

Åldras med intellektuell funktions- nedsättning

En handbok för läkare
och sjuksköterskor inom
primärvården



Åldras med intellektuell funktions- nedsättning

**En handbok för läkare
och sjuksköterskor inom
primärvården**

Till minne av Lisa

Varför intellektuell funktionsnedsättning och inte utvecklingsstörning?

Personer med intellektuell funktionsnedsättning utgör en mycket heterogen grupp. Förr användes begrepp som begåvnings- eller förståndshandikapp. I diagnossammanhang används numera psykisk utvecklingsstörning eller intellektuell funktionsnedsättning. Vi har valt det senare.

Intellektuell funktionsnedsättning är ett begrepp som idag används internationellt. I andra sammanhang talar man på motsvarande sätt om fysisk och kognitiv funktionsnedsättning. I den här handboken förekommer ändå ibland begreppet utvecklingsstörning. Det används bland annat i lagtexter kring LSS och i vissa sammanhang av Riksförbundet FUB som arbetar med frågor kring barn, ungdomar och vuxna med intellektuell funktionsnedsättning.



Svenskt Demenscentrum
Sveavägen 155
113 46 Stockholm
Tel: 08-690 58 00
www.demenscentrum.se
e-post: info@demenscentrum.se

Åldras med intellektuell funktionsnedsättning
Första upplagan
©Svenskt Demenscentrum 2020
Text: Lars Sonde
Grafisk form: Mama, Anita Martinez Beijer
Foto: Yanan Li
ISBN: 978-91-985463-1-6
Tryck: DanagårdLiTHO, Ödeshög 2020
Boken kan beställas från
www.webbshop.demenscentrum.se

Förord

Vi blir allt äldre tack vare bättre livsbetingelser och läkemedel. Därför behövs kunskap om hur åldrandet påverkar oss och vad som kan förebygga och lindra sjuklighet och lidande. Läromedel för yrkesverksamma inom hälso- och sjukvård har saknats när det gäller åldrandet vid intellektuell funktionsnedsättning. Den här boken behandlar därför detta område. Boken förmedlar handfasta råd om hur man förbereder en undersökning, genomför den, kommunicerar och, inte minst, vilka diagnoser som är vanligt förekommande i åldrandet, till exempel demenssjukdom vid Downs syndrom. Även mer ovanliga diagnoser till intellektuell funktionsnedsättning beskrivs.

Författaren till denna bok är utredare Lars Sonde vid Stockholms läns Äldrecentrum som på sitt enastående sätt bistått Svenskt Demenscentrum i att ta fram denna efterfrågade kunskapskälla. För att möjliggöra arbetet har Stiftelsen Solstickan, Johanniterorden i Sverige samt Alzheimerfonden bidragit med ekonomiskt stöd.

Flera personer har delat med sig av sin kunskap, läst manuskript och lämnat synpunkter.

ETT STORT TACK RIKTAS SÄRSKILT TILL:

Kent Thuresson, överläkare, specialist i psykiatri, omsorgspsykiatri, Sahlgrenska Universitetssjukhuset.

Monica von Heijne, överläkare, rehabiliteringsmedicin, KI.

Eva Flygare-Wallén, med.dr, sjuksköterska, Akademiskt primärvårdscentrum, KI.

Åsa Hedberg-Rundgren, med.dr, sjukgymnast, direktör, Stiftelsen Stockholms läns Äldrecentrum.

Ann-Marie Öhrvall, med.dr, arbetsterapeut, Institutionen för neurobiologi, vårdvetenskap och samhälle, KI.

Kia Mundebo, utbildare, tidigare verksamhetsutvecklare, FUB.

Judith Timoney, handläggare och sakkunnig, FUB.

Stockholm den 20 februari 2020



Wilhelmina Hoffman, chef för Svenskt Demenscentrum

Innehåll

Inledning	8
Kapitel 1 Om intellektuell funktionsnedsättning	
Funktionsnivå vid olika grader av funktionsnedsättning	14
Olika bakomliggande orsaker	16
Skillnader i sjuklighet och livslängd	16
Vanliga problem	17
Kapitel 2 Besök på vårdcentralen	
Inför besöket	20
Tidiga tecken	21
Rätt Visat	21
Under besöket	21
Genomföra medicinska undersökningar	22
Bra information om mammografi	23
Efter besöket på vårdcentralen	24
Kapitel 3 Åldersrelaterade sjukdomar och förändringar	
Medfödd svaghet kan visa sig sent	28
Vanliga åldersrelaterade sjukdomar	28
Viktigt att uppmärksamma och kontrollera regelbundet	30
Kapitel 4 Sociala faktorer att uppmärksamma	
Barndom	38
Socialt nätverk	38
Livsstil	39
Friskvård	39
Kapitel 5 Psykisk hälsa i åldrandet	
Sårbara för stress	42
Vanligare med oro och psykiatriska symptom	42
Psykofarmaka – tveksam behandlingsstrategi	43
Restriktiv användning av vissa läkemedel	43
Undersökning	44
Beroendeproblematik	45
Utnyttjande och vanvård	45
Utmanande beteenden	46
Kapitel 6	
Intellektuell funktionsnedsättning och demenssjukdom	
Alzheimer vanligast	50
Vissa symptom kommer tidigare	51

Många orsaker till förändrat beteende	51
Vänta inte med att utreda demens	52
Finns skäl att avstå utredning?	52
Medicinsk behandling vid demenssjukdom	53
Kapitel 7 Att åldras med Downs syndrom	
Rekommenderade kontroller	56
Symptom som bör uppmärksammas	57
Demenssjukdom vid Downs syndrom	58
Kapitel 8	
Att åldras med autism och intellektuell funktionsnedsättning	
Gemensamma drag	64
Ökad risk för psykisk ohälsa	64
Fakta om autism	66
Stödja en god livsstil	66
Kapitel 9	
Att åldras med CP och intellektuell funktionsnedsättning	
Etiologi	70
Åldrandet	70
Kapitel 7 Att åldras med ovanlig diagnos	
Angelmans syndrom	74
Cornelia de Langes syndrom	75
22q11-deletionssyndromet	76
Fragil X-syndromet	76
Prader-Willis syndrom	77
Retts syndrom	78
Smith-Magenis syndrom	79
Tuberös skleros	80
Williams syndrom	82
Lag om stöd och service till vissa funktionshindrade - LSS	84
Tidiga tecken - ett kartläggningsinstrument	85
Basal demensutredning vid intellektuell funktionsnedsättning	86
Referenser	90
Tio råd inför samtal och undersökningar	93

Om intellektuell funktions- nedsättning

KAPITEL 1

Om intellektuell funktionsnedsättning

Intellektuell funktionsnedsättning betyder att en person har en medfödd eller tidigt förvärvad kognitiv nedsättning. Begreppet är samtidigt ett samlingsnamn för många olika tillstånd eller diagnoser. Vanliga kännetecken är nedsatta kognitiva funktioner och mer eller mindre nedsatt förmåga att klara vardagliga aktiviteter och situationer.

Ungefär hälften av alla med intellektuell funktionsnedsättning har en känd diagnos eller ett känt syndrom. Graden av funktionsnedsättning varierar stort. Personer med lindrig funktionsnedsättning, som är den största gruppen, kan ha inlärningssvårigheter under skolorn. Senare i livet kan de få ett anpassat arbete och försörja sig själva. Många får dock stöd och hjälp från till exempel god man för att klara samhällets krav.

Personer med medelsvår intellektuell funktionsnedsättning behöver stöd på olika sätt i vardagen även om en del till viss del kan leva självständigt. Kommunikationen fungerar oftast bra men det kan vara svårt med abstrakt tänkande, skrivande och räknande. Ofta behövs kognitivt stöd.

Personer med svåra eller mycket svåra intellektuella funktionsnedsättningar har ett stort omsorgsbehov med kraftiga begränsningar när det gäller kommunikationsförmåga och förmåga att klara sig själva.

Funktionsnivå vid olika grader av funktionsnedsättning

Kent Thuresson, tidigare överläkare inom omsorgspsykiatri, ger nedan exempel på funktionsnivå (förmågor och brister) hos personer med olika grader av intellektuell funktionsnedsättning. Det är inga kriterier utan just exempel för att beskriva funktionsnivån. Naturligtvis kan de individuella variationerna vara stora.

Lindrig intellektuell funktionsnedsättning

- Förstår abstrakta symboler som bokstäver, siffror och vissa enkla tecken.

- Kan lära sig enkel läsning, skrivning och räkning. Plus och minus är lättast, multiplikation eller division är svårare.
- Tänker konkret och ordagrant. Förstår inte bildliga uttryck som att lägga benen på ryggen.
- Relativt bra tidsuppfattning men kan ha svårt att beräkna hur lång tid något kan ta, eller svårt att komma ihåg att ta medicin.
- Kan ha svårt att uppfatta skillnader mellan saker som ser lika ut, till exempel kaviar- och tandkrämstüb.
- Kan ha svårigheter att generalisera och se likheter, till exempel att spårvagn och buss är kommunikationsmedel eller att ett rött decilitermått rymmer lika mycket som ett vitt.
- Kan ha problem med matlagning, vet till exempel inte när maten är genomstekt.
- Uppfattar konkreta saker men kan ha svårt att förstå den bakomliggande orsaken, till exempel att ett strykjärn ställs in på olika gradtal men inte hur termostaten fungerar.
- Kan dra enkla ”om-så”-slutsatser, till exempel om jag ska åka skidor så måste jag ha stavar.

Måttlig intellektuell funktionsnedsättning

- Kan uppfatta och förstå bilder. Är många gånger hjälpta av bildstöd.
- Förstår vad någon säger.
- Kan prata men kan ha svårt att uttala vissa ord.
- Förstår tid bra utifrån dagliga rutiner, till exempel förstår att det är dags att äta när klockvisarna står i ett visst läge men kan inte bedöma hur länge det dröjer.
- Har rumsuppfattning för närmiljön. Kan till exempel gå och handla eller gå till skolan och dagverksamheten om de får riktmärken.
- Förstår vad små antal innebär, kanske upp till tre.
- Nedsatt korttidsminne, kan till exempel inte ta emot långa instruktioner.
- Kan ordna saker i kategorier, till exempel kläder.

Svår intellektuell funktionsnedsättning

- Upplever världen på ett handgripligt och påtagligt sätt.
- Har ett stort behov av ett vänligt bemötande som skapar trygghet. Uppskattar närhet och kroppskontakt. Upplever känslor som glädje, sorg, ilska.
- Känner igen tidigare upplevelser. En del känner igen sina föräldrar.
- Har svårt att hitta i sin omgivning. Kan inte föreställa sig vad som finns bakom en dörr.

- Känner igen vardagliga, konkreta saker och vet hur de används, till exempel äta med sked.
- Svårt känna igen föräldrar eller andra personer på bild.
- Är bundna till dagsrutiner. Kan inte föreställa sig vad som hände igår eller vad som ska hända imorgon.
- Kan inte vänta.
- Kan inte dra logiska slutsatser, till exempel att man kan ta av sig kläder när man är varm.
- Dålig mängduppfattning, en del kan lära sig ”mycket” eller ”lite”.
- Ofta saknas talspråk. Många kan göra sig förstådda genom gester och ljud. Kan ibland lära sig enstaka ord som kopplas ihop med konkreta saker som att äta, gå ut.

Olika bakomliggande orsaker

Etiologin, de bakomliggande orsakerna, till intellektuell funktionsnedsättning varierar. Det kan handla om ärftliga faktorer, genetiska skador, sjukdomar, skador under graviditet eller vid förlossning. Olyckor och sjukdomar under uppväxtåren kan också ge hjärnskador som ger en intellektuell funktionsnedsättning. Downs syndrom är den vanligaste genetiska orsaken.

Idag vet vi mer om orsakerna än tidigare, ändå går det inte alltid att hitta svaret till varför en persons drabbas av intellektuell funktionsnedsättning. Generellt sett är det lättare att hitta orsakerna ju svårare funktionsnedsättningen är.

Trots att personer med intellektuell funktionsnedsättning ställs inför många utmaningar lever de flesta ett bra liv. Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade (LSS) som trädde i kraft 1993 har bidragit till det. LSS är en rättighetslag som ska garantera personer med omfattande och varaktiga funktionshinder goda levnadsvillkor, att de får den hjälp de behöver i det dagliga livet och att de kan påverka vilket stöd och vilken service de får. Målsättningen med lagen är att den enskilde ska få möjlighet att leva som andra (läs mer om LSS, sid 83-84).

Skillnader i sjuklighet och livslängd

Personer med intellektuell funktionsnedsättning har generellt sett en högre sjuklighet och lägre medellivslängd än befolkningen i övrigt. Graden av funktionsnedsättning har dock betydelse. Det är framför allt gruppen med personer med svåra intellektuella funktionsnedsättningar som har lägre medellivslängd (omkring 60 år).

Hos en del startar åldrandet tidigare än normalt, det gäller främst personer med Downs syndrom. Andra kan få, eller har sedan tidigare, tilläggssjukdomar som epilepsi, lungsjukdomar, hjärtfel, cerebral pares (CP),

psyksiska sjukdomar eller beteendeproblem. Syn- och hörselnedsättning ökar markant med stigande ålder. En del kan ha nedsatt immunförsvar och bli extra utsatta för infektioner. Även förändringar i dygnsrytmen kan ses.

Personer med intellektuell funktionsnedsättning är alltså generellt sett skörare än befolkningen i övrigt. De har i varierande grad olika problem och utmaningar att ta hänsyn till. Som läkare och sjuksköterska är det viktigt att försöka se och förstå just den patient du har framför dig.

Vanliga problem

Lärande

Svårt att lära sig nya färdigheter, uppgifter eller rutiner.

Kommunikation

Svårigheter att både göra sig förstådd och förstå andra.

Koncentration

På något över tid eller på flera saker samtidigt.

Nedsatta exekutiva förmågor

Det kan handla om nedsatt abstrakt tänkande, problemlösning och planläggning.

Perception

Nedsatt förmåga att tolka sinnesintryck.

Korttidsminne

Förändringar

Kan vara både utmanande och svåra att hantera.

Socialisering

Reducerad social förståelse och social förmåga.

Självbild

Stort beroende av andra och svag självkänsla.

På grund av nedsatt kognitiv förmåga kan många ha svårt att förstå behovet av medicinska undersökningar eller läkarbesök. Det gör att närstående eller personal på gruppboheter eller dagliga verksamheter får en viktig roll i kontakterna med hälso- och sjukvården.

**Besök
på vård-
centralen**

KAPITEL 2

Besök på vårdcentralen

Inför besöket

Ibland behöver både medicinska och miljömässiga hänsyn tas innan en äldre patient med intellektuell funktionsnedsättning besöker vårdcentralen. Anamnesen (sjukhistorien) är mycket viktig. Förutom att inhämta medicinsk information om personen kan följande göras eller kontrolleras:

- Kontakta någon närstående eller kontaktperson till personen för att ta reda på vad som behöver förberedas för att besöket ska bli så bra som möjligt. Be dem skriva ner det som är viktigt och vad de vill ta upp.
- Uppmana att någon som känner patienten väl följer med som ledsagare under besöket.
- Ta reda på hur personen kommunicerar. Kan personen prata och läsa? Hur väl förstår hon vad som sägs? Används kognitivt stöd eller kommunikationshjälpmedel?
- Fråga om tidigare erfarenheter av besök på vårdcentral eller undersökningar på sjukhus? Får patienten ångest eller reagerar negativt på olika undersökningar?
- Fråga om det finns fysiska funktionsnedsättningar och om förflyttningshjälpmedel används.
- Är personen känslig för ljud eller röriga omgivningar? Hur ser det i så fall ut i väntrummet? Behövs speciella lösningar för att undvika detta?
- De flesta mår bra av att möta ett begränsat antal personer. Går det att planera så att patienten träffar så få som möjligt?
- Fråga om patienten, eller ledsagaren, har möjlighet att ta med en livsberättelse, *Tidiga tecken* eller annat dokument som beskriver bakgrund, intressen, kommunikationsförmåga (kommunikationspass) och specifika beteenden (se faktaruta).
- Vid svår eller mycket svår intellektuell funktionsnedsättning kan ett besök i hemmet vara ett bättre alternativ än på vårdcentralen.

Tidiga tecken

Tidiga tecken är ett kartläggningsverktyg för intellektuell funktionsnedsättning, som kan användas av den vård- och omsorgspersonal som arbetar närmast brukaren.

Det består av ett formulär som fylls i en gång per år, något som tar ca en timme för varje brukare. I kartläggningen bedöms bland annat kognitiva funktioner, praktiska och sociala färdigheter.

Genom att jämföra resultaten över tid kan man tydligare upptäcka viktiga förändringar hos brukaren, förändringar som till exempel kan vara tecken på demenssjukdom (läs mer om Tidiga tecken, sid 84).

RättVisat

RättVisat är ett exempel på ett digitalt kommunikationsspass för den som har svårigheter med sin kommunikation och behöver hjälp med att berätta för andra om vem man är, hur man förstår information och hur kommunikation ska gå till.

Personen presenterar sig själv med hjälp av text, bild och film på en telefon eller surfplatta.

Under besöket

Det är viktigt att bygga upp ett förtroende med patienten redan från början. Ställ frågor som du vet att patienten kan svara på innan du prövar svårare frågor. Här är några andra råd:

- Undvik att låta patienten vänta länge, speciellt om hen är rastlös och impulsiv.
- Prata direkt med patienten och invänta svar. Om ni har problem att förstå varandra, se till att du kan få hjälp av ledsagare med god personkänedom. Fortsätt ändå att vända dig direkt till patienten, om ledsagaren talar å patientens vägnar. Då är det lättare att observera eventuella reaktioner på det som förmedlas.

- Prata tydligt och konkret om en sak i taget. Använd korta och enkla meningar.
- Ge god tid för svar. Många kan behöva lång tid för att förstå frågan och sedan tid till att formulera ett svar.
- Undvik svåra eller främmande ord och förkortningar.
- Använd gärna bilder eller visa föremål när du förklarar, även för den som pratar själv.
- Många kan ha svårt med tidsuppfattningen. Pröva att relatera händelser till kända tidpunkter, som middag, jul eller midsommar.
- Knyt tidpunkten för när mediciner ska tas till återkommande händelser, till exempel ”den här medicinen ska du ta till frukost och till kvällsmålet”.
- Använd öppna frågor utan att ge för många svarsalternativ.
- Om du tror att patienten inte svarar det hon menar, utan det hon tror är det riktiga svaret, så kan du ställa frågan på nytt och på ett annat sätt. Det här är speciellt viktigt när det gäller personer med lindrig intellektuell funktionsnedsättning.
- Bekräfta ett svar genom att upprepa det patienten sagt som en fråga. ”Så du har haft ont i magen hela dagen?” Ändra om det inte stämmer med vad du sagt.
- Var uppmärksam på ekolali, det vill säga när personen upprepar exakt vad du sa även när hon inte förstår det som sagts.
- Låt inte samtalen bli för långa. Dela hellre upp informationen i kortare delar.

Genomföra medicinska undersökningar

Äldre personer med intellektuell funktionsnedsättning har troligtvis erfarenheter av besök på både vårdcentraler och sjukhus. Ändå är det viktigt att noga förklara vad som ska ske innan en undersökning eller behandling påbörjas. Undersökningar kan nästan alltid visualiseras, antingen med bildstöd eller genom att visa den utrustning som ska användas. Visa gärna på dig själv eller någon annan hur det ska gå till.

Vissa gånger kan det vara klokt att gradvis introducera en undersökning. Till exempel kan man besöka rummet där EKG-apparaten står och förklara enkelt hur det går till. Upprepa vid behov innan undersökningen genomförs. Diskutera med ledsagaren om vad som kan vara bästa lösningen för att genomföra undersökningen. Låt ledsagaren vara med när undersökningen görs, om patienten vill.

Ibland behövs lugnande medel för att möjliggöra en undersökning. Innan det används måste man kontrollera vilka läkemedel personen redan står på för att undvika oönskade bieffekter.

Blodtryckstagning

Visa hur det går till, gärna på ledsagaren, och förklara vad som sker i de olika momenten. Läs av blodtrycket högt och förklara vad det betyder, till exempel blodtrycket såg bra ut och det var bra att du satt still.

Blodprov och sprutor

Förklara lugnt att sticket kan göra lite ont eller svida lite grann. Säg att du kan smörja på lite kräm (Emla) på huden så att det inte gör så ont. Tala om att det går fort men att det är viktigt att patienten sitter still och att du kommer sätta på ett plåster eller en liten kompress efteråt.

Röntgenbilder

En röntgenavdelning kan vara skrämmande med personal som far runt och stora apparater som låter konstigt. Försök att minska mängden intryck och att förklara de olika maskinerna i förväg. Låt röntgenläkaren eller sjuksköterskan demonstrera hur de används och tala om att det inte gör ont när bilderna tas. Om kontrastmedel behöver användas, berätta även det i förväg.

CT/MR/PET

En trång och bullrig CT-maskin kan uppfattas obehaglig. Den största utmaningen är ofta att få personen att ligga still och samarbeta under undersökningen. Många patienter har svårt med abstrakt tänkande. Ett bra förarbete ökar chansen att genomföra undersökningen. Kanske kan du visa bilder och förklara enkelt vad som kommer att ske före, under och efter undersökningen. I enstaka fall kan narkos vara ett alternativ.

Mammografi

För mammografiundersökningar behöver god tid avsättas. Det är också önskvärt att informera patienten om undersökningen, antingen på plats av er eller i förväg av ledsagaren. Gå gärna igenom anpassat informationsmaterial för målgruppen före besöket (se faktaruta).

Bra information om mammografi

Riksförbundet FUB och Regionalt cancercentrum Stockholm-Gotland har tagit fram den lättlästa broschyren *När jag ska på mammografi*, www.fub.se

Gunvor skal til mammografi är en norsk film för kvinnor med intellektuell funktionsnedsättning.

Gynekologisk undersökning

Undersökningen kan vara både smärtsam och obehaglig. För en del kan det vara svårt att förstå avsikten, de behöver därför förberedas noga inför undersökningen. Använd gärna bildmaterial. Var uppmärksam på att kvinnor som inte varit sexuellt aktiva kan uppleva en gynekologisk undersökning som ett övergrepp. Och för dem som varit utsatta för sexuella övergrepp kan undersökningen uppfattas som ett nytt. Många gånger kan undersökningen göras med ultraljud med personen på en brits istället för gynstol. I enstaka fall kan narkos vara nödvändigt.

Undersökning med ultraljud

Alla uppfattar inte ultraljud som en ”ofarlig” undersökning. Börja därför gärna med att visa hur undersökningen går till på ledsagaren, dig själv eller någon annan. Informera om att det inte gör ont men att gelen som används kan kännas kall i början. Låt personen få titta på skärmen och berätta vad som syns.

Gastroskopi

Ta reda på om personen har fått och tagit till sig information i förväg. Fråga också om gastroskopi har gjorts tidigare. Förklara sedan och visa vad som ska ske och vilken utrustning som ska användas. Lugnande läkemedel kan ges cirka en timme före undersökningen men försök att ta reda på hur patienten svarar på dessa läkemedel som ju kan ge ökad oro. Eftersom undersökningen görs på fastande mage bör personen få den första tiden på morgonen. Se till att skydda tänderna väl. En del personer har dålig tandhälsa och det finns risk för skador om personen biter i slangen. I enstaka fall kan även gastroskopi göras i narkos.

Koloskopi

Förberedelserna för en koloskopi bör påbörjas flera dagar i förväg. Utmaningen är att tömma tarmen. Det är nödvändigt med ett tätt samarbete mellan läkare, personal och närstående runt personen. Man bör gemensamt komma fram till vad som är realistiskt att genomföra och hur. Ledsagaren bör instrueras att ge besked ifall det finns misstankar om att tarmen inte är tömd. Förklara noggrant varför tarmen måste vara tömd. Värdera om lugnande läkemedel bör användas. Om undersökningen blir långvarig är det viktigt med kontinuerlig medicinering. Narkos kan vara ett alternativ.

Efter besöket på vårdcentralen

När du träffat och fått en bild av patienten har du också fått värdefull information som behöver dokumenteras. Om besöket gick mindre bra, försök att använda erfarenheterna till att göra det annorlunda och bättre nästa gång.

- Dokumentera vilka särskilda behov av kognitivt och kommunikativt stöd som framkommit. Bra mallar och bildstöd finns på www.habilitering.se och <https://kom-hit.se>
- Dokumentera vilka andra vårdgivare som är involverade eller behöver involveras.
- Remittera vid behov.
- Använd primärvårdens specialister i exempelvis diabetes, astma, KOL, artros eller osteoporos. Informera den kommunala hälso- och sjukvården för att kunna ge stöd för genomförande.
- Kalla till Samordnad individuell plan (SIP) vid behov.
- Komplettera informationen om personen vid behov. Kontakta närstående, om samtycke finns.
- Ta del av vårdprogram som du inte hunnit ta del av före besöket.
- Förbered nästa besök, skicka eventuellt en särskild kallelse som innehåller bildstöd.

Efter besöket på vårdcentralen behöver patienten få med sig anpassad skriftlig information. Den bör omfatta diagnos, behandling, tid för nytt besök, vad personen själv ska följa upp och vem som kan kontaktas vid frågor. Helst ska informationen skrivas så att personen kan läsa den själv eller förstå den om hen får den uppläst. Använd gärna bildstöd. Skriv korta enkla meningar och använd stor skrift. Skriv tal i siffror, ”5” och inte ”fem”. Skriv ”dig” om personen och ”vi” om vårdpersonalen.

Samordnad individuell plan

Om det finns behov av att samordna sjukvårdens insatser med de kommunala harparterna enligt lag en skyldighet att erbjuda personen en samordnad individuell plan (SIP). SIP är ett möte där representanter för huvudmännen, kanske sjuksköterska från primärvården eller habiliteringen och biståndshandläggare, tillsammans med personen själv, närstående och personal träffas för att planera hur insatserna ska genomföras och av vem. Planeringen dokumenteras och ges till personen och övriga parter. I samband med SIP bestäms också när en uppföljning ska göras.

Ålders- relaterade sjukdomar och för- ändringar

KAPITEL 3

Åldersrelaterade sjukdomar och förändringar

Intellektuell funktionsnedsättning innebär alltid att hjärnan inte fungerar fullt ut. Avvikelserna visar sig dessutom ofta inom andra områden. De förekommer i kombinationer med syn- eller hörselskada, motoriska störningar (bland annat cerebral pares), epilepsi eller psykiska störningar.

Medfödd svaghet kan visa sig sent

En medfödd svaghet inom ett organ eller en funktion visar sig inte alltid från tidig ålder. Ibland kan den visa sig först i högre åldrar. Så är det till exempel med avvikelser i blodkärlen vid Williams syndrom eller hjärtklaffsförsvagning vid Downs syndrom. En funktionell svaghet sliter på kroppen och så småningom kan följsjukdomar uppkomma, till exempel efter långvarig spasticitet eller som en konsekvens av översträckbara leder. Läs mer i avsnittet Att åldras med ovanlig diagnos.

Med den intellektuella funktionsnedsättningen följer också en lägre reservkapacitet för att återhämta sig efter sjukdom och kroppsliga, psykiska eller sociala påfrestningar. Det finns flera olika symptom och sjukdomstillstånd som man behöver vara uppmärksam på när personer med intellektuell funktionsnedsättning åldras. Särskilt viktigt är det om personerna har svårt att kommunicera med omgivningen eller när personal och närstående inte kan eller har svårt att tolka personens signaler.

Vanliga åldersrelaterade sjukdomar

De sjukdomar som är vanliga i befolkningen i stort – urinvägs- och luftvägsinfektioner, hudsjukdomar, ledbesvär och allergier – är också vanliga hos äldre med intellektuell funktionsnedsättning. Även sjukdomar som hypertoni, hjärtsvikt och diabetes ökar med åldern samtidigt som den fysiska förmågan minskar.

Artros

Artros är vanligare hos äldre med intellektuell funktionsnedsättning. Be-

handlingen skiljer sig inte från vad som normalt används, det vill säga inflammationsdämpande läkemedel, artrosskola och annat stöd till egenvård.

Epilepsi

Hur epileptiska anfall blir beror på i vilken del av hjärnan de äger rum. Man brukar tala om fokala anfall, som startar i en begränsad del av hjärnan, och generaliserade, som omfattar stora delar av hjärnan. International League Against Epilepsy (ILAE) har definierat två olika typer av epileptiska anfall:

Partiella anfall

Startar i en lokaliserad del av hjärnan

- med enkel symptomatologi
- med komplex symptomatologi
- partiella som utvecklas till sekundärt generaliserande toniska-kloniska kramper.

Generaliserade anfall

Startar inte från någon lokaliserbar anfallshärd och är

- absencer, atypiska absencer
- myokloniska
- kloniska
- toniska
- toniska-kloniska
- atoniska.

Utredning av epilepsi

Uteslut andra åkommor, till exempel hjärtsjukdom, svimning och låg blodsockerhalt. Vid gastroesofagal reflux (GERD) kan smärta göra att kroppen vrider sig toniskt så att det misstolkas som epilepsi. Spastiska reflexer kan vara svåra att skilja från myokloniskt anfall. Vid autism kan tics och stereotypier likna epilepsiytringar. Orosutbrott kan ibland feltolkas som epilepsi och tvärtom.

Utredning görs av neurolog med bland annat EEG, datortomografi och MRT av hjärnan. Neurologen har sedan ansvar för fortsatt uppföljning och behandling första tiden men kan överföra kontrollerna till primärvården när anfallssituationen är stabil.

Behandling av epilepsi

- Tillräcklig och regelbunden sömn.
- Adekvat näring och dryck.
- Smärtfrihet.
- Undvikande av störande ljus och ljud.
- Läkemedel. Preparat beroende på typ av anfall och biverkningsprofil.

Många antiepileptika ger trötthet och sänkt kognition samt psykiska besvär. Det är vanligt med läkemedelsinteraktioner med exempelvis antibiotika och p-piller.

- Neurokirurgi, till exempel avskärning av spridningsvägar, borttagning av epileptogena focus eller vagusnervstimulering. Den senare metoden kan ge ökade sväljningssvårigheter.

Viktigt att uppmärksamma och kontrollera regelbundet

Somatiskt

Artros

Epilepsi

Fetma

Förstoppning och tarmvred

Matstrupsinflammation, *Helicobacter pylori*

Osteoporos

Polyfarmaci, långtidsanvändning av läkemedel

Sköldkörtelsjukdom

Syn och hörsel

Tandsjukdomar

Psykiskt/kognitivt

Depression

Rastlöshet

Energilöshet

Nedstämdhet

Irritabilitet

Koncentrationsproblem

Autism

Perceptionsstörningar

Demenssjukdom

Åderförkalkningssjukdomar (hjärt-kärlsjukdomar)

Infektioner

Sömn, insomni, färförskjutningar (vända på dygnet), apné

Ledbesvär

Spasticitet

”Glöm inte emotionella problem, ångest, bipolaritet, självdestruktivitet, hyperaktivitet och stresskänslighet. Min erfarenhet är att man alltid ska tänka multifaktoriellt. Tänk intellektuella, emotionella och sociala faktorer, sedan medicinska och sist psykiatriska delar. Glöm heller inte vattenintoxikations-problematik.”

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Fetma

Den grundläggande orsaken till fetma är obalansen mellan hur mycket vi äter och hur mycket energi vi gör av med. Det är samma för alla människor. Men hur lite eller mycket man kan äta för att behålla balansen skiljer sig mellan människor. För många med intellektuell funktionsnedsättning tillkommer dessutom funktionshindret, som gör att de rör sig mindre. Det kan bero på motoriska svårigheter men också på att de har svårt att komma med i sammanhang där man rör på sig, till exempel idrottsklubbar. Det kan också utvecklas ett socialt svar på funktionshindret. En del får kanske en vana att äta mycket av sociala skäl – kanske serveras fika varje dag.

Följderna av fetma är välkända välevnadssjukdomar som förkortar livslängden. Det kan också leda till slitageskador som gör personen ännu mer orörlig. Om en äldre person har viktproblem kan du som läkare eller sjuksköterska, utöver den medicinska undersökningen, behöva engagera arbetslaget kring den äldre personen. De kan behöva expertis utifrån, exempelvis dietist, för att öka kompetensen kring mat och nutrition. Ofta är det insatser som behöver göras över en längre tid. Det handlar sällan om punktinsatser. Personen med överviktsproblematik behöver många motiverande insatser och personal som följer med vid aktiviteter.

Personalen behöver stötta personen att handla lämpliga livsmedel. Hur får man personen att ”handla rätt”? Ibland kan personalen behöva diskutera sina egna attityder till mat och ätande för att kunna hjälpa personen på bästa sätt.

Förstoppning och tarmvred

Smärta på grund av förstoppning eller tarmvred är en vanlig orsak till oroliga beteenden. Kontrollera om personen får i sig vätska i tillräcklig mängd. Att kontrollera vätskeintaget gäller i synnerhet för äldre som blivit mindre rörliga eller som är sängliggande.

Matstrupsinflammation

Smärta på grund av en inflammerad matstrupe är en vanlig orsak till oroligt beteende. Den inflammerade matstrupen kan vara en följd av sura uppstötningar eller spasticitet i svalget på grund av cerebral pares. Det är viktigt att

utesluta eventuell matstrupsinflammation om personen ofta sätter i halsen eller sväljer fel.

”Hos oss berodde beteendeproblemen ofta på förstoppning, kanske i 50–75 procent av fallen. Det räcker inte att personalen ser till att personen går på toaletten. De måste också ha koll på om besöket gett resultat. Avföringsmediciner och syraneutraliserande behandling kan ofta vara avgörande. Jag skulle säga att det här är vårt vanligaste problem inom psykiatri och utvecklingsstörning”.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Magmunsbrock är inte helt ovanligt vid CP och kan leda till reflux. Spasticitet tillsammans med bristande koordination i sväljningen kan ge stora sväljproblem med risk för aspiration och undernäring.

Osteoporos

Det har på senare år uppmärksammats att även benskörhet är ett tillstånd som förekommer oftare hos äldre personer med intellektuell funktionsnedsättning. Att de drabbas i högre grad kan ha flera orsaker: brist på solljus, låg D-vitaminsnivå, tidig menopaus, fetma, dåliga matvanor eller för lite rörelse. Benskörheten kan leda till smärttillstånd men framför allt till att man lättare får frakturer vid fall. Både medicinsk behandling och fallprevention ska användas i samma utsträckning som för äldre i övrigt.

Perceptionsstörningar

Många med intellektuell funktionsnedsättning kan ha perceptionsstörningar, det vill säga nedsatt förmåga att tolka sinnesintryck (syn, hörsel, känsel, lukt och smak), vilket gör att omhändertagandet måste anpassas.

Polyfarmaci och långtidsanvändning av läkemedel

Både polyfarmaci och långtidsanvändning av vissa läkemedel är vanligare hos äldre med intellektuell funktionsnedsättning än i befolkningen i övrigt. Biverkningar ger många gånger försämrad livskvalitet. Som läkare blir det viktigt att göra regelbundna läkemedelsgenomgångar (förslagsvis var tredje månad).

Informera personen själv, närstående och omsorgspersonal om varför medicinen tas och dess effekter, men också om eventuella biverkningar och interaktioner. I kontakten med patienten behöver man uppmärksamma hur mycket stöd som behövs, för att förstå och diskutera medicineringen.

När det gäller läkemedel som är potentiellt toxiska, eller som kan påverka andra organ än målorganet eller som kan interagera med andra läkemedel, behövs ett utgångsvärde men också regelbundna kontroller för att undvika bieffekter.

Ibland ställs effekten mot eventuella biverkningar. Som exempel kan viss antiepileptika ge biverkningar men anfallen kan å andra sidan vara livshotande eller begränsa personens vardag. Här är det mycket viktigt med uppföljning. Observera också att doser kan behöva justeras för äldre personer.

Sköldkörtelsjukdom

Det kan vara svårt att diagnostisera sköldkörtelsjukdom och särskilt hos patienter med intellektuell funktionsnedsättning. Att patientens beteende har förändrats på något ospecifikt sätt är många gånger det enda symptom som rapporteras från närstående eller omsorgspersonal.

Inför varje ny patient bör man tänka på sköldkörtelsjukdom. Laboratorieprov bör tas vid alla ovanliga symptombilder och årligen för högriskpatienter (Downs syndrom eller personer med tidigare känd sköldkörtelsjukdom). Äldre med intellektuell funktionsnedsättning bör kollas var tredje till femte år. Behandlingen är vanligen oproblematisk men medicineringen kan behöva övervakas.

Smärta

Smärta är kanske det viktigaste symptomet att uppmärksamma. Den kan dock vara väldigt svår att upptäcka men om en patient uppvisar ett förändrat beteende måste man försöka ta reda på om smärta är orsaken. Hos patienter med svår intellektuell funktionsnedsättning, eller nedsatt kommunikationsförmåga, kan smärta yttra sig som oro, aggressivitet, självdestruktivitet, matvägran, sömnstörning, förstärkta tidigare beteenden eller beteenden som patienten normalt inte har.

Om patienten har svårt att kommunicera får du som läkare eller sjuksköterska vara lite av en detektiv. Försök att läsa av personen. Utgå från dagsformen, skiljer den sig från det normala? Titta efter tecken på smärta: i ögonen, hudfärgen, handsvett, nedsatt aptit och beteendeförändringar.

Smärta kan ha många orsaker. Den kan bero på sura uppstötningar, magsår, förstoppning, gaser, hemorrojder, överfylld blåsa, tandvärk, skavsår, trycksår, fotvårter, artros, höftledsluxation, felaktiga sitt, ligg- eller ståställningar, klåda, allergier, infektioner, tumörer, frakturer, fissurer och spasticitet.

När det gäller förändrat beteende är det viktigt att personalen på boendet har dokumenterat personens normala beteende. En skriftlig dokumentation är viktig för att kunna jämföra över tid och upptäcka beteendeförändringar. Läs om kartläggningsverktyget "Tidiga tecken" längre fram.

Spasticitet

Svår spasticitet kan föreligga vid svårare hjärnskador eller progredierande hjärnsjukdomar, CP och ryggmärgsskador. Spasticitet kan orsaka smärtor,

muskelförkortningar, kontrakturer och öka risken för höftledsluxation och skolios. Smärtorna ökar spasticiteten och försvårar ätandet. Kaloriförbrukningen ökar, risk för undernäring uppstår, som i sin tur förvärrar spasticiteten. Även depression kan påverka och bör uteslutas.

Den medicinska behandlingen utgörs vanligtvis av läkemedel som utprövas av en specialist i neurologi (spasticitetsmottagningar), rehabiliteringsmedicin men ibland av primärvårdens läkare. Några kommentarer:

- Baklofen ges peroralt vid ren spasticitet. Både dosökningar och minskningar bör göras i små steg.
- Bensodiazepin ges i låg dos vid atetos, tonusväxling. Tillvänjningsrisk.
- Botulinumtoxin intramuskulärt är förstahandsval vid regional spasticitet.
- Baklofen ges intratekalt via pump (på neurokirurgklinik).

Syn och hörsel

Ofta ses ett förtidigt åldrande i syn eller hörsel hos personer med intellektuell funktionsnedsättning. Årliga undersökningar bör göras när personen blir äldre. När det gäller personer med Downs syndrom är försämrad syn och hörsel mycket vanligt. Här behöver den årliga undersökningen göras regelbundet av en specialist redan från 35 års ålder.

Det kan vara svårt att genomföra undersökningar beroende på graden av intellektuell funktionsnedsättning. Det blir viktigt med en anamnes hur det fungerar i vardagen. En del personer kan vara svåra att motivera till att använda glasögon eller hörapparat.

Tandsjukdomar

Idag lever personer med intellektuell funktionsnedsättning mycket längre än förr och det innebär att eventuella problem med tänderna får större betydelse. Både tandlossningssjukdom och karies är vanligare jämfört med befolkningen i övrigt. Det beror på en rad faktorer, till exempel medfödda fysiska avvikelser, oförmåga att själv vårda sina tänder eller beroendet av personal för fungerande tandvård. På många kliniker kan undersökningar och tandvård göras i narkos.

Andra sjukdomar och symptom

Med åldern ökar risken för olika somatiska sjukdomar som hjärt- och kärlsjukdomar, ledbesvär, diabetes och för en del personer även demenssjukdom. Även psykiska besvär kan uppkomma, till exempel depression, nedstämdhet, rastlöshet, irritabilitet, energilöshet och koncentrationsproblem. I förlängningen kan det leda till försämrade ADL-funktioner.

”

Efter besöket på vårdcentralen behöver patienten få med sig anpassad skriftlig information. Skriv korta enkla meningar och skriv tal i siffror istället för med bokstäver.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Sociala faktorer att uppmärk- samma

KAPITEL 4

Sociala faktorer att uppmärksamma

Åldrandet påverkas inte bara av graden av funktionsnedsättning och medicinska faktorer. Även sociala faktorer som händelser i barndomen, förändringar i det sociala livet och i livsstilen har ofta stor betydelse.

Det här avsnittet berör främst personal inom gruppboheter och dagliga verksamheter men läkare och sjuksköterskor kan vara hjälpta av att känna till hur sociala faktorer påverkat den äldre personen.

Barndom

En del personer med intellektuell funktionsnedsättning som i dag har nått pensionsåldern blev bortlämnade vid födseln eller tidiga levnadsår. De växte upp på barn- eller elevhem och flyttade senare till stora vårdhem. Somliga har helt saknat relationer till sina närstående. Andra har komplicerade relationer som bottnar i att de lämnades bort. Troligtvis har alla de som bott på institution varit med om många separationer från viktiga personer i sitt liv: närstående, vänner och personal. I sjukhistorien kan det vara viktigt att få med barndomen då beteendeproblematik kan ha funnits med tidigt.

Socialt nätverk

Många äldre med intellektuell funktionsnedsättning saknar vänner och har ett begränsat socialt nätverk. De umgås mest med närstående och personal och föräldrarna är kanske de personer de har tätast kontakt med. När föräldrarna blir äldre och inte orkar lika mycket och så småningom dör, försvinner den närmaste, och kanske enda, relationen utanför gruppboheten eller den dagliga verksamheten. När arbetet eller den dagliga verksamheten avslutas – personen pensioneras – ökar risken för isolering. Här krävs planering för att ge personen möjlighet att förbereda sig för förändringarna.

Även ekonomin måste uppmärksammas. De materiella tillgångarna minskar ofta med åldrandet. Många har låg pension och saknar eget sparande. Det kan vara svårt att sätta guldkant på tillvaron.

Livsstil

Livsstilen påverkar åldrandet. Redan som ung påverkar man sin hälsa som äldre. Dåliga matvanor, stress, stillasittande, rökning eller för mycket alkohol är negativa livsstilsfaktorer för oss alla. Men samtidigt vet vi att det aldrig är försent att ändra livsstil och bryta mönster. Man kan börja motivera, försöka gå ner i vikt, sluta röka och stressa mindre.

Ibland behöver förutsättningarna för ett gott åldrande sättas i fokus tidigt i livet. Mindre rörelse och mer mat är dåliga förutsättningar för ett hälsosamt åldrande. Det gäller att få möjligheter till aktiviteter och att få finnas i en bra social situation, även som pensionär.

När det gäller frågor kring övervikt eller fetma kan sjuksköterska, dietist eller arbetsterapeut komma till gruppboenden och prata om hälsa och livsstil om man vill undvika att personalen där blir ”den onda budgivaren”. Man kan också prata på gruppnivå för att inte peka ut någon. Oavsett hur kommunikationen ser ut, se till att den nödvändiga förändringen blir kul.

Friskvård

Det är i första hand personalen på gruppboenden som måste försöka ta reda på vad som passar personen. Någon kanske behöver enskilda individanpassade aktiviteter. Ibland fungerar det med att locka med bollsport, musik eller dans. Andra gillar gruppaktiviteter, att få göra saker tillsammans. Promenader till och till och från jobbet och att gå i trappor är också motion.



Vår uppfattning är att den pedagogiska vardagen är helt avgörande. Fungerar inte den, så fungerar annan terapi dåligt.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Psykisk hälsa i åldrandet

KAPITEL 5

Psykisk hälsa i åldrandet

Sårbara för stress

Personer med intellektuell funktionsnedsättning har en ökad sårbarhet för stress, jämfört med befolkningen i övrigt. Sårbarheten kan förstärkas av olika faktorer: utvecklingsmässiga utmaningar med motgångar och traumatiska livshändelser, hur man klarar av förflyttningar och förändringar, sämre copingförmåga och otillräckligt stöd.

Försök ta reda på om det finns tidiga händelser eller andra livshändelser som kan förklara den mentala sårbarheten. Förklara för patienten hur vissa händelser kan ha bidragit till hur det ser ut idag. Gör upp en plan – med personen, närstående och vårdpersonal – för att hitta strategier att undvika sådant som kan påverka den mentala stressen.

Vanligare med oro och psykiatriska symptom

Psykiatriska symptom som stark oro eller cyklotymi (svängningar mellan mild depression och milt uppskruvat känslotillstånd) är vanligare hos personer med intellektuell funktionsnedsättning jämfört med befolkningen i övrigt. Ofta feltolkas symptomen. De ses som en del av den intellektuella funktionsnedsättningen istället för som ett tecken på att det finns ett psykiatriskt symptom som bör utredas.

Diagnostisering av psykiatriska symptom hos patienten kan kompliceras av kommunikationsproblem eller av att symptomen skiljer sig från hur de vanligen brukar uttryckas bland befolkningen i övrigt. Generellt underdiagnostiseras oro, cyklotymi, stress, posttraumatiskt stressyndrom (PTSD) och anpassningsstörningar. Psykotiska symptom är överdiagnostiserade.

Vissa ovanliga diagnoser och syndrom har en ökad risk för såväl utvecklingsmässiga och neurologiska förändringar som känslomässiga störningar och beteendeförändringar (läs mer i avsnittet Att åldras med ovanlig diagnos, sid 74).

PTSD kan manifesteras som oro, labilitet, beteendestörningar, självskadebeteenden, aggressivitet, ilska och retlighet. Det kan också vara ett svar

på händelser som upplevs traumatiska, till exempel föräldrars bortgång.

Psykotiska störningar som inkluderar schizofreni och traumatisk psykos är särskilt svåra att diagnostisera då en del patienter med intellektuell funktionsnedsättning inte kan uttrycka hallucinationer verbalt. Utvecklingsmässigt adekvata fantasier och låtsasvänner kan förväxlas med vanföreställningar och att prata med sig själv kan misstas som hallucinationer.

Ibland kan psykotiska symptom uppkomma vid vattenintoxikation (vattenförgiftning) vilket är något vanligare hos personer med intellektuell funktionsnedsättning.

Psykofarmaka – tveksam behandlingsstrategi

Sedan 1950-talet har olika beteendestörningar hos personer med utvecklingsstörning behandlats med psykofarmaka, detta trots att evidens för detta saknats. En del har stått på psykofarmaka i flera år, eller till och med decennier, trots avsaknad av medicinska indikationer. Personer som har svårt att föra sin egen talan har varit utlämnade till omgivningens bedömning. Förskrivningen kan ha skett på närståendes eller personals begäran. Biverkningarna kan ha varit omfattande.

Som läkare måste du ifrågasätta dina egna och andra läkares ordinationer och regelbundet (flera gånger per år) ompröva indikationen för fortsatt behandling. Även läkemedelsgenomgångar bör göras regelbundet.

Restriktiv användning av vissa läkemedel

Antidepressiva läkemedel

Antidepressiva läkemedel kan vara effektiva när ett psykiatriskt tillstånd – ADHD, svår oro eller cyklotymi – har konstaterats efter undersökning. Men psykotropiska läkemedel ska användas med försiktighet till patienter med intellektuell funktionsnedsättning. En del står redan på olika läkemedel med risk för interaktioner. Andra får redan vid låga doser atypiska reaktioner på läkemedlen, både fysiska och beteendemässiga. De kan även ha svårt att beskriva och kommunicera hur de mår på annat sätt än att beteendet förändras.

Trots att psykotropiska läkemedel inte har någon bevisad effekt, utan snarare har en risk att förvärra, används de ibland för att reducera beteendeförändringar. Genomför regelbundna läkemedelsgenomgångar. Ställ frågan om det fortfarande finns skäl att använda eller sätta in dessa läkemedel?

Antipsykotiska läkemedel

Antipsykotiska läkemedel skrivs ibland ut till äldre personer med intellektuell funktionsnedsättning trots att relevant diagnos saknas. Dessa läkemedel ska varken användas som första åtgärd eller som rutin vid beteendeproblematik.

Negativa läkemedelsreaktioner och oväntade effekter är vanliga. Antipsykotiska läkemedel ökar risken för en rad negativa effekter:

- Centrala nervsystemet kan påverkas med exempelvis sedering och beteendestörning som följd.
- Det extrapyramidala systemet kan påverkas och ge symptom som parkinsonism, akatisi (rastlöshet), tardiv dyskinesi (ofrivilliga rörelser).
- Antikolinerga effekter som sväljsvårigheter och inkontinens eller kardiovaskulära effekter som ortostatisk hypotension eller takykardi.
- Endokrina effekter som metaboliskt syndrom och sexuell dysfunktion.

Undersökning

Nedanstående undersökningsmodell fungerar bäst om personal och närstående kring personen är motiverade. Som läkare får du räkna med att hantera nätverkets oro och kunna föreslå alternativa behandlingsstrategier mot de beteendeproblem som läkemedelsförskrivningen syftar till att lösa.

- Undersök personen fysiskt och psykiskt, helst även neuropsykologiskt. Uteslut somatisk orsak till beteendestörningen. Klarlägg om psykos eller annan psykiatrisk diagnos föreligger. Var frikostig med prover och röntgen. Studera tidigare journalhandlingar.
- Kan beteendestörningen ha annan orsak än medicinsk och psykiatrisk? Kan det handla om för höga krav, omgivningsfaktorer eller bemötandeproblematik? Är det ett sätt för personen att kommunicera? Måste beteendestörningen överhuvudtaget behandlas?
- Se över aktuell psykofarmakamedicinering och lägg upp en långsiktig plan.
- Börja med att se över dygnsfördelningen. Är två doseringstillfällen tillräckligt? Försök flytta lunchdosen så att personen slipper medicinera på sin arbetsplats eller dagcenter.
- Hur snabbt dosen neuroleptika kan sänkas måste bedömas individuellt beroende på om utsättningsreaktioner, i form av dyskinesier, uppstår. De demaskeras vid nedtrappning men avklingar så småningom. Lagom takt kan vara att sänka med 25 procent 2–4 gånger per år men studier saknas beträffande detta. Mot slutet av nedtrappningsperioden behöver man vara än mer försiktig. Sänk omväxlande morgon- och kvällsdos.
- Nedtrappning av övrig psykofarmaka bör också ske i långsam takt. Det gäller till exempel antiepileptika och litium som ofta har förskrivits mot aggressivitet, trots avsaknad av epilepsi eller bipolär sjukdom.

- Ändra endast ett preparat i taget för att möjliggöra utvärdering.
- Undvik vid behovsmedicinering.

I enstaka fall kan patienten inte bli fri från psykofarmaka. Det kan bero på en bakomliggande psykos som motiverar fortsatt användning om biverkningarna kan begränsas.



Tänk på att vid utsättning av psykofarmaka, även om det sker långsamt, så kan det uppstå något som kallas "drug holiday". Personen har aldrig mått så bra, men en månad senare är personen kraftigt försämrad och medicinen har inte samma effekt. Glöm inte att även somatiska mediciner kan ge biverkningar.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Beroendeproblematik

Beroendeproblematik är underdiagnostiserat hos äldre personer med intellektuell funktionsnedsättning. Det är vanligare bland män. Andra riskfaktorer är lindrig kognitiv funktionsnedsättning, eget boende, psykiatrisk störning och tidigare straffad. Vanligaste drogen är alkohol följt av cannabis. Personer med intellektuell funktionsnedsättning kan, i jämförelse med befolkningen i övrigt, få funktionsnedsättningar redan efter låga doser av alkohol.

Screena för beroendeproblematik i samband med hälsoundersökningen. Arbeta tillsammans med personen själv, närstående och omsorgsgivare för att minska skadeverkningarna. Planera in regelbundna läkarbesök.

Utnyttjande och vanvård

Personer med intellektuell funktionsnedsättning löper en ökad risk att utsättas för både känslomässiga, verbala eller fysiska övergrepp. Förövaren är ofta någon eller några som personen känner. De kan också utsättas för sexuella övergrepp eller utnyttjas ekonomiskt. Vård- och omsorgsbehov kan negligeras och kan visa sig genom att personen inte kommer på regelbundna läkarbesök eller inte får hjälp med till exempel sin medicinering. Som läkare kan du undersöka riskfaktorer för utnyttjande. Rapportera misstankar om missbruk, övergrepp eller utebliven vård och omsorg.

Utmanande beteenden

Aggressivitet, självdestruktivitet, utåtagerande beteenden och matvägran är andra exempel på problem, särskilt bland personer med utvecklingsstörning och autism. Både personal och närstående kan ha svårt att orka med och söker sjukvården med förhoppning att lugnande medicinering ska hjälpa.

Utmanande beteenden är ofta ett sätt för personen att kommunicera att allt inte står rätt till. Ju sämre kommunikationsförmåga desto större risk för beteendestörningar.

Som läkare i primärvården kan du arbeta enligt följande:

- Anamnes. Ta hänsyn till patientens intellektuella funktionsnedsättning. Be ledsagaren att ta med en skriftlig levnadshistoria och aktuell personbeskrivning. Vad har förändrats?
- Gör en noggrann genomgång av somatiskt status. Det är särskilt viktigt när det gäller äldre som inte tidigare uppvisat beteendeproblem. Var frikostig med labprover och röntgenremisser vid misstanke om somatisk orsak. Små ”krämpor”, till exempel skavsår, förstoppning, öronvax och klåda kan ge kraftiga beteendestörningar. Se till att personen får sin syn och hörsel bedömd. Frakturer kan missas liksom artros, diabetes och magsår (GERD).
Hur är allmäntillståndet, finns misstanke om demenssjukdom?
- Gör en genomgång av medicinlistan. Det är vanligt att någon medicin ger biverkan på beteendet, till exempel antiepileptika, psykofarmaka eller allergimedien.
- Sanera medicinlistan så mycket som möjligt. Kontrollera vilka läkare och mottagningar som står som förskrivare.
- Gör hembesök, gärna tillsammans med distriktssköterska.
- Vid misstanke om psykisk sjukdom, skicka remiss till psykiater.
- Om ingen somatisk orsak hittas, rekommendera patienten – eventuellt via god man eller personal – att kontakta vuxenhabiliteringen, neuropsykolog eller -psykiatriker. Det är vanligt att de kognitiva förutsättningarna är felbedömda vilket gör att patienten får för högt ställda krav på sig. Oftast är det verbala personer som överskattas.
- Gör en uppföljning – besök eller per telefon – efter tre månader.

”

Personer med intellektuell funktionsnedsättning är överrepresenterade när det gäller psykiatrisk problematik. Den pedagogiska vardagen är A och O. Man måste skilja ut vad som är orsaken till symptombilden. Beteendeproblematik eller psykiatrisk problematik?

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Intellektuell funktions- nedsättning och demens- sjukdom

KAPITEL 6

Intellektuell funktionsnedsättning och demenssjukdom

Risken för demenssjukdom ökar med åren. De första symptomen vid intellektuell funktionsnedsättning kommer ofta redan i 50-årsåldern och kan vara svåra att upptäcka. Demenssjukdom, eller kognitiv sjukdom som man numera också säger, kräver behandling, planering och kunskap om bemötande.

Demens är ett samlingsnamn och en diagnos för en rad symptom som orsakas av hjärnskador. Gradvis försämras olika kognitiva funktioner, till exempel minne, inlärning och förmåga att tänka, planera och orientera sig. Symptomen kan variera från person till person men leder sammantaget till ett allt större behov av hjälp för att klara sin tillvaro. I dag finns symptomlindrande läkemedel mot vissa demenssjukdomar men botemedel saknas. Sjukdomsförloppet kan spänna över många år.

Alzheimer vanligast

Alzheimers sjukdom är den absolut vanligaste demenssjukdomen. Den leder till att hjärnceller börjar förtvina och dö i onormal omfattning. Eftersom denna process brukar starta i hippocampus, den del av hjärnan som styr våra minnesfunktioner, är glömska och nyinlärning ett tidigt tecken på alzheimer. Symptomen blir starkare och fler när skadorna sprider sig till andra delar av hjärnan.

Vid vaskulär demens, den näst vanligaste demenssjukdomen, skadas hjärnan av sjukliga förändringar i blodkärlen. Lewykroppsdemens, frontotemporal demens och parkinsondemens är exempel på andra demenssjukdomar. I hög ålder är det vanligt att alzheimer förekommer samtidigt med vaskulär demens (blanddemens).

De första tecknen på demens varierar beroende på sjukdom och vilken del av hjärnan som först drabbas. Vanligen försämras minnet och förmågan att planera och genomföra vardagliga sysslor. Det blir svårare att komma ihåg tider och nya bekantskaper, däremot kan minnen från uppväxten leva kvar länge. Språk, tidsuppfattning och orienteringsförmåga är andra kognitiva

funktioner som påverkas negativt. Även oro, nedstämdhet och beteendeförändringar kan tillhöra sjukdomsbilden.

Vissa symptom kommer tidigare

Demens vid intellektuell funktionsnedsättning har vissa särdrag. Symptom som hos andra vanligen kommer senare i sjukdomsförloppet kan vara ett tidigt tecken på demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning.

Det kan handla om att bli tillbakadragen eller drabbas av inkontinens. Eller att förmågan att klara hygien, påklädning, kökssysslor och att kunna sköta sitt hem försämras. Beröringssinnet kan påverkas så att personen plötsligt tappar saker, omedveten om att hon håller något i handen.

Personer med intellektuell funktionsnedsättning brukar få störd dygnsrytm relativt tidigt i sjukdomsförloppet. Personen kan till exempel få svårt att somna in eller vaknar mitt i natten, övertygad om att det är dags att gå upp. Viktminskning och ätstörningar tillkommer vanligen senare men kan också vara ett tecken på en begynnande demensutveckling.

Symptomen initialt är ofta något vaga och det är värdefullt att ha kunskap om grundnivån (se verktyget Tidiga tecken) för att upptäcka förändringar i kognition. Var uppmärksam på följande symptom:

- Förändrat beteende: förlust av intresse för omgivningen, passivitet och rastlöshet.
- Trötthet och humörförändringar, exempelvis affekter och depression.
- Försämrad arbetsförmåga.
- Minnesstörning: sämre närminne, inlärd saker som personen länge känt till glöms bort.
- ADL-förmågor försämras.
- Språkförmåga försämras.
- Svårare att hitta och att känna igen välkända miljöer, föremål eller personer.
- Falltendens.

Många orsaker till förändrat beteende

Ett förändrat beteende behöver långtifrån alltid bero på demenssjukdom. Flera andra orsaker är möjliga. Kanske omgivningen har börjat ställa för höga krav i förhållande till personens intellektuella funktionsnedsättning. Smärta som förklaring måste alltid utredas. Även somatiska orsaker är möjliga, till exempel syn- och hörselnedsättning, infektion, artros, sköldkörteldysfunktion, mag-tarmproblem, anemi, hjärtfel, hjärntumör och diabetes. Det finns också läkemedel som kan orsaka förvirring (konfusion) och

demensliknande symptom, bland annat neuroleptika och antiepileptika. Depression är vanligare hos åldrande personer, både med och utan intellektuell funktionsnedsättning. Symptomen kan likna dem vid tidig demensutveckling och det kan vara svårt för anhöriga och personal att skilja det ena från det andra. I båda fallen märks ofta ett minskat intresse för omgivningen, känslomässig labilitet, minnessvårigheter, försämring av den språkliga förmågan och försämrade ADL-funktioner.

Det som tydligast skiljer depression från begynnande demenssjukdom har att göra med den adaptiva förmågan, det vill säga hur personen klarar av olika ADL-funktioner. Att personen kan utföra sådana i stort sett lika bra som tidigare talar för att det handlar om depression.

Vänta inte med att utreda demens

Eftersom det finns en rad olika orsaker – varav många är behandlingsbara – till beteendeförändringar och försämring av den kognitiva förmågan är det viktigt att ta misstanke om demenssjukdom på allvar. Vänta inte utan påbörja en demensutredning så snart som möjligt för att ta reda på den bakomliggande orsaken till symptomen.

Bristen på diagnostiska instrument anpassade för patienter med intellektuell funktionsnedsättning försvårar ofta utredningen. För att kompensera detta behöver läkaren efterfråga och få tillgång till en levnadsbeskrivning och en checklista som beskriver personens nuvarande funktionsnivå. Här kan både anhöriga och LSS-personal vara behjälpliga. Ett exempel på vad som kan ingå i en demensutredning av patient med intellektuell funktionsnedsättning, sid 86.



Den viktigaste vägen till bedömning är oftast att man gör en funktionsbedömning via en arbetsterapeut i hemmiljö. Det kräver dock en kunnig arbetsterapeut och samarbete med habiliteringen. Ibland kan psykologbedömning också behövas.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Finns skäl att avstå utredning?

Att en demensutredning är komplicerad är ingen anledning till att inte genomföra den. Men det kan finnas andra skäl att avstå. Utredningar som hotar att inverka på personens livskvalitet behöver övervägas noga. Livskvaliteten ska förbättras av diagnos, annars kan en utredning anses onödig.

Besvärliga symptom som inte kan förklaras bör dock alltid utredas. Att tvingas leva med besvärliga symptom som inte utreds och som går att behandla är inte etiskt försvarbart.

Medicinsk behandling vid demenssjukdom

Personer med demenssjukdom har behov av återkommande läkarbesök. Dels för att följa om sjukdomen förvärras, som ger ett ökat omvårdnadsbehov, dels för att följa upp om det finns olika tilläggshandikapp som behöver behandlas. Uppmärksamma om personen har dålig syn eller hörsel som i många fall kan göra att personen drar sig tillbaka, blir oföretagsam och passiv.

Det är viktigt att behandla vitaminbrist (B12, folsyra) och sköldkörteldysfunktion. Epilepsi blir ofta en del av sjukdomsbilden och kan skapa problem med oro och agitation och vålla stora omvårdnadsproblem.

Kolinesterashämmare och memantin kan sättas in vid Alzheimers sjukdom även om det saknas studier som verifierar nyttan för äldre med intellektuell funktionsnedsättning. Behandling av högt blodtryck, sockernivåer och hyperkolesterolemi används som för befolkningen i övrigt.

”Tänk på att personerna ofta inte spontant rapporterar biverkningar av mediciner, utan omgivningen behöver hjälpa till att tyda personens symptom och beteende. Tänk också på att symptom bilden är individuell, en del får svårigheter med motoriken, andra med talet fast båda har Alzheimers sjukdom. Skilj ut normalt åldrande och tänk på att MCI förekommer innan demenssjukdomen.”

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Att åldras med Downs syndrom

KAPITEL 7

Att åldras med Downs syndrom

Downs syndrom beror på en kromosomrubning, att kromosom 21 förekommer i tre exemplar i stället för två som är det normala. Personer med Downs syndrom är ingen homogen grupp. De individuella skillnaderna är stora när det gäller färdigheter och utvecklingsnivå. En gemensam nämnare är att åldersförändringar uppträder relativt tidigt.

Rekommenderade kontroller

Utvecklingsstörning och hjärnförändringar vid patologiska undersökningar förekommer alltid vid Downs syndrom. Symptom kan även uppkomma från en rad andra organsystem. Nationellt vårdprogram för vuxna med Down syndrom rekommenderar att kontroller görs vartannat år av:

- Thyreoideafunktion. Vanligt med hypothyreos/hyperthyreos.
- Ögon och syn. Katarakt, keratoconus, blepharit, brytningsfel.
- Öron och hörsel. Ledningshinder, presbyacisus.
- Ortopedisk bedömning. Höfter, knän, fötter, halsrygg (instabilitet).
- Tandstatus
- Kardiell bedömning. Mittralklaffs prolaps, aortaregurgitation, ab-profylax vid operation.
- Depressionsbedömning (sömnrubning, gråt, förändrad aptit och vikt, rädsla).
- Demensbedömning om äldre än 40 år.

Hudproblem, mag-tarmproblem, allergier och smärta är också vanligt vid Downs syndrom. Avvikande beteende kan vara ett uttryck för somatisk problematik (även lindrig åkomma) som patienten inte kan berätta om. Somatiskt status är därför viktigt att utföra. Beteendeproblem kan vara uttryck för psykisk ohälsa eller att personens behov inte är tillgodosedda i det dagliga livet.

Downs syndrom är en riskfaktor för både tidigt åldrande och kortare livslängd. Hjärnan och flera andra inre organ åldras i förtid och den genomsnittliga livslängden är idag cirka 60 år.

Symptom som bör uppmärksammas

Nedan beskrivs symptom och sjukdomstillstånd som omgivningen bör vara uppmärksam på.

Andningssvårigheter

Personer med Downs syndrom har ofta svårigheter med andningen. Orsaken kan vara förstorade tonsiller eller förstorad adenoid bakom näsan. Andra möjliga orsaker är kronisk förkylning, sned skiljevägg i näsan, stor tunga och liten överkäke, lågt muskeltonus i svalget, dålig andningsmuskulatur eller sköldkörtelproblem. Även övervikt kan leda till andningsproblem.

Oavsett orsaken kan följderna bli sömnapné (andningsuppehåll) som är betydligt vanligare hos personer med Downs syndrom än bland övriga befolkningen. Symptom på sömnapné kan vara snarkning, orolig sömn, förändrad sovställning, mardrömmar, dagtrötthet, initiativlöshet och kognitiva problem som försämrad koncentration, minne och inläring. Det kan också handla om beteendeförändringar, nedstämdhet eller sämre motorik och allmäntillstånd.

Det kan vara svårt att upptäcka sömnapné eftersom liknande symptom kan ha andra orsaker. Att fastställa diagnosen är dock viktigt eftersom sömnapné kan behandlas, både kirurgiskt och medicinskt.

Epilepsi

Epilepsi är mycket vanligt hos personer med Downs syndrom. Nära hälften av alla 50-åringar har det. Av dem som utvecklar demenssjukdom får så gott som alla även epilepsi. All behandling ska följas upp med avseende på anfallskontroller och biverkningar.

Glutenintolerans (celiaki)

Förekomsten av glutenintolerans är högre än hos befolkningen i övrigt. Symptomen kan vara magsmärtor, viktnedgång, diarré, trötthet och benskorhet.

Hjärtsjukdomar

Nära hälften av alla barn med Downs syndrom föds med hjärtfel. De allra flesta behandlas operativt med gott resultat. Men även äldre kan drabbas av hjärtsjukdomar, till exempel hjärtklaffsförsvagning. Däremot är ateroskleros, högt blodtryck och hjärtinfarkt relativt ovanligt.

Hypothyreos

Nedsatt sköldkörtelfunktion är också vanligt och ökar med åldern. Vid 40 års ålder har ungefär hälften alla med Downs syndrom en nedsatt funktion. Symptom kan vara viktökning, apati, torr hud, svullnad under ögonen,

förvirring, minnesproblem och ökad känslighet för kyla. Eftersom nedsatt sköldkörtelfunktion är så vanligt är ett årligt blodprov ett minimikrav.

Ledbesvär

Slapphet i ledbanden är också vanligt. Tillsammans med låg muskelspänning kan det ge defekter på olika ställen av skelettet, bland annat på ryggradens övre kotor. Skolios kan ses hos vuxna med Downs syndrom. Andra kan ha instabilt knä eller plattfot. Många har även artros som är viktigt att upptäcka då det kan ge svåra smärtor.

Sinnesorganen

Nedsatt syn och hörsel är vanligt hos äldre personer med Downs syndrom och kan få stora konsekvenser för den som drabbas. Upp till 90 procent får problem med synen och nästan lika många får hörselnedsättningar. I kombination med en dålig kommunikationsförmåga kan nedsättningarna innebära försämrade möjligheter till social samvaro och att utföra dagliga aktiviteter.

Hörselproblemen kan delas upp i två kategorier. Vanligast är en mekanisk nedsättning på grund av vaxproppar eller infektioner i hörselgången, som hos personer med Downs syndrom är trängre än normalt. Eller så kan hörselnedsättningen bero på dålig överföring mellan nervcellerna.

Övervikt

Många är överviktiga vilket kan bero på nedsatt sköldkörtelfunktion. Det är primärvårdens ansvar att behandla fetma. En dietist kan ge professionella och anpassade råd. En mångsidig och hälsosam kost bör uppmuntras liksom fysisk aktivitet.

Demenssjukdom vid Downs syndrom

Vid Downs syndrom finns en markant förhöjd risk att utveckla Alzheimers sjukdom, som är den vanligaste demenssjukdomen. Alzheimer debuterar ofta betydligt tidigare än hos befolkningen i övrigt.

Symptomen kommer tidigt

Nästan alla personer med Downs syndrom har typiska alzheimerförändringar i hjärnan redan vid 35 års ålder. Det handlar om en ökad förekomst av plack (mikroskopiskt små proteinklumpar) och fibriller (trådliknande strukturer). Båda sprider sig till en allt större del av hjärnan som sedan skadas och långsamt förtvinar. Det är först i 50-årsåldern som de första symptomen brukar bli märkbara. Sjukdomen har därefter ett relativt snabbt förlopp, cirka fem år räknat från de första tecknen.

”

Nästan alla personer med Downs syndrom har typiska alzheimersförändringar i hjärnan redan vid 35 års ålder.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Tidiga symptom på demenssjukdom hos personer med Downs syndrom kan vara svåra att upptäcka. Ofta syns beteendeförändringar eller humörsvingningar tidigt, även trötthet och en försämring av kognitiva funktioner som minne, koncentration och orienteringsförmåga kan ses.

Epilepsi vanligt senare i sjukdomsförloppet

Längre fram i sjukdomsförloppet försämras ADL-förmågan, till exempel förmågan att klara sin hygien. Efterhand blir det allt svårare att känna igen och tolka det man ser (agnosi), att förstå och hitta rätt ord (afasi) och att utföra inlärd praktiska saker (apraxi). Minnet blir påtagligt sämre (amnesi) och fysiska symptom, till exempel stela rörelser, blir allt fler. De som har epilepsi får tätare anfall och de som inte haft det tidigare utvecklar i regel epilepsi.

Beteendemässiga och psykiska symptom vid demens (BPSD) kan förekomma. De kan visa sig som:

- apati (förlust av intressen, initiativförlust, tillbakadragenhet)
- hyperaktivitet (sömnstörning, vandring och ropbeteende, psykomotorisk agitation både verbalt och fysiskt)
- psykosymptom (felaktig identifiering, hallucinationer, vanföreställningar)
- affektiva tillstånd (depression, mani, hypomani, ångest, oro, irritabilitet).

Omfattande omvårdnadsbehov i slutfasen

I sjukdomens sista fas blir personens omvårdnadsbehov omfattande. Muskelryckningar och dubbelinkontinens (både urin och avföring) tillkommer om det inte har funnits tidigare. Personen blir allt mer inbunden och förmågan att kommunicera försvinner slutligen helt. Även rörelseförmågan försämras så att personen behöver hjälp med i stort sett allt.

Differentialdiagnoser vid misstänkt demens

Vid Downs syndrom är sköldkörteldysfunktion vanligt och personen bör sedan tidigare ha ett vårdprogram som följer upp detta. Sköldkörteldysfunktion kan göra att personen blir långsammare och omständligare och vill kanske inte delta i det dagliga livet som tidigare.

Även bisköldkörteln är viktig att följa upp då folatbrist och B12-brist är vanligt förekommande och troligtvis har en stor betydelse för kognitiva nedsättningar. Notera att epilepsimedicin ofta påverkar folatnivån negativt.

Depression är en differentialdiagnos som alltid bör utredas vid en demensliknande bild. Vid Downs syndrom förekommer depression i klart ökad nivå. Det kan göra att personen tappar lust och ork att genomföra

olika vardagliga aktiviteter och istället blir passivt sittande. Apnea eller hypopnea som innebär dålig syresättning kan speciellt hos personer med Downs syndrom bidra till att personen blir mer passiv och oföretagsam, får igångsättningsbesvär och blir svårare att nå.

Att åldras med autism och intellektuell funktions- nedsättning

KAPITEL 8

Att åldras med autism och intellektuell funktionsnedsättning

Alla personer med autism har inte en intellektuell funktionsnedsättning. Men det förekommer i sådan omfattning att det bör nämnas, trots att kunskapen om att åldras med autism och intellektuell funktionsnedsättning fortfarande är bristfällig.

Gemensamma drag

Personer med autism delar vissa gemensamma drag. Det ena är en begränsad förmåga till kommunikation och samspel med omgivningen, det andra är begränsade och upprepande mönster i beteenden, intressen eller aktiviteter. De utgör en mycket heterogen grupp och graden av funktionsnedsättning kan variera kraftigt från person till person.

En del med autism och intellektuell funktionsnedsättning saknar helt och hållet språk eller talar endast med enstaka ord och upprepar sig. Det finns också de som har ett relativt väl utvecklat tal och ordförråd. Stereotyp tal är vanligt, liksom en bokstavlig tolkning av uttryck som till exempel ”ge någon en känga” eller ”stå på egna ben”. Många har svårt att uppfatta och använda ögonkontakt, ansiktsuttryck och kroppsspråk.

Många personer med autism har ett starkt behov av rutiner och kan bli stressade av till synes små förändringar, till exempel att saker utförs i en annan ordning är vanligt. Andra vanliga drag är att uppslukas av ensidiga intressen eller aktiviteter och att vara över- eller underkänslig för ljud, dofter och andra sinnesintryck. Att identifiera denna känslighet och hitta fungerande anpassningar och hjälpmedel är viktigt för personens välbefinnande.

Ökad risk för psykisk ohälsa

Autism, intellektuell funktionsnedsättning och hög ålder ökar var för sig risken för psykisk ohälsa. Äldre personer med både autism och intellektuell funktionsnedsättning är därför en särskilt utsatt grupp. Tvångssyndrom, fobier, ångest och depression är relativt vanligt. Schizofreni och bipolär sjukdom kan förekomma.

”

Att leva med intellektuell funktionsnedsättning kan innebära att man har problem med lärande, kommunikation, koncentration, korttidsminne, förändringar och självbild.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Fakta om autism

- Autism är ett livslångt, svårt funktionshinder. Orsakerna kan vara genetiska, pre-, peri- eller postnatala. Många genetiska syndrom är förknippade med autism, exempelvis tuberös skleros, Downs syndrom och Fragil X. Samma hjärnskada kan vara orsak till att personen har autism, utvecklingsstörning, epilepsi och cerebral pares.
- Beteendestörningarna vid autism kan vara mycket uttalade och svarar dåligt på farmakabehandling.
- Medicinsk behandling av autism saknas. Däremot kan man behandla depression, sömnstörning och epilepsi med läkemedel.
- Personer med autism behöver hjälp från primärvården med olika intyg.
- Vanliga somatiska sjukdomar vid autism kan vara svårdiagnosticerade på grund av patientens problem att ge anamnes.

Personer med autism kan påverkas på olika sätt av åldrandet. Studier och erfarenheter visar att hos vissa begränsas den kommunikativa förmågan ytterligare upp i åren. För andra blir det tvärtom lite lättare att kommunicera och samspela. Även andra kännetecken på autism kan både förstärkas och försvagas.

Det är vanligt att personer med intellektuell funktionsnedsättning blir ensamma när de åldras. Det gäller kanske i ännu högre grad för de som också har autism eftersom deras sociala nätverk oftast alltid varit mycket begränsat. Många – men långtifrån alla – vill ha relationer med andra, men för att utveckla och bevara sådana behöver de ofta stöd. Omgivningen behöver vara lyhörd för vad personen önskar och förmår. De som inte har något utbyte av att träffa andra ska inte tvingas till socialt umgänge.

Stödja en god livsstil

Personer med autism och intellektuell funktionsnedsättning kan inte fullt

ut förväntas ta eget ansvar för hälsa och livsstil. Utan ett aktivt stöd från LSS-personal och närstående kan ensidig kost och inaktivitet leda till försämrad hälsa, något som blir särskilt problematiskt under åldrandet.

Åldersförändringar kan vara svåra att förstå och förhålla sig till för en person med autism. Det kan handla om följder av klimakteriet, artros och inkontinens men även nedsatt ork eller försämringar av syn, hörsel och minne. Personerna kan ha svårt att identifiera och beskriva sina upplevelser, vilket kan leda till självskadebeteende, sömn- och humörförändringar. Här är det viktigt att omgivningen är uppmärksam.

Vid allvarliga beteendeförändringar och försämrat välmående behöver bakomliggande orsaker identifieras så att personen kan, om möjligt, få behandling eller annat stöd. Observera att känsligheten för läkemedel ökar med åren och kan vara en förklaring till beteendeförändringar. Regelbundna läkemedelsgenomgångar behövs.



Det är viktigt att skilja ut psykos. Ett skiljetecken är att autismproblematiken funnits mycket tidigt. Återigen är sjukhistorien avgörande.

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Att åldras med CP och intellektuell funktions- nedsättning

KAPITEL 9

Att åldras med CP och intellektuell funktionsnedsättning

Precis som med autism så har långt ifrån alla med cerebral pares (CP) en intellektuell funktionsnedsättning. Det beräknas att ungefär 30–40 procent av personer med CP har en intellektuell funktionsnedsättning med koncentrationssvårigheter, inlärnings- och uppmärksamhetsproblem.

Etiologi

CP är ett samlingsnamn för en grupp icke-progressiva, men föränderliga rörelsehinder, orsakade av skada eller utvecklingsrubbnings i hjärnan som oftast uppstått under graviditeten, i samband med förlossning eller de första levnadsåren. CP-skador delas upp i:

- unilaterala spastiska (hemiplegi)
- bilaterala spastiska (diplegi, tetraplegi)
- dyskinetiska (choreoatetos, tonusväxling)
- ataktisk (balansrubbnings, tremor).

Epilepsi är vanligt (hos 30–35 procent) liksom syn- och hörselnedsättning. Även perceptionsstörningar rörande syn, hörsel, känsel, lukt och smak förekommer liksom neurogena rubbningar beträffande svalg, mag-tarm, blåsa och andning.

Åldrandet

Det saknas kunskap om att åldras med CP och följaktligen även om att åldras med CP och intellektuell funktionsnedsättning. Vanligen är deras reservkapacitet (marginaler) mindre och med stigande ålder minskar den ännu mer. De blir fortare trötta och behöver fler vilopausar. Förmågan att gå kan minska eller förloras och rullstol kan behövas, åtminstone utomhus.

Det finns många sekundära tillstånd som kan förekomma: esofagit, ulcus, förstoppning, inkontinens, pneumoni, urkalkning och undernäring. Smärta på grund av muskelspasticitet kan öka med åren. Ledproblem i form av kontrakturer, eller ledslitage kan förekomma liksom trötthet, ökad energiåtgång, tandproblem, muskelsvaghet, benskörhet samt under- och övervikt.

”

Om det finns behov av att samordna sjukvårdens insatser med de kommunala, har parterna enligt lag en skyldighet att erbjuda personen en samordnad individuell plan (SIP).

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Att åldras med ovanlig diagnos

KAPITEL 10

Att åldras med ovanlig diagnos

Det finns stora kunskapsluckor om åldrandet hos personer med ovanliga diagnoser och intellektuell funktionsnedsättning. I följande avsnitt tar vi upp den kunskap som idag finns. Informationen är hämtad från Socialstyrelsens kunskapsdatabank om ovanliga diagnoser och *Kortfattad handledning för läkare och sjuksköterskor inom primärvården* av Inger Näslund, läkare inom vuxenhabiliteringen, Region Värmland.

Angelmans syndrom

Åldrandet

Hyperaktiviteten, sömnstörningarna och epilepsin avtar oftast med stigande ålder. Som vuxna är personer med syndromet vanligtvis magerlagda och normallånga. Kroppshållningen blir ofta framåtlutad och de kroppsliga särdragen blir mer uttalade med åren. Felställningar i knän och fötter samt skolios förekommer också.

I vuxen ålder behöver personer med Angelmans syndrom (AS) fortsatt individuellt utformade habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet. Exempel på sådant stöd är boende i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet. Undersök för depression och ångest.

Etiologi

ORSAK:

Oftast nymutation p.g.a. mikrodeletion av den kromosom nr 15 som kommer från modern, men många varianter finns. Kan i vissa fall vara ärftligt. Genetisk rådgivning bör erbjudas familjer där diagnosen förekommer.

PREVALENS:

1/12000. Underdiagnostiserat hos vuxna med utvecklingsstörning.

DIAGNOS:

Diagnos ställs på kliniska kriterier. Ibland svårt att skilja från Retts syndrom. Speciellt EEG-mönster föreligger vid AS. DNA-analys kan göras men är inte fullt tillförlitligt.

SYMPTOM:

Utvecklingsstörning, oftast svår. Kraftigt försenad motorisk utveckling, gångsvårigheter, ataxi, försöker hålla balansen genom att lyfta armarna i axelhöjd. Med tiden allt mer framåtlutade, stela, får kontrakturer, spasticitet kan utvecklas. En del lär sig aldrig att gå.

EPILEPSI:

Anfallssituationen blir bättre med åren.

KÄNNETECKEN:

Speciellt utseende. Brett leende med öppen mun. Dregling. Underbett, glesa tänder, litet huvud, platt nacke. Litet sömnbehov, sömnstörning. Tal- och språkstörning. Förstår dock mer än man kan ge uttryck för. Kan kommunicera med gester. God synperception, kan lära sig hitta.

SPECIELLT BETEENDE:

Glada, hyperaktiva, okoncentrerade. Fascineras av vatten och blanka ytor. Problem med social interaktion. Autismdiagnos i vissa fall.

UPPFÖLJNING VUXNA:

Epilepsin kan följas upp i primärvården efter bedömning hos neurolog om anfallssituationen är under kontroll. Scopodermplåster kan provas mot dregling, ev. remiss till ögon-näsa-halsmottagning. Melatonin kan provas mot sömnstörning.

Cornelia de Langes syndrom

Åldrandet

I vuxen ålder behövs fortsatta habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet. Det kan till exempel vara stöd och omvårdnad i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet. Det är viktigt för personer i omgivningen att känna till att stresskänslighet och beteendeavvikelser som reaktion på smärta även kan finnas hos vuxna med syndromet.

Etiologi

ORSAK:

Nymutation på korta armen kromosom 5. Typ 1: klassiska m. Typ 2: mildare variant.

DIAGNOS:

Ställs på symptombild.

SYMPTOM:

Utvecklingsstörning. Personen förstår dock mer än vad hen kan uttrycka.

SÄRDRAG:

Självdestruktivitet (kan försvinna när gastroesofagal reflux åtgärdas). Autistiska drag. Mikrocefali. Speciella ansiktsdrag. Tillväxthämning. Hirsutism (rygg, skuldror, armar, ben, hopväxta ögonbryn, lågt hårfäste i pannan).

Missbildning av händer, fötter armar, genitalia. Missbildning i mag-tarmkanalen. Mycket vanligt med gastroesofageal reflux (GERD) som ger smärtsam esofagit och luftvägsinfektioner, frätskador på tänder. Hörselnedsättning (ofta förbisedd). Ögon- och synproblem. Hjärtfel. Epilepsi. Bettanomalier.

MÖJLIG BEHANDLING:

Beteendemodifikation. Förstärka visuospatiala förmågor och minne. Strukturerad miljö. Behandla somatiska orsaker som magproblem och EP samt depression.

22q11-deletionssyndromet

Åldrandet

Psykiska symptom av olika slag har beskrivits som vanligt hos vuxna med 22q11-deletionssyndromet.

Det gäller främst ångest och depressionstillstånd samt bipolär affektiv sjukdom, schizofreni och schizofreniliknande tillstånd.

Uppföljning vuxna: Årlig hälsokontroll hos husläkaren avseende kontroll av PTH, infektioner, syn och hörsel. Remittering vid behov till kardiolog, psykiater. Hänvisning till habiliteringscenter för stödåtgärder.

Etiologi

ORSAK:

Mikrodeletion av långa armen kromosom 22. Oftast nymutation men kan ibland vara nedärvt från ena föräldern via autosomal dominans. Diagnos ställs genom blodanalys med FISH-teknik.

SYMPTOM:

Utvecklingsstörning i hälften av fallen, ojämn begåvningsprofil. Inlärningsproblem. Försenad tal- och språkutveckling. Psykiska symptom (ångest, depression, psykos). Synnedsättning. Hörselnedsättning. Neuropsykiatriska problem (ADHD, autism). Motoriska problem (grov- och/eller finmotoriken). Kortväxthet. Avvikande ansiktsdrag, långsmala fingrar. Hjärtfel hos 50 procent. Gomspalt/bristande gomfunktion. Immunbrist p.g.a. underutvecklad thymus. Täta infektioner. Autoimmuna sjukdomar. Kalkbrist p.g.a. underutvecklade bisköldkörtlar. Kan förorsaka kramper, skakningar, trötthet, sömnstörningar särskilt vid stress.

Fragil X-syndromet

Åldrandet

Många vuxna med fragil X-syndromet behöver fortsätta individuellt utformade habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet, till exempel stöd och omvårdnad i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet.

Premutation hos män kan efter 50 års ålder ge progressiv cerebellär ataxi, tremor och demensutveckling.

Etiologi

ORSAK:

Ärftlig sjukdom. Mutation (antal repetitioner av baspar i DNA-spiralen) i X-kromosomen som nedärvs enligt ett förutbestämt mönster. Pojkar med fullmutation får fullt utvecklat syndrom, flickor en lindrigare variant. De flesta män med fragil X har en intellektuell funktionsnedsättning och är infertila. De flesta kvinnor med fragil X är normalbegåvade men deras barn löper stor risk att få fullt utvecklat syndrom.

DIAGNOS:

DNA-analys. Familjer där diagnosen förekommer ska erbjudas genetisk rådgivning.

SYMPTOM:

Utvecklingsstörning. Neuropsykiatriska problem (ADHD, autism, dyslexi). Språk- och talstörning. Snubblande tal. Försenad motorisk utveckling. Hypotoni, ledslapphet. Avvikande utseende (stora utstående öron, långsmalt ansikte). Kraftigt avvikande blickkontakt (vänder bort huvudet vid hälsning). Oro, stereotypier, självdestruktivitet. Epilepsi. Ljumsckbräck. Förstorade testiklar. Klaffel i hjärtat. Även vid normal begåvning är det vanligt med neuropsykiatriska problem. Antibiotikaproylax vid klaffel inför tandsanering.

BEHANDLING:

Habiliteringsinsatser. Undersök för depression, ångest och affektiva tillstånd.

Prader-Willis syndrom

Åldrandet

Vuxna med Prader-Willis syndrom behöver fortsatta habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet. Det är vanligt med någon form av boende med särskild service. Vid val av stödformer i boendet bör stor hänsyn tas till de problem som följer med ätstörningar, som är vanligt, liksom till eventuella beteendestörningar och psykiatriska symptom som förekommer vid syndromet.

Uppföljning vuxna: Årliga hälsokontroller i primärvården. Risk för följsjukdomar p.g.a. övervikt. Dietist bör vara inkopplad. Synkontroll. Epilepsi-medicinering kan skötas av primärvården efter första handläggning av neurolog om anfallskontrollen är god. Hänvisa till habiliteringscenter för kontakt med psykolog, arbetsterapeut, sjukgymnast vid behov. Personen kommer alltid behöva stöd, hjälp och struktur.

Etiologi

ORSAK:

Mikrodeletion av kromosom 15 (15q11-13) eller total avsaknad av den från fadern ärvda kromosom 15. Istället har barnet två stycken nr 15 från modern. I vissa fall finns obalanserad translokation. Nymutation vanligast. Förmodligen ger denna kromosomrubbing en störning i hypothalamusfunktionen. Diagnos genom DNA-analys.

SYMPTOM:

Varierar från person till person och förändras med åren. Uppfödningssproblem under spädbarnsåret. Extrem fetma p.g.a. extrem aptit från småbarnsåren. Person med PW har bara 50 procent av normalt energibehov. Fetman kan förhindras. Muskelsvaghet, muskelhypotoni, försenad motorisk utveckling. Hypogonadism, sterilitet.

SÄRDRAG:

Ljusa, blåögda, smal panna, mandelformade ögon, små händer och fötter. Skelning. Kortväxthet. Tandanomalier, högt gومتak. Utvecklingsstörning av varierande grad beroende på vilken typ av kromosom 15-störning som föreligger. Vissa är normalbegåvade i nedre normalzonen. Känslomässig labilitet, tvångsmässighet. Aggressionsutbrott. Självdestruktivitet (t.ex. pillar upp sår). Autistiska drag. Trötthet, stort sömnbehov. Apnebehandling kan vara svår då personen inte medverkar. Perceptionsstörning för känsel (smärta, kyla, värme). Övontad läkemedelsreaktion framför allt mot psykofarmaka.

Retts syndrom

Åldrandet

Vuxna (ofta kvinnor) med Retts syndrom (RS) behöver fortsatta, individuellt utformade, habiliteringsinsatser och kontakt med flera olika specialister, till exempel neurologer och ortopedier, men även med primärvården för allmän hälso- och sjukvård. Stöd och omvårdnad behövs i det dagliga livet, exempelvis i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet. Personlig assistans ökar möjligheterna till delaktighet och god livskvalitet.

Förmågan att styra och peka med ögonen finns kvar hela livet och kan användas för att kommunicera. Ögonstyrda bildskärmar utvecklas snabbt och kan användas för kommunikation och inläring.

Etiologi

ORSAK:

Sällsynt hjärnsjukdom som företrädesvis drabbar flickor. Felaktig utveckling av det dentrito-synaptikogena nätet i hjärna och hjärnstam (ger autonom dysfunktion). Orsakas troligen av (ny)mutation av en gen. År 1999 upptäcktes ett samband med MECP2-genen på X-kromosomen men alla flickor/

kvinnor med RS uppvisar inte detta fel (som även kan föreligga utan RS). *Prevalens*: 1/10 000 kvinnor. Det beräknas finnas ungefär 300 drabbade personer i Sverige. Diagnosen är klinisk och ställs av specialistläkare vid barnhabiliteringsklinik.

PROGNOS:

En till synes normalutvecklad flicka kan vid 6 till 18 månader stanna upp i utvecklingen. Funktioner förloras. Bot saknas. Klassisk RS ger svår/grav utvecklingsstörning i kombination med rörelsehinder och oftast även epilepsi vars svårighetsgrad avtar med åren, varvid antiepileptika ibland kan seponeras. Vacant spells svåra att skilja från epilepsi. Stort livslångt behov av habilitering föreligger. Från ett närmast autistiskt beteende i småbarnsåren förbättras kontakten. Förstår mer än de kan ge uttryck för. Den intensiva ögonkontakten (gå nära!) kan användas för ögonpekning i kommunikativt syfte. Mycket lång ”svarslatens”.

VARIANTER AV RS:

Förutom klassisk RS finns varianter som ger lindrigare funktionshinder, där de neuropsykiatriska symptomen dominerar. Antal som diagnostiseras i världen ökar stadigt.

Smith-Magenis syndrom

Åldrandet

Personer med Smith-Magenis syndrom behöver i vuxen ålder fortsatta habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet. Det kan vara stöd och omvårdnad i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet. Det är viktigt att tillgodose behov av handledning för personal i boendet och i den dagliga verksamheten. Kontakt med ett habiliteringsteam är nödvändigt, liksom med olika specialister, samt med primärvården för allmän hälso- och sjukvård. Fortsatt kontakt med specialisttandläkare behövs också.

Etiologi

ORSAK:

Genetiskt syndrom som upptäcktes på 80-talet, orsakad av deletion på kromosom 17p11.2.

FÖREKOMST:

Lika många pojkar som flickor drabbas. Någon säker uppgift om hur vanligt Smith-Magenis syndrom är finns inte, men det förekommer uppskattningsvis hos cirka 5 personer per 100 000 födda. Det innebär att det skulle födas mellan 4 och 7 barn med syndromet varje år i Sverige. Trots detta är endast ett tjugotal personer med syndromet kända i landet, troligen beroende på att diagnosen ofta kan vara svår att ställa. Förmodligen normal livslängd.

SYMPTOM:

Utvecklingsstörning (lindrig till måttlig). Beteendestörning (självedstruktivitet, aggressionsutbrott, stereotypier m.m.). Hämmad tillväxt och stillsamhet. Hyperaktivitet, dålig impulskontroll. Syndromet misstolkas ibland som Downs syndrom i nyföddhetsperioden. Under andra levnadsåret kan sömnstörning och beteendeproblemen börja.

SÄRDRAG:

Speciella ansiktsdrag blir med åren mer uttalade. Korta fingrar och tår, breda händer. Kortväxthet. Sömnstörning av svårartat slag. Missbildningar (hjärta, urinvägar, skelett, tänder, hjärna, ögon, öron). Hyperlipidemi och hypothyreos.

Alla har inte alla ovan nämnda symptom. De neuropsykiatriska problemen dominerar bilden med svårhanterliga beteendeeavvikelser som dock verkar avta i vuxen ålder. Många uppfyller diagnoskriterierna för autismspektrumstörningar men har en bättre social förmåga än vid klassisk autism. Andra får diagnosen ADHD. Depression eller andra psykiska besvär kan förekomma. Vissa beteendedrag är mycket vanliga, t.ex. att rycka ut naglar, stoppa föremål i kroppsöppningar, krama sig själv, slicka på händerna, vända blad i böcker och tidningar.

BEHANDLING:

Medicinering mot ADHD kan fungera hos vissa. Ställningstagande till psykofarmakamedicinering skall skötas av specialist. Uppföljningar av hjärtfel, syn- och hörsel m.m. sköts på sedvanligt sätt. Primärvårdsläkaren står för regelbunden hälsokontroll inkluderande blodprov för TSH, blodfetter, skriver remisser för uppföljning av syn och hörsel och utfärdar diverse intyg. Sömnproblemen är viktiga att försöka åtgärda. Prova konventionella sömnmedel, remittera för sömnregistrering till neurolog. Prova melatonin.

”Man måste skydda personen i vardagen och ha ett sådant bemötande att omgivningen inte blir utsatt för aggressivitet eller att husdjur behandlas illa. Personen kan också vara självdestruktiv och t.ex. stoppa in saker i håligheter på kroppen.”

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Tuberös skleros

Åldrandet

Kontroller och uppföljning behöver fortsätta i vuxen ålder beroende på svårighetsgrad, individuella symptom och behov. Personer med tuberös skleros (TS), autism och utvecklingsstörning har även som vuxna ett stort behov av habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet. Det kan vara stöd och omvårdnad i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet.

Etiologi

ORSAK:

Namnet tuberös skleros syftar på de förhårdnader som ofta finns i hjärnan, men många organ kan vara drabbade. Autosomt dominant ärftlig sjukdom. De flesta med TS har en nymutation. Mosaicism kan förekomma. Två olika gener kan vara muterade, TSC1-genen på kromosom 9 eller TSC2-genen på kromosom 16, möjligen andra gener. Frågeställningar beträffande ärftlighet och DNA-analyser hänvisas till genetiker (Karolinska universitetssjukhuset).

FÖREKOMST:

Eftersom lindriga former inte alltid upptäcks är det svårt att ange förekomsten exakt. Ungefär 10 av 100 000 nyfödda beräknas ha svår tuberös skleros, vilket betyder att det i Sverige föds cirka 10 barn om året med denna form. Troligen finns sammanlagt i befolkningen omkring 500 personer med svår tuberös skleros. Mycket lindriga varianter utan funktionshinder finns också.

DIAGNOS:

Diagnosen ställs av barnläkare på symptom samt olika röntgenundersökningar.

Huden: Pigmentfattiga fläckar (ses bäst med Woods lampa). Angiofibrom i ansiktet. Skrovliga fläckar över ländryggen. Fibrom runt naglarna samt runt tänderna. Vita hårtofsar. *Hjärnan:* Tuberös skleros i hjärnbarken, migrationsstörningar, subependymala noduli är konstanta. Jättesastrocytom sällsynt, kan ge hydrocephalus. *Ögonen:* Hamartom i retina, pigmentfattiga fläckar i iris eller retina. *Njurarna:* Angiomyolipom, godartade men kan blöda. I sällsynta fall kan de bli maligna. Multipla cystor kan orsaka högt blodtryck, njursvikt. *Hjärtat:* Rhabdomyom, minskar med åren. *Lungorna:* Lymfangiomyomatos (LAM) hos kvinnor efter puberteten, syns på röntgen. Kan ge hosta, sviktande lungfunktion. *Övriga organ:* Cystor eller missbildningar kan finnas i lever, pancreas, äggstockar, binjuror och ändtarm. Epilepsi är vanligt, ofta mycket svårbehandlad. Utvecklingsstörning i kombination med autism är vanligt, likaså hyperaktivitet samt olika beteendestörningar.

BEHANDLING:

Det medicinska följs upp av läkare vid barn- och ungdomshabiliteringar till 18 år, därefter av berörda specialister i neurologi, urologi, hud, kardiolog, lungläkare, psykiater, allmänmedicin beroende på behov. Husläkaren har störst möjlighet att se till helheten och bör vara observant på nytillkomna symptom från hjärna, njurar, lungor, hjärta, ögon samt andra inre organ och remittera frikostigt. Psykologer och arbetsterapeuter vid Habiliteringscenter kan hjälpa till vid beteendestörningar. Patienter med lindrigare former av TS utan utvecklingsstörning kan ha olika neuropsykiatriska problem, t.ex. ADHD, och drabbas av oro, ångest. För TS finns idag ett läkemedel, Everolimus, som kan skrivas ut av specialist.

”Ofta finns svår epilepsi från barndomen. Det kräver ibland att man måste pröva flera olika ep-mediciner, även Sabrilex som vi upptäckte gav ytterst svåra biverkningar. Personen kan få cystor som spricker i olika organ, eller att tumörer tillkommer. Det är viktigt med uppföljning. Ibland av specialister för att följa effekter på t.ex. njurar eller epilepsi. Everolimus minskar volymen av jättecellsastrocytom, är symptomlindrande men inte botande.”

Kent Thuresson, överläkare inom omsorgspsykiatri

Williams syndrom

Åldrandet

Personer med Williams syndrom (WS) behöver i vuxen ålder regelbundna hälsokontroller, bland annat för att uppmärksamma hjärt- eller kärllmissbildningar. Kontrollerna behöver göras ungefär vartannat år. En lindrig supravulvulär aortastenosis som inte behövt opereras i barnåren kan ibland förvärras och ge symptom på hjärtsvikt som då behöver behandlas. Andra kärlförträngningar kan uppkomma och ge olika symptom, beroende på var de är belägna. Risken för förhöjt blodtryck har uppmärksamats på senare år och bör därför kontrolleras med jämna mellanrum. Särskilt viktigt är det att mäta blodtrycket i både armar och ben för att upptäcka eventuella kärlförträngningar.

Hos många vuxna med WS orsakar fickbildningar i tarmen problem med buksmärter och inflammationer (divertikulit). För att undvika detta är det betydelsefullt med en väl sammansatt kost och att om möjligt undvika förstoppning. Råd och stöd av en dietist kan behövas. Vid upprepade buksmärter eller en mer påtaglig förstoppning måste en närmare undersökning av tjocktarmen göras.

Den särskilda ängslighet och psykiska sårbarhet som följer av WS kan under ungdomsåren och i vuxen ålder leda till depression. Hos vuxna är det mycket vanligt med depressioner, ofta med ett starkt inslag av ångest och ibland fobiartade rädslor och tvångstankar vilket innebär stora svårigheter i vardagen. Stödande samtal och behandling med läkemedel kan ha god effekt. Överkänsligheten för ljud och eventuella fobier kan ibland framgångsrikt behandlas med kognitiv beteendeterapi.

Flera studier har visat att den speciella beteende- och begåvningsprofil som barn med syndromet har, delvis kvarstår i vuxen ålder. Då behövs fortsatta habiliteringsinsatser och stöd i det dagliga livet, till exempel stöd och omvårdnad i en bostad med särskild service samt daglig verksamhet. Fortsatt sjukgymnastik behövs för att förhindra ledstelhet och rörelseinskränkningar.

Etiologi

ORSAK:

Mikrodeletion på kromosom nr 7. Nymutation. Elastingen (bindväven) inblandad + förmodligen annan gen som styr hjärnans utveckling.

FÖREKOMST:

Williams syndrom förekommer hos 5 till 10 per 100 000 personer. En ungefärlig uppskattning för Sveriges del är att det föds 5–10 barn med syndromet varje år. Williams syndrom är lika vanligt hos pojkar som hos flickor.

SYMPTOM:

Karakteristiskt utseende hos samtliga ("elfin face", sluttande axlar, kortväxt-het). Utvecklingsstörning (samtliga) med karakteristisk ojämn profil. Karakteristiskt beteende (pratglädje, kontaktsökande, ängslighet, osäkerhet). Hyperaktivitet, koncentrationsproblem. Symptom inom autismspektrat. Hyperacusis (ljudöverkänslighet). Skelning. Hes grov röst. Hjärtfel (supra-avalvulär aortastenosis SVAS) föreligger i 50 procent av fallen. Kärlmissbildningar på lungor och njurar. Missbildning av thorax, i hjärnan, njur- och urinvägar. Ljumskräck, navelbräck, tarmdivertiklar. Rubbning i kalkbalans. Muskelstelhet hos vuxna, ledproblem.

DIAGNOS:

Ställs på utseende, beteende, utvecklingsstörning, SVAS, gentest.

BEHANDLING:

Hjärtspecialist om hjärtfel misstänks eller föreligger. Hos husläkaren via årlig hälsokontroll. Blodtryck mäts i båda armarna och båda benen. Njurfunktion. Hyperkalcemi? Ledproblem, bräck, tarmproblem. Lungfunktion. Habiliteringscenter handlägger beteendeproblem.

Läs på Socialstyrelsens hemsida för eventuella uppdaterade råd.

Lag om stöd och service till vissa funktionshindrade – LSS

LSS är en rättighetslag som ska garantera personer med omfattande och varaktiga funktionshinder goda levnadsvillkor, att de får den hjälp de behöver i det dagliga livet och att de kan påverka vilket stöd och vilken service de får. Målet är att den enskilde ska ha möjlighet att leva som andra.

De som omfattas av LSS är:

1. Personer med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd.
2. Personer med betydande och bestående begåvningsmässigt funktionshinder efter hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom.
3. Personer med varaktiga fysiska eller psykiska funktionshinder som uppenbart inte beror på normalt åldrande och förorsakar betydande svårigheter i den dagliga livsföringen.

Idag ger LSS rätt till tio insatser som människor kan behöva utöver det som de kan få genom annan lagstiftning. Insatserna är:

- rådgivning och annat personligt stöd
- personlig assistans
- ledsagarservice
- kontaktperson
- avlösarservice i hemmet
- korttidsvistelse utanför det egna hemmet
- korttidsstillsyn för ungdomar över 12 år
- boende i familjehem eller bostad med särskild service för barn och ungdomar
- bostad med särskild service för vuxna
- daglig verksamhet.

Tidiga tecken – ett kartläggningsinstrument

Planering är a och o för att närstående och personal ska kunna anpassa sig till åldersförändringar på bästa sätt. Det förutsätter att man i god tid kan uppmärksamma hälsoförändringar hos personen. Här kan Tidiga tecken komma väl till pass. Det är ett kartläggningsinstrument som kan rekommenderas till personal på LSS-boenden.

Tidiga tecken är framtaget för utredning och diagnostisering av i första hand demenssjukdom. Det kan också användas för att upptäcka förändringar över tid och underlätta planering och arbete kring individen.

Kartläggningen enligt Tidiga tecken bör starta när personen befinner sig i stabil fas i vuxenlivet. För många är det mellan 35 och 50 år, beroende på grad av intellektuell funktionsnedsättning. För personer med Downs syndrom bör första kartläggningen ske vid 35 år.

Kartläggningen bör genomföras årligen, i första hand av personal på LSS-boenden. Den omfattar fem olika delar och tar omkring en timme för varje person. Därefter görs en samlad bedömning av resultatet som sedan kan användas som grund för till exempel en gradvis nedtrappning i arbetslivet eller planering av aktiviteter och bostadsförhållanden.

Tidiga tecken är utvecklat av det norska nationella kompetenscentrumet för åldrande och hälsa. För anpassning till svenska förhållanden ansvarar neuropsykolog Barry Karlsson och överläkare Monica Björkman. Tidiga tecken kan laddas ned från www.tidigatecken.se

Basal demensutredning vid intellektuell funktionsnedsättning

Här är en mall för vad som bör ingå i en basal demensutredning av patienter med intellektuell funktionsnedsättning. Den har tagits fram vid Enheten för kognitiv medicin, Minnesmottagningen VO Medicin Kristianstad, Central-sjukhuset Kristianstad.

Anamnes (från både patient och närstående)

JA NEJ

Minnesstörning – Svårare än tidigare att komma ihåg personliga förhållanden, händelser eller personer?		
Spatial förmåga – Svårare än tidigare att hitta i välkända miljöer?		
Språkstörning – Svårare än tidigare att förstå eller uttrycka sig i ord eller skrift?		
Apraxi – Svårare än tidigare att klara av inlärd färdigheter eller att utföra vardagliga handlingar (t.ex. klä sig)?		
Förändring i personligheten – Till exempel känslomässig avflackning, aggressivitet, förändrat beteende?		

Klinisk misstanke om kognitiv sjukdom – gå vidare med nedanstående

Sjukdomsförlopp – Fluktuation eller ej, ger ofta vägledning om vilken typ av demenssjukdom det rör sig om – vaskulär eller primärdegenerativ.
Tidigare somatiska och psykiatriska sjukdomar – t.ex. hjärt-kärlsjukdomar, autoimmuna sjukdomar, hypothyreos, depression.
Epidemiologi – fästingbett?
Aktuell medicin – preparat, dos – allt kan påverka kognitionen.

Status. Helhetsbedömning viktigast – Hur mår patienten?

Psykisk status – Depression? Konfusion/förvirring? – mycket viktigt att skilja ut från demenssjukdom.
Checklista – görs tillsammans med personal/närstående (se längre fram).
Somatisk status – inklusive carotiskärl, perifer cirkulation, ortostatiskt blodtryck, munstatus (infektion). OBS! uteslut obstruktiv sömnapné.
Neurologistatus – inklusive parkinsonsymptom, ryckningar? Myoklonier?
LAB – B-TPK, B-Hb, B-LPK, P-CRP, P-K, P-Kreatinin, S-Ca-jon, P-Albumin, P-ALP, P-ALAT, P-GT, S-TSH, T4, P-Homocystein, S-Kobalamin, S-Folat, B-HbA1c, Urinsticka, P-Kolesterol, PHDL. Vid behov: Läkemedelskoncentration, Borrelia.

Övriga undersökningar

EKG, ortostatiskt prov 10 minuter, CT-skalle (i de flesta fall), eventuellt röntgen av lungor.
Vid förhöjt Homocystein – överväg behandling med Folacin eventuellt i kombination med Behepan. Utvärdera med P-Homocystein och klinisk effekt efter 3 månaders behandling.
Specialistklinikens ansvarsområde – Remiss skickas efter basutredning.
Vid remiss till Minnesmottagning – ange resultat av basal utredning, inklusive medicinering, värde på P-Homocystein och eventuella patologiska värden. Bifoga kopia på röntgensvar CT-skalle. Ange gärna namn och adress till närstående.

Status. Helhetsbedömning viktigast – Hur mår patienten?

DatScan, MR, klinisk bedömning, utvidgade kognitiva tester, likvoranalys, arbetsterapeutisk utredning.

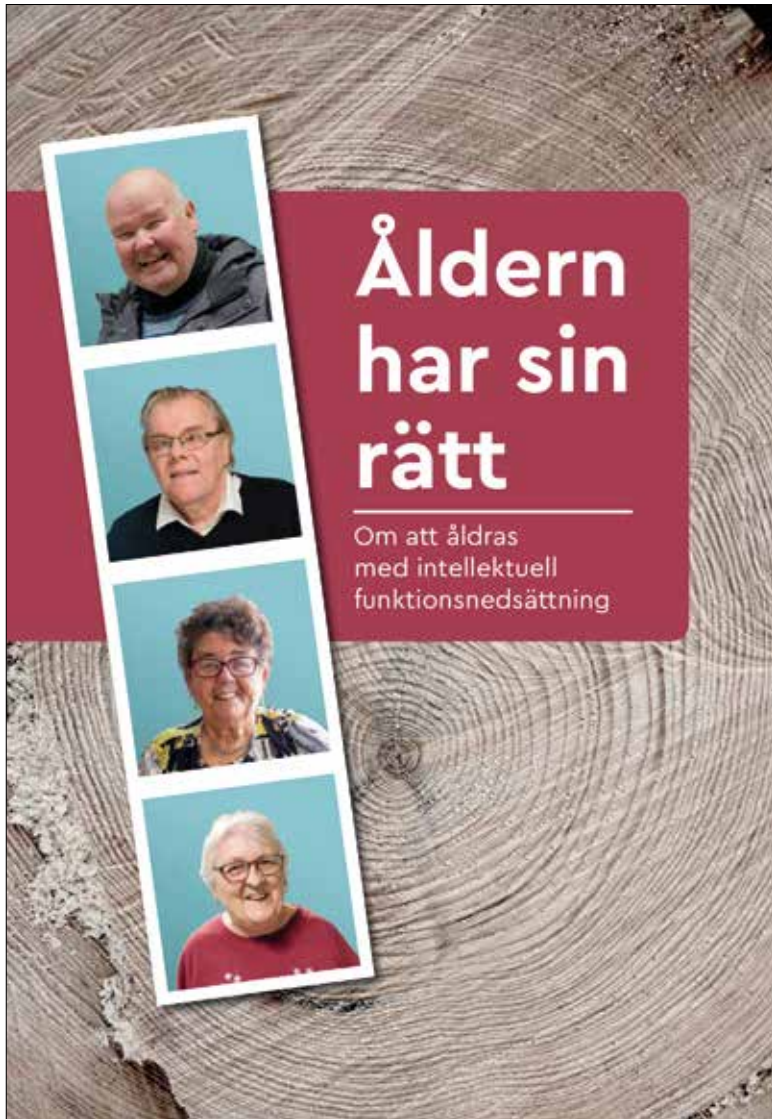
Inför första kontakten med specialistmottagningen skickas en symptomenkät hem till närstående/personal. Octopus¹ checklista är enkel att använda.

En specialistsjuksköterska utför hembesök:

- Etablerar tillit till patienten och går igenom symptomenkäten tillsammans med närstående/personal. Här noteras iakttagna förändringar sex månader tillbaka med utgångspunkt från ursprunglig kognitiv nivå.
- Auto- och heteroanamnes utförs (patientens och närståendes berättelse).
- Sjuksköterskan utför ett modifierat MMSE-test (Mini-Mental State Examination) anpassad till patientens förmåga. Huvudräkningsuppgiften kan t.ex. ändras till addition från subtraktion.
- Försök till rittest och klocktest görs.
- Patienten kan även få rita en enkel teckning som komplement. Detta kan upprepas vid varje testtillfälle.

Testerna liksom checklistan följs sedan individuellt på samma sätt under hela förloppet.

¹ Tecken på förändringar markeras som antingen oförändrat eller förändrat. Följande områden finns med i checklistan: hygien, matsituation, minne, motorik, språk, uppmärksamhet, sinnesstämning, initiativförmåga, medicinska aspekter, samvaro med andra, samt ”andra iakttagelser”.



Åldern har sin rätt är ett utbildningspaket om att åldras med intellektuell funktionsnedsättning. Det innehåller en webbutbildning som vänder sig direkt till målgruppen samt en webbutbildning och en bok för anhöriga och personal, främst inom LSS-området.

Läs mer på www.demenscentrum.se/int-funk

Referenser

- Andersson, A, Bolinder, A-K, Eriksson, M, Holmberg Bergman, T, Iwanson-Öman, A, Nilsson, K, et al, Behandlingsinsatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och problemskapande beteende. *Föreningen Sveriges habiliteringschefer; 2014 (sid 35-)*.
- Engström K. Rutiner för samarbete och kartläggning vid beteendevikelser hos vuxna personer med utvecklingsstörning. *Rehabiliteringsmedicinska Universitetskliniken Stockholm. Stockholms läns Landsting 2008.*
- Gustafsson G, Thuresson K. Personer med utvecklingsstörning och demens. *Vårdalinstitutet 2011.*
- Helsesjekk ved utviklingshemning, Utviklingshemning og aldring. *Nasjonal kompetansetjeneste for aldring og helse (Norge).*
- Jansson M, Nylander L. Äldre med autism. *Autism- och Aspergerförbundet.*
- Karlsen C, Wikner J. Trygg och säker demensvård för personer med intellektuell funktionsnedsättning i Halland. *Avdelningen för regional samverkan, vård och socialtjänst. Region Halland 2015.*
- Nollvision. För en demensvård utan tvång och begränsningar. *Svenskt Demenscentrum 2015.*
- Näslund I. Utvecklingsstörning. Kortfattad handledning för läkare och sjuksköterskor inom primärvården. *Vuxenhabiliteringen Värmland 2013.*
- Ouellette-Kuntz H, Martin L, Burke E, et al. How best to support individuals with IDD as they become frail: Development of a consensus statement. *J Appl Res Intellect Disabil. 2018;00:1–8. <https://doi.org/10.1111/jar.12499>*
- Primary care of adults with intellectual and developmental disabilities - 2018 *Canadian consensus guidelines. Canadian Family Physician: vol 64: april 2018.*
- Riktlinjer vid utredning och behandling av kognitiv sjukdom vid intellektuell nedsättning. Samverkan mellan primärvård, specialistvård och kommun. Lokalt Vårdprogram. *Enheten för kognitiv medicin, Minnesmottagningen VO Medicin Kristianstad, Centralsjukhuset Kristianstad 2018.*

Socialstyrelsen. Att förebygga och minska utmanande beteende i LSS-verksamhet – Ett kunskapsstöd med rekommendationer för chefer, verksamhetsansvariga och personal. <http://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/19946/2015-12-3.pdf>

Socialstyrelsen. Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser. <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser>

Stockholms läns Landsting. Möta vuxna med funktionsnedsättning i primärvården. E-kurs för primärvården. <http://www.lartorget.sll.se>. 2018.

Utvecklingsstörning – Primärvårdens roll (VISS – Stockholms läns landsting).

Åldern har sin rätt. Om att åldras med intellektuell funktionsnedsättning. *Svenskt Demenscentrum* 2018.

Tio råd inför samtal och under- sökningar

1. Val av besökstid viktigt

Boka gärna första tiden på morgonen eller första efter lunch. Extra väntetid i väntrummet kan skapa oro hos både patienten och andra patienter. Avsätt gott om tid. Överväg läkarbesök i hemmet vid svår eller mycket svår intellektuell funktionsnedsättning.

2. Läs igenom journaler

Ta del av journalhandlingarna före besöket för att få en bild av kognitiv nivå, tidigare utredningar och behandlingar.

3. Tala direkt till patienten

Ta reda på om patienten har alternativa sätt att kommunicera eller använder kommunikationshjälpmedel. Inled med att prata lite allmänt för att knyta kontakt. Notera om patienten kan svara själv innan du frågar ledsagaren om hjälp. Tänk på att det är troligt att patienten behöver god tid på sig för att att förstå vad du säger och därmed kunna berätta om sina egna behov och symptom.

4. Tala enkelt

Använd korta meningar, vanliga ord och visa gärna bilder, konkreta saker eller symboler. Tänk på att det kan vara skillnad mellan att förstå det som sägs och att själv göra sig förstådd. Många kan ha problem att berätta om egna känslor, var det gör ont eller vad som är obehagligt.

5. Ställ öppna frågor

Ställ gärna frågor på olika sätt för att kontrollera att patienten har uppfattat dig riktigt. Graden av intellektuell funktionsnedsättning får avgöra. Upprepa gärna det personen säger och fråga om du uppfattat det riktigt. Var det så här du menade? Det är inte säkert att personen förstår meningen med undersökningen eller de frågor du ställer. Många vill gärna svara rätt. Det kan innebära att de svarar det som de tror att du önskar höra, även om de menar något annat eller inte har förstått frågan.

6. Förbered patienten

Berätta varför patienten har kommit. Förklara att du ska undersöka hen och att du behöver göra det för att ta reda på vad som är fel. Säg att du under undersökningen kommer att berätta för patienten vad du tänker göra. En del kan vara rädda för de instrument som används. Förklara varför de behövs och visa hur du använder dem, på dig själv eller ledsagaren. Säg till om du tror att något moment kan göra ont.

7. Fråga ledsagaren

Ledsagaren kan ge dig viktig information, förutsatt att hen känner patienten. Kom ihåg att hela tiden ha huvudfokus på patienten. Var inte rädd för att säga att du inte förstår eller är osäker på vad patienten menar och att det är därför du vänder dig till ledsagaren.

8. Koppla tid till händelser

Många personer med intellektuell funktionsnedsättning har svårt med tidsuppfattning. Prova därför att koppla tidsangivelser till händelser, till exempel att medicinen ska tas när patienten äter frukost och middag, i stället för två gånger per dag.

9. Var uppmärksam på svårigheter

Var uppmärksam på att patienten kan ha svårt att se sambandet mellan sina symptom och sin skada eller sjukdom. Hen kan också ha svårt att se kopplingen mellan livsstil och risk för sjukdom senare i livet.

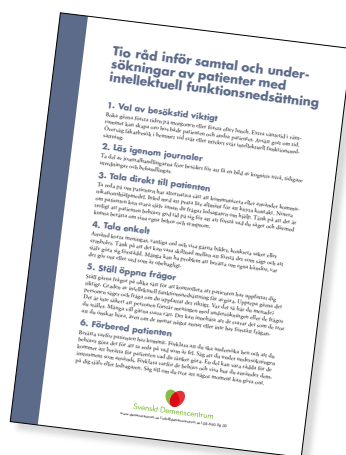
10. Försäkra dig om att patienten förstår

Många förstår inte medicinsk jargong eller terminologi. Om du frågar om patienten tömt tarmen är det inte säkert att hen begriper frågan. Dina förklaringar bör vara enkla och konkreta och inte innehålla formuleringar som kan missförstås, till exempel ”magsäcken bör tömmas före läkarbesöket”. Vilken ”säck” kan patienten fråga sig.

Var också uppmärksam på att patienten kan ha ekotal (ekolali), hen kan alltså svara ungefär på samma sätt eller helt enkelt upprepa det du säger. Involvera ledsagaren när det är åtgärder eller förändringar som de tillsammans behöver arbeta med i framtiden. Ge en skriftlig sammanfattning som stöd för patienten och ledsagaren. Använd gärna bildstöd i informationen.

Källa: *The National Health Service, NHS, England och Utviklingshemning og aldring, Nasjonal kompetansetjeneste for aldring og helse, Norge.*

Tio råd kan även laddas ned på www.webbshop.demensentrum.se



Ökad medellivslängd och förbättrad hälsa har i stort sett alla grupper i samhället åtnjutit. Personer med intellektuell funktionsnedsättning är inget undantag. För dem har utvecklingen snarast varit mer dramatisk. Förr blev få så pass gamla att de fick uppleva något som ens var i närheten av en pensionärstillvaro. I dag lever de generellt sett betydligt längre och många med god hälsa långt upp i åren.

Den positiva utvecklingen har dock lett till att åldersrelaterade sjukdomar och förändringar blivit vanligare. Högre och delvis nya krav ställs på sjukvården och Svenskt Demenscentrum har sett behovet av en handbok som vänder sig direkt till läkare och sjuksköterskor inom primärvården.

Boken *Åldras med intellektuell funktionsnedsättning* är den första i sitt slag som fokuserar på åldrandet vid intellektuell funktionsnedsättning ur ett hälso- och sjukvårdsperspektiv. Den tar upp en rad specifika diagnoser och sjukdomstillstånd: typiska symptom, förlopp och behandlingar. Den ger även handfasta råd vid samtal och undersökningar. För sjukvården behöver bemöta och kommunicera med den enskilda patienten utifrån dennes förutsättningar och behov.



Svenskt Demenscentrum

www.demenscentrum.se

