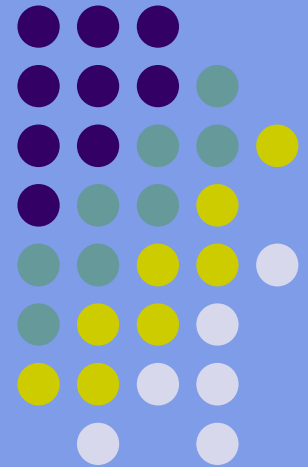


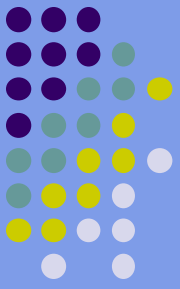
Somatikk, komorbiditet, demens

13.juni 2017

Sigurd Sparr

Rådgiver,geriater

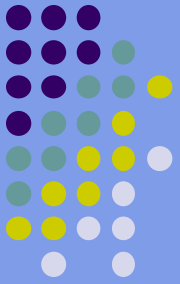




Innhold:

- Somatiske (kroppslige) forhold hos pasienter i habiliteringen
 - som del i syndromer
 - som kommer i tillegg til syndromet
- Demens hos personer med psykisk utviklingshemning,(Down syndrom og annen PU)

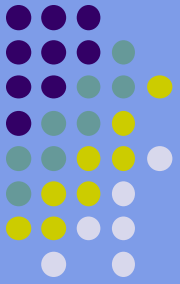
Somatikk -comorbiditet



- Somatikk er det kroppslige – men kan vi egentlig skille mellom kropp og sjel??
- Co-morbiditet – forstås som sykdom sammen med «det andre», altså som kommer i tillegg til en annen «tilstand». Men er ikke dette ofte også noe som henger sammen med tilstanden?

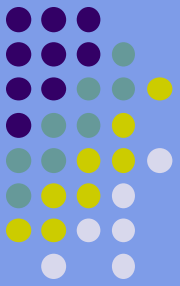
Symptomatologi

- Annen sykdomspresentasjon
 - funksjonssvikt
 - adferdsendring
 - delir

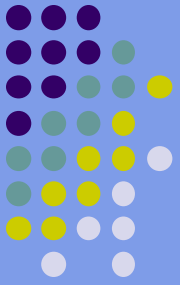


Som del av syndromet

- Down
- Williams
- Fragilt x

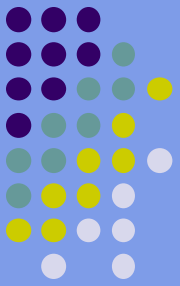


Hva er «del av syndromet»?

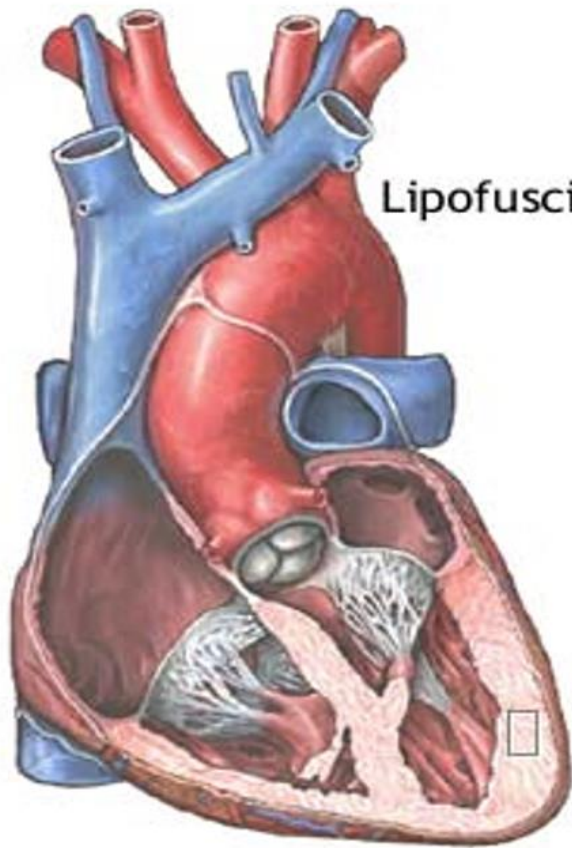
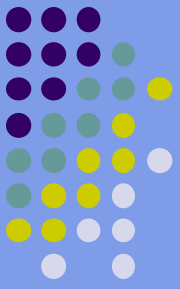


- Litt om genetikk og manifestasjon av ulike særtrekk
- Litt om sykdomsbegrepet

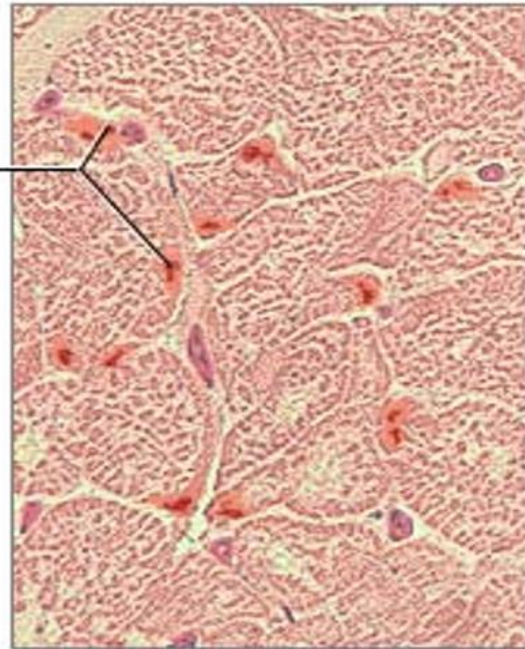
Down syndrom – trisomi 21



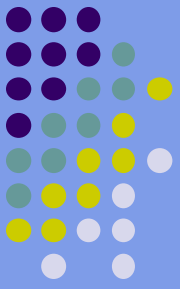
- Hjertefeil – hos ca 50%, det vanligste er AV-kanaldefekt (40%), av og til kombinert med Fallots tettrade
- Forandringer i mage-tarm. Ca 5%
Det vanligste er duodenal atresi, evt. med annular pancreas, av og til Hirschsprungs megacolon



Lipofuscin



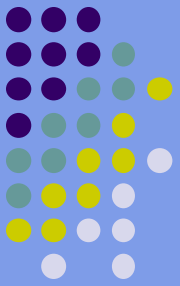
ADAM.



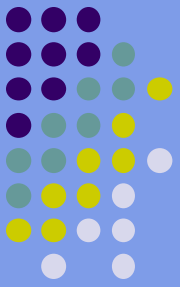
Mer Down

- Hørsel/synsforandringer
- Thyreoidealidelser
- Hæmatologi (leucemi)
- Vekt-fedme
- Søvnapnoe
- Hudsymptomer
- Atlanto/axial instabilitet

Williams

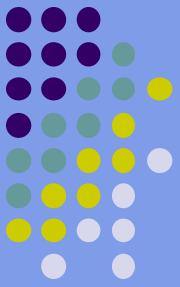


Williams (Hemizygot delesjon på kromosom 7q11-23)

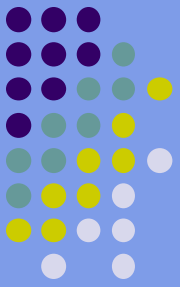


- 1 av ca 10000 fødsler (23 gener) (elastin)
- Skjeling (konvergent), langsynt.
- Arteriestenoser – supravulvulær AS, andre store arterier, bl.a. nyrearterier
- Hypertensjon (50%)
- Endokrine forstyrrelser (Hypercalcemi)
- Nyre/urinveis abnormiteter.
- Ørebetennelser

Fragilt X

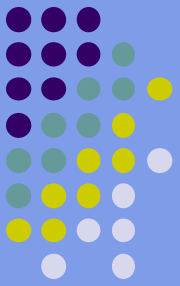


Fragilt x

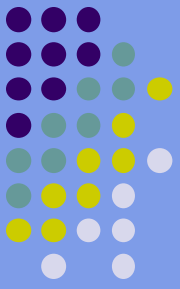


- 1 av 4-7000 menn (Kvinner 1 av 10 000?)
- Menn: Store ører, store testikler, lavt blodtrykk, epilepsi
- Kvinner: Mindre symptomer, ofte lett intellektuell svikt, tidlig debut av demens (Alzheimer?)

Annen sykdom



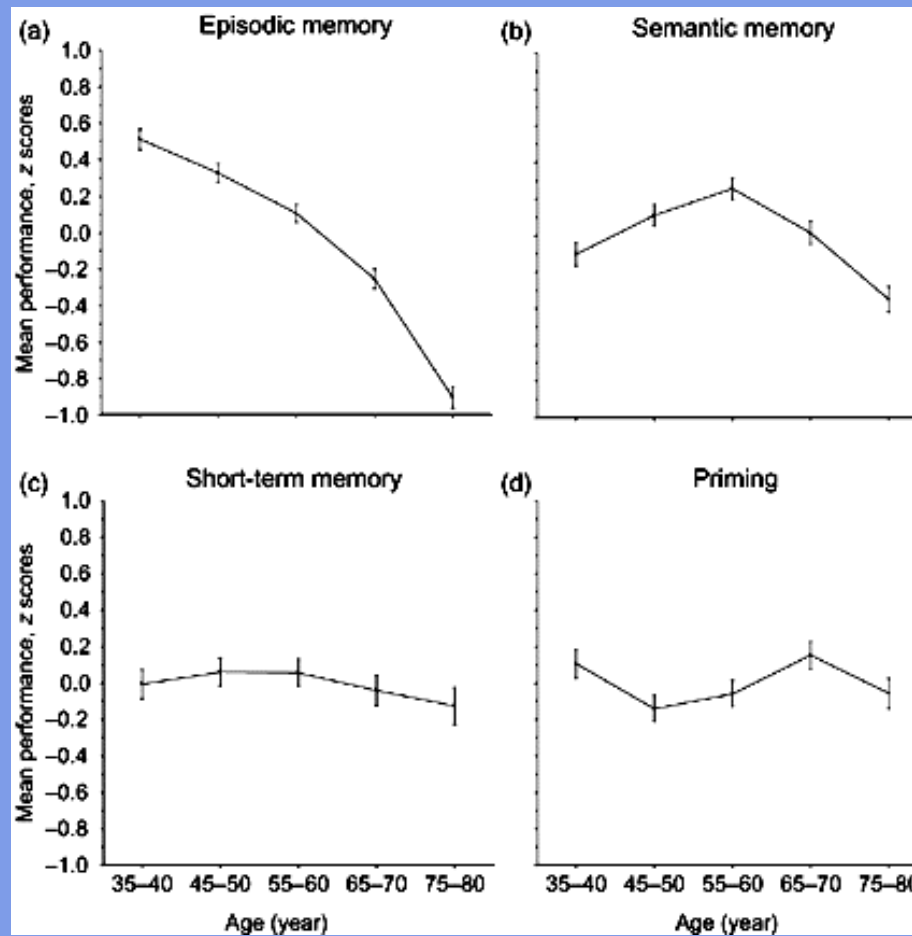
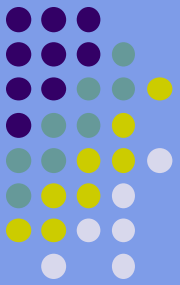
- -som uvi, pneumoni osv
- Symptomatologi – vanskelig diagnostikk?
- Økt risiko for komplikasjoner?
- Annet forløp enn vanlig?



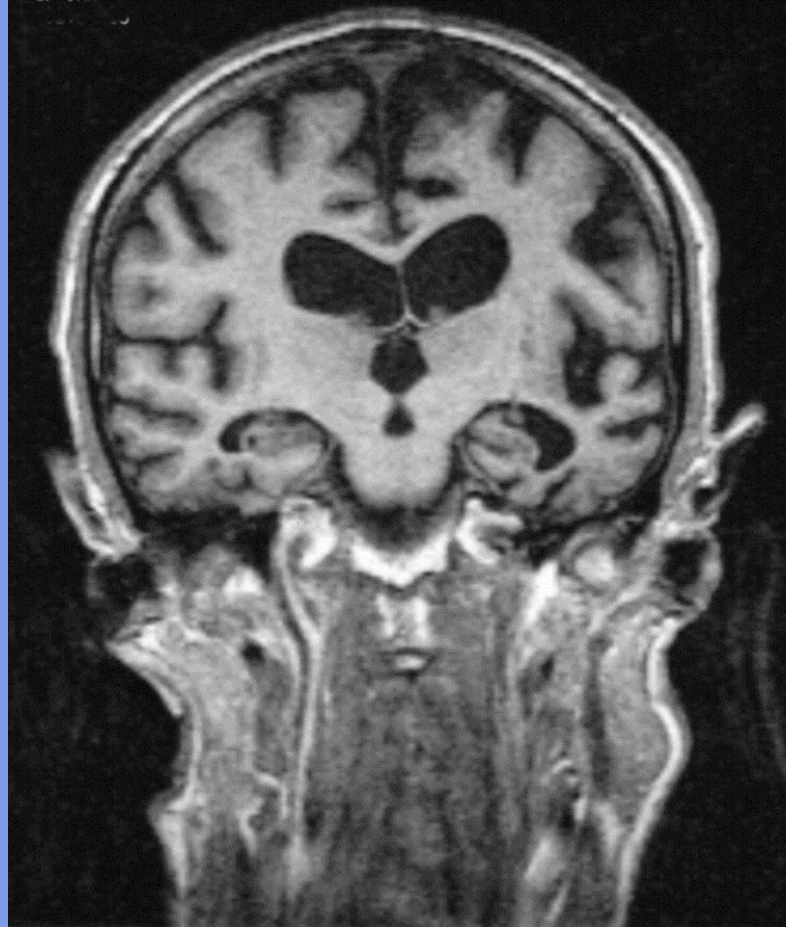
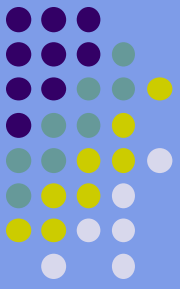
Normal aldring

- Cellesvinn (10%), synapsesvinn
- Opphopning av «slaggstoffer»
- Moderat funksjonssvikt, som ikke går ut over ADL-funksjoner (Redusert episodisk hukommelse, bevart problemløsningsevne)

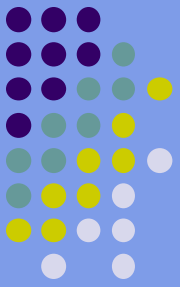
Hukommelse



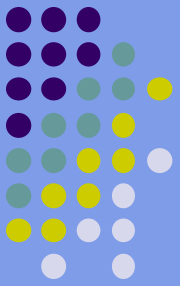
MR



Sammenheng aldring og demens?

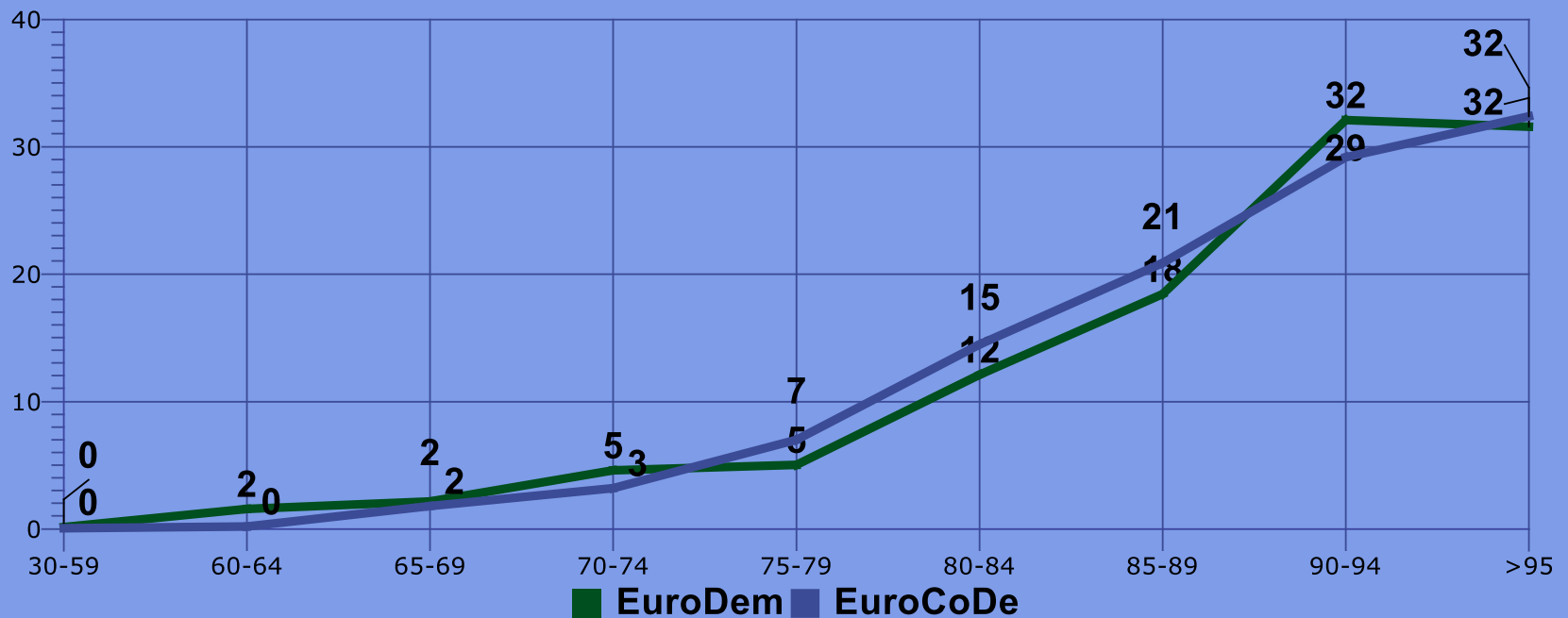


- Noen mener at demens (Alzheimer) er et «normalfenomen»
- Den som «har mindre å gå på» (f.eks. hjerneceller og synapser) utvikler lettere demens

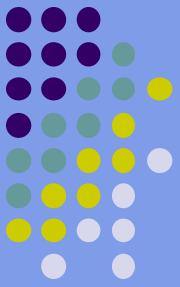


Forekomst

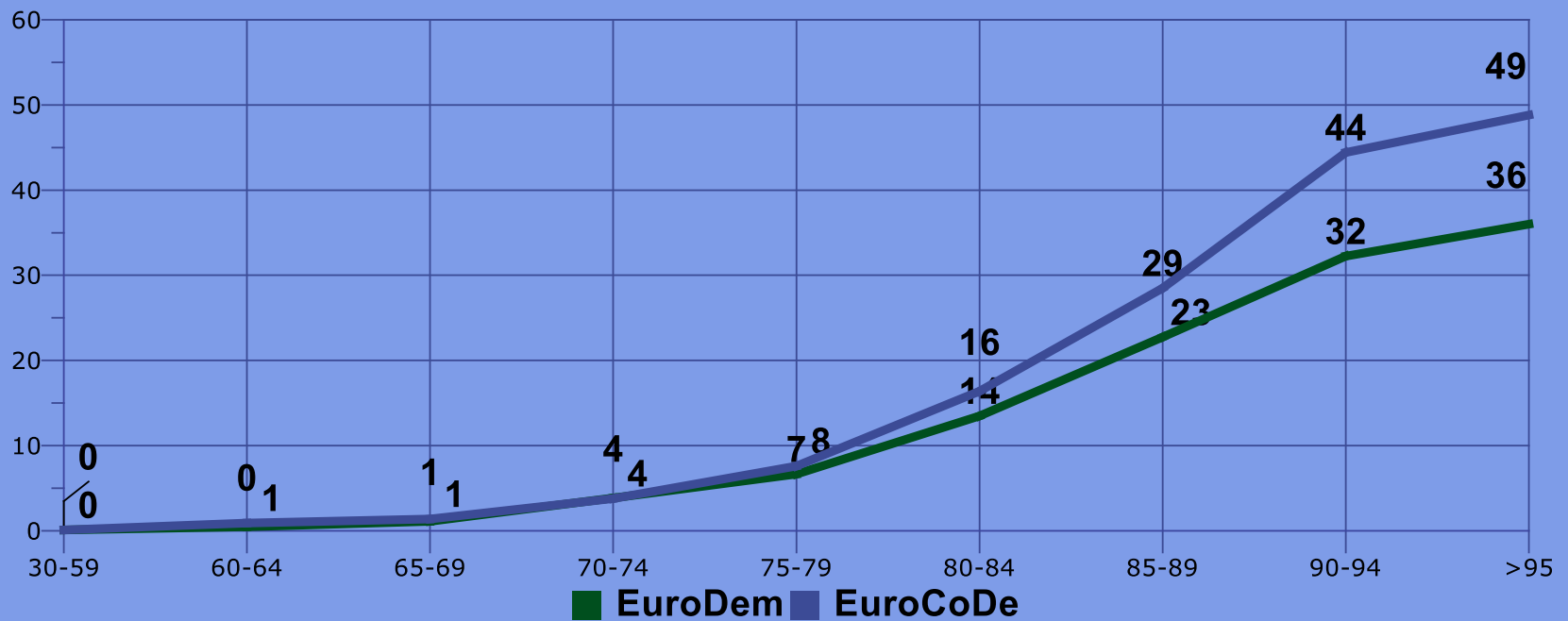
Prevalence of dementia (men)



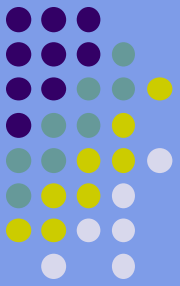
Forekomst



Prevalence of dementia (women)

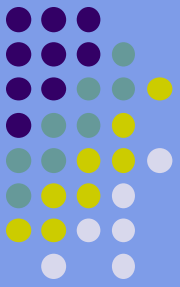


Kriterier for demens (ICD 10)



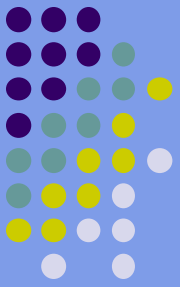
- Svikt i hukommelse
- Svikt i minst 1 annen kognitiv funksjon
- Varighet over 6 mndr.
- Skal gå ut over ADL
- Forandring i adferd, emosjoner eller motivasjon
- Klar bevissthet
- Utelukke **annen tilstand**

Er det noe med kromosom 21?

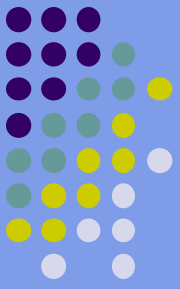


- Den svenske familie med mutasjon her
- Men det finnes også mutasjoner på andre kromosomer som gir demens
- De fleste demenstilfellene (>99%) har ingen slike påviste kromosom forandringer (men likevel er det nok noe med genetikken....)
- (ApolipoE)

Demens og utviklingshemning

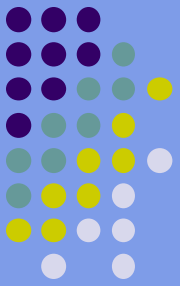


- Down syndrom: >30 år: 1,5% >40: 10%
> 50år: 30-40%, > 60: 50-60%
- Utv.h. uten DS: Som normalbefolkningen?
(Janicki og Dalton 2000). Eller: Tidligere enn
norm.bef.? (Cooper -98)
Strydom et al 2009 fant at pu >60 år uten DS
hadde 18,3 % demens
- Fragilt X-studie (Utari et al 2010) fant hos 62
pas. fra 40-75 år ca 10% med demens



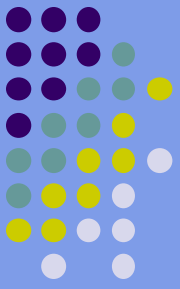
Utredning:

- Avdekke endring i funksjon
 - intervju av nærpersoner
 - ulike spørreskjemaer, som «spørreskjema for demenskartlegging- ment ret DQMR» (Nederland 1990), ADS «adaptive Demesscreening», Demensskala
- Psykologisk u.s., f.eks WAIS-IV, Våletest, KLT, Leiter, ordflyt, orientering osv.



Utredning

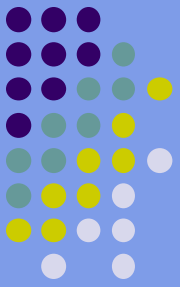
- Forutsetter kunnskap om pasienten de siste måneder. Nærstående!
- Testresultater og observasjoner fra «normal» fase.
- Utelukkelse av andre tilstander som kan gi demensliknende bilde.



Annet kartleggingsverktøy:

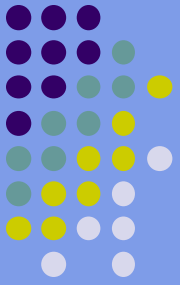
- «Tidlige tegn»
- ABDQ (Adaptive Behaviour Dem. Quest)
(Prasher V et al 2004)
- PCAD- baseline behaviour inf/video,
DSQIID, CAMDEX-DownS, DSDS
- Reiss screen, Vineland, DMR
- ++

Utelukke andre tilstander:

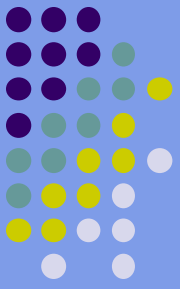


- Depresjon?
- Intracerebral patologi? (Tumor, hæmatom, infarkt, NPH) – CT Caput
- Hypothyreose? B12-mangel? Annen sykdom som kan avsløres ved blodprøver?

Symptomer hos pas. med DS:



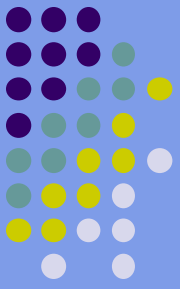
- Mer klengete, angst
- Svekket språk
- Endret ADL, mer tregghet
- Urininkontinens
- Søvnforstyrrelser
- Epilepsi, myoklonier
- Adferdsvansker, hallusinasjoner



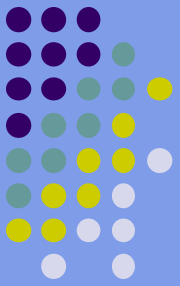
Demens hos PU uten DS

- Generell nedgang i funksjon
- Adferdsendring og emosjonelle endringer (20%?) (Strydom et al 2007)
- Depresjon, angst, irritabilitet, interesseløs, humørsvingning, aggresjon, manglende samarbeid, mindre energi(77%), vrangforestillinger, hørselshallusinasjoner, (12%)
- Urininkont. og avføringsuhell, bev.vansker

Er demenskriteriene egnet for P.U.?

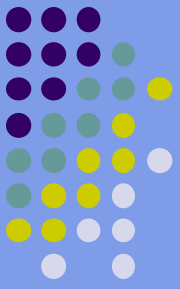


- Hukommelse?
- Andre domener?
- Kvantifisering av endring?
- Hvilke endringer skyldes «normal aldring» og hvilke er uttrykk for demenssykdom??



Behandling

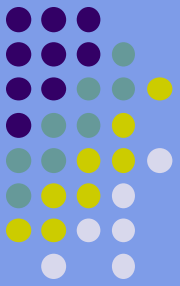
- Omsorg, tilrettelegging, bidra til at personen får et best mulig liv ut fra sine forutsetninger til enhver tid.
- Hjelper medikamenter?
 - kolinesterasehemmere?
 - memantin?
- Annet?



Konklusjon (1)

- Co-morbiditet, f.eks. demens, forekommer ofte hos personer med utviklingshemning (ID) og er dels en del av et syndrom, eller noe som syndromet (genetikken) legger til rette for.
- Av og til rammes personen av helt annen sykdom, men syndromet (genetikken) kan prege tilstanden og symptomatologien

Konklusjon (2)



- Dette gjør diagnostikken vanskelig, og nødvendiggjør godt kjennskap til personen og grundige medisinske undersøkelser av spesielt kompetent personale for å avdekke hva som er på ferde.
- En slik utredning må være tverrfaglig, og medisinsk ekspertise har en sentral rolle