

Invecchiamento e ritardo mentale.

Luca Rozzini

Le definizioni più utilizzate sono quelle proposte dall'**ICD-10** (OMS) e dal **DSM-IV-TR**.

Il criterio classificativo più usato è quello psicometrico (QI).

ICD-10: DEFINIZIONE DI RITARDO MENTALE

“Una condizione di interrotto o incompleto sviluppo psichico, caratterizzata soprattutto da compromissione delle abilità che si manifestano durante il **periodo evolutivo** e contribuiscono al livello globale di intelligenza, cioè quelle cognitive, linguistiche, motorie, affettive e sociali”.

DSM-IV: DEFINIZIONE DI RITARDO MENTALE

“La via finale comune di diversi processi patologici, che agiscono sul sistema nervoso centrale, ed è caratterizzato da un funzionamento intellettuale significativamente sotto la media, da concomitanti deficit o compromissioni del funzionamento adattivo, **entrambi insorti prima dei 18 anni**”. (DSM-IV-TR)

CRITERI DIAGNOSTICI

Funzionamento intellettuale generale significativamente al di sotto della media (Q.I. inferiore a 70) (criterio A)

Importante compromissione del comportamento adattivo in almeno due delle 10 aree delle capacità di prestazione: (criterio B)

1. comunicazione
 2. cura della propria persona
 3. vita in famiglia
 4. capacità sociali/interpersonali
 5. lavoro
 6. tempo libero
 7. salute e sicurezza
 8. uso delle risorse della comunità
 9. autodeterminazione
 10. capacità di funzionamento scolastico
- Esordio prima dei 18 anni (criterio C)

PRINCIPALI FATTORI PREDISPONENTI

Il ritardo mentale può essere generato da **fattori biologici** o da **fattori psicosociali**, o da una **combinazione di entrambi**.

EREDITARIETA' (circa il 5%)

errori congeniti del metabolismo e alterazioni cromosomiche
(sindrome X fragile).

ALTERAZIONI PRECOCI DELLO SVILUPPO EMBRIONALE (circa 30%)

mutazioni cromosomiche (es. Sindrome di Down dovuta a trisomia 21)

PROBLEMI IN GRAVIDANZA E NEL PERIODO PERINATALE (circa 10%) (es. malnutrizione del feto, asfissia ecc)

ALTERAZIONI PRECOCI DELLO SVILUPPO EMBRIONALE (circa 30%)

Questi fattori includono:

mutazioni cromosomiche

(es. sindrome di Down dovuta a trisomia 21)

danni prenatali dovuti a infezioni della madre(es.
rosolia, toxoplasmosi, Aids)

sostanze tossiche (uso di alcool, droghe, farmaci.

PRINCIPALI FATTORI PREDISPONENTI

CAUSE POSTNATALI:

Meningite, encefalite

Traumi e tumori cerebrali

Incidenti cerebrovascolari

Avvelenamenti (es. da piombo o mercurio)

FATTORI SOCIALI:

gravi carenze socio-ambientali,

mancanza di accudimento e

stimolazioni verbali, sociali, o di altre stimolazioni

DISTURBI MENTALI GRAVI

Nel 20-30% dei casi di RM non è possibile identificare una causa.

Tale situazione riguarda ben il 50% dei ritardi mentali lievi ed il 30% di quelli gravi.

INCIDENZA SULLA POPOLAZIONE

Il tasso di prevalenza del RM è stato stimato intorno all'1%.

Studi diversi hanno riportato tassi diversi a seconda delle definizioni usate, dei metodi di valutazione, e della popolazione studiata.

Il RM è più comune tra i maschi, con un rapporto maschi-femmine di 1,5:1.

In Italia è certificato con RM circa l'1,3% dei minori.

INCIDENZA SULLA POPOLAZIONE

Brescia

Totale popolazione 0-18 circa 300.000

GRADI DI GRAVITA' DEL RITARDO MENTALE

Classificazione DSM-IV e ICD-10

RITARDO MENTALE LIEVE (livello del QI da 50-55 a circa 70)

RITARDO MENTALE MEDIO

(moderato) (livello del QI da 35-40 a 50-55)

RITARDO MENTALE GRAVE (livello del QI da 20-25 a 35-40)

RITARDO MENTALE GRAVISSIMO

(Profondo) (livello del QI sotto 20 o 25).

Nel DSM-5 il termine 'ritardo mentale' è stato ufficialmente sostituito da 'disabilità intellettiva (disturbo dello sviluppo intellettivo)'.

Il termine 'disabilità intellettiva' è l'equivalente di 'disturbi dello sviluppo intellettivo', adottato nella bozza dell'ICD-11.

I nuovi termini del DSM-5 fanno riferimento ad un disturbo con insorgenza **nell'età evolutiva** che include deficit intellettivi e adattivi negli ambiti della concettualizzazione, della socializzazione e delle capacità pratiche.

I livelli di gravità vengono definiti sulla base del funzionamento adattivo e **non sui punteggi di quoziente intellettuale** (QI), poiché è stato giudicato che sia il funzionamento adattivo, nelle aree della concettualizzazione, della socializzazione e delle abilità pratiche, a determinare il livello di supporto necessario a mantenere una condizione di vita accettabile.

In più, quando basse (inferiori a 60), le misure di QI perdono di validità.

Si continuano tuttavia a distinguere 4 livelli di gravità (lieve, moderato, grave e gravissimo), ma con criteri diversi dal DSM-IV e IV-TR.

Per poter formulare la diagnosi in accordo al DSM, devono venir soddisfatti i seguenti 3 criteri:

A. Deficit delle funzioni intellettive, come il ragionamento, la soluzione di problemi, la pianificazione, il pensiero astratto, il giudizio, l'apprendimento scolastico o l'apprendimento dall'esperienza, confermato sia da valutazione clinica che da prove d'intelligenza individualizzate e standardizzate.

B. Deficit del funzionamento adattivo che si manifesti col mancato raggiungimento degli standard di sviluppo e socio-culturali per l'indipendenza personale e la responsabilità sociale.

Senza supporto continuativo i deficit adattivi limitano il funzionamento in una o più attività della vita quotidiana, quali la comunicazione, la partecipazione sociale e la vita indipendente, in più ambiti diversi, come la casa, la scuola, il lavoro e la comunità.

C. Insorgenza dei deficit intellettivi e adattivi nell'età evolutiva.

Nel DSM-5 il termine 'ritardo mentale' è stato ufficialmente sostituito da 'disabilità intellettiva (disturbo dello sviluppo intellettivo)'.
disabilità
intellettiva (disturbo dello sviluppo
intellettivo)'.
.



SISTEMA STATISTICO NAZIONALE
ISTITUTO NAZIONALE DI STATISTICA

Argomenti n. 37



La disabilità in Italia

Il quadro della statistica ufficiale

 Istat

Le persone con disabilità in Italia

Le persone con disabilità di sei anni e più che vivono in famiglia in Italia nel 2004 sono due milioni e 600 mila, pari al **4,8** per cento della popolazione italiana.

La disabilità è un problema che coinvolge soprattutto gli anziani, infatti, quasi la metà delle persone con disabilità, un milione e 200 mila, ha più di ottanta anni.

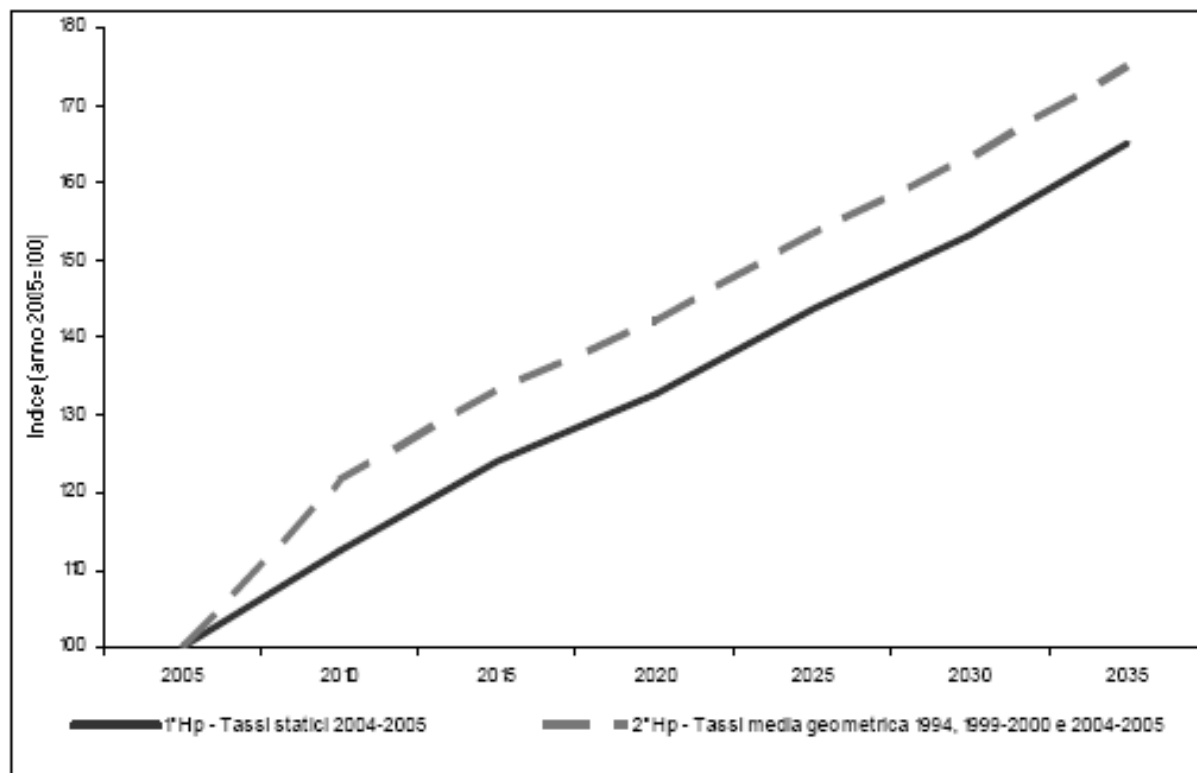
Le persone con disabilità in Italia

L'80 per cento delle persone con disabilità ha più di 65 anni, in questa classe di età la quota di persone con disabilità raggiunge il 18,7 per cento.

Valori decisamente più alti sono raggiunti dopo gli 80 anni di età, quando il 44 per cento della popolazione non ha più autonomia funzionale.

Al Nord la percentuale di persone con
disabilità supera di poco il 4 per cento.
In Lombardia 3.8%.

Proiezione del tasso di disabilità secondo le varie ipotesi - Anno 2005-2035 (*Numeri indice anno base=2005*)



Dementia in Older adults with intellectual disabilities

A report on the State of Science on Dementia in older adults with Intellectual Disabilities by the IASSID Special Interest Research Group on Ageing and Intellectual Disabilities.

Andre Strydom et al.

Author has suggested that the epidemiological pattern i.e. the incidence and prevalence of dementia (particularly Alzheimer's Disease) among the ID population may differ from that in the general population, at least in specific subgroups such as Down Syndrome (Zigman, Schupf, Haveman, & Silverman, 1997).

Table 1 Age-related Prevalence of Dementia in Intellectual Disabilities (ID) (DS and non-DS)

Authors (year)	Study Design	Location	Residence	Sample	Dementia Criteria	Age	Overall Prevalence (%)	Age-specific Prevalence (%)
Overall ID population								
Janicki & Dalton, 2000	Cross-sectional	New York State, US	Institution and community	Overall ID Dementia cases = 794 DS dementia cases = 268	Postal survey of ID services; did not use specific diagnostic criteria	40+ 60+ 80+ 40+ 60+		3.0 6.1 12.1 22.1 56.4
Van Schrojenstein Lantman de Valk, et al., 1997	Longitudinal	The Netherlands	Institution and community homes	overall ID n = 1020 DS n = 243 Non-DS ID =	Questionnaires to General Practitioners; no assessments completed with participants; criteria used not known	All ages 0-19 20-29 30-39 40-49 50-59 60-69 >70 0-19 20-29 30-39 40-49 50-59 ≥60 All ages	3.8 16.9 2.0	1.0 - 0.8 5.1 5.4 6.2 17.6 - - - 22.2 45.7 72.7

Authors (year)	Study Design	Location	Residence	Sample	Dementia Criteria	Age	Overall Prevalence (%)	Age-specific Prevalence (%)
Coppus, et al., 2006	Longitudinal study	The Netherlands	Community & Institution	506	Possible cases identified by informants, who were clinically assessed; diagnosed by ICD-10	45+ 45-49 50-54 55-59 60+	16.8 (16-23)	- 8.9 (95% CI 5-12) 17.7 (95% CI 12-23) 32.1 (95% CI 22-42) 25.6 (95% CI 12-40)
Tyrrell, et al., 2001	Cross-sectional	Ireland	Community & Institution	285	Clinical assessment of all participants DSM IV	35+ 35-40 40-49 50-59 60+ 70+	13.3	1.4 5.7 30.4 41.7 50.0
Van Buggenhout, et al., 1999	Cross-sectional	The Netherlands	Institution	96	Psychometric and medical assessment; criteria not known	50+	42.4	
Holland, et al., 1998	Cross-sectional	UK	Community & Institution	75	Psychometric assessment & informant interview. ICD-10; DSM IV, CAMDEX-AD, DLB and FTD criteria	30+ 30-39 40-49 50-59 30+	24.0 (All dementias) 13.3 (CAMDEX AD)	20.7 20.7 40.0

PRINCIPALI FATTORI PREDISPONENTI

**ALTERAZIONI PRECOCI DELLO SVILUPPO
EMBRIONALE (circa 30%)**

Mutazioni cromosomiche

(es. sindrome di Down dovuta a trisomia 21)

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

Anna J. Esbensen, PhD

Cincinnati Children's Hospital Medical Center

Abstract

Expectations for the life course of individuals with Down syndrome (DS) have changed, with life expectancy estimates increasing from 12 in 1949 to nearly 60 years of age today (Bittles & Glasson, 2004; Penrose, 1949). Along with this longer life expectancy comes a larger population of adults with DS who display premature age-related changes in their health. There is thus a need to provide specialized health care to this aging population of adults with DS who are at high risk for some conditions and at lower risk for others. This review focuses on the rates and contributing factors to medical conditions that are common in adults with DS or that show changes with age. The review of medical conditions includes the increased risk for skin and hair changes, early onset menopause, visual and hearing impairments, adult onset seizure disorder, thyroid dysfunction, diabetes, obesity, sleep apnea and musculoskeletal problems. The different pattern of conditions associated with the mortality of adults with DS is also reviewed.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

Cute e capelli.

Aumento rughe sembrerebbe essere dovuto ad una maggiore esposizione ai raggi solari rispetto alla popolazione generale.

Alopecia areata (6-18.5%) è verosimilmente secondaria a deficienza immunologica timo dipendente.

Dermatite atopica e infezioni fungine sembrerebbero essere secondarie a riduzione del self-care.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

Menopausa è più precoce di circa 4-6 anni rispetto alla popolazione generale (46 vs 51 anni)

Fattore di rischio per patologie cardiache, depressione, osteoporosi, tumore ai polmoni e demenza.

Alcuni studi trovano che il distiroidismo può essere responsabile di questo disturbo.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

Il disturbo visivo è presente nel 44-71% dei soggetti affetti da SD.

Non è correlato al livello intellettuale.

L'impairment visivo severo (acuità) è presente nel 18% nei 30-39 anni di età, nel 28% nei 40-49 anni e nel 45% dai 50 -59 anni.

Solo il 50% riceve correzione.

Cataratta (11-33% vs 17% popolazione normale), strabismo (23/37%), cheratocono (15%). Anche dopo intervento chirurgico permane alto il livello di impairment per scarso uso lenti bifocali. La cataratta senile sembrerebbe ad insorgere in età più precoce.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

La presbiacusia è più comune rispetto alla popolazione generale (12-72%).

52% moderata ipoacusia, 17% grave ipoacusia, 2% sordità. L'ipoacusia aumenta con l'età.

L'80% dei medici di medicina generale non erano a conoscenza della presenza di ipoacusia nei loro assistiti.

Solo il 40% utilizzava apparecchi acustici anche perchè molti di questi presentavano grave deterioramento cognitivo e non erano in grado di utilizzarli.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

I tassi di comizialità aumentano con l'età soprattutto se i soggetti sono affetti da demenza. 8% degli adolescenti versus 25% di coloro con età superiore a 50 anni soffre di comizialità.

Questo può essere dovuto ad un gene per epilessia mioclonica mappato sul cromosoma 21.

I più vecchi presentano crisi tonico cloniche parziali o complesse e sono correlate alla presenza di demenza

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

I tassi di patologia tiroidea (35/40% ipertiroidismo; 7% ipotiroidismo) aumenta con l'età e sono superiori rispetto alla popolazione normale.

Dati recenti, poco consistenti, rilevano tassi di diabete tipo2 più bassi rispetto alla popolazione normale.

45/79% dei maschi e 56/96% delle femmine sono i sovrappeso secondario a disturbo alimentare, aumento intake, riduzione del metabolismo, ipotiroidismo e riduzione dell'esercizio.

Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome

Osteoporosi è comune ed è secondaria a menopausa precoce, riduzione attività fisica, riduzione tono muscolare.

I piedi piatti sono presenti in circa il 70% della popolazione.

AD and Down Syndrome

The neuropathology of AD in persons with trisomy 21, or Down syndrome, closely resembles that of AD in persons without DS.

Autopsy studies in persons with DS showed that almost all had brain lesions meeting the criteria for AD.

As has been observed in persons without DS, autopsies of patients with DS showed intraneural neurofibrillary tangles, extracellular neuritic plaques, amyloid angiopathy, and deposits of amyloid beta (A β) protein in senile plaques.

Epidemiology

Several studies document that most, if not all, individuals with Down syndrome (DS) develop Alzheimer disease (AD).

This is **unrelated** to the degree of mental retardation; AD is not more prominent in individuals with mental retardation from other causes.

Epidemiology

Early clinical signs and symptoms are observed at the end of the fifth decade to the beginning of the sixth decade of life.

Mean age at the time of clinical diagnosis is 51 ± 6 years. Most persons with DS may develop AD by age 60-70 years; however, some may remain free of clinical indications of dementia into the late 70s.

Several studies described a subset of individuals who do not appear to develop AD, even in old age.

Zigman WB, Lott IT. Alzheimer's disease in Down syndrome: neurobiology and risk. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2007;13(3):237-46

Head E, Lott IT, Patterson D, Doran E, Haier RJ. Possible compensatory events in adult Down syndrome brain prior to the development of Alzheimer disease neuropathology: targets for nonpharmacological intervention. *J Alzheimers Dis.* Mar 2007;11(1):61-76

Epidemiology

The percentage of people with DS and AD varies in some of the epidemiologic studies presented.

A review of these studies showed that

10-25% of patients had AD when aged 40-49 years,

20-50% had AD when aged 50-59 years,

60-75% had AD when older than 60 years.

In one study, all patients with DS who were older than 70 years had AD.

Zigman WB, Schupf N, Sersen E, Silverman W. Prevalence of dementia in adults with and without Down syndrome. *Am J Ment Retard.* Jan 1996;100(4):403-12.

Epidemiology

Few studies have evaluated the influence of sex on AD in patients with DS, and the results have been contradictory.

Beacher F, Simmons A, Daly E, Prasher V, Adams C, Margallo-Lana ML, et al. Hippocampal myo-inositol and cognitive ability in adults with Down syndrome: an in vivo proton magnetic resonance spectroscopy study. *Arch Gen Psychiatry*. Dec 2005;62(12):1360-5.

In patients without DS, the APOE epsilon 4 allele is associated with increased risk of AD, and the epsilon e2 allele may be protective.

Among patients with DS, several studies have demonstrated that the epsilon e2 allele may be protective.

Data suggesting that the e4 allele increases risk in patients with DS are less compelling than the data supporting increased risk for patients without DS.

Schupf N, Sergievsky GH. Genetic and host factors for dementia in Down's syndrome. *Br J Psychiatry*. May 2002;180:405-10

Mortality and Cancer Incidence Among Individuals With Down Syndrome

Arch Intern Med. 2003;163(6):705-711.

Table 2. Standardized Incidence Ratios (SIRs) and 95% Confidence Intervals (CIs) for Selected Primary Cancers Among Individuals With a Hospital Discharge Diagnosis of Down Syndrome in Sweden (1965-1993) and Denmark (1977-1989)

Incident Cancer	Sweden		Denmark		Total	
	Observed, No.	SIR (95% CI)	Observed, No.	SIR (95% CI)	Observed, No.	SIR (95% CI)
Overall	37	1.5 (1.1-2.1)	30	1.9 (1.3-2.7)	67	1.7 (1.3-2.1)
All hematopoietic cancers	19	6.5 (3.9-10.2)	20	14.3 (8.7-22.1)	39	9.1 (6.4-12.4)
Lymphoma	1	0.7 (0.1-4.0)	1	1.4 (0.1-8.1)	2	1.0 (0.1-3.5)
Non-Hodgkin lymphoma	1	1.1 (0.1-5.6)	1	2.2 (0.1-12.4)	2	1.5 (0.2-5.4)
All leukemias	18	13.9 (8.2-23.0)	19	31.1 (18.7-48.6)	37	19.5 (13.7-26.8)
Acute leukemia	17	18.1 (10.5-29.0)	19	41.3 (24.9-64.5)	36	25.8 (18.1-35.7)
Lymphocytic	9	14.2 (6.5-27.0)	13	47.2 (25.1-80.7)	22	24.2 (15.2-36.6)
Nonlymphocytic	8	25.9 (11.2-51.1)	6	33.6 (12.3-73.2)	14	28.2 (15.7-48.3)
Leukemia, unspecified	1	9.0 (0.1-50.0)	0	(0-164.2)	1	33.3 (0.8-185.6)
All solid tumors	18	0.9 (0.5-1.3)	10	0.7 (0.3-1.3)	28	0.8 (0.5-1.1)
Stomach	2	3.5 (0.4-12.7)	1	3.9 (0.1-21.4)	3	3.5 (0.7-10.2)
Small intestine	1	10.6 (0.1-59.1)	0	(0-126.3)	1	8.3 (0.2-46.4)
Colon	2	1.7 (0.1-6.0)	2	2.7 (0.3-9.6)	4	2.1 (0.6-5.3)
Liver	3	7.3 (1.5-21.4)	0	(0-35.3)	3	6.0 (1.2-17.5)
Breast	2	0.6 (0.1-2.0)	1	0.4 (0.1-2.3)	3	0.5 (0.1-1.4)
Endometrial	1	1.9 (0.1-10.5)	1	2.5 (0.1-14.0)	2	2.2 (0.3-7.8)
Testis	2	3.4 (0.4-12.3)	2	3.9 (0.4-13.9)	4	3.7 (1.0-9.4)
Other male genital*	2	43.2 (4.9-156.0)	1	50.4 (0.7-280.5)	3	45.5 (9.3-132.8)
Kidney	1	1.4 (0.1-7.5)	0	(0-9.9)	1	0.6 (0.1-3.4)
Brain	1	0.5 (0.1-2.7)	1	1.0 (0.1-5.3)	2	0.7 (0.1-2.4)
Endocrine	1	1.5 (0.1-8.4)	0	(0-100.6)	1	1.4 (0.1-8.0)
Unspecified	0	(0-6.8)	1	0.7 (0.1-3.8)	1	0.6 (0.1-3.2)

*All 3 were penile cancer.

In this cohort study of individuals with DS, there was an elevated risk of incident leukemia and liver, testicular, and penile cancers compared with the general population. In addition, overall mortality risks were almost 8-fold higher for individuals with DS, reflecting increased mortality attributed to leukemia and a variety of nonneoplastic conditions

Survival in Elderly Persons with Down Syndrome

JAGS 56:2311–2316, 2008

Antonia M. W. Coppus, MD,† Heleen M. Evenhuis, MD, PhD,‡ Gert-Jan Verberne,† Frank E. Visser, MD, PhD,§ Ben A. Oostra, PhD,|| Piet Eikelenboom, MD, PhD,# Willem A. van Gool, MD, PhD,# A. Cecile J. W. Janssens, PhD,** and Cornelia M. van Duijn, PhD**

Distinct trend toward longer survival in persons with Down syndrome (DS), increasing from 9 years in 1929 to 12 in 1949 and 49 in 1997. In developed countries, recent estimates indicate a mean age of death of older than 50.

Nearly 20% of persons with DS aged 45 and older suffer from dementia, and several studies have shown a greater risk of mortality for persons with DS and dementia or cognitive decline.

Cognitive decline has been shown to be associated with mortality in elderly people with and without dementia with and without DS.

In addition to age, other factors that have been suggested might influence mortality risk in DS are the gene encoding for apolipoprotein E and comorbidity.

Survival in Elderly Persons with Down Syndrome

Antonia M. W. Coppus, MD,^{†} Heleen M. Evenhuis, MD, PhD,[‡] Gert-Jan Verberne,[†] Frank E. Visser, MD, PhD,[§] Ben A. Oostra, PhD,^{||} Piet Eikelenboom, MD, PhD,[#] Willem A. van Gool, MD, PhD,[#] A. Cecile J. W. Janssens, PhD,^{**} and Cornelia M. van Duijn, PhD^{*}*

JAGS 56:2311–2316, 2008

The objective of this study was to assess the effect of cognitive and functional decline and physical comorbidity on mortality risk over time in a population-based cohort of persons with DS aged 45 and older.

Survival in Elderly Persons with Down Syndrome

Antonia M. W. Coppus, MD,^{*†} Heleen M. Evenhuis, MD, PhD,[‡] Gert-Jan Verberne,[†] Frank E. Visser, MD, PhD,[§] Ben A. Oostra, PhD,^{||} Piet Eikelenboom, MD, PhD,[#] Willem A. van Gool, MD, PhD,[#] A. Cecile J. W. Janssens, PhD,^{**} and Cornelia M. van Duijn, PhD^{*}

JAGS 56:2311–2316, 2008

Table 1. Vital Status at Follow-Up and Risk of Mortality According to Baseline Characteristics

Characteristic	Survivors	Decedents	Hazard Rate (95% Confidence Interval)	P-Value
All, n (%)	390 (78.2)	109 (21.8)		
Sex, n (%)				
Women	154 (39.5)	45 (41.3)		
Men	236 (60.5)	64 (58.7)	1.10 (0.75–1.63)*	.62
Age start, years, mean ± standard deviation	51.0 ± 4.5	55.4 ± 6.2	1.15 (1.12–1.19)	<.001
Birth cohort				
Born before 1947	64 (16.4)	54 (49.5)		
Born after 1947	326 (83.6)	55 (50.5)	0.24 (0.16–0.35)	<.001
Level of intellectual disability, n (%)				
Moderate to mild	209 (60.6)	41 (42.3)		
Severe to profound	136 (39.4)	56 (57.7)	1.84 (1.22–2.77)*	.003
Living situation, n (%)				
Community living	154 (39.5)	29 (26.6)		
Institutionalized	236 (60.5)	80 (73.4)	1.67 (1.08–2.57)*	.02
Apolipoprotein Eε4 allele, n (%)				
Absent	254 (74.3)	55 (66.3)		
Present	88 (25.7)	28 (33.7)	1.58 (1.00–2.50)*	.05

* Adjusted for age.

Survival in Elderly Persons with Down Syndrome

Antonia M. W. Coppus, MD,^{*†} Heleen M. Evenhuis, MD, PhD,[‡] Gert-Jan Verberne,[†] Frank E. Visser, MD, PhD,[§] Ben A. Oostra, PhD,^{||} Piet Eikelenboom, MD, PhD,[#] Willem A. van Gool, MD, PhD,[#] A. Cecile J. W. Janssens, PhD,^{**} and Cornelia M. van Duijn, PhD^{*}

JAGS 56:2311–2316, 2008

Table 2. Vital Status at Follow-Up and Risk of Mortality According to Morbidity at Baseline

Characteristic	Survivors	Decedents	Hazard Rate (95% Confidence Interval)	P-Value
	n (%)			
Epilepsy	69 (20.6)	40 (44.4)	2.29 (1.50–3.48)	< .001
Depression	84 (25.7)	32 (36.8)	1.41 (0.91–2.19)	.12
Presence of dementia at baseline	45 (11.5)	40 (44.4)	2.91 (1.94–4.36)	< .001
Incidence of dementia during follow-up	57 (14.6)	38 (34.9)	1.97 (1.32–2.94)	< .001
Vision < 30% at baseline	135 (37.3)	62 (63.9)	2.33 (1.54–3.55)	< .001
Hearing impairment at baseline	136 (46.5)	45 (61.6)	1.55 (0.94–2.56)	.08
Mobility restriction	72 (19.5)	55 (51.9)	2.76 (1.85–4.13)	< .001
Cardiovascular risk factors*	77 (19.7)	20 (18.5)	0.96 (0.59–1.57)	.88

* Cardiovascular conditions and risk factors were rare, so diabetes mellitus (n = 6), hypertension (n = 8), cerebrovascular disease (n = 12), known myocardial infarction (n = 2), and smoking (n = 72) were combined. Ninety-seven participants had more than one condition/risk factor.

Age, presence of dementia, and mobility restrictions are the most important predictors of mortality in this study cohort of almost 500 people with DS aged 45 and older.

In contrast to the general population, impaired mobility, severity of intellectual disability, the presence of epilepsy and visual impairment, not cardiovascular risk factors or sex, predicted survival.

Dementia and mortality in persons with Down's syndrome.

Coppus A et al. J Intellect Disabil Res. 2006:768-77.

RESULTS:

The overall prevalence of dementia was 16.8%. Up to the age of 60, the prevalence of dementia doubled with each 5-year interval. Up to the age of 49, the prevalence is 8.9%, from 50 to 54, it is 17.7%, and from 55 to 59, it is 32.1%. In the age category of 60 and above, there is a small decrease in prevalence of dementia to 25.6%. The lack of increase after the age of 60 may be explained by the increased mortality among elderly demented DS patients (44.4%) in comparison with non-demented patients (10.7%) who we observed during a 3.3-year follow-up.

Our findings are very similar to those published in the literature.

CONCLUSIONS:

Our study is one of the largest population-based studies to date. We found that despite the exponential increase in prevalence with age, the prevalence of dementia in the oldest persons with DS was not higher than 25.6%.

Placement, relocation and end of life issues in aging adults with and without Down's syndrome: a retrospective study

P. Patti,¹ K. Amble¹ & M. Flory²

Journal of Intellectual Disability Research

VOLUME 54 PART 6 pp 538–546 JUNE 2010

Method A retrospective study of adults with intellectual disabilities who were born prior to the year 1946 was conducted to analyse the number of relocations experienced over a 5- and 10-year period.

The cohort consisted of 140 individuals (61 with DS between ages 50–71 years, and 79 without DS between ages 57–89 years) who had been referred to a diagnostic and research clinic.

Conclusions The present results suggest that aging adults with DS encounter more relocations, and are more likely to have their final placement for end of life care in a nursing home.

Placement, relocation and end of life issues in aging adults with and without Down's syndrome: a retrospective study

Journal of Intellectual Disability Research

VOLUME 54 PART 6 pp 538–546 JUNE 2010

P. Patti,¹ K. Amble¹ & M. Flory²

Table 4 Comparison of mortality and location of death for older adults with and without Down's syndrome ($n = 140$)

	DS group ($n = 61$)	Non-DS group ($n = 79$)	Significance
Mortality			
Still alive	17 (28%)	54 (68%)	
Deceased	44 (72%)	25 (32%)	$P < 0.001^*$
Mean age at death	61.4 years	73.2 years	
Location of death			
Group home	7 (16%)	13 (52%)	
Nursing home	20 (46%)	5 (20%)	$P < 0.005^{**}$
Hospital	17 (39%)	7 (28%)	

* P value calculated using Fisher's exact test, ** P value calculated using chi-squared test.

DS, Down's syndrome; non-DS, without Down's syndrome.

Disturbi dello Spettro Autistico

Criteri Diagnostici:

Deve soddisfare i criteri A, B, C e D:

A. Deficit persistente nella comunicazione sociale e nell'interazione sociale in diversi contesti, non spiegabile attraverso un ritardo generalizzato dello sviluppo, e manifestato da tutti e 3 i seguenti punti:

1. Deficit nella reciprocità socio-emotiva: un'approccio sociale anormale e fallimento nella normale conversazione (in avanti ed indietro) e/o un ridotto interesse nella condivisione degli interessi, emozioni, affetto e risposta e/o una mancanza di iniziativa nell'interazione sociale.
2. Deficit nei comportamenti comunicativi non verbali usati per l'interazione sociale: che vanno da una povera integrazione della comunicazione verbale e non verbale, attraverso anomalie nel contatto oculare e nel linguaggio del corpo, o deficit nella comprensione e nell'uso della comunicazione non verbale, fino alla totale mancanza di espressività facciale e gestualità.
3. Deficit nello sviluppo e mantenimento di relazioni, appropriate al livello di sviluppo (non comprese quelle con i genitori e caregiver): difficoltà nel regolare il comportamento rispetto ai diversi contesti sociali e/o difficoltà nella condivisione del gioco immaginativo e nel fare amicizie e/o apparente mancanza di interesse nelle persone

Disturbi dello Spettro Autistico

B. Comportamenti e/o interessi e/o attività ristrette e ripetitive come manifestato da almeno 2 dei seguenti punti:

1. Linguaggio e/o movimenti motori e/o uso di oggetti, stereotipato e/o ripetitivo: come semplici stereotipie motorie, ecolalia, uso ripetitivo di oggetti, frasi idiosincratiche.

2. Eccessiva aderenza alla routine, comportamenti verbali o non verbali riutilizzati e/o eccessiva resistenza ai cambiamenti: rituali motori, insistenza nel fare la stessa strada o mangiare lo stesso cibo, domande o discussioni incessanti o estremo stress a seguito di piccoli cambiamenti.

3. Fissazione in interessi altamente ristretti con intensità o attenzione anormale: forte attaccamento o preoccupazione per oggetti inusuali, interessi eccessivamente perseveranti o circostanziati.

4. Iper-reattività e/o Ipo-reattività agli stimoli sensoriali o interessi inusuali rispetto a certi aspetti dell'ambiente: apparente indifferenza al caldo/freddo/dolore, risposta avversa a suoni o tessuti specifici, eccessivo odorare o toccare gli oggetti, fascinazione verso luci o oggetti roteanti.

C. I sintomi devono essere presenti nella prima infanzia (ma possono non diventare completamente manifesti finché la domanda sociale non eccede il limite delle capacità).

D. L'insieme dei sintomi deve compromettere il funzionamento quotidiano.



In January 2010, the population of the European Union stood at an estimated 501.1 million people; of these some 87.1 million were aged 65 or over.

In March 2012, the National Autistic Society commissioned one of the largest surveys ever conducted on autism. The survey was completed by **2,938** people with autism and 5,535 carers.

Among those with autism, **355** were over the age of 45 years and **120** of these were over the age of 55 years.

Among the over 55s, only a quarter were diagnosed before the age of 40.

Individuals with intellectual disabilities, including people with autism, may experience age-related cognitive decline/dementia at an earlier age or more rapidly than the general population.

Charlton RA, Happé F (2010) Aging in Autism Spectrum Disorders: A Mini-Review; <http://www.karger.com/Article/Pdf/329720>

Much higher rates of depression and anxiety are also present among older people with autism **than among the general population.**

Howlin P, Goode S, Hutton J, Rutter M (2004) Adult outcome for children with autism. London: JChild Psychol Psychiatry (45) 212–229

It has been demonstrated that people living in large institutions also **have reduced life expectancy**. In this instance, the main cause of death is respiratory failure (50 percent).

People with intellectual disabilities also have proportionally higher rates of gastrointestinal cancer than the general population (48 to 58.5 percent vs 25 percent of cancer deaths).

Where are the older adults with ASD?

Empirical studies including samples aged 50+ are practically absent in the literature.

Causes of Death in People with ASD

Scant research on disease prevalence rates. Causes of death that **are higher** in ASD population compared with general population include:

- Seizures (SUD)
- Accidental Death (drowning, suffocation)
- Heart Diseases
- Cancer
- Respiratory Disorders (mostly pneumonia)

(Shavelle et al., 2001; Mouridsen et al., 2008; Gillberg et al., 2010)

Il continuo miglioramento sia a livello terapeutico che riabilitativo e quindi, globalmente, dell'assistenza a livello istituzionale oppure territoriale così come anche, d'altra parte, il miglioramento dei vari progetti riabilitativi ed il perfezionamento dei programmi di pubblica assistenza, hanno permesso il progressivo allungamento della vita dei disabili intellettivi.

L'aspettativa di vita delle persone con D.I. è strettamente correlata alla severità del D.I. stesso. I soggetti con D.I. lieve e moderata hanno ormai una speranza di vita sovrapponibile a quella delle persone senza D.I., mentre i soggetti con D.I. grave e gravissima raggiungono più raramente l'età senile a causa di limitazioni funzionali e di una maggiore suscettibilità a complicanze (Bittles e Glasson,2004).

L'aumento delle aspettative di vita spiega l'aumento del numero di disabili ricoverati in RSA, con conseguente necessità di riflettere sui tre aspetti:

necessità di differenziare i programmi assistenziali;

variazioni, sia per il grado di disabilità che per fasce di età, dei contesti in cui sono ospitati;

necessità per interventi ri-abilitativi particolarmente personalizzati.