

MARIA ARVIO

LKT, kehitysvammalääketieteen professori, lastenneurologian erikoislääkäri
Päijät-Hämeen hyvinvointikuntayhtymä
KTO-Varsinais-Suomen erityishuoltopiiri
Oulun yliopisto, PEDEGO
Turun yliopisto, lastenneurologian klinikka

MARKUS SUNDIN

psykologi, psykoterapeutti
Vaalijalan osaamis- ja tukikeskus

MARI NIINIVIRTA

asiantuntijapalveluiden päällikkö, kuntoutuksen ohjaaja (YAMK), seksuaaliterapeutti (NACS)
Vaalijalan osaamis- ja tukikeskus

Kehitysvammaisen muistisairauksien arviointiin tarvitaan oma työkalu

Viime vuosikymmenien aikana kehitysvammaisten elinikä on pidentynyt huomattavasti, ja niinpä tulevaisuudessa muistisairaiden kehitysvammaisten määrä kasvaa (1). Kehitysvamma, kuten dementoituminenkin, on oire aivokuoren toiminnan häiriöstä. Kummankin tausta on joko geneettinen, hankinnainen tai monitekijäinen. Downin oireyhtymä on yleisin geneettinen, CP-kehitysvamma (varhaiseen aivoaurioon liittyvä liikunta-kehitysvamma) on yleisin hankinnainen ja autismi-kehitysvammaoireyhtymä yleisin monitekijäinen kehitysvamma (2). Yleisin muistisairaus, Alzheimerin tauti, on taustaltaan yleensä monitekijäinen ja toiseksi yleisin, aivoverenkiertosairauden muistisairaus, useimmiten hankinnainen. Lisäksi tunnetaan useita harvinaisempia geneettisiä

jälkeen (5). Sinänsä harvinainen aivojen verisuoniston poikkeavuus, moyamoya-tauti on melko yleinen Down-henkilöillä ja se altistaa aivoverenvuodoille. Williamsin oireyhtymään liittyy runsaasti verisuoniperäisen demencian riskitekijöitä (6). Sen sijaan yleisimpään X-kromosomissa periytyvään fragiili-X-oireyhtymään ei seurantatutkimuksissa ole voitu osoittaa liittyvän dementoitumista (7).

Kehitysvammaisen henkilön muistihäiriön diagnosointi on erittäin tärkeää, koska pienikin toimintakyvyn menetys voi mullistaa elämän ja tarkoittaa muuttoa ympärivuorokautista hoitoa tarjoavaan hoitokotiin. Ennen muistisairausdiagnoosin asettamista on syytä sulkea pois hoidettavissa olevat tilat, joiden oireet ovat samankaltaiset kuin muistisairauden. Aivojen kuvantaminen auttaa diagnostiikassa. Kuvantaminen vaatii useimmiten nukutuksen eikä siksi ole aina mahdollista. Psykologin suorittama älykkyystutkimus on keskeinen, ja kaikille kehitysvammaisille on nuoruudessa tehty tutkimuksia, toisin kuin valtaväestölle.

Valtaosa aikuisista kehitysvammaisista henkilöistä asuu palveluasumisyksiköissä, joissa työskentelee hoitoalan ammattilaisia. Toimintakyvyn seuranta arviointilomakkeen avulla määrärajoin on keskeinen työkalu. Valtaväestölle tarkoitettu kognitiivinen CERAD-tehtäväsarja ja Mini Mental State -asteikko soveltuvat vain yksittäistapauksissa kehitysvammaisten henkilöiden arviointiin. Olemme yhdistäneet vuonna 2001 suomennetun brittiläisen Present Psychiatric State – Learning Disabilities (8) ja hiljattain suomennetun amerikkalaisen NTG-Early Detection Screen for Dementia -lomakkeiston (9) Muistikka-lomakkeeksi (Liite 1 pääkirjoituksen sähköisessä versiossa > Sisällysluettelot > 19/2018). Arvioimme sen soveltuvan suomalaisen palvelujärjestelmään sairaanhoitajan työkaluksi. ●

Tulevaisuudessa muistisairaiden kehitysvammaisten määrä kasvaa.

muistisairauksia (3). Kehitysvamma ilmenee aina kehitysiässä, dementia yleensä vasta kehitysiän jälkeen.

Kehitysvammaisuuteen liittyy monia muistisairauden riskitekijöitä. Ensinnäkin kaikilla kehitysvammaisilla on aivojen toiminnallinen häiriö ja hyvin monilla aivoissa rakenteellinen poikkeama joko vaurion tai kehityshäiriön seurauksena. Ylipaino on osaire monessa kehitysvammaoireyhtymässä, ja toisaalta nielemisongelmiin ja spastisiteettiin liittyvä vajaaravitseminen on yleinen pulma monivammaisilla henkilöillä (4). Kehitysvammaiset henkilöt ovat riippuvaisia toisista ihmisistä ja tämä rajoittaa osallistumista. Lisäksi kehitysvammaiset ovat usein monilääkittyjä. Toisaalta päihitteiden käyttö ovat vähäistä.

Downin oireyhtymä on sekä Alzheimerin taudin että aivoverenkiertosairauden riskitekijä. Down-henkilöillä ensimmäiset muistisairautteen viittaavat oireet todetaan jo 35 ikävuoden

SIDONNAISUUDET

Maria Arvio: Luentopalkkiot (Etelä-Pohjanmaan muistiyhdistys, Muistifoorumi), korvaus käsikirjoituksen valmistelusta (Vaalijalan kuntayhtymä), korvaus koulutusaineiston tuottamisesta (Etelä-Pohjanmaan muistiyhdistys).
Markus Sundin ja Mari Niinivirta: Korvaus käsikirjoituksen tuottamisesta, matkakorvaus ja konsultointi- ja muu palkkio laitokselle (Pohjois-Savon Muisti ry/Muistikka-hanke).

**KIRJALLISUUSLUETTELO
JA LIITE 1 pdf-versiossa
www.laakarilehti.fi**

Sisällysluettelot
SLL 19/2018

KIRJALLISUUTTA

- 1 Arvio M, Salokivi T, Riikonen P, Aaltonen S. Miten kehitysvammaisten elinikä on kehittynyt. *Suom Lääkäril* 2013;44:2865–6.
- 2 Arvio M, Sillanpää M. Prevalence, aetiology and comorbidity of severe and profound intellectual disability in Finland. *J Intellect Disabil Res* 2003;47:108–12.
- 3 Erkinjuntti T, Remes A, Rinne J, Soininen H, toim. Muistisairaudet, 2. uudistettu painos. Kustannus Oy Duodecim 2015.
- 4 Karhuraa H-M, Höglund P, Nuutinen O. Monivammaisten kehitysvammaisten aikuisten ravitsemuksessa on parannettavaa. *Suom Lääkäril* 2015;70:3273–84.
- 5 Arvio M, Luostarinen L. Down syndrome in adults: a 27-year follow-up of adaptive skills. *Clin Genet* 2016;90:456–60.
- 6 Devenny D, Krinsky-McHale S, Kittler P, Flory M, Jenkins E, Brown W. Age associated memory changes in adults with Williams syndrome. *Dev Neuropsychol* 2004;26:691–706.
- 7 Arvio M. Fragile-X syndrome--a 20-year follow-up study of male patients. *Clin Genet* 2016;89:55–9.
- 8 Cooper SA. Psychiatric symptoms of dementia among elderly people with learning disabilities. *Int J Geriatr Psychiatr* 1997;12:662–6.
- 9 American Academy of Developmental Medicine and Dentistry. NTG-EDSD Screening Instrument. <https://aadmd.org/ntg/screening>



Muistikka

Päivämäärä _____

Muistikka on kehitysvammaisille henkilöille laadittu haastattelulomake, jonka avulla kartoitetaan mahdollisen muistisairauden oireita. Haastattelijana toimii yleisimmin sairaanhoitaja ja haastateltavana kehitysvammaisen henkilö sekä hänen lähi-ihmisensä. Mikäli yksittäiseen kysymykseen vastaaminen on vaikeaa, voi kohdan jättää tyhjäksi. Osa kysymyksistä on osin päällekkäisiä, voit valita molemmat! Sanallinen lisäkuvaus on toivottavaa.

Nimi: _____ Syntymäaika: _____ Ikä: _____

Kotikunta: _____ Asuinpaikka: _____

Taustatietoa

1. Kehitysvamman taustasy

	Geneettinen oireyhtymä tai sairaus	Tarkempi diagnoosi, jos tiedossa
	Downin oireyhtymä	
	Fragile X oireyhtymä	
	Muu tunnettu oireyhtymä tai sairaus	
	Hankinnainen oireyhtymä, jälkitila	
	CP-kehitysvammaoireyhtymä	
	Fetaalialkoholioireyhtymä	
	Muu jälkitila:	
	Monitekijäinen oireyhtymä	
	Autismi-kehitysvammaoireyhtymä	
	Epileptinen enkefalopatia*	
	Aivojen synnynnäinen rakennepoikkeama**	
	Muu monitekijäinen oireyhtymä:	
	Epäspesifi kehitysvamma***	
	Tuntematon taustasy	

*varhain puhjennut, vaikeahoitoinen epilepsia kehitysvamman syynä tai sitä pahentavana tilana

**esimerkiksi polymikrogyria, lissenkefalia, skitenkefalia ja muut kortikaaliset dysgeneesit

***henkilön olemus on tavallinen, hänellä ei ole liitännäisvammoja, eikä -oireita.

2. Kehityshäiriö/kehitysvamma (ICD-luokitus)

	Vaikeusaste*	Lisätietoa
	Kapea-alainen erityisvaikeus (F80, F82)	
	Laaja-alainen kehityshäiriö (F83)	
	Lievä kehitysvamma (F70)	
	Keskivaikea kehitysvamma (F71)	
	Vaikea kehitysvamma (F72)	
	Syvä kehitysvamma (F73)	

*mikäli ei ole olemassa ajankohtaista tasomäärittystä ja taso on epäselvä, voidaan ruksata useampi vaihtoehto

3. Liitännäisvammat, –sairaudet ja -oireet

	Liitännäinen	Tarkempi diagnoosi, jos tiedossa, kuvaus
	Endokrinologinen sairaus	
	Epilepsia	
	Hengityselinten toiminnanhäiriö	
	Ihosairaus	
	Kuulovamma	
	Käytöshäiriö	
	Liikuntavamma, -rajoite	
	Muistisairaus	
	Näkövamma, silmäsairaus	
	Tukielinten toiminnanhäiriö	
	Puhevamma	
	Psykiatrinen sairaus	
	Unihäiriö	
	Ruoansulatuselinten toiminnanhäiriö	
	Verenkiertoelinten toiminnanhäiriö	
	Muu liitännäinen	
	Ei erityisiä terveydellisiä pulmia	

4. Lääkitys (Lääkkeen nimi ja vahvuus ja annostelukerrat)

Haastattelukysymykset

1. Miten asut tällä hetkellä ja kuinka paljon apua on saatavilla asumiseesi?
2. Käytkö työ- tai päivätoiminnassa? Missä?
3. Miten terveytesi ja sairauksiesi seuranta on järjestetty? (Missä käyt lääkäriä?)
4. Millaisia lääketieteellisiä tutkimuksia sinulle on tehty ja milloin?
5. Onko toimintakyvyssäsi tapahtunut muutoksia viimeisen kahden vuoden aikana? Millaisia muutoksia?
6. Onko elämässäsi ollut suuria muutoksia, millaisia ja milloin viimeksi?

	Aina pitänyt paikkansa	Aina, mutta tarve/oire on voimistunut/ lisääntynyt/	Ilmennyt kuluneen vuoden aikana
I Sosiaaliset taidot			
Persoonallisuus on muuttunut			
Ei kaipaa seuraa			
Mielenkiinto ja energisyys ovat vähentyneet			
Ilmenee pakkomielleenomaista käyttäytymistä			
Piilottaa tai hamstraa tavaroita			
Kiroilee ja puhuu sopimattomasti			
Käyttäytyy fyysisesti aggressiivisesti			
Raivokohtauksia, hallitsematonta itkua, huutamista			
Näyttää uneliaalta tai haluttomalta			
Puhuu itseksensä			
Riisuutuu sopimattomasti			
II Kielelliset taidot			
Ei ymmärrä puhetta			
Ymmärtää arkiasiat			
Ymmärtää arkiasiat ja puhuu yksittäisiä sanoja			
Puhuu lausetasoisesti			
Vaikuttaa eksyneeltä kesken keskustelun			
Ei aloita keskustelua			
Ilmenee sananlöytämisen vaikeutta			
III Omatoimisuustaidot			
Tarvitsee apua ja ohjausta pukeutumisessa			
On täysin puettava			
Syö valmiin aterian			
On täysin syötettävä			
Tarvitsee apua hygienian hoidossa ja wc-käynneillä			
Tarvitsee vaipat			
	Aina pitänyt paikkansa	Aina, mutta tarve/oire on voimistunut/ lisääntynyt/	Ilmennyt kuluneen vuoden aikana
IV Kognitiiviset taidot			
Ei muista viimeaikaisia tapahtumia			
Unohtelee nimiä			
Ei tunnista tuttuja henkilöitä			
On desorientoitunut olinpaikkaan nähden			
On desorientoitunut aikaan nähden			
Kadottaa tai hukkaa esineitä			
Ei tiedä, mitä tehdä tutuilla esineillä			
Luku- ja kirjoitustaito ovat heikenneet			

V Motoriset taidot			
On epävarma kävellessään			
Kaatuilee			
Tarvitsee toisen ihmisen tukea tai apuvälineitä kävelyyn			
VI Uni-valverytmi			
Nukkuu yli 10 tuntia vuorokaudessa			
Nukkuu alle 7 tuntia vuorokaudessa			
Herää toistuvasti yöllä			
On sekava öisin, kuljeksii öisin			
Unirytmisi sekaisin			
VII Muut oireet			
Kuljeskelee, harhailee			
Impulsiivinen käytös on lisääntynyt			
Vaikuttaa pelokkaalta			
Vaikuttaa ahdistuneelta, kiihtyneeltä tai hermostuneelta			
Vaikuttaa masentuneelta			
Mieliala vaihtelee päivittäin			
On itkuherkkä			
On lihonut tai laihtunut			
Keskittyy huonosti käsillä olevaan tehtävään			

Kommentteja liittyen muihin merkittäviin muutoksiin tai huolenaiceiisiin:

Suunnitelma / Suositukset

- Ajan varaaminen hoitavalle lääkärille arviointia varten
- Asiakkaan tilanteen arvioiminen moniammatillisessa työryhmässä
- Liitä asiakkaan vuosittaiseen terveystarkastukseen
- Uusitaan _____ kuukauden kuluttua

Suhde asiakkaaseen (henkilökunta, sukulainen, asiantuntija, jne.)

Aikaisemman/aikaisempien lomakkeiden laatimispäivämäärä(t)