

Sprechstunde für kognitive Beeinträchtigung bei Menschen mit einem Down-Syndrom

Veränderungen von der Kindheit bis zum höheren Erwachsenenalter: Wie gehen wir in einer Spezialsprechstunde diagnostisch vor?

TEXT UND FOTOS: SANDRA LOOSLI UND JOHANNES LEVIN

In diesem Artikel möchten wir aus der Perspektive der Sprechstunde für kognitive Beeinträchtigung bei Menschen mit einem Down-Syndrom am Klinikum Grosshadern aufzeigen, was sich in Bezug auf die kognitiven Leistungen im Leben eines Menschen mit Down-Syndrom ändern kann und wie neuropsychologische Diagnostik bei uns funktioniert.

Welche kognitiven Funktionen können unterschieden werden?

Der Begriff „Kognition“ umfasst höhere Hirnfunktionen wie Aufmerksamkeit, Gedächtnis, Wahrnehmung oder Sprache, aber auch komplexere Prozesse, die sogenannten „exekutiven Funktionen“. Diese Funktionen möchten wir nun im Einzelnen erklären.

Der Bereich **Aufmerksamkeit** umfasst zum einen die Verarbeitungsgeschwindigkeit, das heisst das Tempo, in dem eine bestimmte Aufgabe erledigt wird. Untersuchen kann man diese beispielsweise, indem auf einem Blatt mit verschiedenfarbigen Bildern nur eine Farbe möglichst schnell durchgestrichen werden soll. Zur Aufmerksamkeit gehört auch die Impulskontrolle. Im Alltag kann sich mangelnde Impulskontrolle z.B. dadurch zeigen, dass jemand immer wieder dazwischenredet oder unangemessene Bemerkungen macht. Auch die Fokussierung auf eine bestimmte Tätigkeit, ohne sich ablenken zu lassen, ist ein wichtiger Aspekt der Aufmerksamkeit.

Bezüglich **Gedächtnis** kann zwischen dem Kurzzeit- und dem Langzeitgedäch-

nis unterschieden werden. Im Kurzzeitgedächtnis werden Informationen für wenige Sekunden behalten (z.B. eine Telefonnummer, bis man sie eingetippt hat), im Langzeitgedächtnis hingegen werden Informationen über Minuten oder Stunden bis Jahre behalten. So muss z.B. der Inhalt eines vorangegangenen Kapitels behalten werden, bis man im Buch weiterliest. Auch das Merken von Namen oder Terminen geschieht im Langzeitgedächtnis. Das Gedächtnis wird meist in verschiedenen Modalitäten getestet, z.B. verbal (Wörter oder Geschichten behalten) und visuell (Bilder merken).

Im Bereich der **Exekutivfunktionen** kann unter anderem unterschieden werden zwischen Handlungsplanung (vorausschauendes Denken, z.B. beim Kochen einer Mahlzeit die richtige Reihenfolge einhalten), mentaler Flexibilität (hin und her

wechseln zwischen verschiedenen Aufgaben) oder abstrakt-logischem Denken. Wie man sich gut vorstellen kann, gibt es einen Zusammenhang zwischen Exekutivfunktionen und einer hohen Selbstständigkeit im Alltag. Für eine hohe Selbstständigkeit muss man seinen Tagesablauf planen und strukturieren, Aufgaben aus eigener Initiative angehen und flexibel auf Unvorhergesehenes reagieren können. Getestet werden können die Exekutivfunktionen zum Beispiel mit einfachen Planungsaufgaben oder Kombinationsaufgaben, die Puzzles ähneln.

Zur Kognition gehört auch die **Sprache** – unter anderem das Sprachverständnis und die Sprachproduktion. Diese können z.B. mit einfachen Anweisungen, mit dem Benennen von Bildern oder auch mit dem Nachsprechen von Wörtern und Sätzen untersucht werden.



Entwicklung von kognitiven Funktionen

Die kognitive Entwicklung kann mit einer „umgekehrten U-Kurve“ verglichen werden, das heißt, zunächst nehmen die Leistungen bis ins junge Erwachsenenalter zu, ab dem höheren Erwachsenenalter nimmt die Leistungsfähigkeit in einigen Bereichen jedoch wieder ab. Die Entwicklung der einzelnen Funktionen verläuft aber unterschiedlich schnell: Basale Aufmerksamkeitsfunktionen sind bei Kindern mit durchschnittlicher Entwicklung bereits im Vorschulalter gut entwickelt. Auch einfache Aufmerksamkeitsleistungen oder das Kurzzeitgedächtnis sind im Schulalter schon fast so gut wie bei Erwachsenen.

Die Entwicklung komplexerer Exekutivfunktionen dauert jedoch länger, so können sich höhere Planungsleistungen oder das logische Denken bis ins 25. Lebensjahr weiterentwickeln. Dies hängt mit der Reihenfolge der Entwicklung der Hirnregionen zusammen: Hirnareale, die mit basalen Wahrnehmungs- oder Aufmerksamkeitsprozessen in Zusammenhang gebracht werden, sind in der Regel früher entwickelt. Hingegen entwickeln sich frontale Hirnregionen, die in Planungs- oder Problemlöseprozessen involviert sind, noch bis ins dritte Lebensjahrzehnt hinein.

Kognitive Entwicklung bei Kindern mit Down-Syndrom

Kinder mit einem Down-Syndrom zeigen oft ein spezifisches kognitives Profil. Dies unterscheidet sich von gleichaltrigen Kindern mit „durchschnittlicher Entwicklung“, aber auch von gleichaltrigen Kindern mit Entwicklungs- oder Lernstörungen anderer Ursache. Studien¹ zeigen, dass es in der frühen Kindheit häufig eine Verzögerung im Spracherwerb gibt. So werden die ersten Worte oft später als bei gleichaltrigen Kindern mit durchschnittlicher Entwicklung gesprochen. Das Sprachverständnis ist oft besser als die Sprachproduktion.

Der visuelle Bereich bildet im Vergleich zum verbalen Bereich eine Stärke, Kinder mit Down-Syndrom unterscheiden sich diesbezüglich kaum von anderen Kindern. Oft haben sie jedoch Schwierigkeiten damit, verbale Informationen zu verarbeiten oder kurzfristig zu speichern. Auch längerfristige Gedächtnisleistungen sind im Vergleich zu Kindern mit durchschnittlicher Entwicklung reduziert. Allerdings lernen Kinder mit Down-Syndrom besonders gut über Beobachtung anderer Personen, über Assoziationen oder wenn sie eine Belohnung erhalten.

Im Bereich Aufmerksamkeit zeigen sich oft eine generell langsamere Geschwindigkeit und eine verminderte Fähigkeit, Impulse zu unterdrücken. Auch die Fähigkeit, mehrere Aufgaben gleichzeitig zu bearbeiten oder zwischen verschiedenen Tätigkeiten hin und her zu wechseln, ist reduziert. Aufmerksamkeits- und Exekutivfunktionen sind also im Vergleich zu Kindern mit durchschnittlicher Entwicklung eher weniger gut entwickelt. Während in der frühen Kindheit der Unterschied zu Gleichaltrigen ohne Down-Syndrom eher gering ist, wird er bis zum Schulalter deutlicher.

Höheres Erwachsenenalter und erhöhtes Risiko für Alzheimer-Demenz

Im jungen Erwachsenenalter zeigen sich bei Menschen mit Down-Syndrom gemäß einer aktuellen Studie² im Vergleich zu Personen mit durchschnittlicher kognitiver Entwicklung die größten Unterschiede in sprachlichen Funktionen, aber auch in der Aufmerksamkeit und in den Exekutivfunktionen gibt es Unterschiede. Im Vergleich dazu zeigen sich im Gedächtnis geringere Unterschiede.

Erwachsene mit Down-Syndrom haben aufgrund ihrer besonderen Genetik ein erheblich erhöhtes Risiko, früh an einer Alzheimer-Demenz zu erkranken (siehe Artikel „Leben in Down-Syndrom“ Nr. 85/2017). Das mittlere Alter, in dem bei Menschen mit einem Down-Syndrom eine Demenz diagnostiziert wird, liegt ungefähr bei 55 Jahren³, bei den Über-60-Jährigen zeigen sich in etwa 75 % der Personen klinische Anzeichen einer Demenz⁴.

Was sind die ersten Anzeichen einer dementiellen Entwicklung? Angehörige berichten oft von Verhaltensveränderungen im Alltag, z.B. weniger Selbstständigkeit, Antriebslosigkeit bzw. weniger Eigeninitiative oder aber auch aggressiveres Verhalten oder repetitive Bewegungen, Probleme bei praktischen Tätigkeiten, wie beim Anziehen, oder Gedächtnisprobleme. Neuere Studien⁴ haben gezeigt, dass als Erstes vermutlich Verschlechterungen in den exekutiven Funktionen stattfinden und erst später Veränderungen im Gedächtnis.

Diagnostik bei Verdacht auf eine Alzheimer-Demenz bei Menschen mit Down-Syndrom

Um eine Demenzerkrankung festzustellen, müssen Verschlechterungen in verschiedenen kognitiven Bereichen (siehe oben, z.B. Aufmerksamkeit, Sprache) im Vergleich zu einem früheren Zeitpunkt festgestellt werden. Üblicherweise verwendet man dazu neuropsychologische Testverfahren, die

Leistungen in den verschiedenen Funktionen erfassen. Oft ist es aber nicht möglich, übliche Testverfahren zur Demenzdiagnostik zu verwenden, da sich diese für Menschen mit Down-Syndrom häufig als zu schwierig erweisen.

Sinnvoll sind relativ einfache, möglichst sprachfreie und möglichst konkrete Aufgaben. Die CAMDEX-DS (*The Cambridge Examination for Mental Disorders of Older People with Down's Syndrome and Others with Intellectual Disabilities*) ist ein Verfahren, das speziell zur Diagnostik bei Menschen mit Down-Syndrom entwickelt wurde. Es umfasst ein längeres Interview mit einer Bezugsperson, Fragen an den Patienten selbst sowie eine etwa halbstündige kognitive Testung. Die kognitive Testung umfasst Aufgaben zu allen wichtigen kognitiven Bereichen. Wird der Test Monate oder Jahre später wiederholt, kann überprüft werden, ob sich die Werte in den untersuchten Funktionen im Laufe der Zeit verändern. ►

Erhöhtes Risiko für Alzheimer-Demenz bei Menschen mit Down-Syndrom

Das mittlere Alter, in dem bei Menschen mit einem Down-Syndrom eine Demenz diagnostiziert wird, liegt ungefähr bei 55 Jahren, bei den Über-60-Jährigen zeigen sich in etwa 75 % der Personen klinische Anzeichen einer Demenz.

Die ersten Anzeichen einer „dementiellen Entwicklung“ (laut den Erfahrungsberichten von Angehörigen) sind Verhaltensveränderungen im Alltag, z.B.

- weniger Selbstständigkeit,
- Antriebslosigkeit bzw. weniger Eigeninitiative,
- oder aber aggressiveres Verhalten,
- oder repetitive Bewegungen,
- Probleme bei praktischen Tätigkeiten wie beim Anziehen,
- oder Gedächtnisprobleme.

In der Fachliteratur wird berichtet:

- Zuerst finden Verschlechterungen in den exekutiven Funktionen statt,
- erst später Veränderungen im Gedächtnis.

Im Rahmen der neuropsychologischen Untersuchung ist aber nicht nur die Testung alleine für die Beurteilung wichtig, sondern ebenso ein ausführliches Gespräch mit einer nahen Bezugsperson zu möglichen Verhaltensveränderungen sowie eine sorgfältige Beobachtung des Patienten während der Untersuchung. Letztere ist wichtig, um Einflüsse von Stimmung oder Motivation in die Ergebnisse mit einzubeziehen. Gerade bei unseren Patienten mit Down-Syndrom ist es zudem wichtig, eine kurze „Aufwärmphase“ zu machen und sich gegenseitig kennenzulernen und nicht gleich mit den „Testfragen“ zu beginnen. Weiter ist es wichtig, bei der Beurteilung der Ergebnisse weitere Besonderheiten einzubeziehen, z.B. mögliche sprachliche Schwierigkeiten, Seh- oder Hörprobleme oder ein plötzlicher Abbruch einer Aufgabe, wenn diese zu schwierig erscheint.

Gemäß Fachliteratur wird empfohlen, bereits im jungen Erwachsenenalter eine kognitive „Baseline“, das heißt eine Basiserhebung des kognitiven Ausgangsniveaus, zu machen, um so einen Ausgangswert vor einer möglichen späteren Veränderung zum Vergleich zu haben.

Weitere Ursachen für kognitive Veränderungen im Erwachsenenalter

Wie oben dargestellt, gibt es für Verhaltensänderungen bei Erwachsenen mit Down-Syndrom verschiedene Ursachen, nicht immer ist die Alzheimer-Erkrankung die richtige Erklärung. Die Kognition kann auch durch Beeinträchtigungen des Sehens oder Hörens, epileptische Anfälle, eine

Schilddrüsenunterfunktion, Schlafstörungen oder weitere Erkrankungen beeinflusst werden.

Auch psychiatrische Erkrankungen können zu Veränderungen in der kognitiven Leistungsfähigkeit führen. Wie z.B. bei Menschen ohne Down-Syndrom ist eine Depression nicht selten die Ursache für eine Gedächtnisstörung.

Auch scheint es bei Menschen mit Down-Syndrom insbesondere im frühen Erwachsenenalter eine noch wenig verstandene Erkrankung, die Regressionssyndrom genannt wird, zu geben. Hierbei kommt es meistens im Anschluss an eine tiefgreifende Lebensänderung (Ende der Schulzeit, Umzug) oder durch ein seelisches Trauma (z.B. Tod von Angehörigen) zu Verhaltensänderungen, zur Verschlechterung der Kognition und zum Verlust bereits erlernter Fähigkeiten.

Bisher kommen vor allem drei Gruppen von Menschen mit Down-Syndrom zu uns in die Ambulanz:

- ältere Patienten ab ca. 50 Jahren mit dem Verdacht auf eine Demenz bzw. welche bereits an Demenz erkrankt sind,
- junge Erwachsene zwischen 20 und 35 Jahren, die eine kognitive Basisuntersuchung wünschen, aber keine klinischen Beschwerden haben,
- 20- bis 30-jährige Patienten, die Verhaltens- oder kognitive Veränderungen aufgrund von Veränderungen im Umfeld, aufgrund von psychiatrischen Erkrankungen (Ängste, Depression, Regression) oder aufgrund von anderen medizinischen Problemen zeigen.

„Regressionssyndrom“ im frühen Erwachsenenalter

Bei Menschen mit Down-Syndrom scheint es insbesondere im frühen Erwachsenenalter eine noch wenig verstandene Erkrankung, die Regressionssyndrom genannt wird, zu geben. Hierbei kommt es meistens im Anschluss an eine tiefgreifende Lebensänderung (Ende der Schulzeit, Umzug) oder durch ein seelisches Trauma (z.B. Tod von Angehörigen) zu Verhaltensänderungen, zur Verschlechterung der Kognition und zum Verlust bereits erlernter Fähigkeiten.

Erhebung des kognitiven Ausgangsniveaus im jungen Erwachsenenalter

Gemäß Fachliteratur wird empfohlen, bereits im jungen Erwachsenenalter eine kognitive „Baseline“, das heißt eine Basiserhebung des kognitiven Ausgangsniveaus, zu machen, um so einen Ausgangswert vor einer möglichen späteren Veränderung zum Vergleich zu haben.



Kontakt:

Klinikum der Universität München
Neurologische Klinik und Poliklinik
Ambulanz für Neurodegenerative Erkrankungen
Campus Großhadern
Marchioninistraße 15
81377 München

Terminvergabe:

Arztzimmer: 089 4400-73671
Sekretariat: 089 4400-76676