



Psykisk ohälsa

och tidig demensutveckling vid Downs syndrom

Författare

Barry Karlsson

Ove Almkvist

Göran Annerén

Monica Björkman

Barbro Collén

Brita Lindahl

R A P P O R T

42

S E R I E N

Denna rapport ingår i Habilitering och hjälpmedels rapportserie med nummer 42.

ISSN: 1650 - 7371

Rapporten finns som PDF-dokument på www.lul.se/hoh

Den kan även beställas som trycksak och kostar då 100 kronor.

Habilitering och hjälpmedel

Box 26074

750 26 Uppsala

Telefon: 018-611 62 41

E-post: hoh@lul.se

SAMMANFATTNING

Föreliggande studie har omfattat sammanlagt 37 personer med Downs syndrom boende i Uppsala län. Samtliga har genomgått en allmänmedicinsk hälsoundersökning. Av dessa har anhöriga eller närstående till 29 personer intervjuats med avseende på demensutveckling och psykisk ohälsa. 17 av personerna kunde slutligen testas med neuropsykologiska test. Resultaten visar att gruppen generellt sett är välutredd medicinskt, men att förekomsten av sjuklighet överlag är större än i en förväntad kontrollgrupp. Medianåldern för demensdebut beräknas till 51 år. Av alla över 50 år har 64 % demensutveckling, och i åldersgruppen 50-59 har 67 % demens. Två personer under 40 år har sannolikt en demensutveckling (13 %). Av samtliga 9 fall med demens hade 78 % en svår till måttlig utvecklingsstörning före insjuknandet. Resultaten indikerar att ökade beteendestörningar inte direkt kan förknippas med ökad demensutveckling, och att endast två (av nio) personer med demens har en registrerad grav beteendestörning; dessa fynd bör kontrolleras i kommande studie med fler deltagare. Vi fann också en tydlig skillnad att yngre personer under 40 år, är signifikant längre än äldre personer. Detta kan eventuellt förklaras med ett tidigare åldrande i den äldre delen av populationen, och en idag bättre omvårdnad; detta fynd bör undersökas närmare. Fynden överensstämmer med motsvarande internationella studier och belyser vikten av kontinuerlig medicinsk, psykologisk och social omvårdnad.

INNEHÅLL

SAMMANFATTNING	3
INNEHÅLL.....	4
ABSTRACT	5
INLEDNING.....	6
TYPOLOGI.....	6
GUIDE FÖR MEDICINSKT OMHÄNDERTAGANDE.....	9
TIDIG DEMENSUTVECKLING OCH MORTALITET	9
VIKTNEDGÅNG OCH DEMENS.....	11
KOGNITIV STATUS OCH BEGÅVNINGSMÅTT	12
NEUROPSYKOLOGISK ANAMNES	13
NEUROPSYKOLOGISK TESTNING	15
SYFTE OCH FRÅGESTÄLLNING	16
FRÅGESTÄLLNINGAR.....	16
METOD.....	16
URVAL	17
UNDERSÖKNINGENS GENOMFÖRANDE.....	17
BORTFALL.....	19
ANALYSMETOD OCH STATISTISK BEARBETNING	19
RESULTAT	20
MEDICINFÖRSKRIVNINGAR.....	22
KOGNITIV FUNKTIONSSÄNKNING	24
PSYKIATRISK BEDÖMNING OCH BETEENDESTÖRNINGAR.....	24
DEMENSUTVECKLING.....	24
DISKUSSION	26
RIKTLINJER FÖR MEDICINSKT, PSYKOLOGISKT OCH SOCIALT OMHÄNDERTAGANDE	27
FORTSATT FORSKNING	28
SLUTORD.....	29
REFERENSER.....	30
BILAGA	34

PREVALENCE OF FUNCTIONAL PSYCHIATRIC ILLNESS AND SIGNS OF EARLY DEMENTIA IN A COMMUNITY WITH DOWN SYNDROME AGED BETWEEN 23 AND 69 YEARS

Karlsson, B.; Almkvist, O.; Annerén, G.; Björkman, M.; Collén, B.; Lindahl, B. (2006)

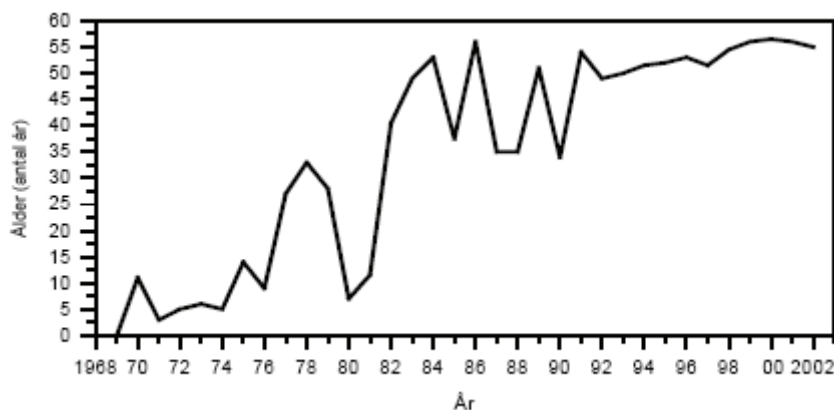
ABSTRACT

The present study has examined 37 persons with Down syndrome living in the county of Uppsala, Sweden. All persons have undergone a general medical health examination. Relatives and significant others to 29 of the persons have been interviewed with respect to dementia and psychiatric illness. Only 17 of the participants could finally be tested with neuropsychological tests. In general terms the results show that the persons are fully medically investigated (followed up), but that the overall occurrence of illness is larger than in an expected control group. The median age for dementia debut is calculated to 51 years. Of all the persons over 50 years of age 64 % probably are developing dementia and 67 % of the 50-59 years of age have dementia. Two persons younger than 40 years of age probably have dementia (13 %). Of all 9 cases with dementia 7 persons (78 %) have a premorbid moderate to severe mental retardation. The results indicate that a trend to behaviour disturbances can not be directly linked to increased dementia development, but that only 2 (of 9) persons with dementia have a registered behaviour disturbance; these findings should be checked in a further study with a larger sample. We also found that younger persons (aged 23-40 years) are significantly taller than older persons. This can eventually be explained by an earlier ageing, and by differences between the older and younger part of the population in relation to effective health care in the community based programs of today; these findings need to be more closely examined. The findings in this study are in agreement with corresponding international studies and stress the importance of continuous medical, psychological and social health care programmes.

INLEDNING

Medellivslängden för personer med Downs syndrom (DS) har under 1900-talet ökat dramatiskt, från en medellivslängd på bara 2-4 år vid förra seklets början till idag en medianlivslängd på 55 år. Så sent som mot slutet av 1960-talet dog mer än hälften av alla barn med DS före ett års ålder (Soc., 2005:6). Detta gör att samhället idag har en ny grupp av individer med ett annorlunda åldrande, som gör att när det gäller vård och omsorg ställs närstående, boendepersonal och sjukvårdspersonal inför tidigare obekanta svåra frågeställningar och avvägningar vid t.ex. förvirringstillstånd, psykisk ohälsa och beteendestörningar.

Figur 1. Medianlivslängden för personer med Downs syndrom 1969-2002
(Källa: Dödsorsaksregistret, Socialstyrelsen, 2005:6)



Rapportering och statistik gjordes tidigare med andra rutiner och uppgifterna från Socialstyrelsen blir numera säkrare efter hand.

Gemensamt för i stort sett alla med Downs syndrom har ett begåvningshandikapp. Detta gör att det ofta är svårt att tidigt uppfatta och tolka tecken på demens vid Downs syndrom. Ett förvirringstillstånd kan kanske också förklaras av depression, hormonell dysfunktion (framför allt sköldkörtel) eller av psykosociala faktorer (som t.ex. sorg) med svårtolkade beteendestörningar som följd.

Typologi

Downs syndrom innebär i korthet att en person har tre kromosomer nr 21 (eller delar av den) mot normalt två stycken. Totalt har personen således 47 kromosomer mot normalt 46 st. Det finns tre huvudtyper av Downs syndrom (Devlin et al, 2004; Benke et al, 1995):

1. Trisomi 21

Begreppet Non-disjunction i genetiska sammanhang innebär vid Trisomi 21 att det skett en felaktig fördelning av kromosomer vid den primära celldelningen, meiosen. Den ena spermien eller ägget kommer att innehålla för många (24) och den andra för få (22) kromosomer. Denna primära Non-disjunction orsakar den vanligaste formen av Downs syndrom, cirka 92-94 %. Trisomi 21 kommer då att finnas i alla celler i kroppen.

2. Translokations trisomi 21

Translokation är en typ av kromosomrubbing som innebär att vanligen två kromosomer brutits av och sedan läkt samman så att delar av dem bytt plats med varandra. Om translokationen hos föräldern är "balanserad" finns det inte tillägg eller förlust av arvs massa. En frisk person, som är bärare av en balanserad translokation, löper ökad risk att få barn med en obalanserad kromosomavvikelse. Kromosomerna 13, 14, 15, 21 och 22 är speciella då de saknar kort arm och riskerar att haka i varandra i en så kallad Robertsonsk translokation. Hela kromosomen 21 sätter sig då fast vid någon av de andra kromosomerna. När en av föräldrarna bär på en sådan Robertsonsk translokation tycks han/hon bara ha 45 kromosomer där en av kromosomerna egentligen innehåller två. När detta har inträffat hos kvinnan så löper hon ca 12 % risk att få barn med Downs syndrom, och om mannen bär på translokationen är risken 3 %. Alla celler i kroppen har translokationen. Denna typ av kromosomavvikelse finner man hos 3-4 % av alla personer med Down syndrom och de skiljer sig inte symtomvässigt från dem med den vanliga formen av trisomi 21.

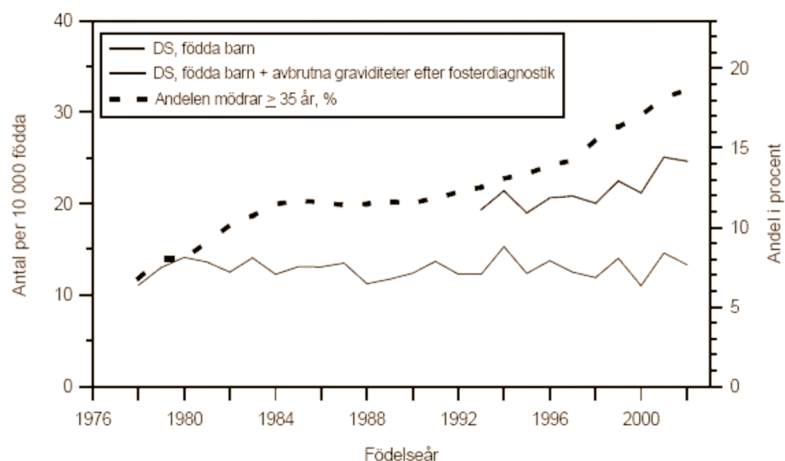
Det finns personer med Downs syndrom som har en liten partiell trisomi 21 endast omfattande ett litet segment av kromosom 21, band q22. Denna form av Downs syndrom är mycket ovanlig och motsvarar bara någon promille av alla fall.

3. Mosaicism

Mosaik innebär att en andel av alla individens celler innehåller ett avvikande kromosommaterial. Trisomi 21 finns då bara i en del av cellerna medan de övriga är normala med 46 kromosomer. Mosaicism förekommer hos 2 % av alla individer med Downs syndrom. Orsaken är att en feldelning inträffat efter befruktningen, under en mitos. Resultatet blir en kombination av normala och abnorma celler. Ju lägre andel celler med trisomi 21 desto färre fenotypiska fenomen hos individen, dvs andelen iakttagbara fysiska egenskaper betingade av just denna kromosomavvikelse varierar med andelen avvikande celler.

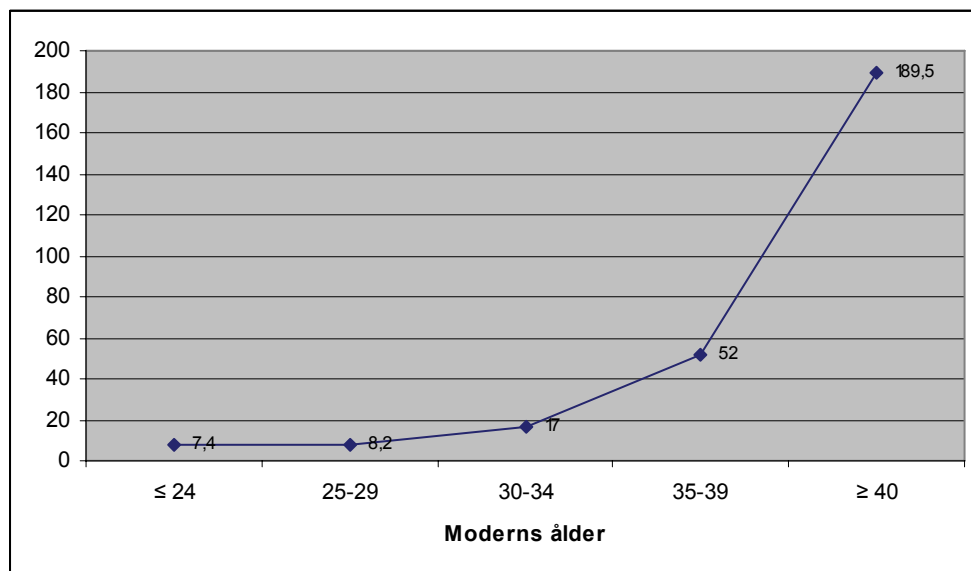
Grovt kan det uppskattas att cirka 130 000 – 220 000 barn med Downs syndrom föds varje år i världen (WHO, 2006; March of Dimes, 2006). I Sverige föds mellan 110 och 150 barn med Downs syndrom per år (Soc., 2005:4) Uppskattningsvis finns det cirka 3.000 vuxna personer med Downs syndrom i Sverige idag; i Uppsala län finns cirka 110 vuxna personer. Könsfördelningen generellt är män 55 % och kvinnor 45 % (Devlin, 2004; Day et al, 2005). I föreliggande population i Uppsala län är fördelningen 54 % män och 46 % kvinnor (n=109).

Figur 2. Antal födda barn med Downs syndrom och antal födda barn med Downs syndrom + antal avbrutna graviditeter efter fosterdiagnostik, samt andelen mödrar över 35 i hela populationen, 1978-2002 (Källa: Soc., 2004).



Sannolikheten att föda ett barn med Downs syndrom är relativt låg, men ökar med stigande ålder hos kvinnan, ett fenomen vars orsaksfaktorer fortfarande är oklara. Hos män har man inte funnit någon åldersrelation. Hos kvinnor vid 30 års ålder förekommer ungefär en DS-födsel per 1000 födslar. Från 35 år ökar sannolikheten och är ca 0,5 % vid 37 år, för att senare vara uppe i 1 % vid 40 år och nästan 5 % vid 45 års ålder – då alltså 5 barn per 100 födslar.

Figur 3. Frekvens av Downs syndrom (inklusive avbrutna graviditeter efter fosterdiagnostik 1993-2002) Antal per 10 000 födslar i relation till moderns ålder. (Källa: Soc., 2004).



Guide för medicinskt omhändertagande

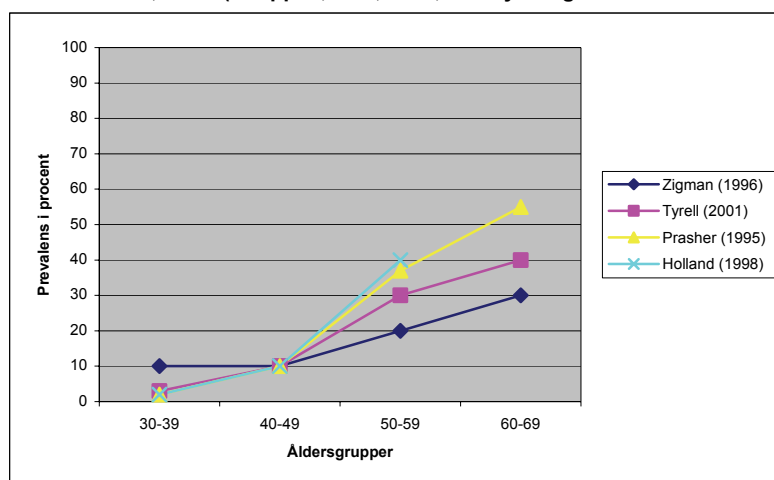
Våren 2006 publicerades en omfattande guide för medicinskt omhändertagande av äldre vuxna med Downs syndrom i Clinician's Guide to Physical Health Problems of Older Adults With Down Syndrome, av Wallace och Dalton (2006). Sedan tidigare finns riktlinjer i bl.a. Down Syndrome Quarterly (Cohen, 1999), och på svenska finns väl utvecklade rekommendationer med kontroller vart annat år enligt Annerén (1994):

1. Kontroll av tyreoidfunktion (TSH, FT4).
2. Ögonundersökning av synskärpa, och framför allt bedömning av linsgrumling.
3. Hörselbedömning inklusive öronstatus (ledningshinder, presbyakusis).
4. Ortopedisk bedömning av rörelseförmåga och besvär från: höfter (luxationer, femurhuvudsepifysiolys), knän (luxation), fötter (plattfotet, hallux valgus) och halsrygg (eventuellt röntgen av halsrygg).
5. Bedömning av besvär med tandlossning och behov av sanering.
6. Bedömning av behov av preventivmedelsrådgivning hos kvinnor.
7. Kardiell bedömning (EEG, FKG, Ekokardiografi) med hänsyn till mitralklaffs prolaps och aortaregurgitation samt därvid behov av antibiotikaproylax vid kirurgi eller tandsanering.
8. Bedömning av eventuellt depressivt beteende hos den unga vuxna (förändrat sömnmönster, apati, spontan gråt, förändrad aptit och vikt, ökad rädsla och fientlighet).
9. Bedömning av psykisk prestationsförmåga hos individer äldre än 40 år med tanke på begynnande demenssjukdom (minnesstörning, apati, försämrad talmotorik, rumslig desorientering, stelhet i musklerna, försämring i ADL-förmåga, krampsjukdom). Vid misstanke rekommenderas EEG, psykomotoriskt test (och eventuell datortomografi av CNS).

Tidig demensutveckling och mortalitet

Det finns inom denna population en väl dokumenterad risk att tidigt utveckla demens. Kliniska tecken på demens vid Downs syndrom ses sällan före 40 års ålder, men är vanliga efter 45 år, och vid 60 år har upp emot hälften av alla personer med Downs syndrom tydliga tecken på demenssjukdom (Prasher, 2005).

Figur 4. Fyra studier som visar förekomsten (prevalensen) av demens vid Downs syndrom
Källa: Prasher, 2005. (I Coppus, et al, 2006, finns ytterligare studier redovisade i grafisk form)



Prasher bedömer att av alla demenser vid Downs syndrom uppgår andelen med Alzheimers sjukdom (AS) till cirka 45-55%. Blandformer mellan vaskulär demens och Alzheimers sjukdom bedöms förekomma i 15-25 %. Vaskulär demens: 5-15 %; Lewykroppsdemens: 5-15 %; övriga: 3-7 % (ibid).

I Uppsala län finns idag drygt 20 personer över 50 år med Downs syndrom, vilket motsvarar cirka 22 % av den vuxna populationen, som uppgår till cirka 110 personer i länet. Omräknat till nationell nivå, torde det uppskattningsvis finnas cirka 660 individer över 50 år, och med en skattad prevalens på 30-50 % för demensutveckling innebär det att det idag finns mellan 200 och 330 personer med sannolik demensutveckling i Sverige, varav cirka 7-12 i Uppsala län (detta är en approximation som överensstämmer väl med resultatet i föreliggande studie – se Resultat).

Den genetiska bakgrunden till överrepresentationen av demens vid Downs syndrom är sannolikt en ökad produktion av proteinet APP, som orsakas av den extra uppsättningen av kromosom 21, där ”APP-genen” är belägen. Det finns därmed ett dubbelt anlag, som leder till en överproduktion av APP, som i sin tur leder till ökad mängd av de nedbrytningsprodukter (bl.a. beta-amyloid) som ingår som en del av sjukdomstillståndet i hjärnan vid Alzheimers sjukdom (Glenner & Wong, 1984; Kang et al, 1987; Goate et al 1991; Läkemedelsverket, 2002; Prasher, 2005).

Patologistudier som genomfördes på 1960-talet avseende personer med Downs syndrom över 30 år, visade att alla hade karakteristiska plaques och neurofibrillära nystan, som är förknippade med Alzheimers sjukdom. Från dessa fynd antog man att i princip alla vuxna med Downs syndrom skulle få Alzheimers sjukdom, om de levde tillräckligt länge. Emellertid visade andra populationsstudier på 1980 och 90-talen, att andelen vuxna med Downs syndrom som faktiskt får demens rör sig mellan 16 % och 50 % (beroende på diagnoskriterierna för demens) – mot normal-populationens 5-10% (Day et al., 2005; Hermon et al., 2001; Hill et al., 2003).

Försvårande i diagnostiken av Alzheimers sjukdom är kombinationen med mental retardation och att många andra sjukdomstillstånd hos personer med Downs syndrom också innebär kognitiv försämring – ett förhållande som också diskuteras i en nyligen publicerad svensk uppsats (Thinesen-Grönmark, 2006), där man inte finner några personer med grav utvecklingsstörning och samtidig tidig demensutveckling. Detta fynd kan dock inte bekräftas internationellt (Prasher, 2005, s. 28-29) och även om frågeställningarna ser något annorlunda ut, rapporterar inte heller Day et al. (2005) några avvikelser som har samband med graden av utvecklingsstörning.

I en nyligen publicerad studie från Holland har man med en baslinje och 3,3 års uppföljning undersökt inte mindre än 506 personer med Downs syndrom i åldrarna över 45 år. Man fann att prevalensen av demens upp till 49 års ålder var 8,9 %, och att prevalensen fördubblades vart femte år upp till cirka 60 år (prevalensen vid 50-54 år 17,7 %; vid 55-59 år prevalensen 32,1 %). Däremot över 60 år fann man en liten minskning till 25,6 %. Man söker i huvudsak två förklaringar till detta fenomen: antingen att incidensen minskar, dvs en nedgång i antalet nya fall, alternativt att mortaliteten hos dem med demens, är förhöjd runt 60-årsåldern (Coppus, A., et al., 2006).

Den verkliga prevalensen av Alzheimers sjukdom vid Downs syndrom är således ännu delvis okänd (Leshin, 2006). Det finns också fynd som indikerar att atypisk trisomi, t.ex. att det saknas dubbling av specifika sekvenser av kromosom 21, kan leda till normalt åldrande (Prasher, 1998). Eftersom karyotypering inte genomförts vid samtliga studier, är det svårt att veta i vilken utsträckning atypier påverkat utfallet.

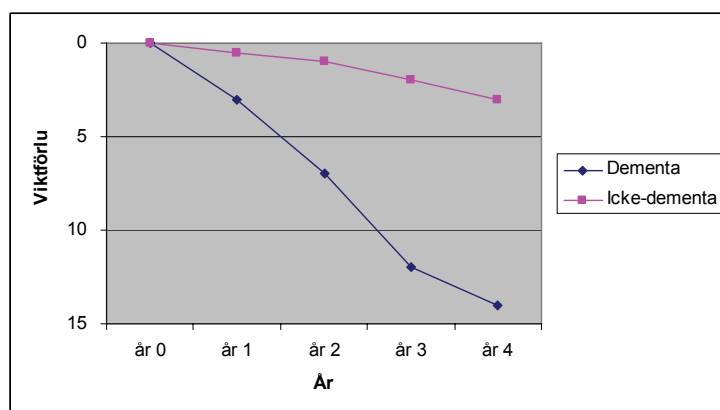
De vanligaste dödsorsakerna matchat mot ålder och kön är enligt Day, et al (2005) i fallande ordning: 1) Alzheimers sjukdom, 2) lunginflammation, 3) leukemi, 4) hjärtsjukdom, 5) diabetes, och 6) malign neoplasi (cancer). Man fann inga fall av lungcancer (mot förväntade 4 fall i en normalbefolkning), vilket sannolikt beror på att det hos individer med Downs syndrom finns en låg andel rökare.

Dödligheten i de lägre åldrarna har minskat. Mellan åren 1988-1993 inträffade 10,6 dödsfall i åldrarna 2-4 år, medan perioden 1994-1999 endast innehöll 1,7 dödsfall per 1000. Detta verifieras också av andra studier, t.ex. Dupont (1986); Hayes (1997), Hermon (2001); Socialstyrelsen (2005:6).

Viktning och demens

Ett påtagligt fynd som gjorts är att personer med Downs syndrom jämsides med sin demens också får en viktförlust – liksom personer ur normalpopulationen får sent i demensutvecklingen – men hos personer med Downs syndrom går förloppet betydligt snabbare. Orsaken till viktförlusten är okänd, men man diskuterar bl.a. att personen helt enkelt kan bli ointresserad av födointag, eller att det kan finnas ett ökat energibehov, eller att det kan utvecklas någon annan nutriell dysfunktion, eller att det kan finnas parallellt pågående medicinska dysfunktioner, mm. (Prasher, Metseagharun och Haque, 2004), se Figur 5.

Figur 5. Viktförlust i kilo för dementa respektive icke-dementa vuxna med Downs syndrom.



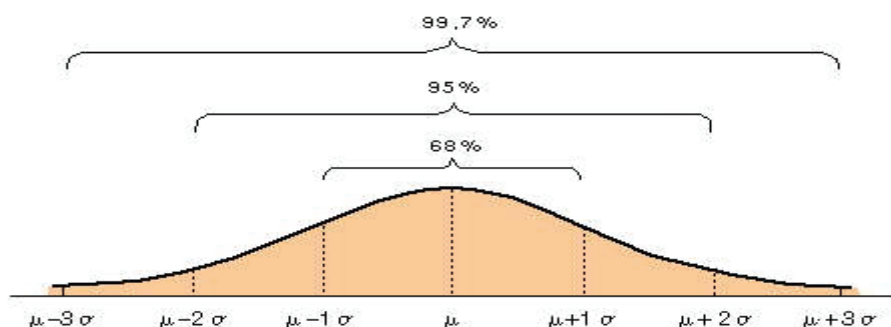
I studien undersöktes 48 individer varav 24 personer utan och 24 personer med demensutveckling. Medelåldern var 49,1 år (sd 5,0). De två grupperna var matchade för grad av intellektuell funktionssänkning och baseline för vikt. Källa: Prasher, Metseagharun och Haque, 2004.

Viktninskning vid Alzheimers sjukdom finns även i normalpopulationen. Johnson et al (2006) rapporterar en genomsnittlig viktninskning hos 125 personer med nydebuterad Alzheimers sjukdom med drygt ½ kg per år, vilket var en dubbelt så stor viktninskning som hos dem som inte utvecklade demens. Johnson ser också indikationer på att viktninskningen inträffar före de kliniska fynden på Alzheimers sjukdom. I jämförelse mellan normalpopulation (med Alzheimers sjukdom) och Downs syndrom med Alzheimers sjukdom, sker viktninskningen nästan fem gånger så snabbt i DS-gruppen.

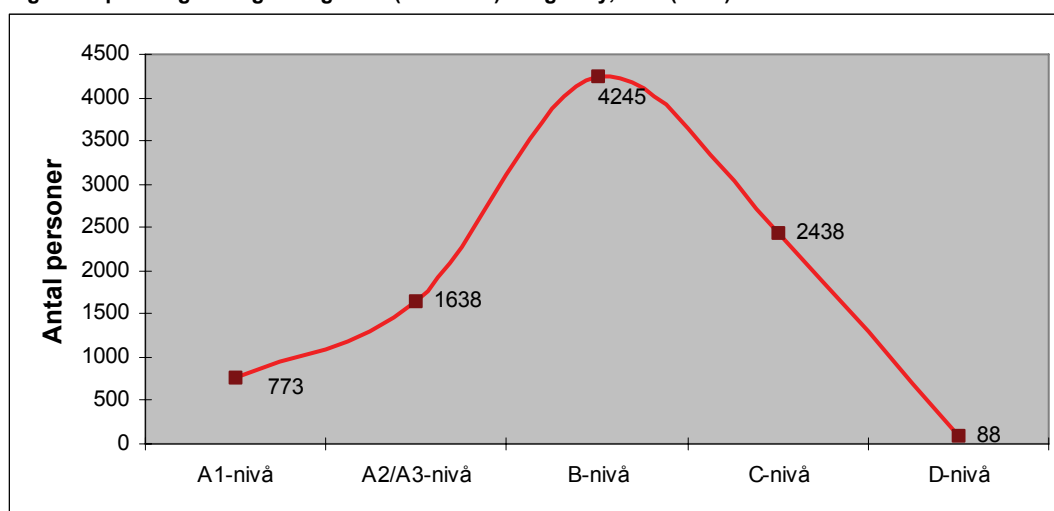
Kognitiv status och begåvningsmått

Begåvningsprofilen hos alla med Downs syndrom antar en fördelning som tydligt påminner om Gauss klockkurva, en sannolikhetsspridning med en tydlig topp på nivå B2 (Kylén, 1981; Kylén 1985) d.v.s. IK40-45, eller motsvarande ”måttlig utvecklingsstörning”. Ett fåtal personer finns över nivåerna för lindrig utvecklingsstörning. Likaledes finns färre med svår/grav utvecklingsstörning.

Figur 6. Gaussfördelning, klockkurva. Källa: Nationalencyklopedin.



Figur 7. Spridning av begåvningsnivå (N = 9 182) enligt Day, et al (2005)



Begåvningsnivåerna i Day's studie är transkriberade till terminologin enligt Kylén, 1981 och 1985, där A-nivå motsvarar svår utvecklingsstörning, B-nivå motsvarar måttlig, och C-nivå motsvarar lindrig utvecklingsstörning. Här finns även en "D"-nivå som uppskattningsvis motsvarar marginell mental retardation enligt DSM-IV.

Day's stora studie motsvarar också andra tidigare rön, t.ex. Rynders et al (1997), som uppger en fördelning för personer med Downs syndrom över 18 år, enligt följande:

- Lindrig utvecklingsstörning: 20 %
- Måttlig utvecklingsstörning: 60 %
- Svår- och djupgående utvecklingsstörning: 20 %

Neuropsykologisk anamnes

Kognitiv förmåga

Minnesstörningar och inlärningssvårigheter

Vid de flesta typer av demensutveckling i tidig fas är korttidsminnet relativt opåverkat, vilket även gäller vid Alzheimers sjukdom. I studier vid Downs syndrom har man använt upprepande av ordserier och visuella figurer, samt Bildkomplettering ur Wechslerskalan. I början av sjukdomsutvecklingen finns inga signifikanta skillnader mellan grupperna, även om man i AS-gruppen kan observera en antydning till sänkning i tidig fas. Efter en längre tids sjukdom angrips även KTM tydligt (LaRue, 1992; Brugge et al, 1994; Devenny et al 2000). Resultaten indikerar också att funktionssänkningen kan uppträda flera år före diagnosticeringen av Alzheimers sjukdom (Devenny et al, 2002).

Vid studier av långtidsminnet skiljer man ofta mellan igenkänning och återgivning. Undersökningar av förloppet vid Alzheimers sjukdom i normalbefolkning visar tydligt att det är förmågan till återgivning som först avtar. Detta gäller både verbalt och visuellt material. Igenkänning påverkas först i senare faser, vilket innebär att igenkänningstest är mindre känsliga vid differentialdiagnos vid Alzheimers sjukdom (Mohs, et al, 1988).

Det är viktigt i den kliniska diagnostiken att fokusera på inläringen under senare år. Aktuella minnesstörningar sammanhänger ofta med att inlärningsförmågan under senare år avtagit alltmer. Wilson, et al (1982), visade att AS-patienter ur normalpopulationen har samma grad av minnesförluster för tidiga minnen som normala friska personer, men att senare tillkomna minnen är den kritiska faktorn.

Jozsvai, et al (2002) fann att förmågan hos AS-patienter att minnas egna personliga uppgifter (namn, ålder, adress, etc.) och orientering (tid och plats) påverkades negativt, och att episodiskt minne vid verbal återgivning av tidigare presenterade vardagsföremål också påverkades negativt.

Inläring av enklare motoriska handlingar påverkas inte i jämförelse med matchade normala friska individer (Butters, et al, 1988). Enkla verbala instruktioner är alltså svårare för AS-patienten än att praktiskt visa vad eller hur han/hon ska göra i en ny situation.

Afasi

Språkbedömningen är central vid diagnostik av Alzheimers sjukdom hos normalpopulationen. I tidig fas gäller det i första hand att finna ord, d.v.s. att benämna ett internaliserat begrepp (Hart, 1988). Benämningssvårigheter märks tydligast när det gäller ovanliga ord, medan vardagsbegrepp (kroppsdelar, färger) är intakta längre in i sjukdomsutvecklingen. Motsvarande iakttagelser vid Downs syndrom finns där Kledaras

et al (1989) fann att en 59-årig person med Downs syndrom och Alzheimers sjukdom initialt kunde benämna samtliga 40 bilder (d.v.s 100 %). Bilderna repeterades återkommande under två år, och vid sista testtillfället kunde patienten endast ange 30 % av bilderna korrekt.

Abstraktionsförmågan avtar och test som avser generella principer, t.ex. Likheter ur WAIS, ställer därför högre krav på AS-patienten.

Läsförmågan hos vanliga friska personer avtar också – enklare text och högläsning går bra – till och med hos medelsvårt dementa patienter, medan svårt dementa snabbt får svårigheter om hastighet och komplexitet ökar. (Bayles och Kaszniak, 1987). Läsförmågan är dock högre än läsförståelsen som också skadas tidigare än den auditiva förståelsen. Kodning ur WAIS är ett instrument för att registrera denna faktor.

Vid Downs syndrom finns från början en bristfällig eller obefintlig läsförmåga vilket avsevärt försvårar eller omöjliggör en analys.

Apraxi, Spatiala störningar, mm

Visuospatiala och visuokonstruktiva störningar innebär oförmåga att förstå och handla i rummet, i senare faser av sjukdomen ser man t.ex. orienteringsstörningar som att gå vilse, förmågan att kopiera enklare teckningar blir sämre, liksom vardagssysslor som att laga enkla maträtter, klä på sig, hygien etc, (Reid, et al, 1996; Prasher, 2005). Detta är också en differentialdiagnostisk faktor för att skilja mellan demens och depression. Som vid alla bedömningar vid Downs syndrom, är det viktigt att också kartlägga den premorbida funktionsnivån.

Exekutiva störningar

Då den kliniska observationssituationen oftast är strukturerad, blir de exekutiva störningarna ofta mindre synliga. För meningsfull aktivitet krävs intention, motivation och planering. När en tanke skall omsättas i målinriktat handlande (en ”plan”) krävs att personen kan initiera, bibehålla, evaluera och korrigera. I ett försök att undersöka dessa faktorer lät Chen et al (2001) testa 551 vanliga AS-patienter och 483 i en frisk kontrollgrupp med Trail-Making Test A and B och ”Word List delayed recognition” Clock Drawing, Boston Naming Test, och Orientering. Resultatet visade att exekutionen var tydligt dysfunktionell. Då exekutiva störningar ofta förknippas med skador i prefrontala areor, är dessa och liknande fynd intressanta eftersom skadeutbredningen vid Alzheimers sjukdom initialt främst finns inom det s.k. PTO-området, dvs en kortikal area över parietal-, temporal- och occipitalloberna, som ofta drabbas först av den successivt ökande hjärnskadeutbredning vid Alzheimers sjukdom.

Personlighetsförändringar

Ändrade intressen, ändrat socialt beteende, aggressivitet, omdömeslöshet, och tydlig känslomässig avflackning noteras i flera studier vid Downs syndrom och AS (Prasher, 2005; Gedye, 1995).

Neuropsykologisk testning

Det finns idag ansatser till klinisk konsensus när det gäller vilka testmetoder och testinstrument som bedöms vara bäst lämpade för att identifiera tidig demensutveckling vid utvecklingsstörning med eller utan Downs syndrom (Burt, 1998; Prasher, 2005; Davidson et al 2003; Jozsvai et al 2002).

En av svårigheterna att utveckla bra instrument är svårigheten att göra tillförlitliga observationer vid svår och måttlig utvecklingsstörning. En majoritet, cirka 80 %, av populationen med DOWNS SYNDROM har ett intellektuellt funktionshinder som motsvarar måttlig till svår utvecklingsstörning (Rynders, 1997; Day, 2005). Endast cirka 20 % ligger inom nivån lindrig utvecklingsstörning och ett fåtal individer når över denna nivå.

Man har tagit fram flera förslag till observationsmetoder, bl.a. Johansson (2002) i pilotstudien inför föreliggande projekt. Föreliggande undersökning ansluter sig till IASSID's och AAMR's rekommendationer sammanställda av Burt och Aylward (1998). Man förespråkar där en kombination av strukturerade återkommande nätverksintervjuer:

1. Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons (DMR)
2. Dementia Scale for Down Syndrome (DSDS)
3. Reiss Screen for Maladaptive Behavior (RSMB)
4. Scales of Independent Behavior (SIB-R)
5. AAMR Adaptive Behavior Scale Residential and Community (ABS-RC:2)

Samt direkta test och frågeformulär:

1. Autobiografiskt minne
2. Orientering
3. Enkla uppmaningar
4. Objektminne
5. Boston Naming Test
6. Verbalt flöde
7. Pegboard
8. Devopmental Test of Visual Motor Integration

Jozsvai et.al. (2002), har i sin studie på 35 personer med Downs syndrom jämfört dem med hur andra äldre med demensutveckling svarat på ett antal uppgifter, också i kombination med frågeformulär och performancetest. Man fann signifikanta skillnader på performancetest som observerade information, orientering, omedelbart minne, senare återgivning, samt verbal inlärning.

SYFTE OCH FRÅGESTÄLLNING

Syftet med föreliggande studie är att med hjälp av psykologisk och medicinsk hälsoundersökning öka kunskapsnivån och förbättra möjligheten till god omvårdnad, goda habiliteringsinsatser, bra differentialdiagnostik vid andra medicinska och psykiatriska sjukdomar, samt tidig upptäckt av demensutveckling vid Downs syndrom. Studien gäller vuxna med Downs syndrom boende i Uppsala län. Vi vill också säkerställa en kognitiv, medicinsk och psykosocial baslinje för framtida observationer av de ingående personerna.

Frågeställningar

- i. Vilka parametrar och observationsmetoder kan säkerställa en tidig demensutveckling?
- ii. Vid vilka åldrar finns en överrepresentation av tidig demensutveckling?
- iii. Är beteendestörningar korrelerade till demensutveckling?
- iv. Finns samband mellan kognitiv funktionsnivå (begåvning), beteendestörningar och demens?
- v. Vilka hälsorelaterade problem kan rapporteras i undersökningsgruppen?
- vi. Studien är också en del av verksamheten vid Vuxenhabiliteringen; fynden används även i det dagliga kliniska arbetet, som t.ex. vid personalhandledning och det brukarnära arbetet.

METOD

Personerna har undersökts med avseende på:

- a) Allmänt hälsotillstånd
- b) Psykiatrisk bedömning
- c) Beteendestörningar
- d) Kognitiv begåvningsnivå
- e) Tidig demensutveckling

Inför denna studie har ett omfattande metodutvecklingsarbete genomförts med bland annat diskussioner kring säkra observationsmetoder vid låga funktionsnivåer. I ett tidigt skede genomfördes en kartläggning av olika tänkbara observationsmetoder, och några av dessa tankegångar är publicerade som en pilotstudie av psykolog Per-Erik Johansson (Johansson, 2002). Separat genomfördes senare dessutom en pilotstudie med åtta personer för att utvärdera psykometriska testmetoder med avseende på kognitiv funktionsnivå.

Intervju- och bedömningsinstrumentet Dementia Scale for Down Syndrome (DSDS) översattes till svenska, med svensk copyright för innevarande projekt.

Urval

Populationen vuxna personer med Downs syndrom i Uppsala län uppgick 2005 till drygt 100 personer. Ungefär hälften av dessa personer undersöktes i en tidigare studie under åren 1997-1998. Inför föreliggande studie sattes som målsättning att försöka nå den resterande gruppen, d.v.s. de som ej ingick i studien från 1998. Vid inventering och rekrytering kunde med hjälp av dataregister och folkbokföring drygt 40 personer av den resterande gruppen identifieras. I föreliggande studie ingår 37 personer med Downs syndrom (19 män, M=38 år; 18 kvinnor, M=47 år).

Undersökningens genomförande

Undersökningen delades upp i tre steg: 1) hälsoundersökning, 2) intervjuundersökning, och 3) testning.

STEG 1. Kroppsligt hälsotillstånd

Under våren-sommaren-hösten 2004 kom 37 av de drygt 40 kvarvarande identifierade personerna till den första inledande hälsoundersökningen. Hälsoundersökningen kartlade dels det allmänna somatiska hälsotillståndet, och dels sökte efter medicinska riskfaktorer vid förstärknings- och förvirringstillstånd (som båda kan förväxlas med tidig demensutveckling). Framför allt gäller det att upptäcka förekomst av störning av sköldkörtelfunktion och depression, båda dessa tillstånd kan också behandlas medicinskt (Levaxin, SSRI).

Hälsokontrollen genomfördes av en specialist i neurologi och en specialistsjuksköterska med erfarenhet av personkretsen. Kontrollen skedde med kunskap om de parametrar som är (eller borde vara) standard för dessa undersökningar (Annerén, 1994) – se ovan. För att möjliggöra ett så optimalt möte som möjligt, iaktogs dock av nödvändighet ett mer personligt bemötande för varje person, detta med vissa konsekvenser för den systematiska rapporteringen. De flesta hälsokontrollerna skedde vid Vuxenhabiliteringens mottagning på Kungsgärdet Center i Uppsala. När detta inte var möjligt genomfördes hembesök.

Analys och transkribering av observationer från hälsoundersökningen

Observationerna från hälsoundersökningen samlades i en databas där varje iakttagelse transkriberades enligt koderna i den svenska versionen av ICF (WHO, 2001). Därmed kunde en standardiserad itemlista konstrueras. Varje item i ICF har en s.k. ”bedömningsfaktor”, som tillämpades på varje enskild observation i den medicinska databasen.

Bedömningsfaktorer vid KROPPSFUNKTIONER (enligt ICF)

0. INGEN funktionsnedsättning
1. LÄTT funktionsnedsättning
2. MÅTTLIG funktionsnedsättning
3. SVÅR funktionsnedsättning
4. TOTAL funktionsnedsättning
5. Ej specificerat
6. Ej tillämbart

Inför den statistiska bearbetningen har för att öka tydligheten följande sammanslagningsmått tillämpats:

- ”Lindriga problem” motsvaras i ICF av bedömningsfaktorn 1.
- ”Måttliga till svåra problem” motsvaras i ICF av bedömningsfaktorerna 2, 3 och 4.

STEG 2 och 3. Psykologisk undersökning

Den följande psykologiska undersökningen avsåg dem som genomgått hälsoundersökningen och där gode män godkände en uppföljning som skedde med hjälp av dels en intervjuundersökning med personal och/eller anhörig, samt om möjligt även en psykologtestning med individen direkt. Tidsomfattningen var cirka 2-3 timmar per frågebatteri och cirka 2 timmar för varje testning. De flesta intervjuerna genomfördes med personal i gruppbostad, eller med anhöriga i hemmet. Psykologtestningarna genomfördes av tränad psykologkandidat under handledning, i huvudsak på klinik i respektive hemort (Uppsala, Enköping, Bålsta, Östhammar, Tierp); två undersökningar genomfördes i lugn ordnad hemmiljö.

- Frågeformulär för bedömning av psykisk störning, beteendestörning, demens och utvecklingsstörning:
a) PIMRA , b) RSMB, c) DSDS, d) Begåvning och adaptiv skattning.
- Testning av kognitiv funktionsnivå:
a) WPPSI, b) NEPSY, c) RBMT, (samt i förekommande fall WISC).
– anpassade med valda delar ur respektive testbatteri för optimal observation (se bilaga).

Den psykologiska studien (intervjuer och test), följde de etiska riktlinjer som fastslagits vid starten och som meddelats personerna och gode män, med möjlighet att anmäla sig till hela eller delar av undersökningen.

Begåvningsmåttan redovisas efter analys av en kombination av observationsinstrumenten. Endast 17 personer kunde genomföra strukturerade psykometriska test, varav flera presterade nära golvvärden på flertalet test. I förstudierna (åren 1999-2001) genomfördes omfattande försök att konstruera ett specifikt begåvningsbatteri för Downs syndrom, men procedurerna blev osäkra och normeringsprocessen oklar, varför vi tvingades lägga ner dessa försök. Innan projektet startade genomförde vi också en pilotstudie på 8 personer med avseende på procedurer för kognitiv testning.

De personer som genomförde hela testbatteriet var de tre personer som är lindrigt utvecklingsstörda. Det visade sig preliminärt att de övriga hade en kognitiv funktion i nivå med måttlig utvecklingsstörning och lägre (se Resultat). För att komma sanningen närmare ställde vi också i intervjuundersökningen frågor till anhöriga/personal om kognitiv och adaptiv funktionsnivå. Med hänvisning till dessa fyra variabler: a) testresultat på skalpoäng eller kvalitativ värdering av råpoäng i varje test, b) intervjusvar, c) anteckningar från hälsoundersökningen, och d) anamnes, genomförde två erfarna psykologer en evaluering där variablerna sammanvägdes till ett individuellt aktuellt funktionsmått (se figur 15).

Bortfall

Samtliga 37 personer som hade genomgått hälsoundersökningen 2004, fick efter godkänd etisk prövning i februari 2005 ett brev hemsänt med erbjudande om deltagande. I maj hade 19 positiva svar inkommit. En påminnelse sändes i slutet av maj, vilket under hösten 2005 resulterade i sammanlagt 23 positiva anmälningar och sammanlagt 10 st nejsvar, samt 4 obesvarade. En sista påminnelse utsändes i november 2005, med en ytterligare motivering (för att undanröja eventuella missuppfattningar till dem med nejsvar), vilket slutligen resulterade i ytterligare 5 positiva besked. Sammanfattningsvis förelåg vid materialinsamlingens slut 29 intervjuundersökningar (78 % av total).

Vid intervjuundersökningen av de 29 personerna bedömdes huruvida det också var möjligt att testa personen direkt med psykologiska test. Exklusionskriterierna var långt framskriden demensutveckling, förvirring och/eller särskild låg kognitiv status. Detta resulterade i att av 29 personer ansågs 23 möjliga att testa (79 % av intervjuundersökningen). Av dessa 23 kunde slutligen endast 17 personer testas med fullvärdiga test, varav fem fick testmässiga golvvärden. De övriga vägrade helt sonika att samverka (det fanns helt enkelt annat mer intressant att syssla med).

Dödsfall

Under projekttiden har två personer i undersökningsurvalet avlidit. Från projektstart 1997 har totalt i Uppsala län 11 personer med Downs syndrom avlidit med en genomsnittsålder på 55,4 år, vilket kan jämföras med analysen av förväntad livslängd i studien av Day et.al. (2005) där två-åringar förväntas få en genomsnittlig livslängd på 55,5 år (n = 14 781, med cirka 600 observerade dödsfall).

Analysmetod och statistisk bearbetning

Analys har skett med hjälp av kvantifierade data, medelvärdesberäkningar och statistisk analys med hjälp av SPSS, samt kvalitativ utvärdering.

RESULTAT

I denna studie har 37 personer (19 män, 18 kvinnor) med Downs syndrom undersökts med avseende på allmänt hälsotillstånd, psykiatrisk status, beteendestörningar, kognitiv funktionssnivå och tidig demensutveckling:

Medelålder: 42,5 år (män = 38 år; kvinnor = 47 år)

Medianålder: 40 år (män = 36 år; kvinnor = 49 år)

Förutom könstillhörighet har beräkningarna genomförts med en delning av gruppen till en ”yngre” och en ”äldre” grupp:

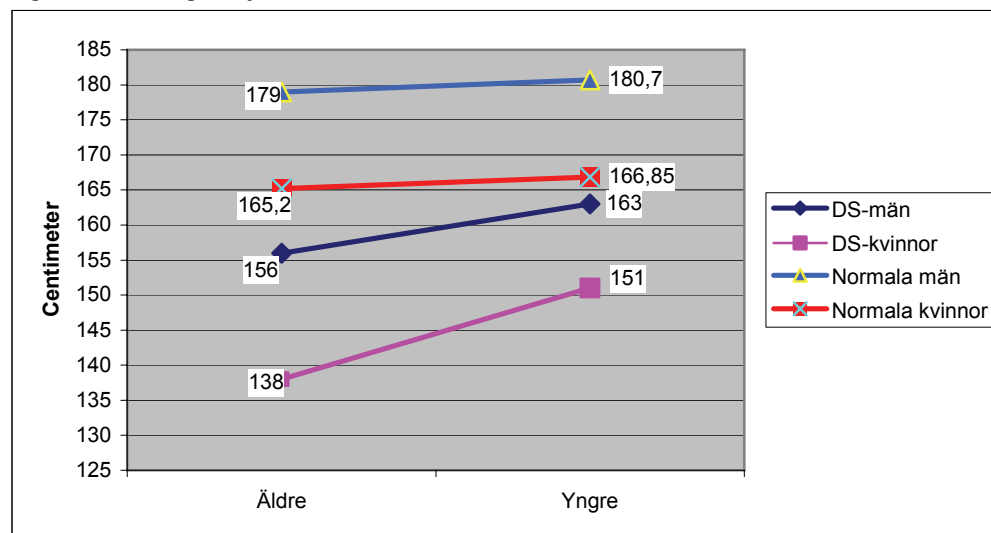
Yngre – ”20-40” N = 18 (åldrarna 23-39 år)

Äldre – ”40-70” N = 19 (åldrarna 40-69)

Tabell. Medellängder hos yngre, resp. äldre, kvinnor och män

Medellängd: 1,53 cm (n=28)	Medellängd yngre: 1,60 (n=17) (Medianlängd: 161 cm)	Medellängd äldre: 1,45 (n=11) (Medianlängd: 145 cm)
Medellängd män: 1,62 cm (n=16)	Medellängd yngre män: 1,63 (n=12) (Medianlängd: 162 cm)	Medellängd äldre män: 1,56 (n=4) (Medianlängd: 158 cm)
Medellängd kvinnor: 1,44 cm (n=12)	Medellängd yngre kvinnor: 1,51 (n=5) (Medianlängd: 149 cm)	Medellängd äldre kvinnor: 1,38 (n=7) (Medianlängd: 137 cm)

Figur 8. Medellängder i jämförelse



Vid medianberäkning enligt Tabell 1 minskar amplituden något, samtidigt återfinns vid granskning att två av de yngsta i den äldre gruppen män båda är strax över 40 år, vilket åter ökar spridningen till förmån för en signifikant skillnad mellan grupperna. Fynden bör dock replikeras med större underlag. Källa: SCB, 2006; & föreliggande hälsoundersökning.

Enligt en studie av Myrelid, et al (2002) finns en slutlig längd vid Downs syndrom på 161,5 cm för män och 147,5 cm för kvinnor, vilket uppnåddes vid relativt ung ålder, vid 16 respektive 15 år. Detta resultat motsvaras helt i föreliggande studie. En tvåvägs ANOVA med kön och åldersgrupp (23-39; resp >40) som oberoende variabler, visade att både kön och ålder har en signifikant skillnad med avseende på längd. Män är längre: (F=25,41; df1/24; p<0,001). Yngre är längre (F=9,80; df 1/24; p<0,01). Medel-längdskillnaden mellan den äldre och den yngre gruppen, är 7 cm för män, och 13 cm för kvinnor.

Body Mass Index (BMI) vid DS i denna studie

Medel-BMI = 28,50
 Män-BMI = 28,78 (n=15)
 Kvinnor-BMI = 28,21 (n=10)

Yngre-BMI (n=15): 29,17 (män 28,86; kvinnor 29,48)

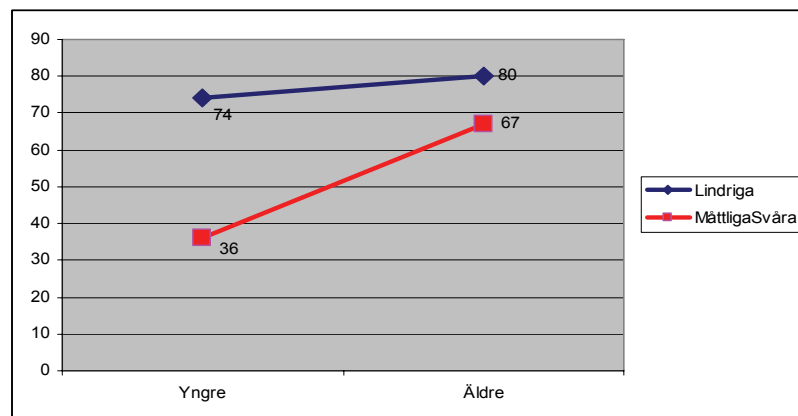
Äldre-BMI (n=11): 27,96 (män 28,55; kvinnor 27,37)

Independent Samples t-test visar ingen statistisk skillnad mellan de undersökta grupperna. Myrelid, et al (ibid), fann hos personer med Downs syndrom vid 18 års ålder en BMI över 25 hos 31 % av männen och hos 36 % av kvinnorna.

Rapport från Hälsoundersökningen och genomgång av notaten, visar översiktligt att personerna i allmänhet är väl utredda somatiskt sett, såväl inom primärvård som inom specialistvård, och att samtliga har en etablerad husläkarkontakt. Dock märks en varierande kvalitet på regelbundenheten i kontroller och uppföljningar. Personerna har en stor mängd av olika svårigheter och besvär. Till exempel finns psykisk instabilitet i minst 27 % av alla noteringar; synproblem i minst 76 % av alla fall; hörselproblem i åtminstone 41 % av alla fall; tal- & språkstörningar i 58 %; 100 % har läs- och skrivsvårigheter, varav hela 84 % har svåra problem; smärta noteras i 14 %; och matsmältningsproblem i 38 %. Detta är minnivåer då det finns ett mörkertal i form av saknade och ofullständiga rapporter (t.ex. är tal- och språkstörning på 58 % sannolikt en alltför låg bedömning).

Med hjälp av bedömningsfaktorerna i ICF (2003) har två sammanslagningsmått bestämts för bedömning av gruppens samlade svårigheter och hälsoproblem: a) lindriga problem, och b) måttliga till svåra problem (se ovan). I Figur 9 noteras följande observationer:

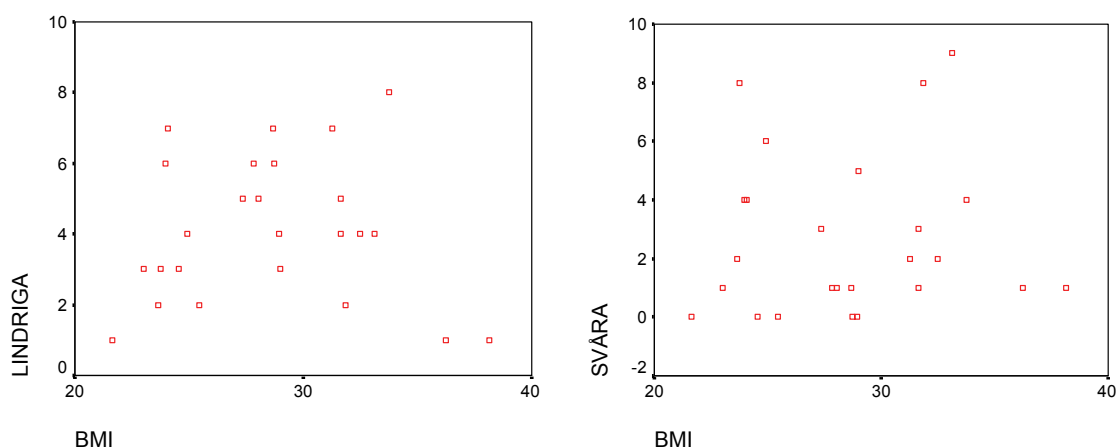
Figur 9. Antal observerade hälsorelaterade problem hos yngre respektive äldre personer.



Äldre personer har som förväntat fler problem än yngre, men det totala antalet svårigheter överskrider dock vad som förväntas.

Yngre personer hade statistiskt en tendens ($t = -1,99$; $p = 0,06$) till lägre mängd av rapporterade måttliga till svåra problem, men mängd av sammanlagda rapporterade problem är ändå relativt hög också för den yngre gruppen. Endast två personer i undersökningsgruppen ($n=37$) har noll rapporterade besvär (men även här kan sannolikt inräknas dolda orapporterade svårigheter). Det finns inget jämförelsetal mot en kontrollgrupp, men vår kliniska granskning av varje observation visar att man inom en tänkt normalgrupp knappast kan finna svårigheter och problem ens i närheten dessa fynd. Det bör dock tilläggas att även om antalet rapporterade svårigheter är högt, så förefaller välbefinnandet, i synnerhet i de lägre åldersgrupperna, i allmänhet ändå vara jämförelsevis gott.

Figur 10 och 11. Sambanden mellan BMI och hälsorelaterade symptom



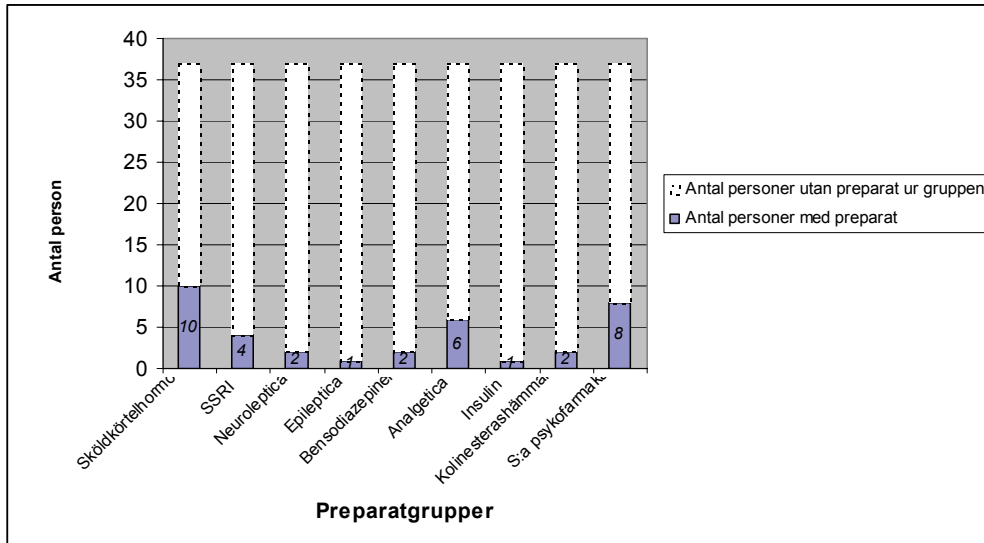
Korrelationsberäkningar med Pearsons produktmomentkoefficient visar att det inte finns signifikant samband mellan BMI och rapporterad övrig ohälsa. Bortfall av notat i hälsoundersökningen gör dock beräkningarna något osäkra och beräkningar av BMI och demensutveckling kan inte genomföras.

Medicinförskrivningar

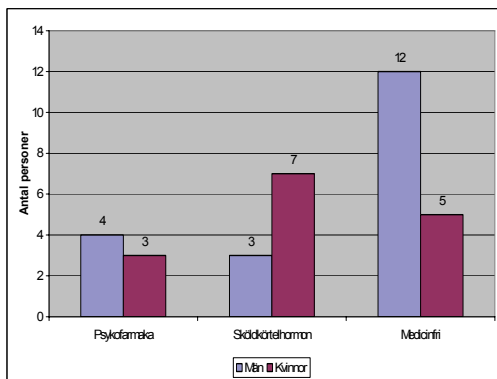
Generellt tycks personer med Downs syndrom ha mer förskriven medicin än normalbefolkningen (obs, ingen kontrollgrupp). I de yngre åldrarna (20-40), är i undersökningsgruppen cirka 60 % medicinfria, och i den äldre gruppen 40-70) endast 31 % medicinfria. De vanligaste förskrivningarna gäller sköldkörtel-medicinering (där 27 % av alla har denna ordination) och psykofarmaka som är ordinerat till 19 % av alla.

Det råder också en relativ obalans i medicineringen mellan könen. Andelen kvinnor som är medicinfria (27 %) är signifikant lägre än andelen medicinfria män (63 %). Det finns ingen signifikant skillnad mellan åldersgrupperna inom könen, d.v.s. äldre kvinnor har inte mer mediciner än yngre kvinnor.

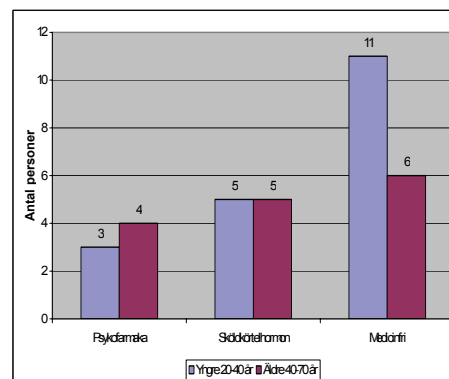
Figur 12. Medicinering inom preparatgrupper och antal individer.



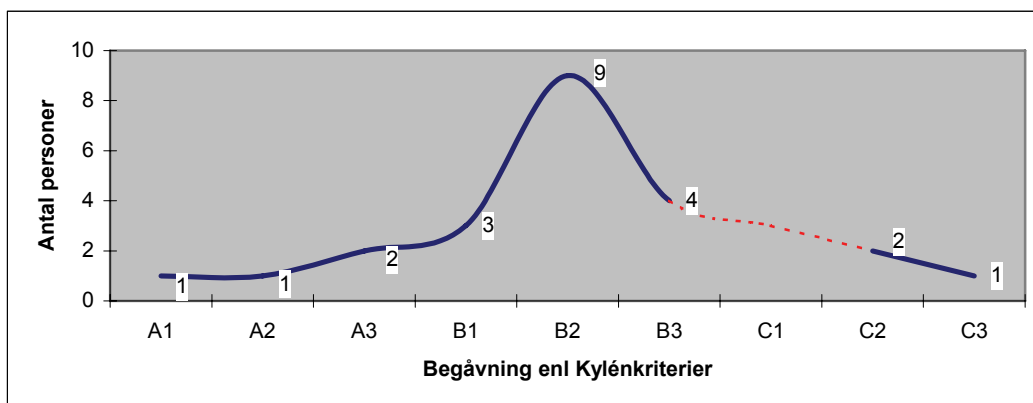
Figur 13. Könsfördelning vid medicinering med psykofarmaka och sköldkörtelhormon



Figur 14. Åldersfördelning vid medicinering.



Figur 15. Spridning av begåvningsnivå (N = 23)



Resultaten i föreliggande studie sammanfaller med studien av Day, et al, 2005, som i det kognitiva evalueringsmaterialet omfattar sammanlagt 9 182 personer med Downs syndrom (se Inledning, sid. 12).

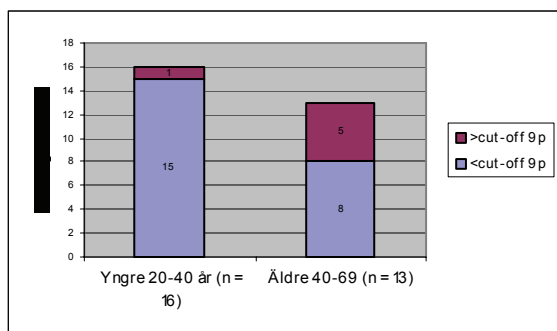
Kognitiv funktionssänkning

Även om underlaget för det kognitiva skattningen är lågt (N=23), visar den grafiska profilen en närmast identisk form som den som Day, et al (2005) har i sitt stora underlag om 9 182 personer. I föreliggande underlag saknas helt observationer på personer på C1-nivå, dvs cirka IK 55-60 – denna är därför i redovisningen ovan redovisad med streckad röd linje. Majoriteten ligger på B2-nivå, dvs i nivå med måttlig utvecklingsstörning motsvarande cirka IK 45+ 5.

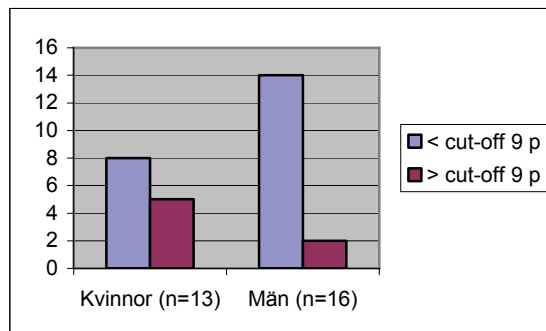
Psykiatrisk bedömning och beteendestörningar

Psykiska störningar och beteendestörningar har studerats med hjälp av två intervjukskalor: RSMB och PIMRA. Resultaten visar preliminärt att ju äldre desto mer beteendestörningar. Medelåldern för personerna som uppvisade beteendestörning är 48 år (median 50 år). Endast 6 % i den yngre gruppen har beteendestörningar, mot 38 % i den äldre gruppen. Preliminärt kan också konstateras att 38 % av kvinnorna har beteendestörningar, men endast 13 % av männen. Hållpunkter för psykiatriska diagnoser är ej säkerställda. Dessa fynd är föremål för fortsatt analys av neuropsykolog Brita Lindahl.

Figur 16. Beteendestörning i relation till ålder enligt RSMB



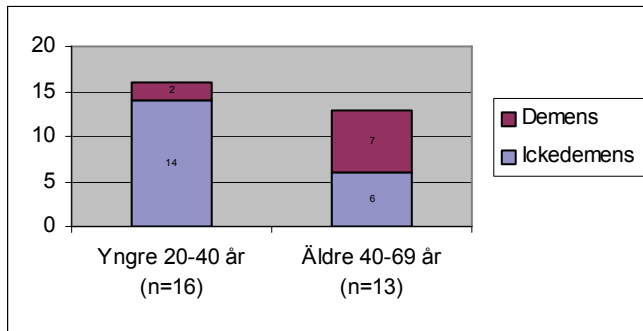
Figur 17. Beteendestörning i relation till kön enligt RSMB



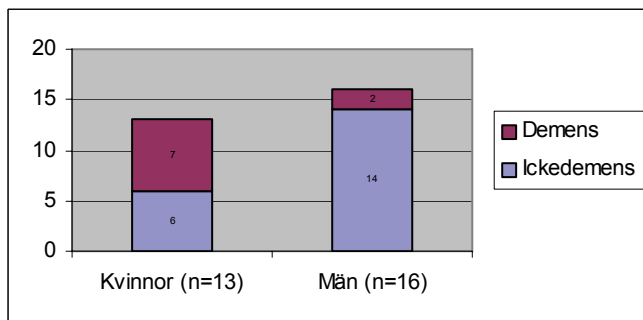
Demensutveckling

Demensutveckling har bedömts med hjälp av formuläret DSDS och med aktuell funktionsnivå enligt specialistbedömningen (se Metod sid. 16). Resultatet visar att 9 personer (7 kvinnor och 2 män) har tillräckliga symptom för att uppfylla diagnoshypotesen demens. Medianåldern för demensdebut beräknas till 51 år. Av alla över 50 år har 64 % demensutveckling, och i åldersgruppen 50-59 har 67 % demens. Två personer under 40 år har sannolikt en lindrig demensutveckling. Av samtliga 9 fall med demenshypotes har 7 personer (dvs. 78 %) svår till måttlig utvecklingsstörning. Omräknat i yngre-äldre i denna studie har 54 % i den äldre gruppen en sannolik demensutveckling (figur 18). Figur 19 visar kvinnor med demens 54 % (7 fall) mot männens två fall. En person med hög ålder uppvisar inga tecken på demensutveckling. Av dem med demensutveckling har endast två personer samtidigt en registrerad beteendestörning över cut-off gränsen på RSMB.

Figur 18. Demensutveckling i relation till ålder



Figur 19. Demensutveckling i relation till kön



Vid tvåvägs ANOVA med åldersgrupp och kön som oberoende variabler och aktuell begåvningsnivå som beroendevariabel, blir ålder vs demens statistiskt signifikant ($F=20,27$; $df=1/25$; $p<0,001$). Varken effekten av kön eller interaktionen kön/ålder är signifikant i detta underlag.

DISKUSSION

För att bedöma tidig demensutveckling visar instrumentet DSDS en god användbarhet. Frågorna i formuläret är relevanta och följer den kliniska verkligheten mycket väl. Kognitiva test registrerar en lägre kognitiv funktionsnivå hos samma grupp av personer som utvecklat demens, vilket är att förvänta, och kan i viss mån fylla ett diagnostiskt värde om man har möjlighet att genomföra upprepade mätningar. Samtidigt har dessa personer med Downs syndrom minskande kognitiva resurser vilket leder till en tydlig benägenhet att sluta samarbeta, eller att inte finna uppgifterna i en testsituation tillräckligt intressanta (vilket i sig är en viktig information). Den säkraste källan är således den strukturerade upprepade nätverksintervjun, med ett intervall av förslagsvis cirka 6 månader. Differentialdiagnostiskt skall somatiska och psykiatriska parametrar uteslutas (framför allt: depression, thyreoideal dysfunktion, syn-hörselskada). Viktigt är också om man har sett en ökad tendens till beteendestörningar före insjuknandet.

Fynden i föreliggande undersökning – och helt i paritet med internationella studier – visar en tydlig överrepresentation av demens efter 50 års ålder, då det sker en snabb ökning av demensrelaterade observationer: Från bara något enstaka fall före 50 års ålder, till att man efter 50 års ålder kan registrera en andel av 64 % med demensutveckling. Vid analys av kognitiv funktionsnivå har av 9 registrerade personer med demens 7 personer (78 %) samtidigt en måttlig eller svår utvecklingsstörning. Detta verifierar inte andra fynd (t.ex. Thinesen, 2006) att svårare utvecklingsstörda skulle ha mindre benägenhet till demensutveckling.

I undersökningsmaterialet finns endast två personer med registrerade beteendestörningar och samtidig demens. En möjlig tolkning av detta resultat är att vid demens avtar gradvis den exekutiva offensiven, och personen blir efter hand mer inaktiv. Medelåldern för beteendestörning är däremot hög, median 50 år, vilket kan tolkas som ett varningstecken på tidig – ännu så länge osynlig – demensutveckling. Väger man dessutom in viktminskningen som faktor, och att Johnson et al (2006) noterade viktminskning fynd t.o.m. före de första synliga demenstecknen (i normalbefolkning) och om detta är korrekt även för personer med Downs syndrom, är gruppen kring 50 år med kliniska tecken på beteendestörning och begynnande viktminskning, och utan uppenbara demenstecken, den grupp personer som i första hand skulle komma ifråga för bromsmedicinering, dvs. med selektiv acetylkolinesterashämmare.

Underlaget för bedömning av samband mellan begåvning, beteendestörningar och demens är litet (N = 5) men med en kognitiv medelnivå i nivå med cirka IK35-40 i undersökningsmaterialet – indikeras ändå att personer under den verbala gränsen har mer beteendestörningar än övriga. Vid statistisk beräkning av den totala variansen av beteendestörning (på även lägsta nivåer) och hela variansen av demens (även lägsta nivåer) blir resultatet icke statistiskt signifikant, men kliniska tecken på hur äldre med demens utvecklas till att inom en relativt kort tidsrymd bli alltmer inaktiva och förflackade, för att till sist bara bli sittande och liggande, är ett mycket typiskt kliniskt mönster, som bör följas i kommande studier med fokus på sjukdomsförloppet.

Vad gäller kön versus ålder kan man möjligen med ett större underlag påvisa att kvinnor har en större benägenhet att utveckla demens än män – i föreliggande undersökningsmaterial finns dock ej tillräckliga data som entydigt kunde styrka detta.

Ytterligare beräkningar på detta material kommer att göras av neuropsykolog Brita Lindahl i anslutning till hennes specialistuppsats.

Det finns a priori mer medicinering i DS-populationen än i en tänkt kontrollgrupp. Det finns också sannolikt större allmän sjuklighet med även svåra problem, där andelen måttliga till svåra problem är anmärkningsvärt hög. Kvinnor har i föreliggande studie såväl mer medicinering som ökad sjuklighet jämfört med männen. I stort sett alla har primärvårdskontakt, men kvaliteten är varierande.

Pilotstudien som genomfördes med en liten grupp (8 personer) avgjorde vilka deltest (ur WPPSI, NEPSY, RMBT, mm, se bilaga) som skulle användas i undersökningen. Valet var ambitiöst och med god medvetenhet om att det var omfattande. Trots att arbetet gick relativt bra i pilotgruppen, gick det mindre bra i undersökningsgruppen. Det visade sig att de utvalda testen i allmänhet låg på för hög kognitiv nivå, samtidigt var batteriet ändå ett bra urval för den senare sammanfattande kognitiva begåvningsbedömningen, vilket därmed bidrog till en högre säkerhet i dessa bedömningar – i synnerhet när det gällde personer med lindriga utvecklingsstörningar, men även vid diskriminationsanalysen mot övriga nivåer.

Trots det omfattande testbatteriet gick det inte att mäta eventuella specifika funktionssänkningar, eller genomföra resultatprofiljämförelser. Ett tillräckligt avskalat nytt testbatteri inför kommande studier är de fyra testen i screeningbatteriet ur Leiter-R och Benämning enligt Klederas et al (1989).

Prascher et.al. (1998) redovisar en fallstudie med en 78 årig kvinna med partiell trisomi 21 där gensekvensen för APP endast fanns i två kopior. Hans fynd stöder hypotesen att AS kan kopplas till förekomsten av en proximal kromosom 21q, som inkluderar en extra APP-gen. I föreliggande studie hittas likaså personer med sannolikt normalt åldrande, men här saknas karyotypi.

Resultaten visar också en säkerställd längdskillnad mellan yngre och äldre personer. Personer som är under 40 år är signifikant längre än äldre personer, män är i genomsnitt 7 cm längre och kvinnor är 13 cm längre (något minskad amplitud vid medianberäkning), vilket skiljer sig avsevärt från vad som förväntas med hänsyn tagen till normalpopulationens motsvarande längdskillnad på motsvarande cirka 1 cm, som också delvis kan förklaras med normalt åldrande, d.v.s. vi blir alla något kortare med stigande ålder. Fyndet kan eventuellt också förklaras med ett tidigare åldrande i den äldre delen av populationen, och att den yngre delen är påverkad av en idag bättre och modernare omvårdnad – detta fynd bör undersökas närmare, också med ett större urval i framför allt den äldre gruppen.

Riktlinjer för medicinskt, psykologiskt och socialt omhändertagande

Som följd av normaliseringsarbetet i Sverige med vanligt enskilt boende och integration i samhället finns det idag en viss risk att viktiga frågor faller mellan stolarna (t.ex. kommunernas kontra landstingens vårdansvar).

En slutsats av föreliggande rapport är vikten att lyfta fram såväl medicinska riktlinjer som psykologiska och sociala tydliga rutiner vid gruppboende, hos områdesansvariga sjuksköterskor, vid vårdcentraler, och i form av checklistor i bostaden.

- **Medicinsk omvårdnad för äldre med Downs syndrom** enligt Wallace och Dalton (2006).
 - Aktuella riktlinjer och guider bör finnas tillgängliga på varje vårdcentral.
 - Då primärvården vid t.ex. vårdcentraler har svårt att upprätthålla särskild kompetens avseende små och medelstora funktionshindergrupper, är det viktigt att primärvården runt om i Sverige utvecklar handledningsprogram, samverkan och konsultation med vuxenhabilitering eller motsvarande där en samlad kompetens finns när det gäller bl.a. bemötande och särskilda sjukdomsrisker.
 - Informationsverksamhet till primärvården.
- **Psykologisk omvårdnad** (vart femte år) (enligt IASSID, 1998)
 - Kognitiv skattning (nätverksintervju eller testning)
 - Demensskattning (nätverksintervju) (efter 35 års ålder)
 - Utbildning och specialisering av utredande psykologer.
 - Nätverksarbete, samordnad kompetens, teamsamverkan och tvärfacklighet.
- **Social omvårdnad och habiliteringsplanering** (var annat år):
 - Habiliteringens rådgivning och utbildning, och LSS-handläggarens tillsyn och samordning:
 - Daglig verksamhet
 - Social verksamhet
 - Boende
 - Fritid

Fortsatt forskning

Fortsatta studier av beteendestörning som eventuellt förebygger till tidig demensutveckling, kan belysa en viktig ny frågeställning, likaså att tydligare kartlägga viktmedgång som en delkomponent i demensprocessen, samt att ytterligare förenkla analysen av kognitiv status, t.ex. med föreslaget benämningstest i kombination med DSDS vid intervjuer med personal. En longitudinell studie med tidig medicinering vid demensutveckling med acetylkolinesterashämmare av personer i åldrarna 40-50 år är viktigt. Det är intressant att följa de äldre personer som inte utvecklar demens för att undersöka faktorer som kan förklara detta, t.ex. atypisk karyotopi. Det är också viktigt att tydligt kartlägga medicin-föreskrivningar och få en tydligare bild av hur primärvårdskontakten med behovet av regelbundna kontroller ser ut. Samt att ytterligare närmare undersöka förekomsten av längdskillnader mellan åldersgrupper, t.ex. på grund av eventuell osteoporosutveckling, misstanke om förtidigt åldrande i den äldre gruppen, och modernare omvårdnad i den yngre, eller vad som kan förklara detta fenomen.

SLUTORD

Psykologkandidaterna Julia Alfredsson, Natascha Ekdahl, Viktor Lindén och Annika Sandred, vid Psykologprogrammet Uppsala Universitet, har arbetat med metodutveckling och/eller testning under handledning. Huvudansvarig för intervjuundersökningen har varit neuropsykolog Brita Lindahl. Den medicinska hälsoundersökningen genomfördes av dr Per-Olof Höglund, specialist i neurologi, och Ingrid Nordgren, specialistsjuksköterska och tidigare förvaltningschef och initiativtagare till projektet.

I olika förstudier har arbetat: psykolog Per-Erik Johansson, Anna-Karin Persson, ssk, samt dr Ulrika Wester. Med.dr. Carina Gustafsson och professor Lars Lannfelt har bidragit med värdefulla kunskapsbidrag. Sekreterare har varit Gina Eklund.

Projektet ”Tidig demensutveckling vid Downs syndrom” inom Vuxenhabiliteringen vid Landstinget i Uppsala län, har genomförs med stöd av Stiftelsen Sävstaholm.

REFERENSER

Annerén, G. (1994). Vuxna med Downs syndrom ny behandlingsgrupp – viktigt att söka organförändringar. *Läkartidningen* vol 91, nr 46.

Bayles, K.A. och Kaszniak, A.W. (1987). *Communication and cognition i normal aging and dementia*. Collage-Hill, Boston.

Benton, A.L. (1974). *Revised visual retention test; Clinical and experimental applications*, 4 uppl. The Psychological Corporation, N.Y.

Benke, J.P., Carver, V., Donahue, R., (1995). *Risk and Recurrence Risk of Down Syndrome*. Genetics Division of Pediatrics, University of Miami School of Medicine Miami, Fl, US.

Brugge, K.L., Nichols, S.L., Salmon, D.P. (1994). Cognitive impairment in adults with Down's syndrome: similarities to early cognitive changes in Alzheimer's disease. *Neurology*. 44: 232-8.

Burt, D.B., Aylward, E.H. (1998). Test Battery for the Diagnosis of Dementia in *Individuals with Intellectual Disability*. IASSID.

Butters, N., Salmon, D.P., Heindel, W., och Granholm, E., (1988). Episodic, semantic, and procedural memory: Some comparisons of Alzheimer's disease and Huntington patients, I Terry, R.D., (red): *Aging and the brain*, s. 63-87. Raven Press, New York.

Chen, P., Ratcliff, G., Belle, S.H., Cauley, J.A., DeKosky, S.T., Ganguli, M. (2001) Patterns of cognitive decline in presymptomatic Alzheimer disease: a prospective community study. *Archives of General Psychiatry*, 58(9):853-8.

Coppus, A., Evenhuis, H., Verberne G-J., Visser, F., van Gool, P., Eikelenboom P och van Duijn, C., (2006). Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research: Oct. vol 50, part 10, s 768-777*.

Cohen, W.I. Patterson, B. (1999). Eds. Health care guidelines for individuals with Down syndrome: 1999 revision. Down Syndrome Medical Interest Group. *Down Syndrome Quarterly*: 4: nr 3.

Day, S.M., Strauss, D.J., Shavelle, R.M., Reynolds, R.J. (2005). Mortality and causes of death in persons with Down syndrome in California. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 47: 171-176.

Devenny, D.A., Krinsky-McHale, S.J., Sersen, G., Silverman, W.R. (2000). ApoE E4 influences the manifestation of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome. *Br J Psychiatry*. 176:468-72.

- Devenny, D.A., Zimmerli, E.J., Kittler, P., Krinsky-McHale, S.J. (2002). Cued recall in early-stage dementia in adults with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res.* 46:472-83
- Devlin, L., Morrison, P.J., (2004). Accuracy of the clinical diagnosis of Down syndrome. *Ulster Medical Journal.* 73(1):4-12.
- Goate, A.M., Chartier-Harlene, C.M., Mullan, M., (1991). Segregation of a missense mutation in the amyloid precursor protein gene with familial Alzheimer's disease. *Nature.* 353: 844-6.
- Gedye, A. (1995). *Dementia Scale for Down Syndrome: manual.* Gedye Research & Consulting, Vancouver, Canada.
- Glenner, G.G., Wong, C.W., (1984). Alzheimer's disease: initial report of the purification and characterization of a novel cerebrovascular amyloid protein. *Biochem Biophys Res Commun.* 120: 885-90.
- Gustafsson, C., Sonnander, K., (2004). Occurrence of mental health problems in Swedish samples of adults with intellectual disabilities. *Social Psychiatry & Psychiatric Epidemiology.* Vol 39(6) Jun 2004, 448-456.
- Gustafsson, C., Sonnander, K. (2005). A psychometric evaluation of a Swedish version of the psychopathology inventory for mentally retarded adults (PIMRA). *Research in Developmental Disabilities.* 26(2):183-201.
- Gustafsson, C., Sonnander, K. (2002). Psychometric evaluation of a Swedish version of the Reiss Screen for Maladaptive Behavior. *Journal of Intellectual Disability Research.* 46(Pt 3):218-29.
- Gustafsson C. (1997). The prevalence of people with intellectual disability admitted to general hospital psychiatric units: level of handicap, psychiatric diagnoses and care utilization. *Journal of Intellectual Disability Research.* 41 (Pt 6):519-26.
- Hart, S. (1988). Language and dementia: A review. *Psychology and Aging* 2:111-115.
- Hermon, C., Alberman, E., Beral, V., Swedlow, A.J., for The Collaborative Study Group of Genetic Disorders, (2001). Mortality and cancer incidence in persons with Down's syndrome, their parents and siblings. *Ann Hum Genet* 65: 167-176.
- Hill, D.A., Gridley, G., Cnattingius, S., Mellekjaer, L., Linet, M., Adami, H., Olsen, J.H., Nyren, O., Fraumeni, J.F. (2003). Mortality and cancer incidence among individuals with Down syndrome. *Arch intern Med,* 163: 705-711.
- ICF (2003). WHO. Svensk version på Socialstyrelsens webb-plats: www.sos.se
- Johansson, P-E. (2002). Development of an instrument for early detection of dementia in people with Down syndrome. *Journal of Intellectual & Developmental Disability,* vol 27, no 4, pp 325-345.

- Johnson, D.K., Wilkins, C.H., Morris, J.C., (2006) Accelerated weight loss may precede diagnosis in Alzheimer disease. *Arch Neurol.*: Sep;63(9):1312-7. (In progress september 2006).
- Jozsvai, J.P.K., Collings, A. (2002). Neuropsychological Test Battery to Detect Dementia in Down Syndrome. *Journal on Developmental Disabilities*, vol 9, no1. www.oadd.org
- Kang, J., Lemaire, H.G., Underbeck, A., (1987). The precursor of Alzheimer's disease, amyloid A4 protein, resembles a cell surface receptor. *Nature*. 325: 733-6.
- Kylén, G., (1981). *Begåvning och begåvningshandikapp*, Stiftelsen ALA, Stockholm.
- Kylén, G., (1985). *En begåvningsteori*, Stiftelsen ALA, Stockholm.
- Läkemedelsverket (2002). *Information från Läkemedelsverket*, 13, nr 7/8.
- March of Dimes (2006). *Global Report on Birth Defects*, Atlanta, US.
- Myrelid, A. Gustafsson, J. Ollars, B. Anneren, G. (2002). Growth charts for Down's syndrome from birth to 18 years of age. *Archives of Disease in Childhood*. 87(2):97-103.
- Prasher, V.P., Huxley, A., Haque, M.S. (2002). A 24-week, double-blind, placebo-controlled trial of donepezil in patients with Down syndrome and Alzheimer's disease. *Int. J Geriatr Psychiatry*, Mar; 17(3):270-8.
- Prasher, V.P., Farrer, M.J., Kessling, A.M., Fisher, E.M., West, R.J., Barber, P.C., Butler, A.C., (1998). Molecular mapping of Alzheimer-type dementia in Down's syndrome. *Annals of Neurology*. 43(3):380-3.
- Prasher, V.P., Metseagharun, T., Haque, S. (2004). Weight loss in adults with Down syndrome and Alzheimer's disease: research and clinical implications. *J. Intellect. Disabil Res*. 47: 90-100.
- Prasher, V.P. (2005). *Alzheimer's Disease and Dementia in Down Syndrome and Intellectual Disabilities*. Radcliffe publ. Ltd.
- Kishnani, P.S., Sullivan, J.A., Walter, B.K., Spiridigliozzi, G.A., Doraiswamy, P.M., Krishnan, K.R., (1999). Cholinergic therapy for Down's syndrome. *Lancet*. 353 (9158):1064-5.
- Kledaras, J.B., McIlvane, W.J., Mackay, H.A. (1989). Progressive decline of picture naming in an aging Down syndrome man with dementia. *Percept Mot Skills*. 69: 1091-100.
- LaRue, A (1992). *Aging and neuropsychological assessment*. Plenum Press, New York.
- Leshin, L., nätupplagan, okt (2006). Down Syndrome: Health Issues. News and Information for parents and Professionals. <http://www.ds-health.com/>

Mohs, R.C., Kim, Y., Johns, C.A. (1988). Assessing changes in Alzheimer's disease: Memory and language, i L.W. Poon (red.): *Clinical memory assessment of older adults*, 149-156. American Psychological Association, Washington.

Reid W., Broe, G., Creasey, H., Grayson, D., McCusker, E., Bennett, H., Longley, W., Sulway, M.R. (1996) Age at onset and pattern of neuropsychological impairment in mild early-stage Alzheimer disease. A study of a community-based population. *Archives of Neurology*. 53(10):1056-61.

Rynders, J., Abery, B., Spiker, D., Olive, M., Sheran, C., Zajak, R. (1997). Improving educational programming for individuals with Down syndrome: engaging the fuller competence. *Down Syndrome Quarterly* 2, 1: 77-83. Ur ed. Rondal, J., et al (1999). *Down Syndrome – a review of current knowledge*, sid. 70.

Sadovnick, A.D., Baird, P.A. (1992). Life expectancy. Ur: Pueschel, S.M. & Pueschel, J.K. (eds) *Biomedical Concerns in Persons with Down Syndrome*. Paul H Brookes Publ., Co., Baltimore, MD.

SCB, nätupplagan, 26 november (2006). www.scb.se

Socialstyrelsen, (2005:4). Medicinsk födelseregistrering 2003. Statistik. *Hälsa och sjukdomar* 2005:4.

Socialstyrelsen, (2005:6). Missbildningsregistrering 2004. Statistik. *Hälsa och sjukdomar* 2005:6.

Schupf, N. (2000). Genetic and host factors for dementia in Down's syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 180, 405-410.

Thinesen-Grönmark, A. (2006). Håller Anna på att bli dement? *FoU-rapport 2006-01*, SLL, Handikapp och Habilitering.

Wallace, R.A., Dalton, A.,J. (2006).. Clinician's Guide to Physical Health Problems of Older Adults with Down Syndrome. *Journal on Developmental Disabilities*, vol 9, no 1. www.oadd.org

WHO (2006). Country statistics, www.unicef.org/statistics/index_countrystats.html

Wilson, R.S., Kaszniak, A.W., Bacon, L.D. och Fox, J.H. (1982). Facial recognition memory in dementia, *Cortex* 17:41-48.

BILAGA

Testskalor

- a. WPPSI-R (Wechlerskala för yngre barn)
- b. Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC-III)
- c. NEPSY
- d. RBMT (Rivermead Behavioural Memory Test)

Frågeformulär

- a. Screeningformulär för begåvningsnivå (Kylén)
- b. Screeningformulär för adaptiv förmåga (Kylén)
- c. Demens Skala för Downs Syndrom (DSDS)
- d. Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults (PIMRA)
- e. Reiss Screen for Maladaptive Behaviour (RSMB)

PSYKOLOGUTREDNING DOWNPROJEKTET

VUXENHABILITERINGEN UPPSALA

1. Äggklocka

- När äggklocka ringer ska testpersonen vinka
- Max tre inlärningsstillfällen
- Sätt äggklockan på 15 min

2. Information (WPPSI)

- I stora spiralblocket + manualen sida 105
- Anteckna svaren ordagrant
- Försök förmå testpersonen att peka.
- Om testpersonen pekar rätt men svarar fel muntligt= 0p.
- Alla börjar med uppgift 1 – denna uppgift får korrigeras.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar.

Om man misstänker att de verbala begåvningsnivån är för låg för att testpersonen ska kunna genomföra testet gå till sidan 5, annars fortsätt som vanligt

3. Bildkomplettering (WPPSI)

- Bildkompletteringskort i lilla Spiralblocket, manualen sid.194
- Måttligt utvecklingsstörda testpersoner börjar med övningsexemplet. Lindrigt utvecklingsstörda testpersoner börjar med uppgift 3.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar.
- Vid tvetydigt svar: ”Visa var du menar”.
- Tillrättavisningar som får ges vid behov, dock högst två gånger under uppgift 4-28: ”Ja, men vad är det som saknas”, ”Ja, men något saknas på själva bilden. Vad kan det vara”.
- Anteckna svaren ordagrant.

4. Minne för berättelse (NEPSY)

- Sida 72 i NEPSY-manualen, sida 17 i svarshäftet.

5. Figursammansättning (WPPSI)

- Sida 98 i manualen, 6 stycken pusselboxar.
- Alla börjar med uppgift 1.
- Avbryt efter 3 nollpoängssvar.
- Tillägg till instruktionerna (vid behov): ”Du ska lägga ihop bitarna till något”, ”Du bestämmer själv hur bitarna ska ligga”, ”Lägg dem där du tycker att de passar bäst”.

6. Minne för namn (NEPSY)

- Sidan 111 i manualen, och sidan 3 i svarsformuläret
- Om testpersonen är måttligt utvecklingsstörd läggs Maria och Mats åt sidan?
- Instruktion: ”Jag kommer att visa dig bilder på några barn och säga vad de heter. Försök att komma ihåg deras namn. Upprepa varje namn efter det att jag har sagt det.”
- Korrigera fel vid första andra och tredje försöket.
- Fördröjt minne för namn testas efter 30 minuter. ”För en stund sedan visade jag dig bilder på några barn och talade om vad de hette – Vem är det här?”
- På fördröjt minne för namn korrigeras inga fel.

7. Gå i rummet

- Testledaren demonstrerar först en rutt i rummet, därefter får test upprepa den
- Rutten går till fyra olika ställen i rummet (t.ex. dörr, soffa, dator, bord)

8. Förståelse (WPPSI)

- Manualen sida 137
- Alla börjar med uppgift 1, man får rätta denna och uppgift 2.
- Avbryt efter 4 nollpoängssvar
- Om svaret är tvetydigt: ”Berätta mer”, ”Förklara hur du menar”.
- Anteckna svar ordagrant.

9. Aritmetik (WPPSI)

- Manualen s. 156
- Bilduppgifter 1-7 i stora spiralblocket, Räkneuppgifter 8-11 i manualen (+ nio klossar), Verbala uppgifter 12-23 i manualen.
- Måttligt utvecklingsstörda börjar med uppgift 1, lindrigt utvecklingsstörda börjar med uppgift 8. Om testpersonen ej klarar uppgift 8 eller nio, ge då uppgift 10 och 11 för att sedan gå tillbaka till uppgift 1-7.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar.

10. Labyrint (WPPSI)

- Labyrinthäfte, manualen sidan 164.
- Måttligt utvecklingsstörda börjar med labyrint 1, lindrigt utvecklingsstörda börjar med labyrint 3A.
- Avbryt efter 2 nollpoängssvar
- Hjälpsom får ges en gång vid första labyrinten som presenteras (vid behov): ”Försök att inte röra vid kanterna. Håll dig i mitten av vägen”, ”Du måste hålla dig på vägen”, ”Rita hela vägen fram till trädet”.
- Hjälpsom får ges en gång vid vilken labyrint som helst: ”Stanna inte. Fortsätt gå tills du hittar ut.”, ”Börja inte om från början. Fortsätt härifrån”, ”Du ska börja här”, ”Rita hela vägen fram till trädet. Du måste gå ända ut”.
- Om en lindrigt utvecklingsstörd inte klarar labyrint 3 utan anmärkning vid båda försöken, ge då försök 1A och 2B. Tillåtna fel labyrint 3A: 1, labyrint 3B=0.

11. Meningar (WPPSI)

- Manualen sidan 216
- Uppgifter finns i svarshäftet
- Måttligt utvecklingsstörda börjar med mening 1. Lindrigt utvecklingsstörda börjar med mening 6. Om en lindrigt utvecklingsstörd inte upprepar mening 6 korrekt, ge de föregående uppgifterna i omvänd ordning tills personen får full poäng på två uppgifter i rad. Ge då poäng på de tidigare uppgifterna och fortsätt med uppgift 7.
- Avbryt efter 3 nollpoängssvar i följd.
- Om testpersonen inte upprepar meningen rätt på första försöket: ”Nej, så här ska det vara...” Om testpersonen frågar ”Vad sa du?” Säg: ”Gissa om du inte är säker”.

12. Likheter (WPPSI)

- Manualen sidan 202
- Bilduppgifter 1-6 i Stora Spiralblocket.
- Meningskomplettering 7-12 och verbala analogier 13-20 i manualen.
- Start uppgift 1 både för måttligt och lindrigt utvecklingsstörda. Ge deltesten Meningskomplettering och Verbala analogier oavsett hur de har presterat på bilduppgifterna
- Bilduppgifter: avbryt efter 3 nollpoängssvar. Meningskomplettering och verbala analogier: avbryt efter 5 nollpoängssvar.
- Vid behov under deltestet verbala analogier: ”Hur menar du”, ”Berätta mer”.
- Följande hjälp skall ges: Uppgift 1 (Bilduppgift): Tala om för testpersonen om svaret är riktigt, vid felaktigt svar; ge korrekt svar. Uppgift 7 (Meningskomplettering): Om barnets svar är felaktigt, ge korrekt svar. Uppgift 13 och 14 (Verbala analogier): Om testpersonen inte ger ett 2-poängssvar, ge exempel på ett sådant.
- Anteckna alla svar ordagrant.

13. Ordförråd (WPPSI)

- Bilduppgifter 1-3 i stora Spiralblocket. Verbala uppgifter 4-25 i manualen, sid. 181.
- Alla börjar med uppgift 1.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar i följd från och med uppgift 4.
- Vid behov: ”Förklara hur du menar”, ”Berätta mer”.
- Skriv ner svaren ordagrant.

14. Geometriska mönster (WPPSI)

- Lilla spiralblocket + kopieringsark, manualen sidan 110
- Ytterligare uppmaningar som får ges vid behov: ”Peka på den rätta”, ”Gör så bra du kan”
- Alla börjar med uppgift 1, denna uppgift får också rättas.
- Del 1: avbryt efter 3 nollpoängssvar, fortsatt därefter med uppgift 8.
- Del 2: avbryt efter 2 nollpoängssvar.
- Om personen inte förefaller göra sitt bästa vid figurritningen: ”Blev det precis likadant? Gör en till så lik den här som möjligt.”
- Poängbedömning,
- Uppgift 8 (3p): endast en linje, minst 12 mm, avbryter inte mer än 20 grader från horisontalplanet.
- Uppgift 9: om linjerna är fler eller färre än 2 ges noll poäng på hela uppgiften
- Uppgift 10: Bilden måste visa två linjer som möts i rät vinkel mot varandra (rotering spelar ingen roll).
- Uppgift 11: Bilden måste visa två linjer som korsar varandra
- Uppgift 12: Figuren måste vara mer rund än oval. Den andra figuren måste visa tre linjer som förenas i en triangel (hörnen får vara rundade, mellanrum får finnas).
- Uppgift 13: Figuren formad av fyra linjer och fyra hörn.
- Uppgift 14: Två korsade linjer.
- Uppgift 15: Två figurer, varav en är formad av fyra sidor och fyra hörn, den mindre figuren är inuti den större, men får gå utanför denna.
- Uppgift 16: En förlängd sexhörning med minst en hörnvinkel.

15. Blockmönster(WPPSI)

- Sidan 145 i manualen
- Alla deltest demonstreras om det inte uttryckligen står något annat

Performance-del

3. Kaniner och katter (NEPSY)

- Använd särskilda blanketter
- Manualen sidan 54?

4. Figursammansättning (WPPSI)

- Sida 98 i manualen, 6 stycken pusselboxar.
- Alla börjar med uppgift 1.
- Avbryt efter 3 nollpoängssvar.
- Tillägg till instruktionerna (vid behov): ”Du ska lägga ihop bitarna till något”, ”Du bestämmer själv hur bitarna ska ligga”, ”Lägg dem där du tycker att de passar bäst”.

5. Bildkomplettering (WPPSI)

- Bildkompletteringskort i lilla Spiralblocket, manualen sid.194
- Måttligt utvecklingsstörda testpersoner börjar med övningsexemplet. Lindrigt utvecklingsstörda testpersoner börjar med uppgift 3.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar.
- Vid tvetydigt svar: ”Visa var du menar”.
- Tillrättavisningar som får ges vid behov, dock högst två gånger under uppgift 4-28: ”Ja, men vad är det som saknas”, ”Ja, men något saknas på själva bilden. Vad kan det vara”.
- Anteckna svaren ordagrant.

6. Geometriska mönster (WPPSI)

- Lilla spiralblocket + kopieringsark, manualen sidan 110
- Ytterligare uppmaningar som får ges vid behov: ”Peka på den rätta”, ”Gör så bra du kan”
- Alla börjar med uppgift 1, denna uppgift får också rättas.
- Del 1: avbryt efter 3 nollpoängssvar, fortsätt därefter med uppgift 8.
- Del 2: avbryt efter 2 nollpoängssvar.
- Om personen inte förefaller göra sitt bästa vid figurritningen: ”Blev det precis likadant? Gör en till så lik den här som möjligt.”
- Poängbedömning,
- Uppgift 8 (3p): endast en linje, minst 12mm, avbryter inte mer än 20 grader från horisontalplanet.
- Uppgift 9: om linjerna är fler eller färre än 2 ges noll poäng på hela uppgiften
- Uppgift 10: Bilden måste visa två linjer som möts i rät vinkel mot varandra (rotering spelar ingen roll).
- Uppgift 11: Bilden måste visa två linjer som korsar varandra
- Uppgift 12: Figuren måste vara mer rund än oval. Den andra figuren måste visa tre linjer som förenas i en triangel (hörnen får vara rundade, mellanrum får finnas).
- Uppgift 13: Figuren formad av fyra linjer och fyra hörn.
- Uppgift 14: Två korsade linjer.
- Uppgift 15: Två figurer, varav en är formad av fyra sidor och fyra hörn, den mindre figuren är inuti den större, men får gå utanför denna.
- Uppgift 16: En förlängd sexhörning med minst en hörnvinkel.

7. Gå i rummet

- Testledaren demonstrerar först en rutt i rummet, därefter får test upprepa den
- Rutten går till fyra olika ställen i rummet (t.ex. dörr, soffa, dator, bord)

8. Labyrint (WPPSI)

- Labyrinthäfte, manualen sidan 164.
- Måttligt utvecklingsstörda börjar med labyrint 1, lindrigt utvecklingsstörda börjar med labyrint 3A.
- Avbryt efter 2 nollpoängssvar
- Hjälpsom får ges en gång vid första labyrinten som presenteras (vid behov): ”Försök att inte röra vid kanterna. Håll dig i mitten av vägen”, ”Du måste hålla dig på vägen”, ”Rita hela vägen fram till trädet”.
- Hjälpsom får ges en gång vid vilken labyrint som helst: ”Stanna inte. Fortsätt gå tills du hittar ut.”, ”Börja inte om från början. Fortsätt härifrån”, ”Du ska börja här”, ”Rita hela vägen fram till trädet. Du måste gå ända ut”.
- Om en lindrigt utvecklingsstörd inte klarar labyrint 3 utan anmärkning vid båda försöken, ge då försök 1A och 2B. Tillåtna fel labyrint 3A: 1, labyrint 3B=0.

9. Aritmetik (WPPSI)

- Manualen s. 156
- Bilduppgifter 1-7 i stora spiralblocket, Räkneuppgifter 8-11 i manualen (+ nio klossar), Verbala uppgifter 12-23 i manualen.
- Måttligt utvecklingsstörda börjar med uppgift 1, lindrigt utvecklingsstörda börjar med uppgift 8. Om testpersonen ej klarar uppgift 8 eller nio, ge då uppgift 10 och 11 för att sedan gå tillbaka till uppgift 1-7.
- Avbryt efter 5 nollpoängssvar.

10 Blockmönster(WPPSI)

- Sidan 145 i manualen
- Alla deltest demonstreras om det inte uttryckligen står något annat