

Vuxna med utvecklingsstörning en eftersatt grupp i sjukvården

Vi lever betydligt längre än förr, och det samma gäller personer med utvecklingsstörning. Trots att denna grupp är särskilt utsatt för ohälsa har de sällan tillgång till samma vård på samma villkor som andra.

LENA NYLANDER, överläkare, med dr, verksamhetsområde vuxenpsykiatri Lund, psykiatri Skåne; institutionen för kliniska vetenskaper, Lunds universitet lena.nylander@skane.se
ELISABETH FERNELL, barnneurolog, professor, utvecklingsneurologiska enheten, Skaraborgs sjukhus, Mariestad;

institutionen för neurovetenskap och fysiologi; båda vid Gillbergcentrum, Göteborgs universitet

MONICA BJÖRKMAN, leg läk, verksamhetsområde vuxna personer med utvecklingsstörning eller svår förvärdad hjärnskada; centrum för utveckling och lärande, Hudiksvall

Den funktionsnedsättning som för närvarande kallas utvecklingsstörning har haft många namn. Två benämningar dominerar för närvarande i Sverige: mental retardation (DSM-IV) [1] och (psykisk) utvecklingsstörning (ICD-10) [2]. I Storbritannien och USA används i dag vanligen termen »intellectual disability« (ID) och den benämningen finns i DSM-5, med tillägg av, inom parentes, »intellectual developmental disorder« (IDD) [3]. Hur den svenska terminologin i DSM-5 kommer att förändras är ännu inte känt.

Att ha en medfödd eller tidigt förvärdad kognitiv/intellektuell funktionsnedsättning har i de flesta kulturer sedan urminnes tider varit stigmatiserande – det finns få grupper som blivit så utsatta för inte bara förakt och löje, utan ofta ovärdig och ibland omänsklig behandling [4].

Att människor med utvecklingsstörning genom anpassade stödinsatser ska få möjlighet att delta i samhällslivet är i vårt land stadgat i lagar som kommit efter 1960 (omsorgslagen 1967 och 1986, LSS 1993). Inte förrän 2005 skrevs det in i lagen att erbjudna insatser skulle hålla god kvalitet [5]. Utifrån lagens intentioner påbörjades under 1960-talet den så kallade avinstitutionaliseringen. Dessförinnan vårdades de flesta människor med utvecklingsstörning inom institutioner skilda från samhället i övrigt och fick alla sina behov tillgodosedda inom institutionens ram, inklusive egen hälso- och sjukvård med egen sjukvårdspersonal.

Genom LSS har personer med utvecklingsstörning utifrån behov tillgång till ett antal stödinsatser som i de flesta fall ges av kommunen, till exempel boende med särskild service, personlig assistans och daglig verksamhet. I flertalet landsting finns vuxenhabiliteringsenheter, där vuxna med utvecklingsstörning utgör en av målgrupperna. Alla insatser måste sökas av den enskilde eller hans/hennes företrädare, oftast god man, och är således frivilliga. Man kan inte längre vara »in-skriven i omsorgerna«, och omyndigförklaring finns inte sedan 1989.

Definition och prevalens

Utvecklingsstörning innebär, enligt ICD-10 och DSM-IV, att man intellektuellt/kognitivt, mätt med standardiserade test som WISC eller WAIS (Wechslers intelligens-test för barn res-

pektive vuxna), tillhör den grupp vars mätvärden ligger mer än 2 standarddeviationer under medelvärdet för befolkningen. I siffror innebär det att intelligenskvoten (IK) ligger under ca 70 (där testets medelvärde i befolkningen är satt till 100). Dessutom krävs för diagnosen att den intellektuella funktionsnedsättningen ger betydande anpassningsproblem i vardagslivet och att svårigheterna har visat sig före 18 års ålder.

Tidpunkt för diagnos varierar utifrån graden av utvecklingsstörning. Svår utvecklingsstörning diagnostiseras i regel under de första levnadsåren, medan lindriga former diagnostiseras senare, ofta i skolåldern. Skolans nuvarande läroplan med ökade teoretiska krav kommer sannolikt att innebära att fler elever utreds tidigare.

De allra flesta som har en utvecklingsstörning och som vuxit upp i Sverige har varit kända och fått insatser redan under småbarnsåren eller de första skolåren, men personer med invandrarbakgrund, med andra funktionsnedsättningar, med ojämna funktioner eller med förmågor som ligger runt gränsvärdena har ibland inte fått funktionsnedsättningen korrekt diagnostiserad före vuxen ålder.

Hur stor andel av Sveriges befolkning som har en utvecklingsstörning, definierad enligt ovan, är osäkert. Statistiskt bör det vara cirka 2 procent som har IK under 70, men den administrativt definierade gruppen (de som får LSS-insatser) är mindre; 0,5–1 procent brukar anges. Andelen med svår utvecklingsstörning (IK lägre än ca 50) har under årens lopp legat ganska konstant omkring 0,3–0,4 procent, medan varierande siffror anges för lindrig utvecklingsstörning [6–9]. Demografiska faktorer såsom socioekonomisk status har betydelse för prevalensen av lindrig utvecklingsstörning och förekomst av konsangvinitet/ingifte för prevalensen av svår utvecklingsstörning [10, 11].

Orsaker

De kända orsakerna till utvecklingsstörning är många och varierande. Det handlar om störningar i det centrala nervsystemets utveckling och funktion till följd av genetiska avvikelser eller skador som begränsar utvecklingspotentialen hos fostrets eller barnets hjärna. Den mest kända kromosomavvikelsen är trisomi 21, Downs syndrom. Förlust av en kromosomdel (deletion) är orsak till exempelvis Prader-Willis syndrom, Angelmans syndrom och Williams syndrom. Vid 22q11-deletionsyndromet kan utvecklingsstörning ingå. Flera tillstånd med mutation i enskild gen kan vara orsak till utvecklingsstörning. Mest känt är fragil X-syndromet. Andra monogena tillstånd är Retts syndrom och Cornelia de Langes syndrom. Om samtliga finns omfattande information hos Socialstyrelsen (www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser).

Exempel på förvärdade orsaker är vissa infektioner under

SAMMANFATTAT

Vuxna personer med utvecklingsstörning löper hög risk att drabbas av somatisk såväl som psykisk sjukdom, men har sällan tillgång till vård på lika villkor som vuxna utan utvecklingsstörning.

Symtomen är ofta svårtolkade på grund av kommunikations-

svårigheter. Patienterna kan vara svårundersökta. Patienter med måttlig/svår/djup utvecklingsstörning behöver »tolk« och gott om tid vid besök i sjukvården.

Det finns en överdödlighet i somatisk sjukdom och risk för fel- och övermedicinering med psykofarmaka.



Gränsen mellan utvecklingsstörning och normal begåvning är suddig och svår att beskriva, men den administrativa gränsen mellan grupperna som får respektive inte får insatser är bedrägligt knivskarp ...

gravitet, toxisk påverkan på fostret av vissa läkemedel samt fetal alkoholspektrumstörning. Perinatale orsaksfaktorer kan vara extrem underburenhet med omogen cerebral blodcirkulation vid födelsen med risk för ischemi och blödning, och för fullgångna barn måttlig/svår hypoxisk ischemisk encefalopati. En etiologisk diagnos fastställs oftare vid svår utvecklingsstörning. Den andelen kommer sannolikt att öka med den nya genetiska diagnostiken [12].

Samtidiga problem/funktionsnedsättningar

Många av orsakerna bakom utvecklingsstörning ger också andra funktionsnedsättningar, i första hand inom nervsystemet som cerebral pares eller andra motorikproblem, syn- eller hörselnedsättningar, epilepsi och psykiatriska symtom som oro, ångest, depression. Autism (svårigheter att se helheter och sammanhang och att förstå komplex, särskilt social, information) är inte oväntat vanligt hos personer med utvecklingsstörning [13], särskilt hos dem med måttlig till svår utvecklingsstörning [14]. I utvecklingsstörningen ingår så gott som alltid exekutiva brister, inklusive svårigheter att reglera uppmärksamhet och aktivitetsnivå. Vid svår till djup utvecklingsstörning är det vanligt med flerfunktionshinder. I många fall finns störningar i andra organsystem, till exempel hjärta, njurar och mag-tarmkanal.

I dagens samhälle lever vi betydligt längre än förr. Detsamma gäller i hög grad personer med utvecklingsstörning. För några decennier sedan var det få barn med svår utvecklingsstörning som nådde vuxen ålder; i dag blir dessa individer medelålders och äldre. Därför ser vi nu hur avvikelserna i nervsystemet och även i andra organ så småningom ger upphov till sjukdomssymtom som förr var okända i denna grupp av patienter. Det är numera välkänt att demenssjukdomar är vanliga hos medelålders och äldre med Downs syndrom; man anser också att de är vanligare hos andra med utvecklingsstörning än i befolkningen i stort [15]. Vi har fått en ny patientgrupp, liten till antalet, men långvarigt vårdkrävande och ofta med behov av kvalificerade vårdinsatser från flera specialiteter.

Somatisk och psykisk sjuklighet

Vuxna med utvecklingsstörning är särskilt utsatta för ohälsa/sjukdom, men tas sällan med när man tittar på utsatta grupper. I bland annat England, USA och Nederländerna har man, när man gjort riktade hälsoundersökningar bland personer med utvecklingsstörning, funnit överraskande många fall av sjukdom, till exempel diabetes eller cancer [16–18]. För tidig död i somatisk sjukdom är vanligare än i befolkningen som helhet [19]. Vuxna med utvecklingsstörning dör till exempel oftare och tidigare av sjukdom i luftvägarna. En europeisk kartläggning av hälsoindikatorer för vuxna med utvecklingsstörning (Pomona Project, www.pomonaproject.org) visade betydande brister i hälso- och sjukvården för gruppen. Socialstyrelsen har nyligen konstaterat att personer som får LSS-insatser har en överdödlighet i svår somatisk sjukdom jämfört med andra [20].

Sjukdomar går oupptäckta under lång tid – personerna kanske har annorlunda smärtupplevelse eller brister i sin förmåga att kommunicera smärta, eller befinner sig i en omgivning som inte kan tolka deras kommunikation. Livsstilssjukdomar är också vanliga hos personer med utvecklingsstörning. Ohälsa med bakgrund i alkohol och droger är sannolikt inte vanligare i gruppen än i befolkningen utan kanske tvärtom, men övervikt/fetma, undervikt och brist på fysisk aktivitet är vanligt [21–23].

Det finns många studier som visar att också psykisk sjukdom är vanligare hos vuxna med utvecklingsstörning än i den övriga befolkningen. Detta gäller alla kategorier av psykisk sjukdom – ångestsyndrom, affektiv sjukdom och psykossjukdomar [24–27]. I en omfattande översikt av överdödlighet visades att patienter med utvecklingsstörning hade 7,8 gånger högre dödlighet i somatisk sjukdom än förväntat; i samma studie var motsvarande siffra för schizofrenipatienter 1,4 gånger [28]. Sannolikt finns en underdiagnostik av psykisk sjukdom hos vuxna med utvecklingsstörning, särskilt hos dem som inte själva kan verbalisera upplevelser av ångest eller depression. På senare tid har studier visat att även svagbegåvade (personer som har IK 70–85) är mer sårbara för psykisk ohälsa än de som har högre IK [29, 30].

Utsatthet

Med större deltagande i samhällslivet, större självbestämmande och respekt för den enskildes integritet ökar valmöjligheterna, men detta kan också innebära ökad utsatthet. Särskilda stödfunktioner för föräldrar med utvecklingsstörning är nödvändiga och har utvecklats på några ställen i landet. Det finns en svensk rapport som visar att personer med funktionshinder, särskilt kvinnor, är mer utsatta för övergrepp än andra grupper i samhället [31]. Personer med utvecklingsstörning riskerar även att själva begå brott [32–34].

Det borde inte vara förvånande att bristande kognitiva förmågor (dvs bristande förmågor att hantera och tolka information, dra slutsatser och anpassa beteendet på ett ändamålsenligt, målinriktat och energisnålt sätt) kan bidra till stress, ångest, depression och även till svårare sjukdom. Samhället har utvecklats till att ställa allt större krav på den enskildes kognitiva förmågor. Förmågor att tillägna sig och sovra bland information, att flexibelt hänga med i den tekniska utvecklingen, att fatta beslut som gagnar på lång sikt, med mera, krävs numera på en nivå som är en bra bit högre än gränsen för utvecklingsstörning. Dessa ökade krav, liksom en ensidig betoning av akademiska färdigheter, har förändrat livssituationen för många i vår tid. Gränsen mellan utvecklingsstörning och normal begåvning är suddig och svår att beskriva, men den administrativa gränsen mellan grupperna som får respektive inte får insatser är bedrägligt knivskarp [35].

Mötet med sjukvården

Vuxna med utvecklingsstörning ska ha tillgång till samma vård på samma villkor som alla andra. Detta innebär att de flesta vuxna med utvecklingsstörning är listade hos en huslä-



Sannolikt finns en underdiagnostik av psykisk sjukdom hos vuxna med utvecklingsstörning, särskilt hos dem som inte själva kan verbalisera upplevelser av ångest eller depression.

kare/allmänläkare. De tidigare »omsorgsläkarna« togs bort på 1980-talet, varvid mycken kunskap om utvecklingsstörning och om de specifika individerna försvann. Vuxna med utvecklingsstörning har sämre beslutskompetens, sämre kommunikationsförmåga och mindre autonomi än övriga befolkningen och kan alltså inte få vård på lika villkor om de inte får kompenserande stöd för dessa brister just när de är i vårdsituationen. De behöver längre tid vid läkarbesök, och läkaren behöver längre tid eftersom patienten ofta är svårundersökt, symtomen kan vara svårvärderade och kommunikationen ofta synnerligen svårtolkad. Många behöver, men har inte alltid, en »tolk« som känner dem och kan hjälpa till i kommunikationen, både till och från läkaren. Många behöver undervisas och tränas i att vara patient – till exempel att kunna klara en venprovtagning eller en gyn- eller rektalundersökning.

Vuxna med utvecklingsstörning reagerar ofta med »beteendestörning« när de drabbas av ohälsa. Beteendepertoaren är begränsad, vilket innebär att samma beteende kanske används oavsett om problematiken är somatisk eller psykisk (eller av icke-medicinsk natur, t ex en suboptimal boendemiljö). Ofta söker man psykiatrin först, eftersom det synliga problemet är självskaumbeteende eller våldsamhet mot omgivningen. Tumregeln i dessa fall bör vara att alltid göra en noggrann somatisk undersökning först, och att vara mycket försiktig med att sätta in psykofarmaka. Personer med utvecklingsstörning har i allmänhet sämre tolerans för psykofarmaka än andra, och mycket tyder på att verkligt svåra biverkningar som malignt neuroleptikasymptom, och särskilt vid polyfarmaci kanske även serotonergt syndrom, är vanligare hos personer med utvecklingsstörning. Trots detta får vuxna med utvecklingsstörning ofta psykofarmaka utan att ha någon fastställd psykiatrisk diagnos. Samtidigt gäller att psykisk sjukdom kan vara svår att diagnostisera, vilket kan medföra att vuxna med utvecklingsstörning inte får tillgång till exempelvis antidepressiv medicinering. Vid förnyade problem (som kan bero på biverkningar) är det vanligare att man lägger till mediciner än reducerar doser eller sätter ut medicin

[36, 37]. De problem med övermedicineringar och interaktioner som uppmärksammas i äldreboenden finns sannolikt i lika hög grad i gruppbostäder för individer med utvecklingsstörning, men hittills har man sällan tagit initiativ till läkemedelsgenomgångar eller liknande saneringar när det gäller denna grupp.

Slutsats

Vuxna med utvecklingsstörning har i dag inte möjligheter att få en hälso- och sjukvård på verkligt lika villkor. Sjukvården behöver både upptäcka den översjuklighet som så många gånger påvisats och behandla så tidigt som möjligt. Det behövs riktlinjer för hälso- och sjukvårdens omhändertagande av gruppen, och för riktade hälsoundersökningar. Det behövs utbildningsinsatser för primärvård och psykiatri i undersökningsmetodik och bemötande. Vuxna med utvecklingsstörning är en väl definierad och inte särskilt stor riskgrupp för ohälsa, en riskgrupp som i de allra flesta fall är känd sedan förskoleåldern. Tänkbara sjukdomsförebyggande insatser, till exempel uppmuntran till en hälsobefrämjande livsstil, borde individer med utvecklingsstörning få del av snarast när funktionsnedsättningen konstaterats. Detsamma borde gälla den större gruppen personer med svag begåvning.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

SUMMARY

Adults with intellectual developmental disorder are at considerable risk of somatic as well as psychiatric illness, but seldom have access to services on equal conditions as adults without intellectual developmental disorder. The symptoms of illness are often difficult to interpret, due to communication difficulties, and examinations may be difficult to carry out. Patients with moderate/severe/profound intellectual disability therefore need »interpreters« and to be given sufficient time when making clinic visits. Patients with intellectual disability have excess mortality from somatic illness and are at risk for suboptimal treatment with psychotropic medications.

REFERENSER

1. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th edition (DSM-IV). Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994.
2. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-10), 2nd edition. Geneva: World Health Organization; 2004.
3. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edition (DSM-5). Washington, DC: American Psychiatric Association; 2013.
4. Grunewald K. Från idiot till medborgare. Stockholm: Gothia; 2008.
5. Lag om stöd och service till vissa funktionshindrade (LSS). SFS 1993:387.
6. Roeleveld N, Zielhuis GA, Gabreëls F. The prevalence of mental retardation: a critical review of recent literature. *Dev Med Child Neurol*. 1997;39(2):125-32.
7. Westerinen H, Kaski M, Virta L, et al. Prevalence of intellectual disability: a comprehensive study based on national registers. *J Intellect Disabil Res*. 2007;51(Pt 9):715-25.
8. Søndena E, Rasmussen K, Nøttestad JA, et al. Prevalence of intellectual disabilities in Norway: domestic variance. *J Intellect Disabil Res*. 2010;54(2):161-7.
9. Larson SA, Lakin KC, Anderson L, et al. Prevalence of mental retardation and developmental disabilities: estimates from the 1994/1995 National Health Interview Survey Disability Supplements. *Am J Ment Retard*. 2001;106(3):231-52.
10. Fernell E. Mild mental retardation in schoolchildren in a Swedish suburban municipality: prevalence and diagnostic aspects. *Acta Paediatr*. 1996;85(5):584-8.
11. Fernell E. Aetiological factors and prevalence of severe mental retardation in children in a Swedish municipality: the possible role of consanguinity. *Dev Med Child Neurol*. 1998;40(9):608-11.
12. Anderlid BM, Blennow E, Giacobi M, et al. Gendos-array upptäcker även små kromosomförändringar. Ger fler barn med utvecklings-
13. Nordin V, Gillberg C. Autism spectrum disorders in children with physical or mental disability or both. I: Clinical and epidemiological aspects. *Dev Med Child Neurol*. 1996;38:297-313.
14. Wing L, Gould J. Severe impairments of social interaction and associated abnormalities in children: epidemiology and classification. *J Autism Dev Disord*. 1979;9:11-29.
15. Strydom A, Hassiotis A, King M, et al. The relationship of dementia prevalence in older adults with intellectual disability (ID) to age

- and severity of ID. *Psychol Med.* 2009;39(1):13-21.
16. Baxter H, Lowe K, Houston H, et al. Previously unidentified morbidity in patients with intellectual disability. *Br J Gen Pract.* 2006;56(523):93-8.
 17. Kapell D, Nightingale B, Rodriguez A, et al. Prevalence of chronic medical conditions in adults with mental retardation: comparison with the general population. *Ment Retard.* 1998;36(4):269-79.
 18. van Schrojenstein Lantman-de Valk HM, van den Akker M, Maaskant MA, et al. Prevalence and incidence of health problems in people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res.* 1997;41(Pt 1):42-51.
 19. Tyrer F, McGrother C. Cause-specific mortality and death certificate reporting in adults with moderate to profound intellectual disability. *J Intellect Disabil Res.* 2009;53(11):898-904.
 20. Socialstyrelsen. Tillståndet och utvecklingen inom hälso- och sjukvård och socialtjänst. Lägesrapport 2013. Stockholm: Socialstyrelsen; 2013. Artikelnr 2013-2-2.
 21. Lloyd M, Temple VA, Foley JT. International BMI comparison of children and youth with intellectual disabilities participating in Special Olympics. *Res Dev Disabil.* 2012;33(6):1708-14.
 22. Wallén EF, Müllersdorf M, Christensson K, et al. High prevalence of cardio-metabolic risk factors among adolescents with intellectual disability. *Acta Paediatr.* 2009;98(5):853-9. Erratum in: *Acta Paediatr.* 2012;101(2):218.
 23. Wallén EF, Müllersdorf M, Christensson K, et al. A school-based intervention associated with improvements in cardiometabolic risk profiles in young people with intellectual disabilities. *J Intellect Disabil.* 2013;17(1):38-50.
 24. Gustafsson C, Sonnander K. Occurrence of mental health problems in Swedish samples of adults with intellectual disabilities. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 2004;39(6):448-56.
 25. Morgan VA, Leonard H, Bourke J, et al. Intellectual disability co-occurring with schizophrenia and other psychiatric illness: population based study. *Br J Psychiatry.* 2008;193(5):364-72.
 26. Cooper SA, van der Speck R. Epidemiology of mental ill health in adults with intellectual disabilities. *Curr Opin Psychiatry.* 2009;22(5):431-6.
 27. Nettelbladt P, Göth M, Bogren M, et al. Risk of mental disorders in subjects with intellectual disability in the Lundby cohort 1947-97. *Nord J Psychiatry.* 2009;63:316-21.
 28. Harris EC, Barraclough B. Excess mortality of mental disorder. *Br J Psychiatry.* 1998;173:11-53.
 29. Koenen KC, Moffitt TE, Roberts AL, et al. Childhood IQ and adult mental disorders: a test of the cognitive reserve hypothesis. *Am J Psychiatry.* 2009;166:50-7.
 30. Gale CR, Deary IJ, Boyle SH, et al. Cognitive ability in early adulthood and risk of 5 specific psychiatric disorders in middle age: the Vietnam experience study. *Arch Gen Psychiatry.* 2008;65(12):1410-8.
 31. HANDU. Mäns våld mot kvinnor med funktionsnedsättning. Stockholm: Utredningsinstitutet HANDU AB; 2007.
 32. Hodgins S. Mental disorder, intellectual deficiency, and crime. Evidence from a birth cohort. *Arch Gen Psychiatry.* 1992;49:476-83.
 33. Hayes S, Shackell P, Mottram P, et al. The prevalence of intellectual disability in a major UK prison. *Br J Learning Disabil.* 2007;35(3):162-7.
 34. Søndena E, Rasmussen K, Palmstierna T, et al. The prevalence and nature of intellectual disability in Norwegian prisons. *J Intellect Disabil Res.* 2008;52(12):1129-37.
 35. Adolfsson I, Carlsson-Kendall G, Dahlström K, et al. Svag begåvning - normalt, men inte problemfritt. *Läkartidningen.* 2002;99(16):1820-2.
 36. Näslund I. Psykofarmaka används alltför ofta - pedagogiska insatser vore bättre. *Läkartidningen.* 2007;104(14-15):1132-5.
 37. Esbensen AJ, Greenberg JS, Seltzer MM, et al. A longitudinal investigation of psychotropic and non-psychotropic medication use among adolescents and adults with autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord.* 2009;39:1339-49.