

Nevropsykologisk utredning av demens hos personer med utviklingshemning

Repetert testing ved kartlegging av funksjonssvikt

Elisabeth Wigaard

RAPPORT



Aldring og helse
Nasjonalt kompetansesenter



Vestre Viken HF

Nevropsykologisk utredning av demens hos personer med utviklingshemning

Repetert testing ved kartlegging av funksjonssvikt

Elisabeth Wigaard

© Forlaget Aldring og helse 2012
Omslag og layout: Italo Moro
Digitaltrykk

ISBN 978-82-8061-173-4 papir

ISBN 978-82-8061-549-7 digital utgave



Aldring og helse
Nasjonalt kompetansesenter

Forlaget Aldring og helse
Postboks 2136, 3103 Tønsberg
Tlf: 33 34 19 50*, Fax: 33 33 21 53
Epost. post@aldringoghelse.no
www.aldringoghelse.no

Forord

Levealderen for personer med utviklingshemning har økt betydelig de siste årtier. Bedre medisinsk behandling og levekår er noen av forklaringene til at de blir eldre på lik linje med resten av befolkningen. Med økt alder fører også økt risiko for ulike demenssykdommer. Frem til i dag har det både nasjonalt og internasjonalt vært mangel på gode diagnose- og screeningverktøy til å fange opp tegn på utvikling av demenssykdom hos personer med utviklingshemning.

Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse gjennomførte i perioden 2004 – 2008 et utviklingsprogram, på oppdrag fra Sosialdepartementet, om aldring hos mennesker med utviklingshemning (UAU). Ett av målene med programmet var å utvikle bedre diagnoseverktøy ved demens. Både nasjonalt og internasjonalt var det mangel på verktøy for å diagnostisere personer med utviklingshemning som utvikler demens. Det er en faglig stor utfordring å konstruere et verktøy som skal fange opp en alvorlig kognitiv svikt hos personer som har en slik svikt i utgangspunktet.

For å utvikle et slikt verktøy ble det etablert samarbeid med Habiliteringsavdelingen ved

daværende Sykehuset Buskerud HF, der det var en avdeling med lang erfaring innen fagområdet. Habiliteringsavdelingen gjennomførte et større prosjekt om demens hos personer med utviklingshemning, hvor nevropsykologisk utredning var en viktig del. Ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse setter vi stor pris på dette viktige pionerarbeidet Habiliterings-avdelingen har gjennomført. Spesielt vil vi takke nevropsykolog Elisabeth Wigaard som har vært hovedansvarlig for gjennomføringen. Uten hennes erfaring og kompetanse ville ikke prosjektet vært mulig. Vi retter også en stor takk til Vestre Viken HF, ved Habiliteringsavdelingen, som har stilt sine ressurser tilgjengelig gjennom prosjektgruppen og har sett nytten og verdien av et slikt prosjekt.

Resultatet av prosjektet er denne rapporten som beskriver hvordan repetert nevropsykologisk testing kan være en god metode ved kartlegging av demens og funksjonssvikt hos personer med utviklingshemning. Rapporten er skrevet for psykologer og andre faggrupper som utreder personer ved mistanke om demens. Vi håper den kan være et nyttig bidrag i et utfordrende fagområde.

Tønsberg/Oslo , mai 2012

Arnfinn Eek

Daglig leder
Nasjonalt kompetansesenter
for aldring og helse

Frode Kibsgaard Larsen

Konstituert enhetsleder
Utviklingshemning og aldring

Forfatterens forord

I perioden 2006 til 2008 ble det i Buskerud fylke gjennomført en treårig tverrfaglig oppfølgingsstudie med fokus på psykometriske egenskaper ved metoder som brukes til å måle funksjonssvikt og funksjonsendring hos eldre personer med utviklingshemning. I studien inngikk utprøving av et nevropsykologisk testbatteri, deltakelse i utvikling og utprøving av et informantbasert kartleggingsverktøy, samt nevromedisinsk undersøkelse. Medisinsk undersøkelse inngikk for validering av andre funn. Funn fra utprøving av kartleggingsverktøyet Tidlige tegn funksjonsfall og sykdom inngikk som masteroppgave ved Høgskolen i Akershus (Ingebrethsen 2008).

Rapporten beskriver funn fra utprøving av det nevropsykologiske testbatteriet og er beregnet på helsepersonell med ansvar for eller deltagelse i utredning og diagnostikk ved spørsmål om demens hos personer med utviklingshemning. Først og fremst retter den seg mot psykologer, men kan være av interesse for annet helsepersonell.

Prosjektet ble satt i gang i forbindelse med prosjektet Utviklingsprogram aldring hos mennesker med utviklingshemning (UAU) i regi av Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse, som økonomisk støttet gjennomføring av den delen som omfattet nevropsykologisk testing. Frode Kibsgaard Larsen, prosjektleder i daværende

UAU, skal ha en spesiell takk for at prosjektet i det hele tatt ble noe av. Habiliteringsavdelingen ved Drammen sykehus hadde ansvar for gjennomføring av prosjektet og støttet de andre delene økonomisk, en spesiell takk til leder May Britt Bunes i den forbindelse. Takk til alle i prosjektgruppen. Prosjektgruppen har bestått av:

Elisabeth Wigaard
(prosjektleder/nevropsykolog)
Lisa Ingebrethsen og Berit Lien (vernepleiere)
Astrid Edland (nevrolog)
Mona Benediktson (nevropsykolog)
Tonje Torske (psykolog)
Terje Nærland (forskerveileder)

Takk til Kongsberg, Drammen, Modum og Øvre Eiker kommuner og til arbeidssentra i disse for hjelp med å rekruttere forsøkspersoner. Takk til Terje Nærland ved Nasjonal kompetanseenhet for autisme for tålmodig hjelp med statistiske analyser. Takk til Per Kristian Haugen og Øyvind Kirkevold ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse for hjelp med å gjøre tabeller og tekst forståelig.

Tusen takk til alle tøffe forsøkspersoner som stilte opp igjen og igjen og igjen!

Kongsberg, februar 2012
Elisabeth Wigaard

Innholdsfortegnelse

Bakgrunn	6
Forekomst av demens hos personer med utviklingshemning	6
Spesielle forhold ved populasjonen	7
Kognitive svikttegn ved demens hos personer med utviklingshemning	8
Nevropsykologisk testing	9
Målsetting	9
Medode	10
Design	10
Utvalg	10
Testbatteriet	11
Databearbeiding	12
Resultater	13
Diskusjon	21
Inter–tester reliabilitet	21
Test–retest effekter	22
Konklusjon	25
Litteratur	26-28

Bakgrunn

Forventet levealder for personer med utviklingshemning har økt betydelig de siste 50 år (Strydom et al 2009). Det betyr at aldersrelatert funksjonssvikt og demens øker i denne populasjonen. Funksjonssvikt som skyldes demens er ikke per i dag reversibelt. Funksjonssvikt som skyldes normal aldring, somatiske og/eller psykiske sykdommer eller faktorer i miljøet kan en ofte gjøre noe med. Økt levealder for personer med utviklingshemning betyr økt behov for metoder som kan differensiere mellom funksjonssvikt med irreversibel årsak og svikt med potensielt reversibel årsak.

Dette er en vanskelig oppgave. Demens defineres av kognitiv svikt og det samme gjør personer med utviklingshemning. En av de største utfordringene ved mistanke om funksjonssvikt og demens er å skille eventuell tilkommet svikt fra svikt som var der i utgangspunktet. Kanskje dette er en av grunnene til at det på tross av stor interesse for temaet og mange studier de siste ti til tyve år, fortsatt er usikkerhet rundt hvor mange med utviklingshemning som egentlig får demens. Premorbid kognitiv svikt kan være forvekslende lik kognitiv svikt ved demens. Psykiske og fysiske sykdommer, reaksjoner på overgangsperioder og endringer i miljøet kan påvirke funksjonsnivået annerledes og mer dramatisk enn i normalpopulasjonen. Nye studier og mer kunnskap har de siste årene gitt ulike oppfatninger av hva som kjennetegner demensutviklingen hos personer med utviklingshemning.

Forekomst av demens hos personer med utviklingshemning

Prevalensstudier rapporterer ulike tall grunnet ulik diagnostisk praksis og ikke sammenlignbare utvalg (Strydom et al 2009). Forekomsten av demens i populasjoner som i hovedsak bor og har bodd på institusjon ligger jevnt over høyere (Devenney et al 1996) enn i utvalg der alle bor i

egen leilighet (Evenhuis 1990). For populasjonen utviklingshemmede som helhet viser en studie at 6,1 prosent av de over 60 år har demens, med gjennomsnittlig debut ved 67,2 år (Janicki & Dalton 2000).

Personer med Downs syndrom har betydelig økt risiko for demens sammenlignet med normalpopulasjonen, og sykdommen har tidligere debut. Økningen starter ved 35 til 40 års alder. Studiene varierer, men viser samme tendens med en forekomst av demens i aldersgruppen 30 til 39 mellom tre og fem prosent, omkring ti prosent i aldersgruppen 40 til 49 år, omkring 40 prosent i aldersgruppen 50 til 59 og mer enn 50 prosent for de som er over 60 år (Coppus et al 2006, Lai & Williams 1989, Holland et al 1998, Janicki & Dalton 2000). Variasjonen er størst i aldersgruppen over 60 år og funn kan tyde på at antall med demens reduseres igjen etter 65 til 70 år (Tyrell et al 2001). Sannsynligvis skyldes dette at de som får demens dør relativt kort tid etter at diagnosen er stilt. For de som ikke har Downs syndrom viser enkelte studier samme forekomst som ellers i befolkningen (Strydom et al 2007), mens andre studier rapporterer noe høyere forekomst (Cooper 1997).

Ikke bare ulike utvalg gir ulike tall. Strydom og medarbeidere (2007) sammenlignet de tre forskjellige diagnose-systemene ICD10, DSM-IV og Diagnostic Criteria - Learning Disability (DC-LD) kriterier i et utvalg utviklingshemmede uten Downs syndrom, og fant flere tilfeller av demens ved bruk av DSM-IV enn ved ICD-10. Bruk av ICD-10 ekskluderte flere tilfeller av moderat til alvorlig grad av demens. Studier som kun gjør bruk av informantbasert rapportering av symptomer gir færre tilfeller av demens, enn studier som kombinerer slik informasjon med direkte testing og medisinske funn (Janicki & Dalton 2000, Van Schroyensteen

Lantman de Valk et al 1997). I en statusrapport på bakgrunn av litteraturgjennomgang oppsummerer Strydom og co (2009) at metoder og utvalg er så forskjellige at sammenligning mellom ulike studier er vanskelig, og krever at dette tas hensyn til ved estimering av forekomst.

Spesielle forhold ved populasjonen

I tillegg til vansker med kohort effekter og metodiske forskjeller, er det forhold knyttet til selve populasjonen som gir utfordringer når en skal tolke hva funksjonsforandringer hos personer med utviklingshemning betyr. Premorbid kognitivt funksjonsnivå hos personer med utviklingshemning generelt preges av stor variasjon (Campione et al 1982). Det betyr at det som er tegn på demens hos en person, kan være uttrykk for normalfungering hos en annen.

Det kan se ut til at det finnes fenomener som tilstandsspesifikk funksjonssvikt før eventuell demensutvikling. For eksempel er det hos personer med Downs syndrom funnet redusert tempo, kort auditivt minnespenn, nedsatte prestasjoner på oppgaver knyttet til visuelt – spatielt arbeidsminne og reduserte eksekutive funksjoner, sammenlignet med funksjonsnivå ellers (Kogan et al 2008; Rowe et al 2006, Smith 1996). Personer med Fragilt-X syndrom ser ut til å ha en relativ svikt knyttet til visse aspekter ved hukommelse, som læring ved objekt-diskriminering og ”pugge-læring” (Kogan et al 2008). For utviklingshemmede generelt ser det ut til at selv om en tar høyde for redusert intelligensnivå, finner en spesifikk svikt knyttet til eksekutive funksjoner og oppmerksomhet (Rose et al 2009). Dette er funksjonssvikt som også er forbundet med tegn på demens i ulike stadier.

Det er fortsatt lite kunnskap om spesifikk funksjonssvikt for ulike diagnosegrupper, og det er sparsomt med kunnskap om normale kognitive aldersforandringer. Samtidig er det god dokumentasjon på at det i alle fall hos personer med Downs syndrom, finnes overhyppighet av somatiske tilstander og sansetap som direkte påvirker kognitiv funksjon (Evenhuis et al 2001; Margallo-Lana et al 2007). Depresjon og angst som er ansvarlig for passivitet og funksjonsfall, som ved begynnende demens, synes å være minst like hyppig eller oftere forekommende enn i normalpopulasjonen (Burt et al 1992). Økt forekomst av maladaptiv atferd, angst og tristhet forekommer både i tidlig og i midtstadiet ved demens (Urv et al 2008), men er samtidig hyppig forekommende ved for eksempel kravsituasjoner, tap av nære personer og enkelte overgangsperioder i livsløpet hos personer med utviklingshemning.

Alle disse faktorene kompliserer tolkning av funksjonssvikt. Man vet ikke nok om hva som er vanlig, og funksjonssvikt kan skyldes andre årsaker enn demens, som igjen ikke er godt undersøkt. I en gjennomgang av status når det gjelder helse hos eldre utviklingshemmede, finner man økt risiko for flere sykdommer, og at enkelte vanlige tilstander som smerte, nærmest aldri tas i betraktning (Haveman et al 2009). Dette er ikke kunnskap som er allment kjent, og det er lite kompetanse på hvordan generell helse best ivaretas når pasienten har redusert evne til å redegjøre for seg. Retningslinjer for helseundersøkelser av utviklingshemmede påpeker viktigheten av systematiske og jevnlig helseundersøkelser og inneholder informasjon om spesielle forhold hos gruppen generelt og ved spesielle tilstander eller syndromer (Lennox 2009). Erfaringer viser at det i praksis er lenge mellom legebesøkene og ingen systematikk i at noe så enkelt som syn og hørsel undersøkes jevnlig.

Kognitive svikttegn ved demens hos personer med utviklingshemning.

Forløpsstudier og tverrsnittstudier som inkluderer måling av kognitiv funksjon rapporterer ulike funn. Det er få studier som gjelder typiske svikttegn hos de uten Downs syndrom, og få som ser på svikttegn knyttet til ulike former for demens. De fleste studier er knyttet til demens ved Alzheimers sykdom. Enkelte rapporterer fall i funksjoner som hukommelse, språkfunksjon og orientering for tid og sted tidlig i forløpet (Zigman et al 1987; Young & Kramer 1991; Dalton & Fedor 1998; Dalton et al 1999). Disse funn tyder på at de funksjonsområder som først rammes er de samme som rammer friske personer ved Alzheimers sykdom. Andre studier rapporterer at endring i personlighet og fall i enkelte eksekutive funksjoner virker som tidlige markører på senere demensutvikling (Ball et al 2006; Kittler et al 2006; Rowe et al 2006). Det er funnet at hos de yngste med Downs syndrom og demens er det et visst antall som møter kriteriene for frontallappsdemens (Holland et al 2000). Også hos personer uten Downs syndrom er det funnet at hukommelsessvikt er mindre uttalt i tidlige stadier av demens (Strydom et al 2007). Slik er det ikke hos personer i normalbefolkningen som får Alzheimers sykdom. I tillegg til funn fra nevropsykologiske tester som tyder på mer frontal funksjonssvikt i tidlige stadier, er det også funnet at endring i sosial atferd, emosjonelle endringer og maladaptiv atferd forekommer oftere enn hukommelsesvansker (Lai & Williams 1989; Cooper & Prasher 1998). Funn av abnormale reflekser på nevrologiske undersøkelser sammen med tegn på atrofi på MR har vist seg å ha sammenheng med et symptomkompleks som ligner dysfunksjon i frontallappene (Nelson et al 2001).

Forskere (Ball et al 2006; Kittler et al 2006) som har rettet fokus på andre funksjonsområder enn de som vanligvis

rammer først i normalbefolkningen med Alzheimers, som svikt i hukommelse, språk og orientering, mener at forskjeller i kliniske manifestasjoner av Alzheimers demens kan ha gitt lavere tall på forekomst av demens enn det som er reelt. Altså at en tidligere har målt "feil" funksjonsområder, og dermed fått et feilaktig bilde av egentlig forekomst. Tatt i betraktning at alle personer med Downs syndrom over 35 til 40 år har Alzheimerpatologiske forandringer i hjernen (Prasher 2005), er det relativt få som diagnostiseres med demens. De nyeste studiene som antyder annerledes forløp og atypisk kognitiv svikt ved demens kan føre feltet i en ny retning om det viser seg å være riktig. Om dette stemmer har vi et særlig hensyn å ta i utredningen, fordi personer med Downs syndrom premorbid har spesifikk svikt knyttet til nettopp de funksjonsområder som i nyere studier antydes å være tidlige markører på demens (Rowe et al 2006).

De nyeste rapporterte funn kan imidlertid være uttrykk for at feltet strever i feil retning. I forsøket på å forklare diskrepansen mellom forekomst av demens og forekomst av plakk/ floker, identifiseres atypisk funksjonssvikt som kalles demens. Kanskje henger dette sammen med manglende eller sparsom kunnskap om den normale kognitive aldringsprosessen hos personer med Downs syndrom, samt mangelfull kunnskap om funksjonsfall generelt. En pågående upublisert studie ved Nasjonal kompetanseenhet for autisme, viser at i overgangen til ung voksentid øker forekomst av ulike passivitetstilstander, angst og depresjon samtidig som ferdighetstap og økt hjelpeavhengighet registreres. Dette forklares vanskelig av høy plakk- og flokeforekomst i hjernen, siden utvalget er så ungt. Hvis dette stemmer har vi en situasjon hvor det som typisk kjennetegner gruppen i tidlig voksenalder eller andre over-

gangperioder er det samme som kjennetegner utvikling av demens senere.

I tillegg er funksjonssvikt som skyldes andre årsaker som delirium, sansetap, atypisk epilepsi, thyroideasykdomer og psykisk lidelse (spesielt depresjon), forvekslende lik funksjonssvikt som skyldes demens (Margallo-Lana et al 2007, Tomka et al 2004, Kalsy et al 2005, Markar et al 2006).

Nevropsykologisk testing

Verktøy som pålitelig og valid kan måle tilkommet kognitiv svikt, skille denne fra tidligere svikt og fra svikt som skyldes mulig reversible årsaker, er helt sentralt. Nevropsykologisk testing er ofte en viktig bidragsyter ved vanskelige differensialdiagnostiske problemstillinger innenfor normalbefolkningen. Blant annet brukes informasjon om funn fra gruppenivå om spesielle forskjeller i testprofiler for depreserte og personer med demens, forskjeller i prestasjoner mellom ulike testmål innenfor samme funksjonsområde og fall fra tidligere nivå i differensialdiagnostiske vurderinger.

Problemer med gulveffekter og mangel på normer har gjort at nevropsykologisk testing har hatt begrenset verdi i differensialdiagnostikk hos populasjonen med utviklingshemning. Der det er utviklet tester spesielt for utviklingshemmede har det vist seg vanskelig å etablere brukbare cut-off skårer. Den nyeste trenden er at testingen heller gjentas for hvert individ (Strydom et al 2009). Internasjonale retningslinjer for diagnostisering av demens hos personer med utviklingshemning vektlegger behov for etablering av baselinemålinger, og gjentatte målinger med de samme instrumentene over tid (Burt & Aylward 2000). Denne tilnærmingen er lovende fordi en unngår problemet med manglende normer og hver person blir sin egen kontroll.

Målsetting

Målet med denne studien var å undersøke inter-tester reliabilitet og læringseffekter ved repetert nevropsykologisk testing hos en gruppe voksne personer med utviklingshemning av mild og moderat grad.

Repetert nevropsykologisk testing er ikke en tilnærming som kan brukes uten videre. Testingen må nødvendigvis strekke seg over noe tid, og risikoen for at det er forskjellige personer som tester på de ulike tidspunkt er stor. Om en skal kunne stole på testresultatene bør testene ha den egenskapen at den som testes oppnår noenlunde like resultater uavhengig av hvem som tester. Litteratursøk på inter-tester reliabilitet ved bruk av nevropsykologisk testing på utviklingshemmede gir ingen treff. Kunnskap om periodevis endringer, erfaring med at dagsformen varierer og erfaring med utviklingshemmedes fungering i visse situasjoner, ser ut til å være mer personavhengig enn hva som er vanlig i normalpopulasjonen. Det er nødvendig å vite om forskjeller mellom testerne påvirker testresultatene. Det kan være forskjellig dialekt, forskjellig erfaring med personer med utviklingshemning, relasjonen mellom tester og informant. Første delen av denne studien er en undersøkelse av inter-tester reliabilitet ved bruk av et nevropsykologisk testbatteri.

Ved repetert testing er det vanlig å finne test - retesteffekter, altså at en forbedrer prestasjonene på tester som en følge av at en har gjort det før. Hvis denne effekten er stor, er det en fare for at faktisk svikt kamufleres. Test – retesteffekter ved bruk av nevropsykologiske tester på utviklingshemmede gir heller ingen treff ved vanlige litteratursøk. Undersøkelse av læringseffekter på kort og på lengre sikt er det andre fokus for denne studien.

Metode

Design

I pilotstudien ble alle forsøkspersoner testet to ganger av to forskjellige nevropsykologer med en måneds mellomrom. Dette gav mulighet for analyser av inter-tester reliabilitet med kort tidsintervall. Gruppen som helhet ble ved testtidspunkt 1 delt i to, uavhengig av diagnose (med eller uten Downs syndrom), matchet på alder og antall. Gruppe en ble først testet av en nevropsykolog og gruppe to av den andre nevropsykologen. Etter to år (testtidspunkt 2) ble alle personene testet igjen av en nevropsykolog. Dette gav grunnlag for analyser der alle testpersoner ble sammenlignet med seg selv på testtidspunkt 2. I tillegg kunne vi gjøre analyser av hver enkelt testpersons råskårer fra testtidspunkt 1 mot testresultater på testtidspunkt 2 for å se på utvikling over tid. Oppsettet gav mulighet til å se på eventuelle læringseffekter over tid hos de som ellers ble forventet og funnet (gjennom andre mål) funksjonsstabile. Dette siste gjelder i særlig grad de yngste som antas ikke å ha utvikling av plakk og floker i hjernen av funksjonell betydning. Det gjelder de fleste i utvalget uten Downs syndrom, som alle er såpass unge at en ikke vil forvente spesiell endring på de to årene prosjektet foregikk.

Endringer ble gjennom prosjektperiodens to år også registrert ved hjelp av miljøkartlegging med verktøyet Tidlig tegn (Larsen og Ingebrethsen 2008). I tillegg gikk alle forsøkspersonene gjennom en legeundersøkelse av nevrolog med to års mellomrom.

Utvalg

Vi ønsket i utgangspunktet å inkludere alle personer med mild og moderat grad av utviklingshemning i fire kommuner i Buskerud. Forsøk på rekruttering gjennom pleie- og omsorgssjef gav liten uttelling, spesielt i en kommune.

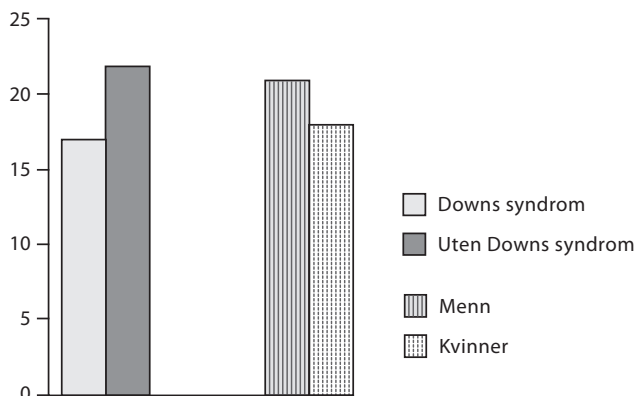
Flere av forsøkspersonene ble derfor rekruttert direkte fra arbeidsteder og dagtilbud. Forespørsel gikk både til personen selv og til hjelpeverge eller nær pårørende. Alle aktuelle ble forespurt og vi endte opp med 48 aktuelle personer. Det er ingen grunn til å tro at utvalget er en spesiell gruppe da deltagelse ikke ble bestemt av for eksempel høyt fungerende personer selv, men av personer rundt den aktuelle kandidat. Det ses en viss skjevfordeling i forhold til alder. Siden nevropsykologisk testing er det sentrale mål i prosjektet, måtte vi utelukke enkelte tilstander og hendelser som vi vet påvirker validiteten av slike mål. Det førte til følgende eksklusjonskriterier:

- Andre pågående hjernesykdommer enn demens
- Aktuelle (pågående) somatiske sykdommer som påvirker kognitiv funksjon
- Psykose
- Autisme

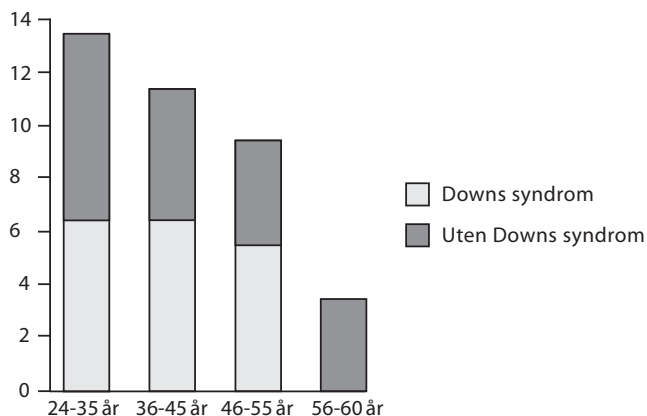
Av 48 rekrutterte ble ni protokoller ekskludert fra utvalget av følgende grunner:

- 2 personer var likevel ikke utviklingshemmede
- 3 personer responderte ikke på testinstruksjoner
- 2 personer hadde hjelpeverger som ombestemte seg med hensyn til deltagelse
- 1 person ombestemte seg underveis i testingen
- 1 person fikk et epileptisk anfall underveis i testingen

Dermed stod vi igjen med 39 protokoller som kunne analyseres i den første runden. Av disse var det 17 med Downs syndrom, omtrent likt fordelt i begge grupper med kvinner og menn.



Figur 1: Gruppe og kjønnsfordeling for hele utvalget N=39



Figur 2: Antall personer med og uten Downs syndrom i ulike alderssegment. Alder ved oppstart. N=39

Testbatteriet

Det er rapportert om ulike tilnærminger til nevropsykologisk testing av utviklingshemmede, og alle har fordeler og ulemper. Fare for gulveffekter ved bruk av tester standardisert for funksjonsfriske, må vurderes opp mot fare for

ikke å vite hva en tester hvis man lager nye tester. Uansett fremgangsmåte vil en ha feilkilder knyttet til metoden. Vi valgte med et unntak å bruke standardiserte tester. Testene er vanlige brukte tester i klinisk utredning blant norske psykologer, og regnes for å fange opp aspekter ved de funksjonene vi ønsket å måle. På tidspunktet for utvelgelse av tester, var hovedtrenden i litteraturen at personer med utviklingshemning ble rammet av demens på tilnærmet lik måte som personer uten utviklingshemning. Det vil si at svikt knyttet til hukommelse, svikt knyttet til språkfunksjoner (benevnning, ordgenerering, visuokonstruksjon) samt svikt i orienteringsevnen ble antatt å være de funksjonsområdene som først ble rammet. Det ble lagt vekt på å finne tester som fra erfaring og forskning hos ulike grupper av funksjonsfriske er funnet sensitive for endringer i nettopp disse funksjonene. Egen erfaring hadde vist oss at vanlige standardiserte tester for voksne personer sannsynligvis ville gi gulveffekter i mange tilfeller. Derfor valgte vi ut tester for barn. I tillegg til en enkel test knyttet til læring og hukommelse utviklet for bruk i demensdiagnostikk, samt egen benevnningstest med klare strektegninger av kjente objekter. Bruk av tester for barn ble vurdert å ikke gi ekstra feilkilder da det uansett ikke var aktuelt å bruke standard-skårer. Standardskårer for voksne ville gitt så lave tall at det ikke ville være mulig å fange opp små endringer over tid. Det finnes ikke egne normer for utviklingshemmede, og bruk av standardskårene for barn bør ikke anvendes. Analyser av testskårer er derfor utelukkende basert på råskårer.

Mål

Læring og hukommelse

- Kontrollert læringstest KLT (16 tegninger av kjente objekter) (Buscke og Gruber 1987)
- Våle testen (12 ords liste-læring) (Andreassen 2004)

Språk

- Benevnings-test (15 tegninger av kjente objekter) (utviklet av forfatter)
- Gjenkalling fra semantisk hukommelse: verbal ordflyt (kategorier) (Spreen og Strauss 1998).

Oppmerksomhet

- Auditivt oppmerksomhetsspenn (WISC-III) (Ellertsen og Johnsen 2003).
- Visuelt oppmerksomhetsspenn (Leiter-R) (Roid og Miller 1997).

Visuokonstruksjon

- Terningmønster (WPPSI) (Wechsler 1974)

Screening av generelt funksjonsnivå

- Likheter, bildeutfylling og informasjon (WPPSI)

Databearbeiding

Alle data-analyser er foretatt med programmet SPSS versjon 16.0. Deskriptiv statistikk ble i første omgang brukt for å se om det var forskjeller i testresultater avhengig av tester. Deretter ble det foretatt T-testing for å se om forskjellene var systematiske eller ikke, og eventuelt i hvilken retning. På testtidspunkt to (etter to år) ble igjen deskriptiv statistikk brukt for å se om prestasjonene var like eller forskjellige fra testtidspunkt en. Her er hver person sin egen kontroll, og relativt like resultater vil si stabil funksjon over to år. I de tilfeller det ble registrert forskjeller, ble det sett på i hvilken retning forskjellene gikk. Det vil si om det var høyere eller lavere resultater på testtidspunkt 2. Dette målet sier noe om utvikling over tid, i positiv eller negativ retning. Uavhengig av om det ble funnet indikasjoner på stabil eller endret funksjon, ble det for alle deskriptive

analyser foretatt T-testing for undersøkelse av om likheter eller forskjeller var systematiske. Alle analyser ble foretatt med hver enkelt testpersons råskårer fra testene. Det ble også laget en Z-skårefordeling over gjennomsnittlig endring for hver enkelt person i utvalget. Dette ga mulighet til å se på om gjentatt testing eventuelt ville kamuflere funksjonssvikt, og for sammenligning av endring med det som ble målt ved hjelp av annen kartlegging.

I tillegg ble det gjort noen analyser av enkelte sammenlånede mål. Innlæringsmål er et sammenslått mål bestående av råskårene fra innlæringsmålet på Våle (verbal listelærings) og umiddelbar hukommelse med stikkord fra Kontrollert lærings-test (KLT). Hukommelse er et sammenslått mål av råskårene fra delmålet utsatt hukommelse på Våle og KLT. Minnespenn er et sammenslått mål av råskårer fra WISC tallhukommelse forleng og Leiter minnespenn forleng. Evneindeks er en Z-skåre framstilling av råskårene på de fire deltester fra WPPSI lagt sammen. Det er prosjektets utvalg som hver enkelt sammenlignes med og som evneindeksen uttrykkes i forhold til. Dette fordi WPPSI i utgangspunktet er en test med normer kun for alderen 4 til 6 år. Ved bruk av evnetester og eksisterende normer for voksne er som tidligere nevnt problemet med gulveffekter så stort at det nesten ikke er mulig å finne variasjoner. De fleste vil oppnå avledede skårer lik null, og variasjoner over tid eller i forhold til tester, vil ikke kunne fanges opp.

Resultater

Inter – tester reliabilitet

Sammenligning av testresultater oppnådd med to forskjellige testadministratorer, med en måneds mellomrom, gav korrelasjoner fra 0,7 til 0,9 på alle delmål for hele gruppen.

lavt når den ene tester, skårer også lavt når den andre tester. Det denne tabellen ikke forteller er om forskjellene er systematiske. Det vil si om det faktisk er en effekt av hvem som tester. T-testing av samme materiale viste at det på enkelte tester var en systematisk forskjell. På disse enkelttestene ble

Tabell 1 - Paired Samples Correlations - Tester A mot Tester B

Mål	N	Korrelasjon	Sig	Mål	N	Korrelasjon	Sig
Våle innlæring	33	0,82	,00**	WPPSI likheter	35	0,91	,00**
Våle utsatt hukommelse	33	0,69	,00**	WPPSI bildeutfylling	36	0,90	,00**
KLT innlæring	35	0,83	,00**	LEITER forlengs	35	0,94	,00**
KLT umiddelbar hukommelse	34	0,90	,00**	LEITER baklengs	35	0,84	,00**
KLT utsatt hukommelse	33	0,93	,00**	WISCIII tallhuk forlengs	35	0,80	,00**
				WISCIII baklengs	35	0,77	,00**
WPPSI kunnskaper	36	0,93	,00**	Benevning	32	0,90	,00**
WPPSI terningmønster	35	0,93	,00**	Kontrollert ordflyt	31	0,90	,00**

Tabell 1 viser alle korrelasjoner mellom oppnådd testskåre med tester A og tester B på de ulike testene, når både de med og uten Downs syndrom er inkludert. Videre analyser av gruppene hver for seg ga omtrent samme resultater.

Dette betyr at uansett hvem som tester og uansett hvem som tester først, er det de som skårer høyt når den ene tester som også skårer høyt når den andre tester. De som skårer

det gjennomgående oppnådd flere poeng når den ene testet. Imidlertid var det ikke slik at effekten bare gjaldt den ene testeren. På enkelte tester ble det systematisk oppnådd flere poeng med tester A, på andre ble det systematisk oppnådd flere poeng med tester B. Tabell 2 på neste side viser dette.

Tabell 2 Paired Samples Test: Tester A mot tester B

Mål	N	Gj snitt forskjell	St avvik	Sig	Mål	N	Gj snitt forskjell	St avvik	Sig
Våle innlæring	33	7,01	16,79	0.05*	WPPSI likheter	35	,69	3,10	-
Våle utsatt	33	1,16	3,29	-	WPPSI bildeutfylling	36	-1,00	2,20	0,05*
KLT innlæring	35	-,83	1,67	0,05*	LEITER forlengs	35	-,37	1,77	-
KLT umiddelbar	34	-,36	2,01	-	LEITER baklengs	35	-,23	1,63	-
KLT utsatt	33	,33	1,88	-	WISC III forlengs	35	,343	1,03	-
WPPSI kunnskaper	36	-,58	1,90	-	WISC III baklengs	35	,629	,97	0.01**
WPPSI terningmønster	35	,71	3,45	-	Benevning	32	-,19	,64	-
					Kontrollert ordflyt	31	0,60	3,33	-

Den ene oppgaven (WISC tallhukommelse baklengs) der forsøkspersoner systematisk oppnådde flere poeng når tester A testet, er en test de fleste i dette utvalget ikke klarte, eller bare klarte med inngående instruksjon. Denne ble senere ekskludert fra testbatteriet. Ved oppgaven 'Bildeutfylling' var det en systematisk forskjell idet forsøkspersonene oppnådde flere poeng med tester B enn med tester A. Ved begge målene på innlæring var det effekt av testeren, men effekten er ikke mer systematisk enn at ved det ene innlæringsmålet er det høyest resultater når A tester, men på det andre innlæringsmålet er det høyest resultater når B tester. Innlæring er et mål som kan påvirkes av ren test-retest effekt og det er vanlig å oppnå flere poeng andre gang enn første gang. Dette gjelder selv om man bytter ut ordene. Effekten opptrer antagelig fordi man har lært noe om hvordan det gjøres. Siden det her varierte med hensyn til hvem som testet først, var det nødvendig med analyser om forskjellene skyldtes en test-retest effekt eller ikke.

Læringseffekter (test-retest effekter)

Analysen av i hvilken grad de som ble testet gjorde det bedre ved andre gangs testing enn ved første, uansett hvem som administrerte, viste at dette utvalget i liten grad har effekt av nylig å være testet med akkurat samme tester. Unntaket ser ut til å være målet innlæring ved verbal listelæring. Her oppnådde gruppen som helhet flere poeng andre gang, enn første. Tabell 3 viser resultatene for noen utvalgte mål.

Tabell 3 Test-retest effekter; Paired Samples Statistics

Mål	Gj snitt forskj	Høyere/lavere	Standardavvik	Sig
Våle innlæring	-10,85	+	14,57	0,01**
Våle utsatt	-0,79	+	3,40	-
Leiter forlengs	-0,09	-	1,81	-
Ordflyt	0,13	+	4,05	-
KLT innlæring	0,19	-	2,05	-
KLT utsatt	-0,27	+	1,90	-

Resultatene viser at ved innlæringsdelen av Våle testen oppnådde gruppen som helhet systematisk flere poeng ved andre gangs testing. En forskjell som derfor tolkes som en ren test- retest effekt. Det kan ikke utelukkes at tester-effektene som ble funnet nettopp på dette delmålet i noen grad er påvirket av læringseffekter. Når utvalget ble delt i to grupper, de med og de uten Downs syndrom, fant vi den samme effekten ved verbal innlæring som for gruppen som helhet.

På de andre testene var det ingen klare effekter for gruppen som helhet, og ingen læringseffekter i noen av de to gruppene, med og uten Downs syndrom. På enkelte tester ble prestasjonene lavere ved andre gangs testing. Forskjellene er ikke systematiske og de er små. Det er ikke grunnlag for å si at personene blir dårligere av bli testet. Analyser av korrelasjoner mellom prestasjoner første og andre gang viser gjennomgående høye korrelasjoner som alle er signifikante (tabell 1).

På de fleste testene fant vi ikke indikasjoner på at denne gruppen har målbar effekt av det å kjenne igjen testene og situasjonen og ha gjort det før. Det ble funnet lærings-effekter ved gitte testerkonstellasjoner, altså interaksjoner mellom tester og læring. På en test (bildeutfylling) var det læringseffekt hvis de først ble testet av A. På flere andre (innlæring, terningmønster og baklengs tallhukommelse) var det en læringseffekt hvis de først ble testet av B.

Utvikling over tid: Resultater fra testing to år etter.

Ved testing to år etter ble personene kun testet en gang av en nevropsykolog. Alle analyser som sammenligner prestasjoner to år etter er basert på resultater oppnådd med den samme nevropsykologen første gang de ble testet. Grunnet resultater som viste en klar effekt av tester, og at et flertall av forsøkspersonene ikke klarte testen, ble "tallhukommelse baklengs" ekskludert fra testprotokollen to år etter. De andre målene er beholdt. Testprotokoll og teststed er likt som ved første testing med tre unntak. I disse tre tilfellene ble forsøkspersonen testet hjemme hos seg selv istedenfor arbeidssted, fordi de ikke lenger var i jobb. Av 39 personer som fullførte testing første gang, var det frafall av fire personer. Av de fire var det to som ikke lenger ønsket å være deltager, en var innlagt i psykiatrisk døgnavdeling i hele perioden som var aktuell for re-test, og en hadde mistet så mange ferdigheter at hun ikke lenger klarte å svare på noen spørsmål. Av de som ble testet to år etter, var det tre personer som ikke lenger klarte å svare på alle oppgavene.

Analyser av korrelasjoner mellom testprestasjoner første gang og to år etter viste som forventet høye og signifikante korrelasjoner. Tabell 4 viser korrelasjoner for alle testmålene.

Tabell 4: Paired Samples Correlations test 1 mot test 2 (to år etter)

Mål	N	Korrelasjon	Sig	Mål	N	Korrelasjon	Sig
Våle innlæring	31	,82	,00**	WPPSI likheter	32	,87	,00**
Våle utsatt	31	,87	,00**	WPPSI bildeutfylling	33	,90	,00**
KLT innlæring	33	,68	,00**	LEITER forlengs	32	,86	,00**
KLT umiddelbar	33	,86	,00**	LEITER baklengs	32	,60	,00**
KLT utsatt	32	,80	,00**	WISCIII tallhuk forlengs	32	,80	,00**
WPPSI kunnskaper	33	,90	,00**	Benevning	30	,75	,00**
WPPSI terningmønster	33	,87	,00**	Kontrollert ordllyt	29	,78	,00**

Dette betyr at de som oppnådde høye skårer ved første gangs testing også er de som oppnår høye skårer ved andre gangs testing, to år etter. Analyser av hvorvidt forskjellene som ble målt i testprestasjoner var systematiske, viste at det var kun

ett av målene, bildeutfylling, hvor det ble målt en slik effekt. Tabell 5 viser forskjeller i oppnådde gjennomsnittskårer samt T-test analyser av disse forskjellene.

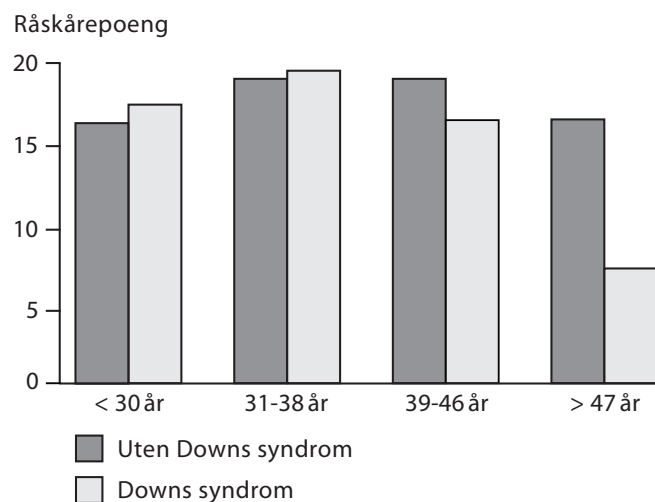
Tabell 5: Paired Samples Correlations test 1 mot test 2 (to år etter)

Mål	N	Korrelasjon	Sig	Mål	N	Korrelasjon	Sig
Våle innlæring	31	,82	,00**	WPPSI likheter	32	,87	,00**
Våle utsatt	31	,87	,00**	WPPSI bildeutfylling	33	,90	,00**
KLT innlæring	33	,68	,00**	LEITER forlengs	32	,86	,00**
KLT umiddelbar	33	,86	,00**	LEITER baklengs	32	,60	,00**
KLT utsatt	32	,80	,00**	WISCIII tallhuk forlengs	32	,80	,00**
WPPSI kunnskaper	33	,90	,00**	Benevning	30	,75	,00**
WPPSI terningmønster	33	,87	,00**	Kontrollert ordllyt	29	,78	,00**

Dette gjelder for gruppen som helhet, og viser at i den grad det var forskjeller i testprestasjoner etter to år, gikk disse i begge retninger og var tilfeldige. Fordi personer med Downs syndrom, som nevnt i innledningen både har forhøyet risiko for utvikling av demens og fordi de utsettes for langt tidligere aldring enn både normalpopulasjonen og andre med utviklingshemning, var det et stort poeng å dele gruppen i to, samt å se på om det var forskjeller i de ulike alderssegmentene.

Resultatene viste at på enkeltmålene, altså hver test for seg, fant vi ingen klare forskjeller mellom gruppene. Når vi derimot så på sammensatte mål, det vil si der flere mål teoretisk måler aspekter ved samme funksjonsområde, kom det fram forskjeller mellom de to gruppene.

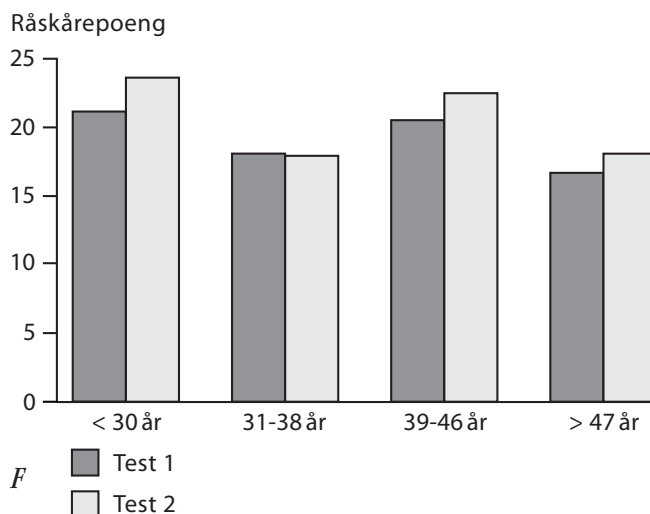
Figur 3 viser utvikling over tid for de med Downs syndrom og for de uten på det sammensatte målet minnespenn.



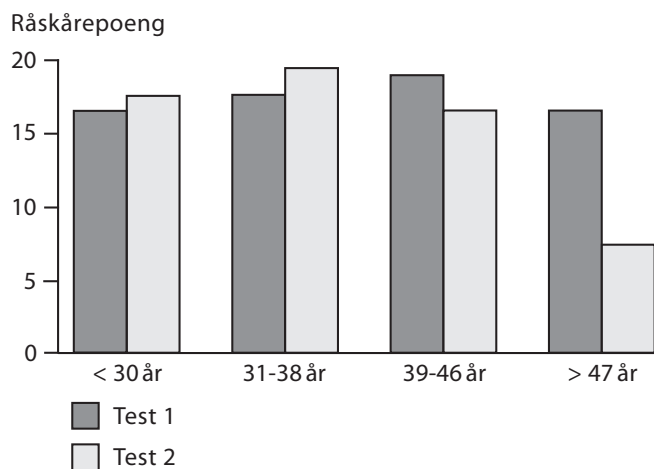
Figur 3: Resultater på minnespenn for gruppene inkludert alle aldersgrupper.

Det er ikke stor forskjell på gruppene og den er ikke signifikant. Likevel er det en tendens i materialet til at de med Downs syndrom som gruppe oppnår færre poeng andre gang, mens de uten Downs syndrom oppnår litt flere. Ved å dele opp i ulike alderssegmenter kom det tydelig fram at det i hovedsak er de eldste med Downs syndrom som gir denne effekten for gruppen. Figur 5 viser utvikling over tid på det samme målet (minnespenn) for gruppen Downs syndrom. Oppdelingen i de forskjellige alderssegmenter er gjort slik at det gir omtrent like stort antall i hver gruppe.

En slik tendens av alder ble ikke funnet for gruppen uten Downs syndrom. I denne gruppen oppnår den eldste gruppen flere poeng ved andre gangs testing enn ved første. Figur 4 viser dette.

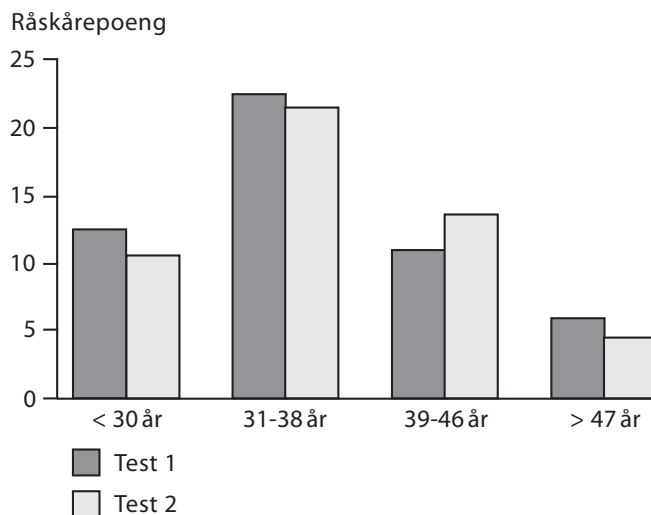


Figur 4: Resultater på minnespenn for de uten Downs syndrom

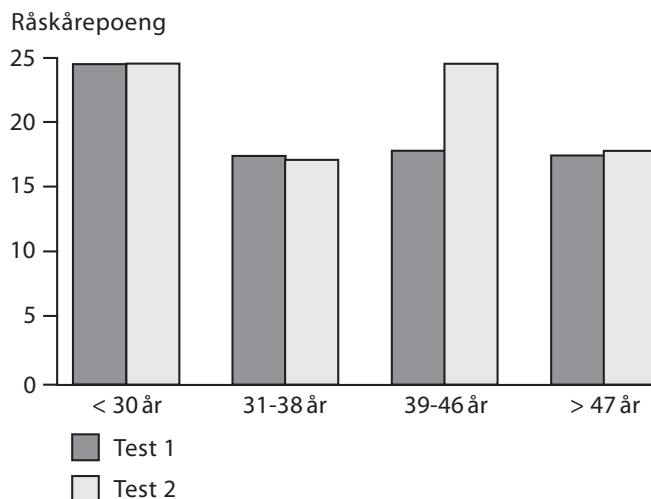


Figur 5: Resultater på minnespenn for de med Downs syndrom

På det sammensatte målet innlæring var det for begge gruppene omtrent samme eller bedre resultater andre gang sammenlignet med første. I gruppen uten Downs syndrom var det omtrent samme resultater i de forskjellige aldersgruppene. Hos de med Downs syndrom var det noe lavere prestasjoner hos den nest eldste gruppen, og klart lavere prestasjoner hos de eldste. Vi fant den samme tendensen på de sammensatte målene hukommelse og evneindeks, bortsett fra at hos de yngste med Downs syndrom lå resultatene på nivå med de nest eldste. Figur 6 viser resultater på hukommelse for de med Downs syndrom. Figur 7 viser resultater for de uten Downs syndrom.



Figur 6: Resultater på hukommelse for de med Downs syndrom



Figur 7: Resultater på hukommelse for de uten Downs syndrom

Vi fant ingen utvikling over tid (2 år) verken for gruppen som helhet eller for gruppene hver for seg. Z-skåre analyser av hvert enkelt individs endring i forhold til gruppen som helhet gav imidlertid noen interessante funn. Denne analysen viste at syv av forsøkspersonene presterte lavere på annen gangs testing enn de andre. Av disse hadde fem Downs syndrom. Syv av forsøkspersonene oppnådde høyere skårer andre gang enn utvalget som helhet og av disse hadde fire Downs syndrom. Tabell 6 viser z-skårer uttrykt som endring sammenlignet med endring for hele gruppen. Minus foran betyr endring med lavere prestasjon andre gang.

Ved å sammenligne resultatene med resultater fra miljøkartlegging og nevromedisinsk undersøkelse fant vi stor grad av overensstemmelse. For de som oppnådde lavere skårer enn gruppen som helhet etter to år, viste funn fra miljøkartleggingen at de ble vurdert til å ha større behov for bistand og/eller redusert kognisjon. For de som oppnådde høyere skårer etter to år, viste miljøkartlegging at de ble vurdert til å ha mindre behov for bistand og/eller høyere kognisjon. For de som oppnådde høyere skårer etter

to år hadde nevromedisinsk undersøkelse avdekket behov for briller, høreapparat og/eller somatisk sykdom som krevde annerledes medisiner. I alle tilfeller var dette endret ved testtidspunkt to, enten ved at de hadde fått nye briller, høreapparat og/eller nye medisiner.

For øvrig vises det til presentasjon av verktøyet *Tidlig tegn* (Larsen og Ingebrethsen 2008) og funn fra masterstudien til Ingebrethsen (2008).

For alle personer ble det i tillegg gjort en individuell vurdering av data fra alle undersøkelsene og utredningene i forhold til demens. Gjennomgangen førte til at fire av forsøkspersonene fikk diagnosen demens. To av disse klarte ikke å gjennomføre testingen to år etter, grunnet redusert funksjonsnivå. For ytterligere fem ble det funnet grunn til å mistenke demensutvikling. Disse ble tilbudt ny test og nye undersøkelser cirka ett år etter siste test. Ingen som fikk demensdiagnose eller ble vurdert som mulig begynnende demens oppnådde like eller bedre testskårer etter to år. Etter tre år ble det registrert et ytterligere fall for fire av disse, mens en person oppnådde høyere skårer enn første gang.

Tabell 6

Fp nummer	z-diff	Fp nummer	z-diff	Fp nummer	z-diff
1	,09	14	-,40	31	-,17
2	,33	15	-,09	32	,21
3	-,21	16	,21	33	,00
4	-,38	17	,36	34	-,43
5	.	18	-,09	35	,24
6	-,05	20	,11	36	,38
7	,05	21	,08	37	.
8	,11	24	-,60	38	-,08
9	-,02	25	.	39	.
10	-,74	26	.	42	.
11	,32	28	,09	43	,44
12	,13	29	,39	46	,21
13	1,11	30	,11	48	-1,64

Diskusjon

Hovedfokus for studien var å undersøke flere psykometriske egenskaper ved repetert nevropsykologisk testing anvendt på utviklingshemmede. Vi ville undersøke inter – tester reliabilitet for å se om personer med utviklingshemning oppnår stabile resultater uavhengig av hvem som tester. Alternativt om dette varierer og gir usikre funn. Vi ville finne ut om læringseffektene av å bli utsatt for repetert testing er så store at tilnærmingen kan kamuflere faktisk svikt. Vi ønsket å studere læringseffekter på kort (fire uker) og lang (to år) sikt. Vi forventet ikke spesielle endringer på gruppenivå i utvalget. Testresultater hos personer som ikke endrer seg bør være stabile både på kort og lang sikt om repetert testing skal kunne brukes. I tillegg ville vi se om eventuelle endringer i funksjonsnivå ble fanget opp når funksjonsendringer, og i enkelte tilfeller demensdiagnose, ble konfirmert gjennom annen kartlegging. Det kritiske var om de oppnådde mange nok poeng til at det faktisk kunne registreres endring, og om repetert testing ga så store læringseffekter at funksjonsfall ble kamuflert.

Inter – tester reliabilitet

Resultatene på analyser av inter – tester reliabilitet viste at det var høye og signifikante korrelasjoner på alle mål. På de aller fleste målene fant vi ingen systematiske forskjeller som kunne tyde på at det ble oppnådd flere poeng når den ene testet framfor den andre. Likevel fant vi enkelte systematiske forskjeller på gruppenivå som kunne antyde at den som testet hadde en effekt på resultatet. Imidlertid var ikke effekten slik at den entydig pekte i retning av at det ble oppnådd flere poeng når den ene testet framfor den andre. Vi fant at på to mål ble det systematisk oppnådd flere poeng når A testet. På to andre mål ble det systematisk oppnådd flere poeng når B testet. Som nevnt ble den ene testen (tallhukommelse baklengs) fjernet før utvalget ble testet

etter to år. Hovedgrunnen var at de fleste i utvalget ikke klarte testen i det hele tatt. Det at oppgaven er så vanskelig forklarer sannsynligvis at effekten av hvordan den som tester opptrer påvirker resultater. Når personer ikke klarer testen eller bare klarer den med instruksjon utover standard instruksjon, viser analysen at resultatet ikke er helt til å stole på. At effekten holdt seg ved å dele gruppen i to og ved å gjøre forskjellige analyser avhengig av hvem som testet først, gjorde at dette målet skilte seg fra de andre målene.

På de andre testene (Våle innlæring og hukommelse, bildeutfylling) varierte det om det ble oppnådd flest poeng med tester A eller B. To av testene var knyttet til innlæring. Dette er en oppgave som i tillegg til å tappe aspekter ved innlæringsevne, også regnes for å lade relativt mye på oppmerksomhet, spesielt vedvarende. Dette kan bety at jo mer langvarig oppgaven er, jo mer sannsynlig er det at den som tester påvirker resultatet. Trolig har dette sammenheng med generelle vansker knyttet til sentrale aspekter ved verbal auditiv oppmerksomhet, spesielt for personer med Downs syndrom (Rowe et al 2006; Shoji et al 2009). Det ville vært lettere å vurdere testereffekten om det var slik at den bare ble oppnådd med den ene testeren. At analyser av hvem som testet først (A eller B) viste interaksjonseffekter mellom hvem som testet og hvem som var først, gjør det enda vanskeligere å forklare. Resultatene viser at ved visse typer av oppgaver bør en være forsiktig med vurdering og tolkning av testresultater. Den som tester ser ut til å påvirke resultatene noe. Effekten kan sannsynligvis reduseres til et akseptabelt minimum om en søker å gjøre standardiserte testinstruksjoner forståelige og instruerende i seg selv.

På bildeutfylling ble det målt systematiske testereffekter både for gruppen som helhet og ved oppdeling i de med

eller uten Downs syndrom. Forskjellen er vanskeligere å forklare, da de fleste oppnådde mange poeng, og oppgavene er av en art som teoretisk ikke skulle gi rom for særlig forskjellig måte å forklare og administrere på. Svaret er dessuten enten riktig eller feil innenfor en definert tidsfrist, og bildene i oppgavene er nesten selvinstruerende. I motsetning til ved oppgaver som tapper aspekter ved verbal auditiv oppmerksomhetsfungering, er det ikke funnet at prestasjoner på slike oppgaver skiller seg fra gruppens generelle prestasjoner.

Hovedinntrykket er at de fleste tester ikke gir systematiske forskjeller som kan tillegges testereffekt, men siden fenomenet opptrer skal en utvise forsiktighet ved tolkning av visse testresultater og med hvordan disse brukes i differensialdiagnostikk.

Test – retest effekter

I tillegg til undersøkelse av mulig testereffekt, var undersøkelse av læringseffekter ved repetert testing det sentrale i studien. Som nevnt finnes det ikke egne normer for utviklingshemmede. Normer utviklet gjennom utprøving i normalpopulasjonen differensierer omtrent ikke for resultater i området fra to standardavvik under gjennomsnitt og nedover. I den grad personer med utviklingshemning er blitt testet tidligere, er det stort sett med generelle evneprøver. Der resultater fra nevropsykologiske undersøkelser foreligger, er de ofte foretatt da personene var barn og har kun beskrivelser av resultater eller standardskårer tilgjengelig. Dette gjør at testing på ett tidspunkt ved mistanke om demensutvikling ikke er holdbart i den diagnostiske prosessen. De metodiske vanskene som her er referert gjør at en strengt tatt ikke vet hva resultatene betyr for den enkelte. En vet ikke om resultatene er vanlig for personer

med samme diagnose eller om det er mulig tegn på svikt. En vet ikke om det representerer et fall eller er uttrykk for en stabil funksjon for den enkelte. Repetert testing derimot, der hver person er sin egen kontroll er en metodisk vri som kan gjøre nevropsykologisk testing verdifull likevel. Potensielt vil mål på svikt forårsaket av irreversible hjerneprosesser kunne skilles fra mål på svikt forårsaket av potensielt reversible tilstander eller miljøvariabler, slik det er mulig innenfor normalpopulasjonen.

Bare en test gav læringseffekter på kort og lang sikt. Det mest overraskende var at gruppen stort sett ikke oppnådde høyere skårer bare en måned etter forrige testing. Når man tar i betraktning erfaringer og funn fra personer med utviklingshemning om spesielle vansker med eksekutive funksjoner (Rose et al 2009) og generelle lærevarer, er det imidlertid ikke overraskende. Der nytten av å ha gjort noe før kan være stor for en funksjonsfrisk, har erfaring vist at nytten er begrenset for de fleste med utviklingshemning. Eller det er behov for så stort antall repetisjoner at det ikke er noen fare for at antallet repetisjoner som er nødvendig gir uønskede læringseffekter. Likevel fant vi en læringseffekt ved målet verbal innlæring, både for gruppen som helhet og for begge undergruppene. At gruppen hadde effekt av å ha vært gjennom testprosedyren og lært seg de samme ordene en måned tidligere, betyr at de har samme effekt som en vanlig populasjon som testes med denne og lignende tester. En forklaring er trolig at på denne oppgaven oppnår utvalget de høyeste prestasjoner sammenlignet med normalpopulasjonen. Dette målet ligner kanskje mest på en situasjon mange med utviklingshemning er vant til, fordi den har form som repetert "puggelæring". Det finnes mange ulike listelæringstester, men alle har til felles at en liste med ord skal læres gjennom at den leses

opp og gjentas flere ganger. Det vanligste er fem eller som her 10 ganger. Det er kanskje derfor ikke så rart at det er på dette målet utvalgets prestasjoner og test – retest effekter ligner mest på det en finner i normalpopulasjonen.

De fleste i utvalget var i utgangspunktet friske personer som vi ikke forventet ville endre funksjon på to år. Funksjonsstabilitet på gruppenivå konfirmert gjennom andre observasjoner burde gjenspeiles i testprestasjoner, om repetert testing skal kunne brukes som tilnærming. På gruppenivå ble det ikke funnet systematiske forskjeller i testprestasjoner etter to år. Høye korrelasjoner gir pekepinn på at metode-tilnærmingen er lovende. Etter to år fant vi heller ikke igjen læringseffekten på målet verbal innlæring. At læringseffekt som opptrer mellom to testsesjoner nær i tid, forsvinner etter to år er som forventet. Dessuten ligner det på hva en vanligvis finner ved testing i normalbefolkningen.

På målet bildeutfylling ble det funnet høyere prestasjoner to år etter. Korrelasjonen er riktignok svært høy ($r = 0.90$) og den gjennomsnittlige forskjellen på gruppenivå liten. Det er ikke så lett å forklare hvorfor akkurat dette målet er høyere to år etter, spesielt fordi vi ikke fant læringseffekt på kort sikt. Det ble funnet effekt av tester på dette målet, og siden bare en tester gjennomførte testing to år etter kan det muligens forklare funnet. Om det var bedret helsestatus eller andre endringer som forårsaket bedre prestasjoner to år etter, burde det gjenspeiles i andre mål. Det gjør det ikke. For å finne mer ut hva dette funnet betyr, om målet gir læringseffekt eller ”bare” effekt av tester, bør studien gjentas med et betydelig større utvalg. Inntil videre er det grunn til å utvise forsiktighet med dette målet i populasjonen utviklingshemmede da det altså ser ut til at hvem som tester påvirker resultatene.

Resultatene tyder imidlertid ikke på det. På individnivå ble det funnet en klar sammenheng mellom reduserte testprestasjoner etter to år og demenssuspekterte funn fra de andre undersøkelsene. Med demenssuspekterte funn menes for eksempel at det på miljøkartleggingen ble rapportert økt hjelpebehov på flere arenaer, at det ble rapportert økt passivitet og redusert funksjon på mål som vurderte sentrale aspekter ved kognitiv funksjon (Ingebrethsen 2008).

Resultatene på sammensatte mål som minnespenn og hukommelse tyder heller ikke på at repetert testing gir læringseffekter som kamuflerer funksjonsreduksjon. Resultatene viste tendens til at de eldste med Downs syndrom oppnådde lavere prestasjoner etter to år.

Analyser av prestasjoner på sammensatte mål gir resultater som tyder på økende vansker med alder for de med Downs syndrom. Dette passer godt inn med de epidemiologiske funn som er referert tidligere. Det skjer omtrent en dobling av antallet demenstilfeller hvert femte år etter fylte 35 år (Coppus 2006). Hos gruppen uten Downs syndrom er det funnet at demens debutterer mye senere (Strydom et al 2007) og forekomsten ligger nær det en finner i normalbefolkningen. I vårt utvalg fant vi ingen demenssuspekterte resultater på noen av målene (testresultater, miljøkartlegging eller helseundersøkelse), og ingen forskjell i prestasjoner mellom de ulike aldersgrupper hos personer uten Downs syndrom. Dermed ser det ut til at testresultatene er som forventet ut fra det vi vet om forekomst av demens for denne gruppen.

Det ble funnet en sammenheng mellom høyere prestasjoner etter to år og positive endringer i helsestatus. Med positive endringer i helsestatus menes her at de som trengte det

hadde fått høreapparat og eller nye briller. Videre ble det hos enkelte oppdaget sykdommer som førte til oppstart av adekvat medisinerings. Hos andre ble det på bakgrunn av nye funn gjort endring i medisinerings ved kjente tilstander. Dette betyr sannsynligvis at det ikke er læringseffekter av testing med samme testbatteri etter to år. Våre funn antyder heller at positive endringer i helsestatus påvirker testprestasjoner positivt. I flere av tilfellene ble den positive endringen også gjenspeilet i miljøkartleggingen, spesielt ved at det ble vurdert redusert hjelpebehov på flere arenaer to år senere.

Testbatteriet, bestående i hovedsak av tester utviklet for barn eller forenklete versjoner av kjente tester, fanger utvilsomt opp endringer individuelt. For de eldste med Downs syndrom ble det registrert endringer på gruppenivå. Testbatteriet ble satt sammen nettopp med tanke på at det skulle være mulig for forsøkspersonene å oppnå mange poeng på hver oppgave. Uansett om tester for barn eller egne tester for personer med utviklingshemning vil vise seg best egnet i fremtiden, ser det ut til at det å oppnå mange poeng er sentralt for dette formålet.

Repetert nevropsykologisk testing kan være en tilnærming som har tilfredsstillende inter – tester reliabilitet og som ikke gir særlig grad av læringseffekter. Positive og negative endringer registrert med annen type kartlegging ser ut til å henge godt sammen med økte og reduserte prestasjoner på testingen. Et viktig spørsmål er om repetert nevropsykologisk testing strengt tatt er nødvendig. I gjennomgangen av all tilgjengelig litteratur innenfor feltet fra 1997 til 2008 fant Strydom og co (2009) at tall på forekomst av demens varierer om det kun benyttes informantbasert informasjon, eller om denne kombineres med testing. Det ble vurdert

at studier som kombinerte disse typer av mål gav de beste estimatene. De internasjonale retningslinjene anbefaler klart kombinerte mål (Burt og Aylward 2000, Silverman et al 2004, Strydom et al 2009). Sannsynligvis er nevropsykologisk testing et sentralt bidrag i tilfeller der man er i tvil om hva observasjoner betyr. Som nevnt ble det i vårt utvalg funnet fem tilfeller med demenssuspekter funn etter to år. Da disse ble undersøkt igjen tre år etter første test, fant vi sammenfallende funn på ytterligere reduserte funksjoner hos fire. Hos en person viste nevropsykologisk testing høyere resultater jevnt over enn ved første gangs testing. Funn på miljøkartleggingen viste ikke dette og der ble det rapportert ytterligere funksjonsfall. Videre undersøkelser av pasienten viste klare tegn på depresjon og testresultatene ble avgjørende for vurderingen.

Konklusjon

Studien viser at repetert nevropsykologisk testing er en lovende tilnærming ved vurdering av funksjonsfall i eldre år hos personer med utviklingshemning.

Det ser ikke ut til at testresultatene i særlig grad påvirkes av hvem som administrer testene, og repetert testing gir små eller ingen læringseffekter. På enkelte tester bør man imidlertid utvise forsiktighet med resultattolkning, da det ser ut til at subtile forskjeller i måten testadministrator presenterer testene på kan påvirke resultatene. Funnene understreker behovet for tester som enten er nærmest selvinstruerende eller med instruksjoner utviklingshemmede forstår uten ytterligere forklaringer eller hjelp til gjennomføring. Unntak i denne studien er bildeutfylling, der resultatene er påvirket av hvem som tester, til tross for selvinstruerende oppgaver. I enkelte tilfeller der funksjonsfall skyldes demens ser det ut til at testprestasjoner kontinuerlig faller. Dette gjelder også der helseundersøkelser har gitt optimal behandling og det er kompensert for sansetap. I et tilfelle der depresjon mest sannsynlig påvirket funksjonsnivået fant vi varierende testprestasjoner. Dette kan bety at repetert nevropsykologisk testing er et viktig bidrag for å skille funksjonssvikt med irreversibel årsak fra funksjonssvikt der årsaken er mulig reversibel.

Utvalget i undersøkelsen er lite og aldersfordelingen noe skjev. Det er flest unge og i analyser innenfor de eldste alderssegmentene er det få individer med Downs syndrom. Det er et klart behov for lignende undersøkelser med et betydelig større utvalg. Det er behov for å følge større utvalg over noe lengre tid, for eventuelt å gjenta funn som tyder på at nevropsykologisk testing fanger opp periodevis funksjonsendringer, der miljøkartlegging ser ut til å gå glipp av slike funn og observasjoner feilaktig oppfattes som demens.

Litteratur

Andreassen, TH (2004). Våletesten. Presentasjon av en ny norsk test for barn i grunnskolen. Nevropsykologi, nr 2, s. 14 – 15.

Ball SL, Holland AJ, Hon J, Huppert FA, Treppner P & Watson PC (2006). Personality and behavior changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: findings from a prospective population-based study. International journal of Geriatric Psychiatry, 21, 661-673.

Burt, DB. & Aylward, EH (2000). Test battery for the diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. Journal of Intellectual Disability Research, 44, 2, 175-180.

Burt D, Loveland K & Lewis KR (1992). Depression and the onset of dementia in adults with mental retardation. American Journal on Mental Retardation, 96, 502-511.

Campione, JC, Brown, AL, Ferrara, RA (1982) Mental retardation and intelligence. I Sternberg RJ (red) Handbook of human intelligence. Cambridge University Press.

Cooper SA & Prasher VP (1998). Maladaptive behaviours and symptoms of dementia in adults with Down's syndrome compared with adults with intellectual disability of other aetiologies. Journal of Intellectual Disability Research, 42, 293-300.

Coppus, A, Evenhuis, H, Verberne, F, Visser, PvG, Eikelenboom, P & van Duijn, C (2006). Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. Journal of Intellectual Disability Research, 50, 768-777.

Dalton AJ & Fedor BL (1998). Onset of dyspraxia in ageing persons with Down syndrome: longitudinal studies. Journal of Intellectual Disability Research 23, 13-24.

Dalton AJ, Mehhta PD, Fedor BL & Patti PJ (1999) Cognitive changes in memory precede those in praxis in ageing persons with Down syndrome. Journal of Intellectual Disability Research, 24, 169-187.

Devenny DA, Silverman WP, Hill AL, Jenkins E, Sersen EA & Wisniewski KE (1996). Normal ageing in adults with Down's syndrome: a longitudinal study. Journal of Intellectual Disability Research, 40, 208-221.

Ellertsen, B, Johnsen, IMB (2003). WISC-III. Wechsler Intelligence Scale for Children-Third edition. Norsk versjon. Administrasjonsveiledning. Oslo: Assessio Norge AS

Evenhuis, HM, Theunissen, M, Verchuure, H, Kemme, H (2001). Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disabilities. Journal of Intellectual Disability Research, okt, 45, s 457-64

Evenhuis, HM (1990). The natural history of dementia in Down's syndrome. Archives of neurology, 47, 263-267

Roid, GH & Miller, LJ (1997). Leiter International Performance Scale Revised (Leiter - R) Stoelting Co., Illinois, USA. Svensk versjon: Psykologiförlaget AB, 2001

Haveman, MJ., Heller, T, Lee, LA, Maaskant, MA, Shooshtari, S, Strydom, A (2009). Report on the State of Science on Health Risks and Ageing in People with Intellectual Disabilities. IASSID Special Interest Research Group on Ageing and Intellectual Disabilities/Faculty Rehabilitation Sciences, University of Dortmund.

Holland, A, Hon, J, Huppert, FA, Stevens, F, & Watson, P (1998). Population-based study of the prevalence and presentation of dementia in adults with Down's syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 172(6), 493-498.

Holland AJ, Hon J, Huppert FA & Stevens F (2000). Incidence and course of dementia in people with Down's syndrome: Findings from a population-based study. *Journal of Intellectual Disabilities Research*, 44, 138-146.

Ingebrehtsen L (2008). Utvikling, utprøving og kvalitetssikring av kartleggingsverktøyet Tidlige Tegn - Funksjonsfall og sykdom (Tidlige Tegn) hos eldre personer med utviklingshemning. Reliabilitet, begrepsvaliditet og prediktiv validitet. Sykehuset Buskerud Helseforetak, Habiliteringsavdelingen/ Høgskolen i Akershus. Master i Læring i Komplekse Systemer, fordypning i atferdsanalyse

Ingebrehtsen L (2008). Analyse av kartleggingsverktøyet "Tidlige Tegn – Funksjonsfall og sykdom ved demens hos personer med utviklingshemning. Utvikling, utprøving og kvalitetssikring av testens begrepsvaliditet, prediktiv validitet og reliabilitet. Sykehuset Buskerud Helseforetak, Habiliteringsavdelingen/ Høgskolen i Akershus. Master i Læring i Komplekse Systemer, fordypning i atferdsanalyse

Janicki MP & Dalton AJ (2000). Prevalence of dementia and impact on intellectual disability services. *Mental Retardation* 38, 276-288.

Kalsy, S, McQuillan, S, Adams, D, Basra, T, Konstantinidi, E, Broquard, M, et al. (2005). A Proactive Psychological Strategy for Determining the Presence of Dementia in Adults with Downs Syndrome: Preliminary Description of Service Use and Evaluation. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 2(2), 116-125.

Kittler P, Krinsky-McHale SJ & Devenny DA (2006). Verbal intrusions precede memory decline in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50, I, 1-10.

Kogan CS, Boutet I, Cornish K, Graham GE, Berry-Kravis E, Drouin A & Milgram NW (2008). A comparative neuropsychological test battery differentiates cognitive signatures of Fragil X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53, II, 125-142.

Larsen FK. & Ingebrehtsen L (2008). Tidlige Tegn- funksjonsfall og sykdom. Forlaget Aldring og Helse. Tønsberg, Norway

Lai F & Williams RS (1989). A prospective study of Alzheimer Disease in Down syndrome. *Archives of Neurology*, 46, 849- 853.

Lennox N, Beange H, Parmenter T, Santos-Teachout R, Evenhuis H, Kerr M, McElduff A, Fraser W, Böhmer C, Turner G, Stewart L (2009). Health Guidelines for adults with an intellectual disability. IASSID Special Interest Research Group on Ageing and Intellectual Disabilities.

Margallo-Lana, ML, Moore, PB, Kay, DWK, Perry, RH, Reid, BE, Berney, TP & Tyrer SP (2007). Fifteen-year follow-up of 92 hospitalized adults with Down's syndrome: incidence of cognitive decline, its relationship to age and neuropathology. *Journal of Intellectual Disability Research*, feb. Online Early Article

Markar, TN, Cruz, R, Yeoh, H, & Elliott, M (2006). A pilot project on a specialist memory clinic for people with learning disabilities. *British Journal of Developmental Disabilities*, 52 prt1(102), 37-46.

Nelson LD, Orme D, Osann K & Lott IT (2001). Neurological changes and emotional functioning in adults with Down Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45, 450-456.

Prasher, VP (2005). *Alzheimer's disease and dementia in Down syndrome and intellectual disabilities*. Oxford: Radcliffe Publishing.

Rose E, Bramham J, Young S, Paliokostas E, Xenitidis K (2009). Neuropsychological characteristics of adults with comorbid ADHD and borderline/mild intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 30, 496-502.

Rowe J, Lavender A, Turk V (2006). Cognitive executive function in Down's syndrome. *British Journal of Clinical Psychology*. 45, 5 -17.

Shoji H, Koizumi N & Ozaki H (2009) Linguistic lateralization in adolescents with Down syndrome revealed by a dichotic monitoring test. *Research in Developmental Disabilities*, 30, 219-228.

Silverman, W, Schupf, N, Zigman, W, Devenny, D, Miezieski, C, Schubert, R, et al. (2004). Dementia in adults with mental retardation: Assessment at a single point in time. *American Journal on Mental Retardation*, 109(2), 111-125.

Smith, L (1996). *Småbarnsalderens nevropsykologi*. Oslo. Universitetsforlaget

Spreen, O, Strauss, E (1998). *A Compendium of Neuropsychological Tests*. Administration, Norms, Commentary. Second Edition. Oxford University Press, NY

Strydom, A, Lee, LA, Jokinen, N, Shooshtari, S, Raykar, V, Torr, J, Tsiouris JA, Courtenay, K, Bass, N, Sinnema, M, Maaskant, MA (2009). Report on the State of Science on Dementia in People with Intellectual Disabilities. IASSID Special Interest Research Group on Ageing and Intellectual Disabilities.

Strydom, A, Livingston, G, King, M, & Hassiotis, A (2007). Prevalence of dementia in intellectual disability using different diagnostic criteria. *British Journal of Psychiatry*, 191,150-157.

Temple V, Jozsvai E, Konstantareas MM, Hewitt TA (2001). Alzheimer dementia in Down's syndrome: the relevance of cognitive ability. *Journal of Intellectual Disability Research*. 45, 47-55.

Tomka, H, Huber, B, & Seidel, M (2004). Atypical Epilepsy Symptomatology as Cause of a Dementia Like State in a Mentally and Physically Retarded Patient. *Fortschritte der Neurologie Psychiatrie*, 72(3), 160-163.

Tyrrell, J, Cosgrave, M, McCarron, M, McPherson, J, Calvert, J, Kelly, A, et al. (2001). Dementia in people with Down's syndrome. *International Journal of Geriatric Psychiatry*,16(12), 1168-1174.

Urv, TK, Zigman, WB, Silverman, W (2008). Maladaptive Behaviors Related to Dementia Status in Adults With Down Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 113, 2: 73-86.

Van Schrojenstein Lantman de Valk, Van den Akker, M, Maaskant, MA, & Haveman, MJ (1997). Prevalence and incidence of health problems in people with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41(1), 42-51.

Wechsler, D (1974). Handbook for Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence. Norsk utgave ved Marit Langset. Psychological Corporation, NJ, USA

Young, EC & Kramer, BM (1991). Characteristics of age-related language decline in adults with Down syndrome. *Mental Retardation*, 29, 75-79.

Zigman Wb, Schupf N, Lubin RA & Silverman WP (1987). Premature regression of adults with Down syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 92, 161-168.

Zigman, W, Schupf, N, Haveman, M, & Silverman, W (1997). The epidemiology of Alzheimer disease in intellectual disability: results and recommendations from an international conference. *Journal of Intellect Disabil Res*, 41 (Pt 1), 76-80.

Zigman, WB, Schupf, N, Sersen, E & Silverman, W (2006). Prevalence of dementia in adults with and without Down syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 100, 403-412.

Nevropsykologisk utredning av demens hos personer med utviklingshemning

Repetert testing ved kartlegging av funksjonssvikt

Levealderen for personer med utviklingshemning har økt betydelig de siste årtier. Med høyere alder øker også risiko for ulike demenssykdommer. Fram til i dag har det vært mangel på gode norske diagnose- og screeningverktøy for å fange opp tegn på utvikling av demenssykdom hos personer med utviklingshemning.

Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse gjennomførte i perioden 2004 – 2008 et utviklingsprogram, på oppdrag fra Sosialdepartementet, om aldring hos mennesker med utviklingshemning (UAU). Ett av målene med programmet var å utvikle bedre diagnoseverktøy ved demens. For å utvikle dette ble det etablert prosjektsamarbeid med Habiliteringsavdelingen ved daværende Sykehuset Buskerud HF, der det var en avdeling med lang erfaring innen fagområdet. Resultatet av prosjektet presenteres i denne rapporten.



Elisabeth Wigaard (f. 1967) jobber som forsker og psykologspesialist i klinisk nevropsykologi på Regionalt senter for utviklingshemmede ved Psykiatrisk avdeling Lier, Drammen sykehus, Vestre Viken HF. Hun har tidligere arbeidet ved DPS på Kongsberg Sykehus, Habiliteringsavdelingen ved Sykehuset Buskerud og Nevropsykologisk avdeling ved Ullevål universitetssykehus. Har vært medredaktør og forfatter til læreboken Utviklingshemning og aldring og medforfatter til fagbøkene Samhandling med og uten ord. Miljøbehandling til mennesker med utviklingshemning og psykisk lidelse og Psykisk lidelse hos voksne personer med utviklingshemming, forståelse og behandling.



Aldring og helse
Nasjonalt kompetansesenter

Forlaget Aldring og helse
Postboks 2136, 3103 Tønsberg
Tlf: 33 34 19 50*, Fax: 33 33 21 53
Epost. post@aldringoghelse.no
www.aldringoghelse.no