

Down up

Stichting Downsyndroom

Nr. 133, voorjaar 2021

- + Een gemengd gezin in Brazilië
- + Mats heeft al veel meegemaakt
- + Tirza is niet bang voor de bal!
- + 30 jaar Down Team

Down Date

Update is een bijlage van Down+Up ten behoeve van werkers in het veld, zoals medici, logopedisten, fysio- en ergotherapeuten, psychologen, pedagogen en maatschappelijk werkers

Bijlage bij Down+Up nr. 133

Mensen met Downsyndroom in Europa

Gert de Graaf, PhD,ⁱ

Frank Buckley^{ii, iii} en Brian Skotko, MD, MPP^{iv, v}.

Hoeveel kinderen met Downsyndroom worden er in verschillende Europese landen geboren? Hoe wordt dit beïnvloed door prenatale screening en selectieve zwangerschapsafbrekingen? Hoeveel mensen met Downsyndroom leven er eigenlijk in Europese landen en wat zijn hun leeftijden?

Dergelijke informatie is belangrijk bij het plannen van ondersteuning en zorg. Deze factsheet geeft een samenvatting van recent gepubliceerde schattingen voor Europa. [1]

Methoden

We hebben een demografisch model ontwikkeld om een inschatting te kunnen maken van het aantal mensen met Downsyndroom per leeftijdsgroep in de bevolking. Er is daartoe een inschatting gemaakt van 1) het aantal kinderen met Downsyndroom dat geboren zou zijn in afwezigheid van selectieve abortus, 2) het feitelijk aantal levendgeboren kinderen met Downsyndroom, 3) de overleving van mensen met Downsyndroom voor de verschillende geboortejaren.

Hoe weten we hoeveel baby's met Downsyndroom er zouden worden geboren in afwezigheid van selectieve abortus?

Dit niet-selectieve aantal kan worden geschat op grond van de leeftijden van moeders in de algehele bevolking in een bepaald geboortejaar, in combinatie met

een model voor de kans op een kind met Downsyndroom in relatie tot de leeftijd van moeders.

Hoe weten we hoeveel levendgeboren baby's met Downsyndroom er feitelijk zijn?

Voor de invoering van prenatale diagnostiek (vanaf de jaren 70 van de vorige eeuw) zal het feitelijk aantal levendgeboren kinderen met Downsyndroom overeenkomen met het niet-selectieve aantal. Vanaf 1970 hebben we per land zoveel mogelijk informatie verzameld over de feitelijke aantallen levendgeborenen met Downsyndroom, zoals gerapporteerd in met name diverse registraties voor aangeboren aandoeningen (bijvoorbeeld EUROCAT). Voor veel landen is er overigens enige onzekerheid in de schattingen van de feitelijke geboorteprevalentie van

levendgeboren kinderen met Downsyndroom. Bronnen en onzekerheden worden gedetailleerd gerapporteerd in het supplement bij ons artikel. [1]

Hoe is de overleving van mensen met Downsyndroom gemodelleerd?

In eerder onderzoek [2,3] hebben we overlevingscurves per geboortejaar geconstrueerd en gevalideerd op grond van historische onderzoeken naar de overleving van kinderen en volwassenen met Downsyndroom in diverse Westerse landen. We hebben deze curves aangepast voor verschillende etnische groepen in de Verenigde Staten op basis van de etniciteit-specifieke 1-jaarsoverleving van kinderen in de algehele bevolking. [3] Omdat we aannemen dat een minder goede 1-jaarsoverleving in de algehele bevolking indicatief is voor een minder ontwikkeld zorgsysteem, heb-

ben we een lagere 1-jaarsoverleving van kinderen in het algemeen vertaald in een lagere 1-, 5- en 10-jaarsoverleving van kinderen met Downsyndroom geboren in het specifieke geboortjaar. Voor de Europese landen hebben we een vergelijkbare procedure gevolgd.

We hebben deze aanpak vervolgens kunnen valideren door 1) modelvoorspellingen voor aantallen levende mensen met Downsyndroom per leeftijdsgroep te vergelijken met beschikbare tellingen in een achttal landen, en 2) modelvoorspellingen voor de leeftijdsverdeling bij overlijden van mensen met Downsyndroom te vergelijken met Downsyndroom-specifieke gegevens hierover, verzameld door nationale statistiekorganisaties (zoals CBS) in bijna alle Europese landen. Het model blijkt goed te werken voor landen die niet tot het voormalige Oostblok behoren. Voor voormalige Oostbloklanden hebben we vervolgens een alternatief model ontwikkeld met een minder gunstige overleving tot het kalenderjaar 2000. De alternatieve modelvoorspellingen komen beter overeen met 1) de tellingen van mensen met Downsyndroom levend in vier voormalige Oostbloklanden, en 2) de

leeftijdsverdeling bij overlijden van mensen met Downsyndroom in Oostbloklanden. Verdere details zijn beschikbaar in ons artikel en in het supplement bij het artikel. [1]

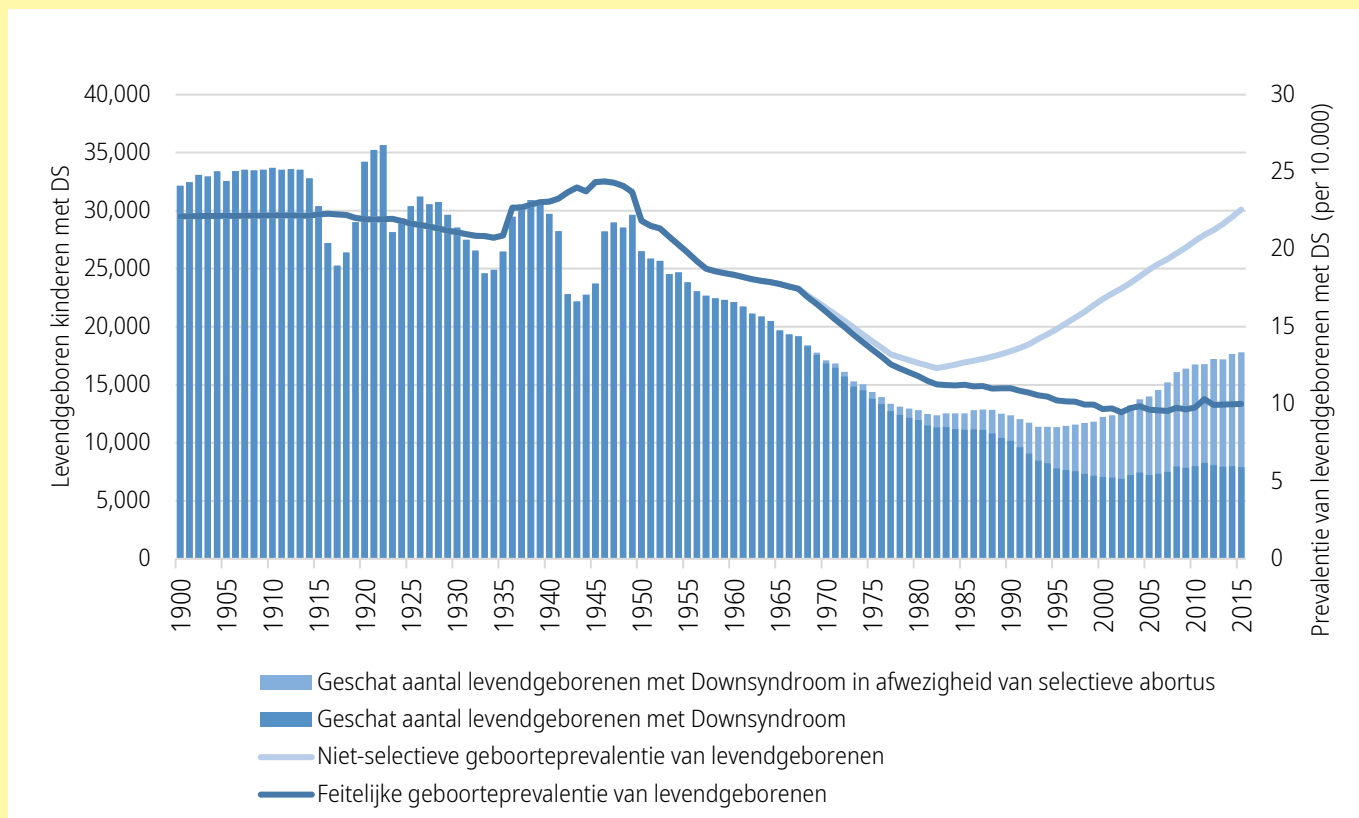
Geboorten in Europa Hoeveel baby's met Downsyndroom worden er elk jaar geboren in Europa?

Voor de periode 2011-2015 schatten we dat er jaarlijks 8.031 levendgeboren kinderen met Downsyndroom waren. Dat komt overeen met ongeveer 1 op de 990 levendgeborenen in Europa (10,1 per 10.000 levendgeborenen; Figuur 1).

Hoe heeft de geboorteprevalentie zich in Europa ontwikkeld in de loop van de tijd?

De introductie van prenatale screening en selectieve zwangerschapsafbrekingen in de jaren zeventig, en de groei hiervan in de decennia erna, hebben geresulteerd in een geboorteprevalentie van levendgeboren kinderen met Downsyndroom van ongeveer 10 per 10.000 levendgeborenen rond 2015. Tegelijkertijd is de niet-selectieve prevalentie van levendgeboren kinderen met Downsyndroom, dat wil zeggen de prevalentie die je zou ver-

wachten in afwezigheid van selectieve abortus, vanaf het begin van de jaren tachtig gestaag toegenomen (Figuur 1). In Europa is de feitelijke geboorteprevalentie van levendgeboren kinderen met Downsyndroom in de afgelopen 30 jaar met 11% gedaald, hoewel er aanzienlijke verschillen zijn tussen verschillende regio's en verschillende landen (Figuur 2). In afwezigheid van prenatale screening en selectieve zwangerschapsafbrekingen, zou de (non-selectieve) geboorteprevalentie van het aantal levendgeborenen met Downsyndroom in Europa vandaag de dag meer dan twee keer zo hoog liggen als nu in werkelijkheid het geval is.



Figuur 1. Schatting van het aantal geboorten van baby's met Downsyndroom en de geboorteprevalentie van levendgeborenen met Downsyndroom in Europa, 1900-2015.

Land	Niet-selectieve prevalentie		Feitelijke prevalentie		Verandering in niet-selectieve prevalentie (%)	Verandering in feitelijke prevalentie (%)
	1981-1985	2011-2015	1981-1985	2011-2015		
Ierland *	19.46	30.07	19.46	27.80	54.5%	42.8%
Malta *	17.40	20.12	17.40	20.12	15.6%	15.6%
Hongarije	10.75	23.14	7.80	8.97	115.2%	15.1%
Duitsland	12.07	24.42	10.69	12.21	102.3%	14.2%
Russische Federatie	11.44	16.94	10.20	11.54	48.2%	13.0%
Oekraïne	11.27	15.62	11.27	12.59	38.7%	11.7%
Kroatië	11.30	20.24	11.30	12.29	79.0%	8.8%
Zweden	15.05	23.95	13.19	14.29	59.1%	8.4%
Verenigd Koninkrijk	12.95	22.55	9.56	10.32	74.1%	8.0%
Noorwegen	13.23	22.48	11.37	12.13	70.0%	6.7%
Servië	13.22	18.12	13.22	13.89	37.1%	5.1%
Nederland	12.79	22.51	11.47	12.02	76.0%	4.7%
Moldavië	12.24	13.42	12.24	12.29	9.6%	0.3%
Roemenië	11.68	17.02	11.68	11.40	45.8%	-2.4%
Luxemburg	12.74	27.03	10.38	9.68	112.2%	-6.8%
Noord-Macedonië	11.42	16.01	10.46	9.64	40.2%	-7.8%
Zwitserland	13.61	26.56	10.36	9.44	95.1%	-8.9%
Oostenrijk	12.67	23.01	9.88	8.89	81.6%	-10.0%
Slowakije	10.24	18.95	8.85	7.95	85.0%	-10.1%
Belgie	11.74	23.27	7.97	7.08	98.2%	-11.2%
Finland	15.32	22.43	12.39	10.30	46.3%	-16.9%
Griekenland	12.65	27.66	12.16	9.44	118.7%	-22.4%
Wit-Rusland	11.25	15.31	11.25	8.23	36.0%	-26.8%
Bosnië-Herzegovina	12.11	16.89	12.11	8.64	39.6%	-28.6%
Montenegro	13.25	18.89	13.25	9.44	42.5%	-28.8%
Italië	14.77	32.99	13.56	9.62	123.4%	-29.0%
Frankrijk	12.66	22.21	10.34	7.19	75.4%	-30.5%
Letland	12.56	21.84	12.56	8.25	73.8%	-34.3%
Litouwen	13.83	17.97	13.83	8.92	29.9%	-35.5%
Polen	12.56	18.35	12.56	7.86	46.1%	-37.4%
Tsjechië	9.99	21.15	7.97	4.83	111.7%	-39.4%
IJsland	13.32	21.96	11.42	6.86	64.9%	-39.9%
Albanië	15.93	13.56	15.93	9.02	-14.8%	-43.3%
Denemarken	12.57	23.31	8.96	4.88	85.4%	-45.5%
Bulgarije	9.53	17.30	9.29	4.54	81.5%	-51.1%
Slovenië	11.34	20.60	11.20	4.87	81.6%	-56.5%
Estland	12.19	21.37	12.19	5.16	75.2%	-57.7%
Spanje	16.35	33.04	16.14	5.49	102.1%	-66.0%
Portugal	15.36	25.80	14.87	5.05	67.9%	-66.1%
Europa	12.50	21.69	11.30	10.05	73.5%	-11.0%
Verenigde Staten	11.58	19.22	9.94	12.88	66.0%	29.6%

Figuur 2. Veranderingen in de niet-selectieve geboorteprevalentie en de feitelijke geboorteprevalentie van levendgeboren kinderen met Downsyndroom in Europese landen, tussen 1981-1985 en 2011-2015. * Het beëindigen van zwangerschappen was wettelijk niet toegestaan in Ierland en Malta tijdens deze periodes. (De vergelijking met de Verenigde Staten is op basis van eerder gerapporteerde modellen, [2-4] bijgewerkt met recente gegevens.)

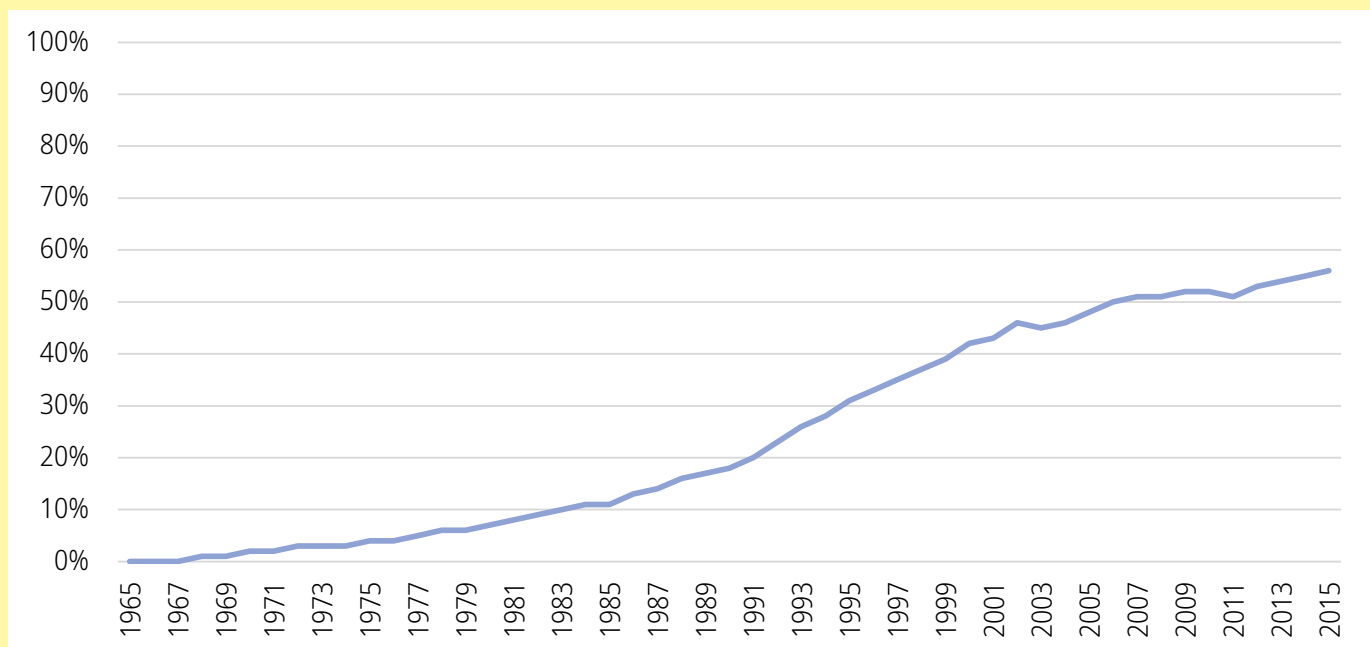
Worden in Europa meer zwangerschappen vanwege Downsyndroom afgebroken dan in het verleden?

In de decennia sinds de introductie van prenatale screening worden er meer en meer zwangerschappen met Downsyndroom prenataal gediagnosticeerd en afgebroken. Maar niet alle kinderen met Downsyndroom worden prenataal gediagnosticeerd en veel aanstaande ouders kiezen niet voor screening.

De reductie van het aantal levendgeborenen met Downsyndroom wordt beïnvloed door het aantal mensen dat kiest voor een prenatale test, de nauwkeurigheid van de gebruikte screeningstesten, de beslissingen van de ouders na een posi-

tieve screeningsuitslag (verder prenataal onderzoek laten doen of niet), en hun beslissingen als er een prenatale diagnose is gesteld (uitdragen of afbreken van de zwangerschap).

Het percentage kinderen met Downsyndroom dat er minder wordt geboren als gevolg van screening en daarop volgende zwangerschapsafbrekingen is de afgelopen 40 jaar in Europa gestaag toegenomen tot meer dan 50% in 2015 (Figuur 3). Anders gezegd, dit betekent dat er in recente jaren ongeveer dubbel zoveel kinderen met Downsyndroom zouden zijn geboren in afwezigheid van selectieve zwangerschapsafbrekingen.



Figuur 3. Reductiepercentage, d.w.z. het percentage levendgeborene baby's met Downsyndroom dat er minder is geboren als gevolg van screening en selectieve zwangerschapsafbrekingen, in Europa, 1965-2015.

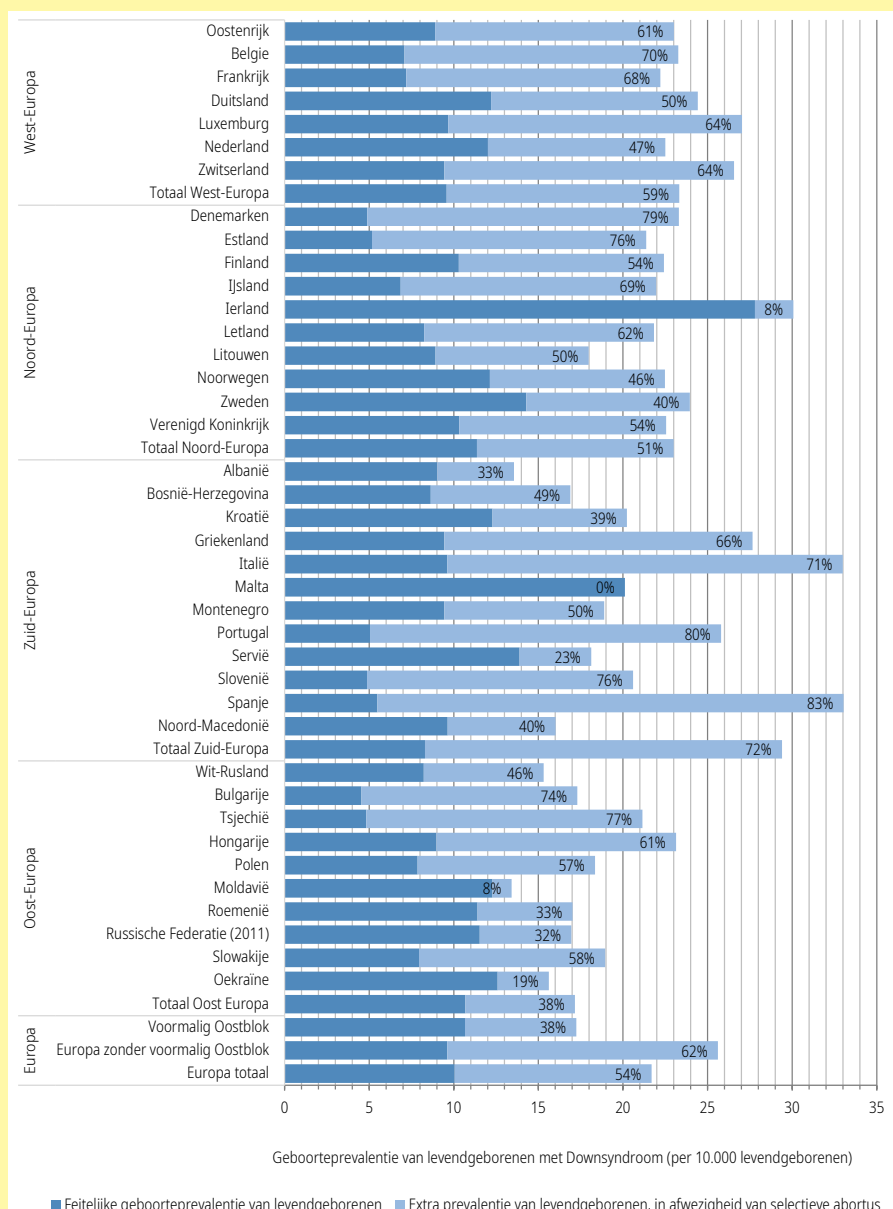
Hoe beïnvloeden nieuwere niet-invasieve screeningstechnologieën (NIPT) de geboortecijfers?

De niet-invasieve prenatale (screenings-) test (NIPT) is pas recentelijk in bepaalde Europese landen geïmplementeerd. Omdat gegevens van registraties van aangeboren aandoeningen nog niet beschikbaar zijn voor de meest recente jaren, kunnen er op grond van onze studie nog geen uitspraken worden gedaan over de impact van NIPT binnen Europa.

Worden in alle regio's en alle landen binnen Europa een vergelijkbaar aantal baby's met Downsyndroom geboren?

Verschillen in leeftijden van moeders, verschillende wetten, gezondheidszorgvoorzieningen en culturele attitudes ten aanzien van screening en abortus leiden tot verschillen in de geboorteprevalentie van levendgeborene kinderen met Downsyndroom tussen verschillende landen en regio's. Van de vier geografische Europese regio's, tussen 2011 en 2015, was de prevalentie van levendgeborenen met Downsyndroom het laagst (8,3 per 10.000) in Zuid-Europa en het hoogst in Noord-Europa (11,4 per 10.000) met een

reductiepercentage van 72% in Zuid-Europa en een reductiepercentage van 51% in Noord-Europa (Figuur 4). Binnen elke regio zijn er substantiële verschillen tussen individuele landen (Figuur 4).



Figuur 4. Prevalentie van levendgeboren kinderen met Downsyndroom per 10.000 levendgeborenen in Europa, 2011-2015, en het effect van selectieve zwangerschapsbeëindigingen. Percentages vertegenwoordigen de vermindering van de prevalentie van levendgeborenen met Downsyndroom als gevolg van selectieve zwangerschapsbeëindigingen.

Populatie in Europa

Hoeveel mensen met Downsyndroom leven er momenteel in Europa?

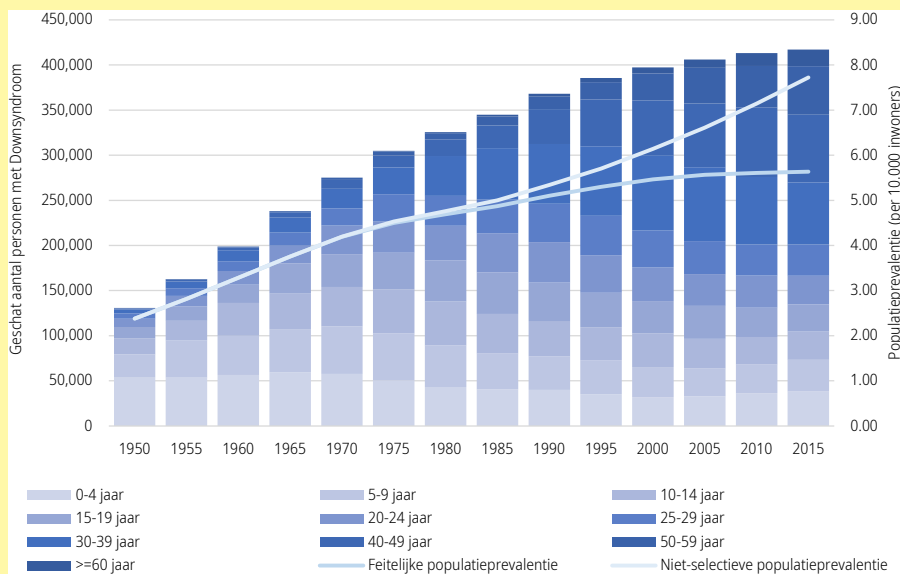
Op basis van onze modellen, schatten we dat er in 2015 ongeveer 417.000 mensen met Downsyndroom in Europa woonden (Figuur 5).

Welk deel van de Europese bevolking heeft Downsyndroom?

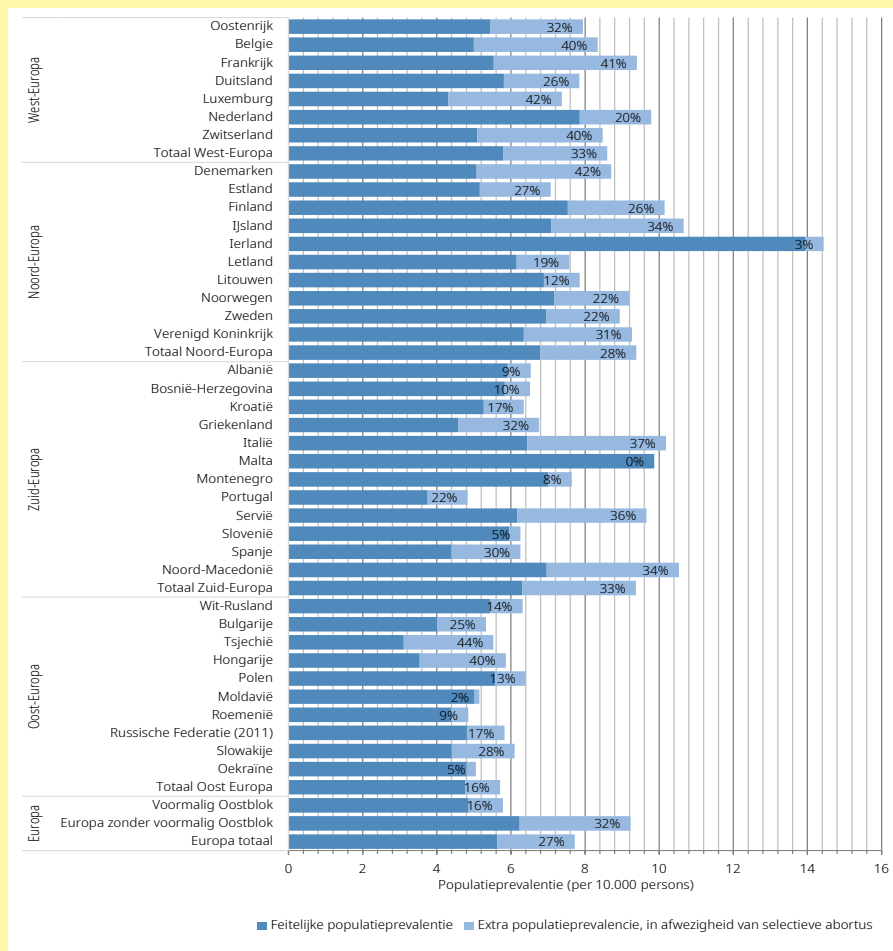
De populatieprevalentie van mensen met Downsyndroom in Europa, in 2015, wordt geschat op 5,6 per 10.000 inwoners (of 1 op 1.786; Figuur 6).

Hoe is de levensverwachting van mensen met Downsyndroom veranderd?

Voor Europese landen die voorheen geen deel uitmaakten van het Oostblok, is de mediane levensverwachting na 1950 sterk gestegen van ongeveer 3 jaar in 1950 tot ongeveer 53 jaar in 1970, gevolgd door een geleidelijke stijging tot 58 jaar in recentere jaren. Ons model suggereert dat voor voormalige Oostbloklanden de sterke stijging van de mediane levensverwachting niet al in 1950, maar later optrad, in sommige landen pas vanaf 1995. Meer recentelijk, volgens onze modellen, nadert de mediane levensverwachting in deze landen ook de leeftijd van 58 jaar.



Figuur 5. Het geschat aantal mensen met Downsyndroom in Europa, 1950-2015.

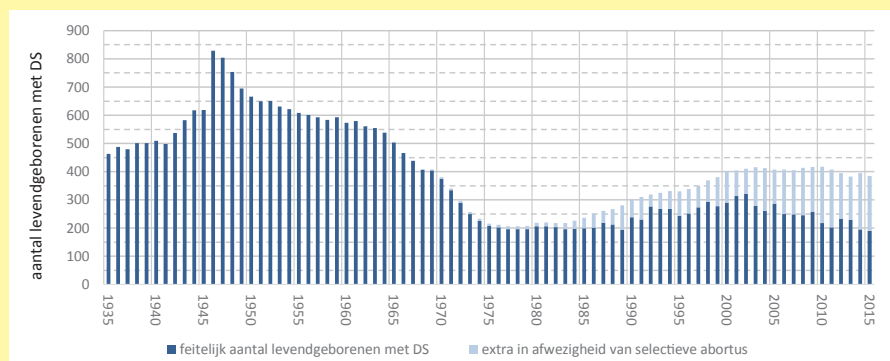


Figuur 6. De populatieprevalentie van mensen met Downsyndroom per 10.000 inwoners in Europa, 2015. Percentages weerspiegelen de afname in de populatieprevalentie van Downsyndroom als gevolg van selectieve zwangerschapsbeëindigingen.

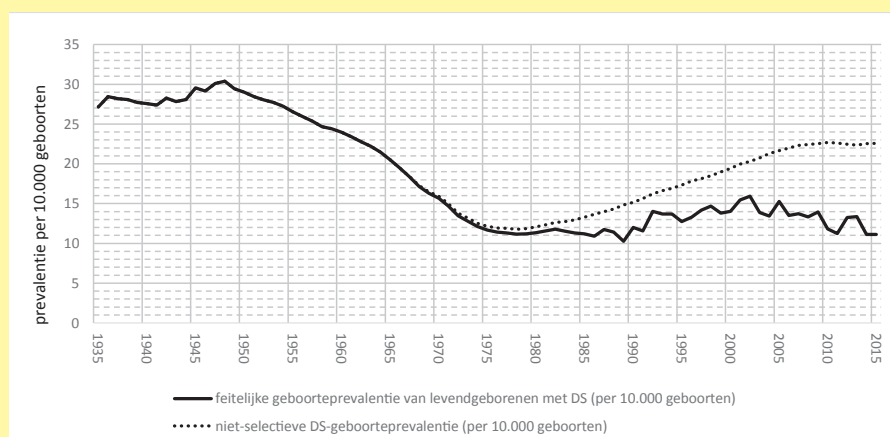
Regio / land	Aantal
West-Europa	111.304
Oostenrijk	4.716
België	5.646
Frankrijk	35.684
Duitsland	47.465
Luxemburg	243
Nederland	13.309
Zwitserland	4.241
Noord-Europa	69.760
Denemarken	2.887
Estland	679
Finland	4.130
IJsland	234
Ierland	6.557
Letland	1.226
Litouwen	2.020
Noorwegen	3.725
Zweden	6.792
Verenigd Koninkrijk	41.511
Zuid-Europa	96.075
Albanië	1.729
Bosnië-Herzegovina	2.063
Kroatië	2.232
Griekenland	5.146
Italië	38.330
Malta	423
Montenegro	440
Noord-Macedonië	780
Portugal	6.421
Servië + Kosovo	5.275
Slovenië	913
Spanje	32.323
Oost-Europa	139.997
Wit-Rusland	5.161
Bulgarije	2.879
Tsjechië	3.299
Hongarije	3.463
Polen	21.328
Moldavië	2.041
Roemenië	8.736
Russische Federatie	69.220
Slowakije	2.396
Oekraïne	21.474

Tabel 1. Schattingen van het aantal inwoners met Downsyndroom in Europese landen in 2015.

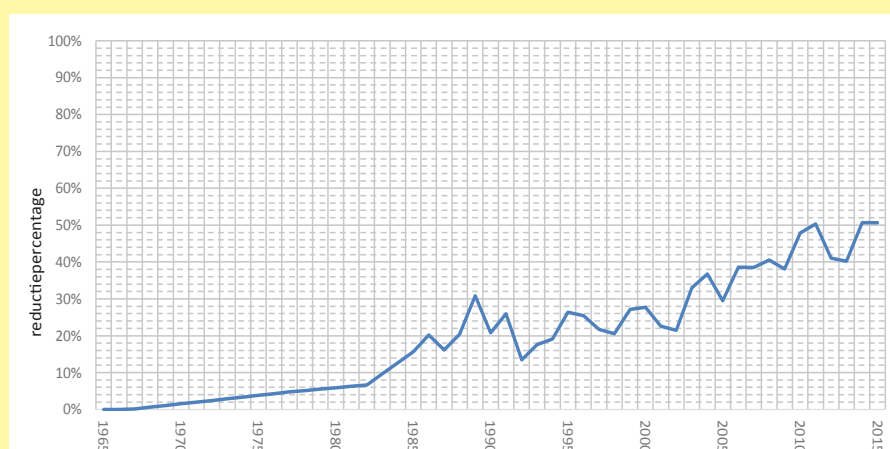
Mensen met Downsyndroom in Nederland - Geboorten en populatie
Hieronder geven we de Nederlandse resultaten weer in een vijftal grafieken.



Figuur 7. Schatting van het aantal levendgeboren baby's met Downsyndroom in Nederland, 1935-2015.

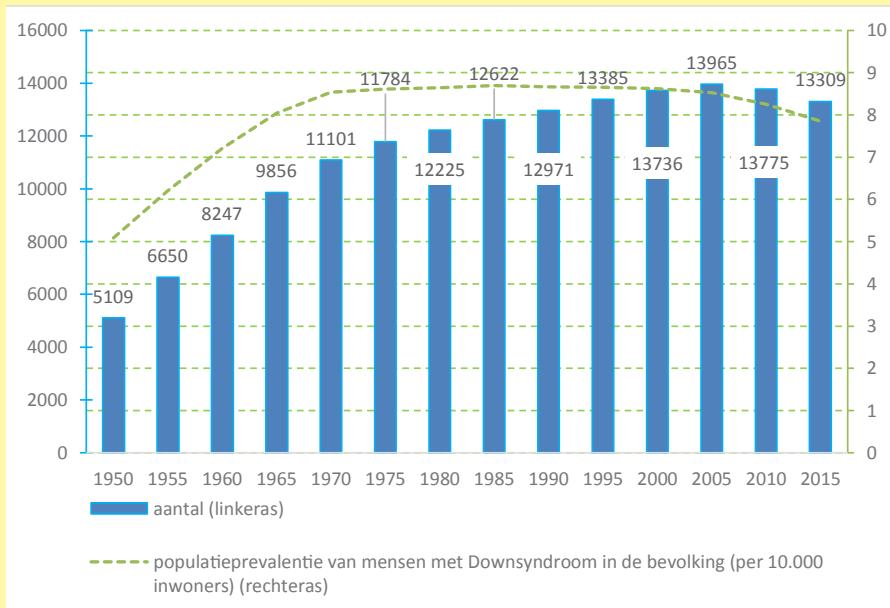


Figuur 8. Geboorteprevalentie van Downsyndroom in Nederland per 10.000 levendgeborenen, 1935-2015.

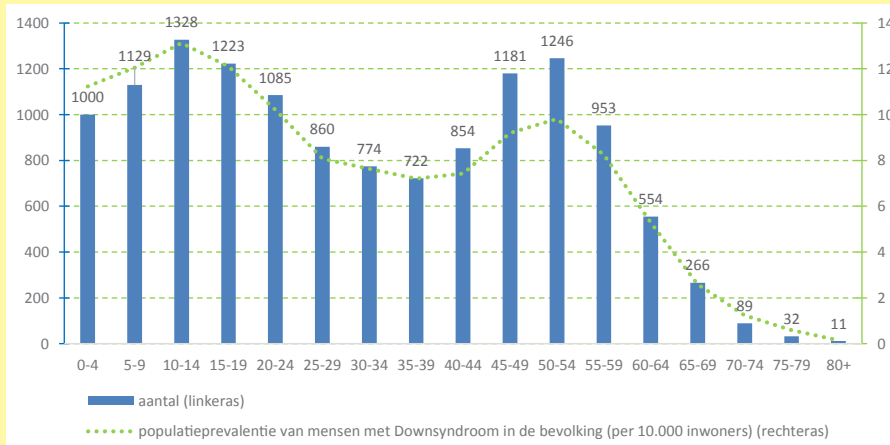


Figuur 9. Reductiepercentage, d.w.z. het percentage levendgeboren baby's met Downsyndroom dat er minder is geboren als gevolg van screening en selectieve zwangerschapsafbrekingen, in Nederland, 1965-2015.

Populatie in Nederland



Figuur 10. Schatting van het aantal mensen met Downsyndroom in Nederland en de populatieprevalentie (per 10.000 inwoners), 1950-2015. *De Graaf et al. [5] maakten eerder een schatting, voor 2003, van 12.600 mensen met Downsyndroom, ongeveer 10% lager dan we nu hebben ingeschat. De oorzaak is dat we in het huidige model de 10-jaarsoverleving voor kinderen geboren tussen 1950-1980 hoger hebben gemodelleerd.



Figuur 11. Schatting van het aantal mensen met Downsyndroom in Nederland, per leeftijdsgroep, 2015.

Literatuur

- de Graaf, G., Buckley, F. & Skotko, B.G. (2020). Estimation of the number of people with Down syndrome in Europe. *European Journal of Human Genetics*. doi:10.1038/s41431-020-00748-y
Hoofdartikel is beschikbaar op: <https://rdcu.be/b9w27>
Supplement is beschikbaar op: <https://bit.ly/20XThtx>.
Een Engelstalige factsheet op: <https://bit.ly/3kmc0ZP>.
- de Graaf G., Buckley F., Skotko B. G. (2017). Estimation of the number of people with Down syndrome in the United States. *Genetics in Medicine*, 19, 439-447. doi:10.1038/gim.2016.127
- de Graaf G., Buckley F., Dever J., Skotko B. G. (2017). Estimation of live birth and population prevalence of Down syndrome in nine U.S. states. *Genetics in Medicine*, advance online publication. doi:10.1002/
- de Graaf G., Buckley F., Dever J., Skotko B. G. (2017). Estimation of live birth and population prevalence of Down syndrome in nine U.S. states. *Am J Med Genet A*. 2017 Oct;173(10):2710-2719. doi: 10.1002/ajmg.a.38402. Epub 2017 Aug 16.
- de Graaf G., Buckley F., Skotko B. G. (2015). Estimates of the live births, natural losses, and elective terminations with Down syndrome in the United States. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 167A, 756-76. doi:10.1002/ajmg.a.37001
- de Graaf, G., Vis, J. C., Haveman, M. J., van Hove, G., de Graaf, E. A. B., Tijssen, J. G. P., & Mulder, B. J. M. (2010). Assessment of prevalence of persons with Down syndrome: A theory-based demographic model. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 24(3), 247-262. doi: 10.1111/j.1468-3148.2010.00593.x

Noten

Gedetailleerde resultaten voor ieder afzonderlijk Europees land kunnen worden gevonden in het Supplement bij ons wetenschappelijke artikel: <https://bit.ly/20XThtx>.

Een factsheet met onze laatste schattingen van de geboorten van kinderen met Downsyndroom en de populatie van mensen met Downsyndroom in de VS is beschikbaar op: <https://bit.ly/3aPXw2T>.