

Skjema for 76 deltakarar (97,4 %) vart utfylte og returnerte anonymt.

## Resultat

Aldersfordelinga av deltakarane var: 30–39 år, 13,2 % (n = 10); 40–49 år, 26,3 % (n = 20); 50–59 år, 25 % (n = 19); 60–69 år, 25 % (n = 19); over 70 år, 10,5 % (n = 8). 51,3 % (n = 39) av deltakarane var menn, og 48,7 % (n = 37) var kvinner. 10,5 % av deltakarane (n = 8) hadde lett

psykisk utviklingshemning; 63,2 % (n = 48) hadde moderat; 18,4 % (n = 14) hadde alvorleg; og 7,9 % (n = 6) hadde djup psykisk utviklingshemning.

### **Adaptiv fungering**

Dei som var mellom 30 og 45 år, hadde ein samla gjennomsnittsskåre på ABS-RC:2 på 177, dei mellom 46 og 60 år hadde 172, og dei over 61 år hadde 165. Korrelasjonen mellom totalskåren på ABS-RC:2 og alder var  $-0,082$ . Denne var ikkje statistisk signifikant. ABS-RC:2 består av ti område. Skåren på eitt av områda, sosial fungering, hadde ein korrelasjon med alder på  $-0,229$  ( $p < 0,05$ ).

### **Demens**

1,3 % (n = 1) hadde fått diagnosen Alzheimers demens og 3,9 % (n = 3) hadde fått diagnosen vaskulær demens av lege. (Det mangla opplysningar for to deltakarar.) 57,9 % (n = 44) hadde ingen mulege symptom på demens, 13,2 % (n = 10) hadde eitt, og resten hadde frå to til ni symptom. (Her òg mangla det opplysningar for to.) Det var ingen statistisk samanheng mellom talet på mulege symptom på demens og alder, sjølv om dei som hadde demensdiagnose jamt over var blant dei eldre i utvalet. Dei med demensdiagnose var i snitt 64 år, den yngste av dei var 57 år. Det var ein klar korrelasjon mellom mulege symptom på demens og adaptiv fungering, nærmare bestemt  $-0,295$  ( $p < 0,001$ ).

### **Depresjon**

Førekosten av depresjon var generelt liten. 50 % (n = 38) hadde ingen symptom, 14,5 % (n = 11) hadde eitt symptom og til saman 26,3 % (n = 20) hadde frå to til sju symptom. 6,6 % (n = 5) har fem-sju symptom, det vil seia rundt det som PAS-ADD opererer med som ein tentativ terskel for depresjon. Ingen hadde åtte eller fleire. (Det mangla opplysningar for to deltakarar.) Det var ingen statistisk signifikant samanheng mellom talet på symptom på depresjon og adaptiv fungering. Korrelasjonen mellom symptom på depresjon og indikasjonar på demens var  $0,618$  ( $p < 0,001$ ).

### **Kjønn. Grad av psykisk utviklingshemning. Medikasjon**

Det var ingen samanheng mellom verken kjønn, grad av psykisk utviklingshemning eller psykotrop eller antiepileptisk medikasjon og endringar i adaptiv fungering med alder eller førekomst av demens og depresjon.

### **Somatiske funn**

Opplysningar om ei rekke somatiske funn og demensdiagnosar vert presenterte i tabell 1.

**Tabell 1. Førekost av ulike somatiske problem og demensdiagnosar**

Diagnose	Ja	Nei	Ingen opplysning
Thyroxin under normalt	2	58	16
Tyreoidestimulerande hormon under normalt	3	56	17
Vitamin B12 under normalt	1	49	26
Keratoconus (spisse hornhinner)	5	63	8
Grå stær	15	59	2
Tette øyrer på grunn av voks	25	50	1
Alzheimers demens	1	73	2
Vaskulær demens	3	71	2
Parkinson	0	74	2

## Diskusjon

Det viktigaste funnet var at dei eldre deltakarane hadde ei adaptiv fungering som var praktisk talt på nivå med dei yngre, sjølv om det var ein viss førekost av demens hos dei eldre. Det var heller ikkje nokon vesentleg forskjell mellom eldre og yngre innanfor undergrupper som kjønn og personar med ulike gradar av psykisk utviklingshemning. Førekosten av demens var òg lågare enn dei fleste studiar har vist. I og med at aldergruppene hadde nokså lik adaptiv fungering er det heller ikkje behov for å drøfta forholdet mellom alder og fungering i lys av faktorar som depresjon og somatiske forhold. Det må framhevast at den generelle helsetilstanden var nokså god, iallfall når det gjaldt hormonelle forhold og vitamin B12. I og med at eldre fungerte så godt er det òg lite behov for å diskutera kohorteffektar. Grunnen er at ein vanlegvis reknar med at desse favoriserer dei yngre.

At eldre med Downs syndrom har så god adaptiv fungering samanlikna med yngre bryt med trenden i internasjonale studiar. Me kjenner ikkje til at det finst norske studiar å samanlikna med. Likevel verkar det som mange her i landet har danna seg eit inntrykk av at aldring skjer langt raskare, og at førekosten av demens er høgare, hos personar med Downs syndrom enn det som kjem fram i denne studien. Det skal òg seiast at nokon er skeptiske til dette litt «dystre» biletet. Me som har utført denne studien, kjenner svært mange med Downs syndrom, og ser at mange eldre klarer seg godt. Me er derfor ikkje så overraska over funna.

Funna kan i beste fall bidra til eit litt meir optimistisk syn på Downs syndrom. Det kan trengast. Talet på barn med Downs syndrom som vert fødde, held seg nokså stabilt. Tal frå medisinsk fødselsregister viser likevel at Downs syndrom er overrepresentert når det gjeld provoserte abortar. Generelt har forventningar om utvikling noko å seia for om personar vel å ta abort. Forventning om tidleg aldring *kan* vera ein negativ faktor. Resultata frå denne studien tyder på at ei slik forventning kan nedjusterast.

Eit spørsmål er korfor nokon få studiar kjem fram til meir positive resultat enn andre. Devenny et al. (1996) går langt i å forklara det med at deltakarane har levd eit aktivt liv ute i samfunnet. Dette har langt på veg vore tilfellet for mange med Downs syndrom her i landet i dei siste 40 åra, sjølv om det ikkje er nokon grunn til å idyllisera generelt. Det kan trengast å sjå meir på kva levekår som opplæring, buforhold, arbeid og deltaking i samfunnet har å seia. I kva grad personar med Downs syndrom her i landet klarer seg spesielt godt, er det vanskeleg å seia stort meir om før me har fleire norske studiar.

Eit funn er litt kontraintuitivt og må drøftast nærmare. Det er overraskande at det ikkje er samheng mellom alder og kor mange symptom på demens nærpersonar rapporterer. På den andre sida stemmer funnet med at det heller ikkje er nokon samheng mellom generell adaptiv fungering og alder. Funnet bør derfor ikkje vera urovekkande. Ei anna sak er at vurdering av demens krev meir inngåande undersøkingar enn nærpersonar kan klara ved hjelp av eit spørjeskjema, og at det kan vera litt tilfeldig kva som vert rapportert. Bl.a. kan det vera vanskeleg å sjå dei enkelte spørsmåla i samheng med tidlegare fungering og fungering på andre område. Dette vil ein erfaren kliniker vera betre i stand til, gitt eit godt samarbeid med nærpersonar.

Resultata reiser òg spørsmål om ABS-RC:2 kan gi eit nokonlunde presist bilete av adaptiv fungering. Me har tru på at 73 konkrete spørsmål om fungering innanfor dei fleste område av dagleglivet oppnår dette. Skepsisen til ABS-RC:2 innanfor forskning på aldring og utviklingshemning har gått meir på om instrumentet kan avdekka demens, og særleg tidlege teikn på demens (Oliver, 1999). Me har ikkje brukt det til eit slik formål. Elles er det nokon manglande opplysningar, men ikkje nok til å svekka datagrunnlaget.

Børge Holden

Habiliteringstjenesten for voksne



Hedmark Næringspark Bygg 15  
 2312 Ottestad  
 Tlf 62 55 65 08  
 E-post Borge.Holden@sykehuset-innlandet.no

## Referanser

### Referansar

- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders. Fourth edition. DSM-IV*. Washington, DC: American Psychiatric Association.
- Aylward, E., Burt, D., Thorpe, L. & Dalton, A. J. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability: Report of the task force for development of criteria for diagnosis of dementia in individuals with mental retardation. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 152–164.
- Brown, F. R., III, Greer, M. K., Aylward, E. H. & Hunt, H. H. (1990). Intellectual and adaptive functioning in individuals with Down syndrome in relation to age and environmental placement. *Pediatrics*, 85, 450–452.
- Burt, D. B. & Aylward, E. H. (1999). Assessment methods for diagnosis of dementia. I M. P. Janicki & A. J. Dalton (Eds.), *Dementia, aging, and intellectual disabilities: A handbook* (ss. 141–156). Philadelphia, PA: Brunner/Mazel.
- Burt, D. B., Loveland, K. A., Chen, Y.–W., Chuang, A., Lewis, K. R. & Cherry, L. (1995). Aging in adults with Down syndrome: Report from a longitudinal study. *American Journal on Mental Retardation*, 100, 262–270.
- Burt, D. B., Loveland, K. A. & Lewis, K. R. (1992). Depression and the onset of dementia in adults with mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 96, 502–511.
- Collacott, R. A. (1992). The effects of age and residential placement on adaptive behaviour of adults with Down's syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 161, 675–679.
- Das, J. P., Divis, B., Alexander, J., Parrila, R. K. & Naglieri, J. A. (1995). Cognitive decline due to aging in aging among persons with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 16, 461–478.

- Devenny, D. A., Silverman, W. P., Hill, A. L., Jenkins, E., Sersen, E. A. & Wisniewski, K. E. (1996). Normal ageing in adults with Down's syndrome: A longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40, 208–221.
- Holden, B. & Gitlesen, J. P. (2006). A total population study of challenging behaviour in the county of Hedmark, Norway: prevalence, and risk markers. *Research in Developmental Disabilities*, 27, 456–465.
- Holland, A. J. (1999). Down's syndrome. I M. P. Janicki & A. J. Dalton (Eds.), *Dementia, aging, and intellectual disabilities: A handbook* (ss. 183–197). Philadelphia, PA: Brunner/Mazel.
- Janicki, M. P. & Dalton, A. J. (1993). Alzheimer disease in a select population of older adults with mental retardation. *Irish Journal of Psychology*, 14, 38–47.
- Jervis, G. A. (1948). Early senile dementia in mongoloid idiocy. *American Journal of Psychiatry*, 105, 102–106.
- Lai, F. & Williams, R. S. (1989). A prospective study of Alzheimer disease in Down syndrome. *Archives of Neurology*, 46, 849–853.
- Moss, S. (2002). *The Mini PAS-ADD interview pack*. Brighton: Pavilion Publishing.
- Nihara, K., Leland, H. & Lambert, N. (1993). *AAMR Adaptive behavior scale-Residential and community*. Austin, TX: Pro-ed.
- Oliver, C. (1999). Perspectives on assessment and evaluation. I M. P. Janicki & A. J. Dalton (Eds.), *Dementia, aging, and intellectual disabilities: A handbook* (ss. 123–140). Philadelphia, PA: Brunner/Mazel.
- Prasher, V. P. (1999). Adaptive behavior. I M. P. Janicki & A. J. Dalton (Eds.), *Dementia, aging, and intellectual disabilities: A handbook* (ss. 157–178). Philadelphia, PA: Brunner/Mazel.
- Prasher, V. P. & Chung, M. C. (1996). Causes of age-related functional decline in adaptive behavior in adults with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 101, 129–135.
- Prasher, V. P., Chung, M. C. & Haque, M. S. (1998). Longitudinal changes in adaptive behavior in adults with Down syndrome: Interim findings from a longitudinal study. *American Journal on Mental Retardation*, 103, 40–46.
- Rasmussen, D. E. & Sobsey, D. (1994). Age, adaptive behavior, and Alzheimer disease in Down syndrome: Cross-sectional and longitudinal analyses. *American Journal on Mental Retardation*, 99, 151–165.

- Schupf, N., Silverman, W. P., Sterling, R. C. & Zigman, W. B. (1989). Down syndrome, terminal illness, and risk for dementia of the Alzheimer type. *Brain Dysfunction*, 2, 181–188.
- Visser, F. E., Aldenkamp, A. P., van Huffelen, A. C., Kuilman, M., Overweg, J. & van Wijk, J. (1997). Prospective study of the prevalence of Alzheimer-type dementia in institutionalized individuals with Down's syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 101, 400–412.
- Zigman, W. B., Schupf, N., Lubin, R. A. & Silverman, W. P. (1987). Premature regression in adults with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 100, 403–412.
- Zigman, W. B., Schupf, N., Sersen, E. & Silverman, W. (1995). Prevalence of dementia in adults with and without Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 100, 403–412.