



Förstudie

Projektnamn (SBU 2024/36)

Förstudien utgör ett beslutsunderlag för SBU och har inte genomgått kvalitetsgranskning vid SBU:s vetenskapliga råd.

1 (9)

Förstudie –Personer med intellektuell funktionsnedsättning som utvecklar demenssjukdom

Diagnostik, effekter och upplevelser

Datum: 16/5 2024

Förstudiens syfte

Att undersöka om det finns publicerad litteratur om arbetssätt för att bemöta personer som utvecklar demenssjukdom i kombination med sin intellektuella funktionsnedsättning samt om det finns publicerad litteratur om undersökningsmetoder som är effektiva och diagnostiskt tillförlitliga för att identifiera demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning. Förstudiens övergripande syfte var att identifiera om det finns kunskap eller om det är en trolig kunskapslucka samt bedöma om denna möjligen kan fyllas genom en ny systematisk sammanställning.

Förstudien resulterade i följande rekommendation

Projektgruppen rekommenderar utifrån en litteratursökning efter systematiska översikter och primärstudier att ingen kunskapssammanställning påbörjas. Eventuellt kan den systematiska översikten av Zeilinger från 2022 om bedömningsmetoder för att diagnostisera demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning kommenteras eller lyftas på annat sätt.

K-gruppens förslag på beslut

Vid sitt möte den 2024-06-14 lämnade K-gruppen följande rekommendation till beslut. Förstudien publiceras på externwebb. Eventuell fortsättning med en SBU Kommentar av den systematiska översikt som förstudien har identifierat

Inledning

SBU har utifrån ett regeringsuppdrag inom äldreområdet (S2323/03257) och i dialog med Nationellt kunskapscentrum för äldreomsorg genomfört en förstudie för att utreda förutsättningarna för att utvärdera och sammanställa vetenskaplig kunskap om arbetssätt för att bemöta personer med intellektuell funktionsnedsättning som utvecklar demenssjukdom. Förstudien baseras på ett identifierat och prioriterat kunskapsbehov från Nationell samverkansgrupp för kunskapsstyrning inom socialtjänsten (NSK-S) [1].

Kort bakgrundsbeskrivning

NSK-S bedömer att det i socialtjänsten saknas kunskap om bedömningsmetoder och arbetssätt för att utreda, bemöta, stödja och vårda personer med en medfödd intellektuell funktionsnedsättning som utvecklar demenssjukdom. Om det även saknas kunskap om tecken och symtom som hör till demenssjukdom kan dessa misstas som enbart uttryck för funktionsnedsättningen. För personer med båda dessa tillstånd kan det innebära att tidigare beviljade stödinsatser behöver kompletteras med ytterligare stöd och insatser av mer omvårdande karaktär. Detta ställer krav på diagnostiska test som korrekt kan avgöra om personer med intellektuell funktionsnedsättning utvecklat eller håller på att utveckla en samtidig demenssjukdom, liksom bedömningsmetoder som förmår att korrekt bedöma behov av vilka stöd och omsorgsinsatser som krävs vid de samtidiga tillstånden. Det ställer också krav på kunskap om vilka tecken och symtom som personal inom socialtjänsten, vården eller närstående bör uppmärksamma för att identifiera demenssjukdom, samt vilka stöd och omsorgsinsatser som är effektiva för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demenssjukdom. NSK-S bedömer även att det saknas arbetssätt för hur man kan övergå från att arbeta med att utveckla förmågor till att bevara förmågor i takt med det naturliga åldrandet och dess konsekvenser. Samtidigt uttrycks ett behov av kunskap om organisering, tillgång och kontinuerlig kvalitetssäkring av denna kompetens i praktiken.

Frågor och urvalskriterier

Utifrån NSK-S övergripande kunskapsbehov har SBU formulerat tre frågor enligt ett strukturerat format (PICO/SPIICE) för att göra en bedömning om det finns systematiska översikter och/eller primärstudier som svarar mot delar av de ovan beskrivna kunskapsbehoven.

A: Hur upplevs insatser och bemötande (arbetssätt) av personer med intellektuell funktionsnedsättning som utvecklat demens samt av deras informella och formella vårdgivare?

B: Vilka stöd- och omsorgsinsatser är effektiva för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens?

C: Vilka bedömningsmetoder anpassade efter intellektuell och adaptiv funktion finns det för att upptäcka, utreda eller diagnostisera demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning? Vilken tillförlitlighet eller psykometriska egenskaper har bedömningsmetoderna? Vilka bedömningsmetoder anpassade efter intellektuell, adaptiv och psykologisk funktion finns det för att bedöma behov av stöd och omsorgsinsatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens? Vilken tillförlitlighet eller psykometriska egenskaper har bedömningsmetoderna?

Urvalskriterier enligt PICO/SPICE

Setting/Sammanhang

Socialtjänst

Population

Personer med intellektuell funktionsnedsättning som med stigande ålder utvecklar demens. I denna förstudie definierades ingen nedre gräns för när man anses vara "äldre" eller anses ha en hög ålder på grund av att symtom på demens framträder vid tidigare ålder än hos befolkningen i genomsnitt.

Demens kan vara orsakad av Alzheimers sjukdom (ICD-10, F00), vaskulär sjukdom (ICD-10, F01) eller andra sjukdomstillstånd (ICD-10 F02-F03).

Med intellektuell funktionsnedsättning avses en utvecklingsavvikelse som har sin begynnelse under utvecklingsperioden och inkluderar både intellektuella och adaptiva funktionssvårigheter inom de kognitiva, sociala och praktiska domänerna (MINI-D 5).

Tre kriterier måste vara uppfyllda:

A. Brister i intellektuella funktioner såsom slutledningsförmåga, problemlösning, planering, abstrakt tänkande, omdöme, studieförmåga och förmåga att lära av erfarenheter vilket styrks via såväl klinisk bedömning som via individualiserad, standardiserad intelligenstestning

B. Brister i adaptiv funktionsförmåga vilket leder till att personen inte når upp till den utvecklingsmässigt och sociokulturellt förväntade nivån av personligt oberoende och socialt ansvarstagande. Utan fortlöpande stödinsatser begränsar bristerna i adaptiv kapacitet personens fungerande i ett eller flera vardagliga avseenden såsom kommunikation, social delaktighet och självständighet inom ett flertal livsområden som hem, skola, arbete och samhälle.

C. Bristerna i intellekt och adaptivitet visar sig under utvecklingsperioden

Utvecklingsavvikelsen kan vara en följd av ett eller flera tillstånd, diagnoser eller skador. Exempelvis:

- psykisk utvecklingsstörning (ICD-10-SE F70-F79) /Intellectual Disabilities (DSM-5, 33)
- genomgripande utvecklingsstörningar (Autism i barndomen, atypisk autism, Retts syndrom; F84.0-F84.4) / Autism Spectrum Disorder with accompanying intellectual impairment (DSM-5 5:299.00)
- Downs syndrom (ICD-10-SE Q90)
- förvärvad hjärnskada i barndomen (ICD-10-SE S06)
- cerebral pares där skadan medför intellektuell funktionsnedsättning (ICD-10-SE G80).

Funktionsförmågor och svårigheter kan relateras till psykiska kroppsfunktioner såsom de beskrivs i Internationell klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa (ICF b110-189). Sådana funktioner gäller medvetande och vakenhet, orientering, intellekt, temperament och personlighet, energi och drift, sömn, uppmärksamhet, minne, psykomotoriska emotionella samt perceptuella funktioner, psykiska språkfunktioner, kalkyleringsfunktioner, liksom funktioner som avser förmåga att orientera sig i tid och rum samt till egen person.

Insats

- Bedömningsmetoder anpassade efter intellektuell och adaptiv funktion för att upptäcka, utreda och diagnostisera demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning.
- Bedömningsmetoder anpassade efter intellektuell, adaptiv och psykologisk funktion för att bedöma behov av stöd och omsorgsinsatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens.
- Stöd- och omsorgsinsatser av exempelvis fysisk, kognitiv, eller psykosocial karaktär.

Jämförelse

Ej definierat

Utfallsmått

- Sensitivitet, specificitet, validitet eller reliabilitet avseende korrekt diagnos av demens vid samtidig intellektuell funktionsnedsättning
- Sensitivitet, specificitet, validitet och reliabilitet avseende korrekt bedömning av behov av stöd och omsorgsinsatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens
- Upplevelser
- Livskvalitet, psykisk och fysisk (o)hälsa, trygghet, hygien, nutrition, sömn.

Exklusionskriterier

Population:

- Autism Spectrum Disorder without accompanying intellectual impairment (DSM-5 5:299.00)
- Cerebral pares där skadan inte medför intellektuell funktionsnedsättning (ICD-10-SE G80)
- Neuropsykiatriska tillstånd såsom ADHD (ICD-10-SE: F90.0: DSM 5: 314), ADD (ICD-10-SE: F90.0C), Trottsyndrom ICD-10-SE: F91.3), Tics (ICD-10-SE: F95 Tourettes syndrom (DSM 5: 307.23).

Förstudiens omfattning och innehåll

Att i databaser söka efter systematiska översikter och primärstudier som svarar mot de uppställda frågorna för att få en uppfattning om och var det behövs mer sammanställd forskning.

Externa kontakter av betydelse

Stefan Brené och Emanuel Åhlfeldt, Nationellt kunskapscentrum för äldreomsorg, Socialstyrelsen.

Litteratursökning

En litteratursökning genomfördes i april 2024 av en informationsspecialist i två databaser (Medline OVID och Scopus). Två sökblock kombinerades, ett med termer för demens och ett med termer för intellektuell funktionsnedsättning samt neuropsykiatriska diagnoser. Sökstrategin utformades med fokus på precision, kontrollerad vokabulär söktes som "major topic" och fritexttermer söktes i titelfältet. Sökningen är inte avgränsad till specifika studietyper. Som komplement gjordes en sökning på HTA-rapporter dels i databasen International HTA Database, dels hos fem organisationer (VIVE, NICE, INESS, HAS och FHI).

Resultat

Totalt identifierades 2 380 referenser i litteratursökningen. Efter gallring för relevans enligt uppställda kriterier identifierades sju systematiska översikter samt en scoping översikt. Av de systematiska översikterna var sex publicerade år 2022 till 2023. Utifrån sökresultatet kunde det noteras att 73 till 80 procent av översikternas inkluderade studier också återfanns bland de

granskade referenserna. Av de systematiska översikterna bedömdes två ha låg risk, två måttlig risk samt två en hög risk för snedvridning. Dessa redovisas och beskrivs kort i tabellform.

Tabell över systematiska översikter

Reference	No of articles/ Population	Aim	Authors conclusions	Risk of bias/ Comments
Jacobs et al. 2023 [2] (Literature search October 2021)	n=8 People with intellectual disability and dementia	How do people with intellectual disability experience dementia? What is known about their everyday lives and how do people's lives change during the course of dementia?	“The review recognises the complexities of speaking to people with intellectual disability about dementia, challenges views that people with intellectual and dementia cannot be involved in research and makes recommendations to support inclusion in future studies”.	High Risk of Bias 6 of 8 articles (75%) included in the systematic review also included in the literature search by SBU
Nadeau et al. 2023 [3] (Literature search May 2023)	n=13 People with Down Syndrome.	Identify and evaluate available cognitive tests for the diagnosis of minor cognitive impairment (MCI) and Alzheimer’s disease (AD) in people with Down syndrome (DS).	“The findings highlight important limitations of the current assessment available for the screening of mild cognitive impairment and AD in patients with DS and support the need for more clinical trials to ensure better screening for this highly at-risk population”.	Moderate Risk of Bias 10 of 13 articles (77%) included in the systematic review also included in the literature search by SBU
Hughes et al. 2024 [4] (Literature search May 2022)	n=14 Family carer (e.g., friend, parent, sibling, cousin), Formal carers (any paid carers/within adult social care/non healthcare professionals).	How do family and formal carers experience caring for someone with both a learning disability and dementia? Generating a deeper understanding of these caregivers’ experiences may enable professionals and services to tailor support for them and subsequently promote the care and the quality of life of those with a dual diagnosis.	“There are significant training and educational needs for all carers who support the dual diagnosis of dementia and learning disability. Differences between family and formal carers relate to the organisational support and process available to formal carers. Parity across services combined with sufficiently trained carers may support dementia diagnosis and improve quality of care provided. Further research is needed to address environmental and economic barriers carers face to facilitate ageing in place for their care recipients”.	Moderate Risk of Bias 11 of 14 studies (79%) included in the systematic review also included in the literature search by SBU
Zeilinger et al. 2022 [5]	n=45 People with intellectual disability.	To identify informant-based dementia assessment instruments for people with intellectual disability (ID), to provide an overview of the characteristics of	“People with ID should receive the same quality of mental health care as people without ID. For people at risk of developing dementia this includes an adequate and	Low Risk of Bias 35 of 45 studies (78%) included in

Reference	No of articles/ Population	Aim	Authors conclusions	Risk of bias/ Comments
(Literature search October 2021)		instruments, to systematically describe and evaluate measurement properties for each instrument, including the amount and quality of available research, and to draw recommendations for the most suitable instruments based on the collected information.	reliable screening and assessment procedure. Applying well-evaluated assessment instruments can considerably facilitate the detection of dementia in people with ID. Based on the information of evaluation studies we recommend the BPSD-DS, the CAMDEX-DS, the CS-DS, the DSQIID, and provisionally the NTG-EDSD. Our recommendations can be used by clinicians as well as researchers. Further evaluation studies, especially regarding content validity and structural validity are needed to strengthen the evidence-base of those instruments".	the systematic review were also included in the literature search by SBU. Updated systematic review, see Zeilinger 2013 [6]
Acton et al. 2023 [7] (Literature search March 2022)	n=12 Family caregivers, paid formal caregivers, and unpaid caregivers of people with intellectual disability with dementia or older adults	To examine the needs of those who provide care to people with intellectual disability and dementia. The purpose of this paper was to develop an understanding of the complexities, challenges and support available to meet the needs of an ageing population	"There were six main domains identified from the available literature which included: gaps in knowledge and skills, early identification of dementia and associated difficulties, managing behaviour, coping, burden of care and impact on confidence".	High Risk of Bias 8 of 11 studies (73%) included in the systematic review were also included in the literature search by SBU
Acton et al. 2023 [8] (Literature search November 2022)	n=11 Caregivers/families of people with intellectual disability. Diagnosis of dementia or Alzheimer's disease	A systematic scoping review was completed using preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses to guide the process of mapping existing evidence of dementia education and training programmes available to caregivers of people with intellectual disability	"This review contributes to the literature by identifying the value of and need for continued development in dementia education and training to improve person-centred dementia care".	Not assessed. Scoping review
Zeilinger et al. 2013 [6]				Not assessed. See updated version Zeilinger 2022 [5]
Muralidhar et al. 2024	n=10 People with intellectual disability and dementia	What is the evidence for the effectiveness of direct psychosocial interventions in intellectual disability (ID) and dementia?	"This review has analysed direct psychosocial interventions for people with ID and dementia, alongside adaptations to	Low Risk of Bias 8 of 10 studies (80%)

Reference	No of articles/ Population	Aim	Authors conclusions	Risk of bias/ Comments
[9] (Literature search April 2022)		What specific adaptations have been made to facilitate the use of these interventions with this population?	facilitate their implementation. While some interventions have emerging evidence supporting their potential to address complex individual needs, large RCTs and follow-ups are required to counter methodological limitations. Suggestions have been made for future research, with implications for accessibility in clinical practice and national initiatives on ID and dementia care, aimed at strengthening person-centered care".	included in the systematic review were also included in the literature search by SBU

Samlad bedömning av resultatet från förstudien

- SBU:s sonderande litteratursökning visar att det finns primärstudier och systematiska översikter för flera av förstudiens frågeställningar. Litteratursökningen hade god täckningsgrad avseende publicerade studier på området i jämförelse med de primärstudier som rapporteras i de systematiska översikterna.
- *A: Hur upplevs insatser av bemötande (arbetssätt) av personer med intellektuell funktionsnedsättning som utvecklats av demens samt av deras informella och formella vårdgivare?*
- De systematiska översikterna av Acton och medförfattare [7] och Hughes och medförfattare [4] utvärderar vårdgivares upplevelser. Studieöverlappet mellan de båda översikternas inkluderade primärstudier är lågt. Sju av totalt 17 primärstudier överlappar (41 %). Det kan finnas ett behov av att göra ny sådan utvärdering men det är inte säkert att en sådan nödvändigtvis kommer ge ett annat resultat eftersom man kan ha uppnått "mättnad" i sin utvärdering. Gällande översikten av Jacobs och medförfattare [2] anser SBU att det inte är troligt att en ny systematisk översikt om demenssjukas egna upplevelser skulle ge ett totalt annorlunda resultat då det finns stora svårigheter att utföra denna typ av studier. Inga ytterligare primärstudier identifierades som tros kunna ändra kunskapsläget.
- *B: Vilka stöd- och omsorgsinsatser är effektiva för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens?*
- Den systematiska översikten av Muralidhar och medförfattare [9] visar att det troligtvis inte behövs en ny systematisk översikt över psykosociala insatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och debuterad demens. Den systematiska översikten visar tydligt att kunskap på området saknas. Inga ytterligare primärstudier identifierades som tros kunna ändra kunskapsläget.
- *C: Vilka bedömningsmetoder (anpassade efter intellektuell och adaptiv funktion) finns det för att upptäcka, utreda eller diagnostisera demens hos personer med intellektuell funktionsnedsättning? Vilken tillförlitlighet eller psykometriska egenskaper har bedömningsmetoderna?*
- Den systematiska översikten av Nadeau och medförfattare [3] visar att det finns en kunskapsbrist för att upptäcka, diagnostisera och utreda mild kognitiv nedsättning eller

Alzheimers sjukdom hos personer med Downs syndrom. Den systematiska översikten av Zeilinger och medförfattare [5] ger rekommendationer av instrument för att upptäcka demens. Vår slutsats är att det är möjligt att kommentera översikten av Zeilinger och medförfattare, dock är värdet av en sådan kommentar inte fullt fastlagd. Inga ytterligare primärstudier identifierades som tros kunna ändra kunskapsläget. Det är oklart om ytterligare en systematisk översikt skulle tillföra ytterligare kunskap på området. Kunskap om tillförlitlighet eller psykometriska egenskaper hos bedömningsmetoderna utgör en kunskapslucka.

- *Vilka bedömningsmetoder (anpassade efter intellektuell, adaptiv och psykologisk funktion) finns det för att bedöma behov av stöd och omsorgsinsatser för personer med intellektuell funktionsnedsättning och demens?*
- *Vilken tillförlitlighet eller psykometriska egenskaper har bedömningsmetoderna?*
- Besvaras ej. Primärstudier som kan ändra kunskapsläget identifierades inte och därför rekommenderas inte en ny systematisk sammanställning på området.
- Scoping-översikten av Acton och medförfattare [8] har inte bedömts då en scopingöversikt snarare syftar till att få en överblick av ett tema eller en bredare fråga än att besvara en tydligt formulerad forskningsfråga.

Personer inom kansliet som medverkat till förstudien

Göran Bertilsson, Mikael Nilsson och Susanna Larsson-Tholén (projektledare)

Carl Gornitzki och Klas Moberg (informationsspecialister)

Anna Attergren Granath (projektadministratör)

Projektansvarig chef: Sofia Tranaeus

Referenser

1. SKR. Lokala behov av kunskap. Modell för att identifiera lokala behov av kunskap inom socialtjänsten och den kommunala hälso- och sjukvården. Stockholm: Sveriges kommuner och regioner; 2024. Available from: <https://skr.se/download/18.602067c518ebceb46c9b5d68/1713798197598/Lokala-behov-av-kunskap.pdf>.
 2. Jacobs P, Watchman K, Wilkinson H, Hoyle L, McGenily L. Experiences of people with intellectual disability and dementia: A systematic review. *J Appl Res Intellect Disabil*. 2023;36(2):241-58. Available from: <https://doi.org/10.1111/jar.13063>.
 3. Nadeau PA, Jobin B, Boller B. Diagnostic Sensitivity and Specificity of Cognitive Tests for Mild Cognitive Impairment and Alzheimer's Disease in Patients with Down Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Alzheimers Dis*. 2023;95(1):13-51. Available from: <https://doi.org/10.3233/JAD-220991>.
 4. Hughes M, Hanna K, Wiles A, Taylor E, Giebel C. The experiences of caring for someone with dementia and a learning disability: A qualitative systematic review. *Dementia*. 2024;14713012231225797. Available from: <https://doi.org/10.1177/14713012231225797>.
 5. Zeilinger EL, Zrnic Novakovic I, Komenda S, Franken F, Sobisch M, Mayer AM, et al. Informant-based assessment instruments for dementia in people with intellectual disability: A systematic review and standardised evaluation. *Res Dev Disabil*. 2022;121:104148. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2021.104148>.
 6. Zeilinger EL, Stiehl KA, Weber G. A systematic review on assessment instruments for dementia in persons with intellectual disabilities. *Res Dev Disabil*. 2013;34(11):3962-77. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.08.013>.
 7. Acton DJ, Jaydeokar S, Jones S. Caregivers experiences of caring for people with intellectual disability and dementia: a qualitative evidence synthesis. *Adv Ment Health Intellect Disabil*. 2023;17(1):10-25. Available from: <https://doi.org/10.1108/amhid-08-2022-0027>.
 8. Acton DJ, Jaydeokar S, Jones S. Dementia education and training for caregivers supporting older people with intellectual disability: a scoping review of the literature. *Adv Ment Health Intellect Disabil*. 2023;17(3):187-201. Available from: <https://doi.org/10.1108/amhid-02-2023-0006>.
 9. Muralidhar M, Spector A, Hui EK, Liu L, Ali A. A systematic review of psychosocial interventions for people with intellectual disabilities and dementia. *Aging Ment Health*. 2024;28(3):385-95. Available from: <https://doi.org/10.1080/13607863.2023.2265322>.
-