

Fagkurs JNCL
Tirsdag 6. juni 2023, 10:15-10:45

Barnedemens

Kristine Stadskleiv

Nevropsykolog, Seksjon for nevrohabilitering – barn, Oslo Universitetssykehus
Professor, Institutt for spesialpedagogikk, Universitetet i Oslo



Tema

- Kognisjon og kognitive vansker i barndommen
- Demensutvikling hos barn med JNCL
- Tiltakstenkning

Kognitive vansker i barndommen

Kognisjon

Intelligens er evnen til tilegne seg kunnskap, tenke og resonnere effektivt, og å forholde seg adaptivt til miljøet

(Tetzchner, 2012)

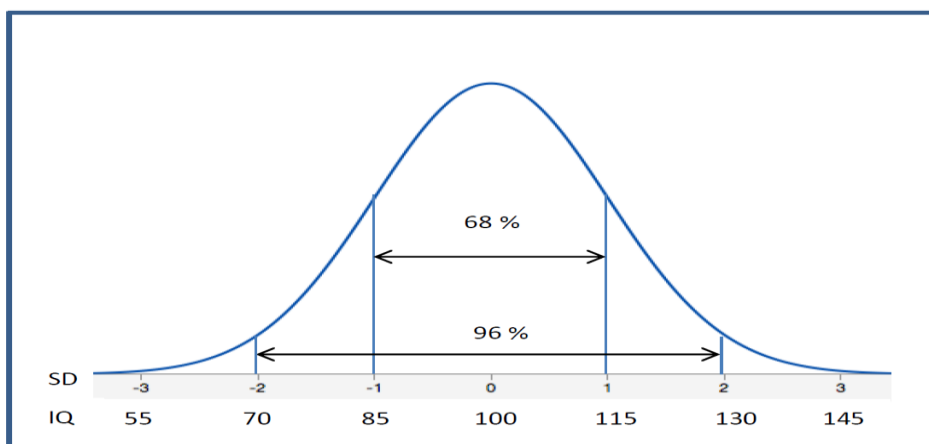
- “Formålet med kognisjon er å løse problemer”
- Kognitiv utvikling spenner over et bredt område; fra lavere-ordens mekanismer som prosesseringshastighet og minnespenn til høyere-ordens funksjoner som metakognisjon, sinnteori og vitenskapelig resonnering
- Evnen til å løse problemer, og å guide og tenke om sin egen evne til å løse problemer øker med alderen;

(Bjorklund, 2013)

Kognitive vansker hos barn

- Generelle
 - Lærevansker
 - Utviklingshemming (kognitive vansker, men også vansker med sosial fungering og hverdagslivsferdigheter)
- Spesifikke: utfordringer på ett eller flere områder, som
 - Oppmerksomhet
 - Språk
 - Visuo-spatial kognisjon
 - Hukommelse
 - Eksekutiv fungering (egenledelse)

Generelle og spesifikke vansker



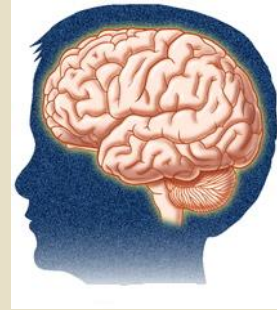
Utviklings-
hemming

Lære-
vansker

Gjennomsnittsområdet

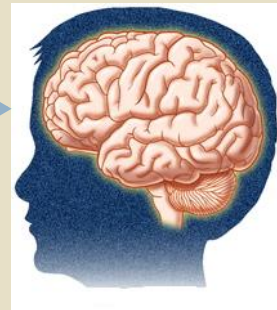
Hva er tenkning?

- **Oppmerksomhet** →
- **Prosesseringstempo** →
- **Mental kapasitet** →
- **Forståelse** →
- **Hukommelse** →



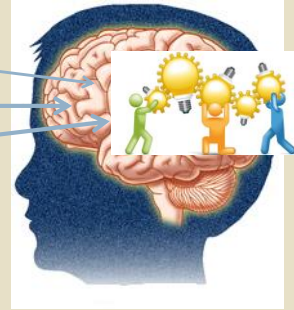
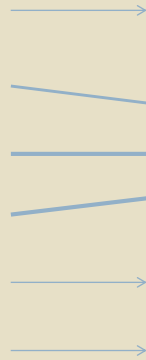
Hva er tenkning?

- **Oppmerksomhet** →
- **Prosesseringstempo** →
- **Mental kapasitet** →
- **Forståelse** →
- **Hukommelse** →



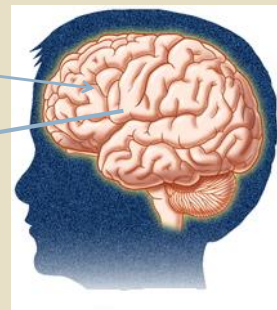
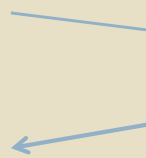
Hva er tenkning?

- Oppmerksomhet
- Prosesseringstempo
- Mental kapasitet
- **Forståelse**
- Hukommelse



Hva er tenkning?

- Oppmerksomhet
- Prosesseringstempo
- Mental kapasitet
- Forståelse
- **Hukommelse**

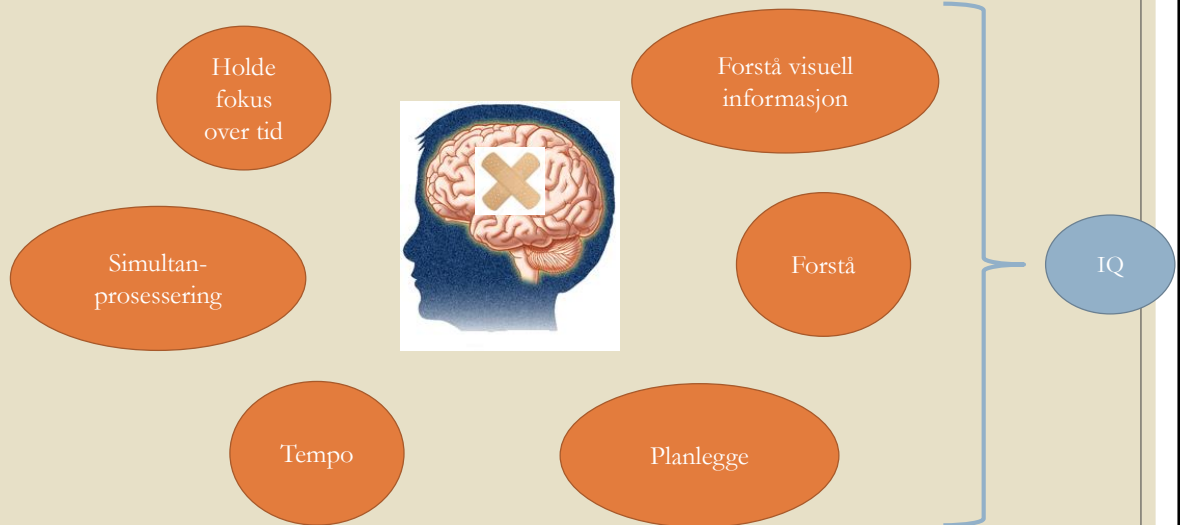


Fortell om...

X er alternativ

- a)
- b)
- c)

Kognitive utfordringer vi ofte ser:



Hvorfor utrede kognisjon?

- Kognitiv fungering påvirker fungering på mange arenaer
 - Skoleprestasjoner/arbeid
 - Sosial fungering
- Behov for individuelle vurdering
 - Kan ikke konkludere ut fra diagnose
 - Kan ikke konkludere ut fra fungering på andre områder
 - Kognitiv fungering kan endres over tid
- Tiltak bør være basert på en mest mulig nøyaktig kjennskap til barnets styrker og utfordringer
- Rettigheter

Wechlertestene: tester av generelt evnenivå

- WPPSI-IV: 2 ½ - 7 ½ år
 - WISC-V: 6- 16 år
 - WAIS-IV: Eldre enn 16 år
 - WASI: Kortversjon, fra 6 år
-
- Alle består av flere deltester, som kan grupperes
 - Indekser, eks WISC-V:
 - Verbal forståelse
 - Visuospatiale evner
 - Flytende resonnering
 - Arbeidsminne
 - Prosesseringshastighet



13

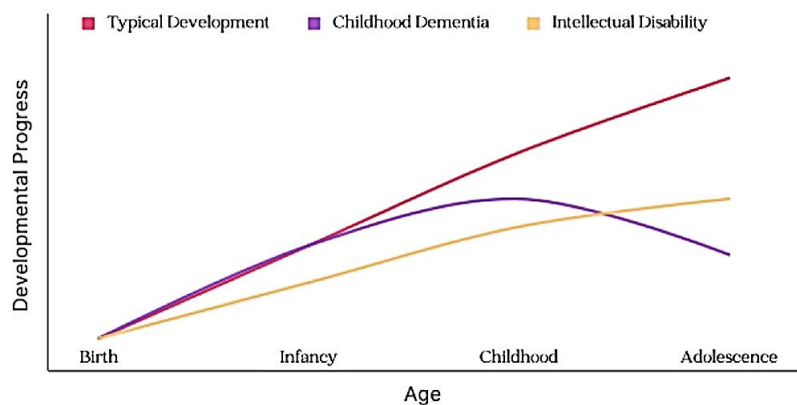
Demensutvikling hos barn

Demens

- Syndrom (funksjonsbeskrivelse) som kan skyldes en helt rekke forskjellige hjerneorganiske sykdommer
- Forstyrrelser i mange høyere-ordens kognitive funksjoner, som
 - Hukommelse
 - Tenkning/forståelse
 - Orientering
 - Innlæringskapasitet
 - Språk
 - Vurderingsevne
- Innebærer tap av ervervede kognitive evner

(Haugen, von Tetzchner, Oxley & Elmerskog)

Utviklingshemming vs demens



(Djafar et al., 2023)

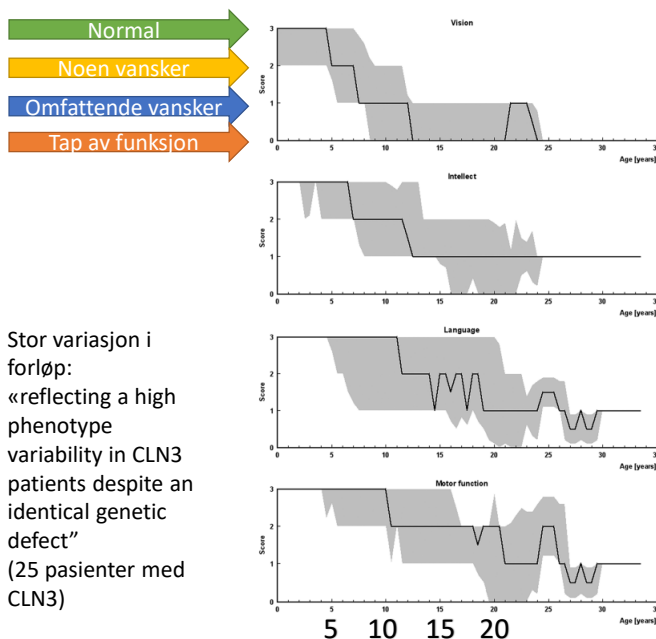
Barnedemens

«Childhood dementias are a heterogeneous group of devastating, predominantly neurodegenerative, conditions characterized by neurocognitive decline”

(Djafar et al., 2023, s. 76)

- Kjennetegnes ved vedvarende og globalt tap av kognitive evner
- Tapet går hånd i hånd med progredierende tap av ervervede ferdigheter på andre områder
- En viktig årsak til barnedemens er JNCL
- JNCL:
 - Første tilstand der barnedemens ble brukt som betegnelse (2002)
 - Tapet av kognitive ferdigheter starter tidlig, og går relativt raskt
- PIND: Progressive intellectual and neurological deterioration (dette begrepet brukes også)

(Djafar et al., 2023; Ostergaard, 2023; Schulz & Kohlschütter, 2013)



Stor variasjon i forløp: «reflecting a high phenotype variability in CLN3 patients despite an identical genetic defect” (25 pasienter med CLN3)

Syn

Kognisjon

Språk (tale)

Motorikk

Intellect

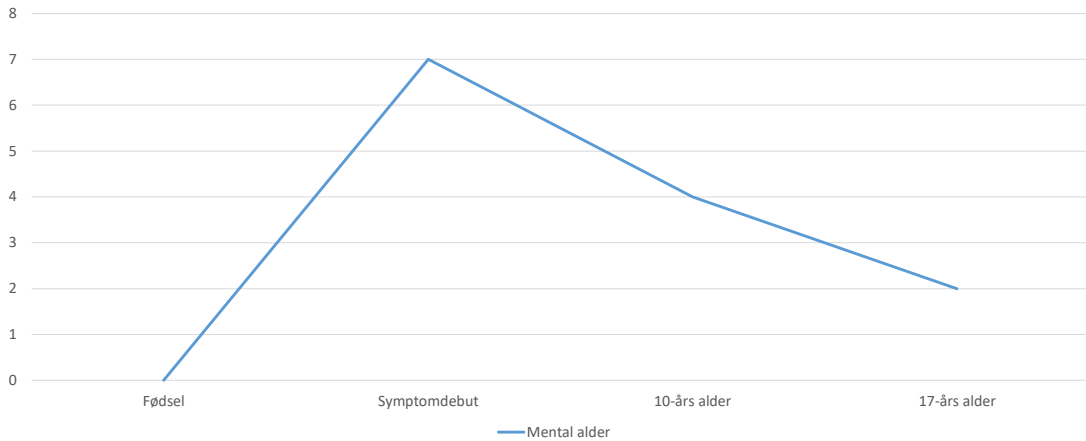
Normal	3
Abstract reasoning (mathematics) has become difficult	2
Dementia clearly evident	1
Apparent total loss	0

Language

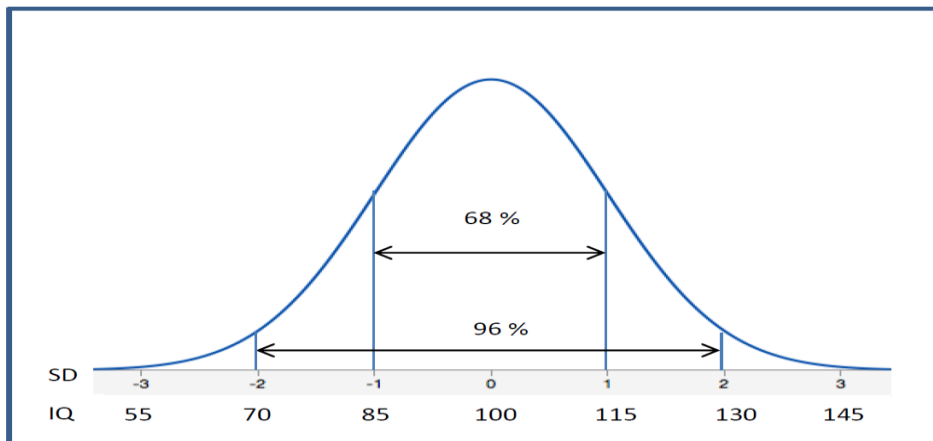
Normal	3
Minor difficulties recognized	2
Hardly understood	1
No verbal contact	0

Lebrun et al., 2011

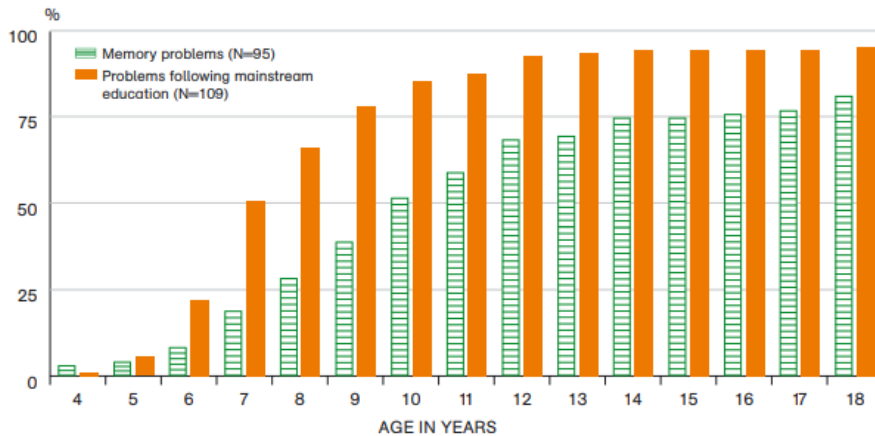
Utvikling i mental alder, CLN3 (Basert på Østergaard, 2023)



Demensutvikling



Utvikling i vansker ved JNCL



(Haugen, von Tetzchner, Oxley & Elmerskog)

Utredning av kognitive vansker

- Formål: si noe om barnet/ungdommens fungering på et gitt tidspunkt
- Så lenge barnet kan svare muntlig på spørsmål og har et ja/nei, kan språklige oppgaver administreres (forståelse, arbeidsminne, hukommelse mm kan undersøkes)
- Utfordring at testene ofte krever mye mht tale, motorikk og syn:
 - Ikke-språklige resonneringstester: Testene er basert på visuelt materiale
 - Språkforståelse uavhengig av tale: Testene ofte laget slik at barnet skal identifisere ett bilde blant flere som passer til et ord eller en setning som leses opp
- Særlig mot slutten av ungdomstiden/ung voksen alder gjør kombinasjonen av vansker utredning utfordrende

(Ostergaard, 2023)

- Kan være mulig å administrere, på tilrettelagt måte, noen oppgaver som kan løses taktilt

Demens – mer enn kognitive vansker

- CLN3: «childhood-onset neurodegenerative disease with prominent symptoms comprising a pediatric dementia syndrome with intellectual decline, loss of adaptive skills, and mood and behavioral impairments»
- Som hos voksne med demens, medfølger atferdsmessige og emosjonelle endringer (men kan ha andre årsaker ved CLN3 enn hos voksne)
- Hvor omfattende disse vanskene er, og hvordan de best kan forstås og avhjelpes, avhenger av sykdomsfase

(Ostergaard, 2023)

Noen symptomer ved barnedemens

- Problemer med oppmerksomhet og konsentrasjon
- Hukommelsesproblemer
- Vansker med å lære seg nye ting og ferdigheter
- Problemer med å tenke og resonnerer
- Forvirring

- Atferdsvansker: manglende samarbeid, forstyrrende atferd
- Emosjonelle forstyrrelser: angst og panikkanfall
- Psykoser og hallusinasjoner
- Personlighetsendringer
- Søvnforstyrrelser
- Tap av sosiale ferdigheter
- Tap av tale
- Inkontinens

(Djafar et al., 2023)

Tiltakstenkning

Et helhetlig perspektiv

- Opplæring påvirkes av tap av syn, motorikk, kognitive ferdigheter og tale
- Lite forskning på evidensbaserte spesialpedagogiske tiltak

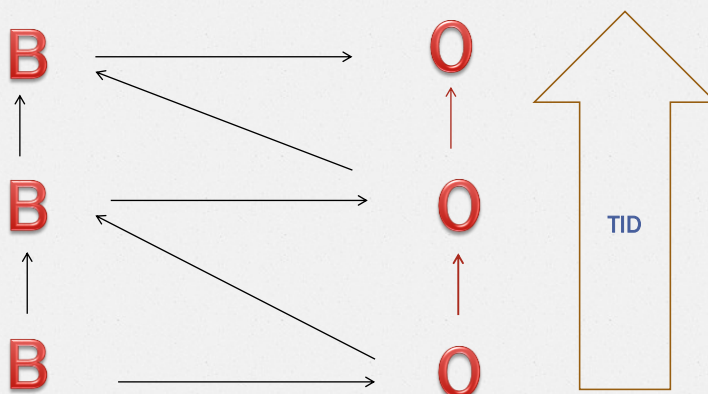
(Elmerskog et al., 2020)

- Opprettholde funksjon
- Lære ferdigheter viktig for best mulig fungering lengst mulig; eksempelvis alternative kommunikasjonsmåter
- Deltakelse, aktivitet og inkludering
- Fokus på livskvalitet

Utviklingsperspektivet

- Utviklingsbegrepet: vanligvis benyttet om positive endringer over tid
- Men i et livsløpsperspektiv: også reduksjoner i ferdigheter og evner (Baltes & Baltes, 1990)
- Felles:
 - Det forekommer endringer
 - Er også en kontinuitet – endringene springer ut fra et sted
 - Store individuelle forskjeller
- Transaksjonsperspektivet
 - Individet påvirkes av miljøet
 - Miljøet påvirkes av individet

Transaksjonsmodellen (Sameroff, 2009)

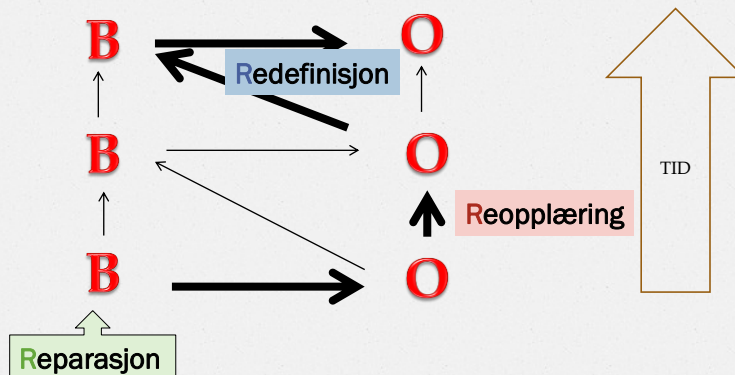


Sameroff's Three R's: The practical implications of the transactional model

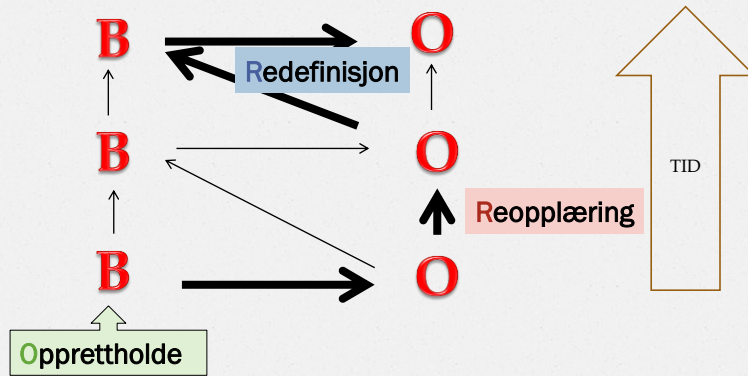
- o **Reparasjon:**
 - o Trening
 - o Mål: Endre barnet
- o **Reopplæring:**
 - o Øke kunnskapen om barnet
 - o Mål: Endre den voksne
- o **Redefinisjon:**
 - o Definere barnets handlinger som meningsfulle og kommunikative
 - o Mål: Forandre den voksnes forståelse/oppfattelse av barnet

R
R R

Transaksjonsmodellen og de tre R



Transaksjonsmodellen ved fremadskridende sykdom



Barnets fungering med noe støtte

Tiltak

Den nære
oppretholdelsessone
(von Tetzchner)

Barnets fungering med noe støtte

Barnets nåværende fungering

Den nære
oppretholdelsessone
(von Tetzchner)

Barnets nåværende fungering

Tiltakstenkning

- Voksne/miljøet rundt barnet spiller en viktig rolle
- Hjelp barnet å mestre oppgaver det ikke lenger klarer helt selvstendig; fortsette å gi akkurat passe støtte til at barnet klarer mest mulig på egenhånd
- Tilrettelegge for deltakelse og aktivitet
- Konsekvenser for ressurser i skolen:
 - Trenger kontinuitet og voksne som kjenner barnet godt
 - God innsats tidlig kan føre til at barnet klarer å opprettholde fungering lenger
 - Tiltakstekningen må ligge i forkant av barnets endringer; må tørre å tenke på hva som er neste skritt og hvordan barnet da kan være mest mulig deltakende

Takk for oppmerksomheten!

kstadskl@ous-hf.no; krisstad@uio.no

Utvalgte referanser

- Elmerskog, B., Tøssebro, A. G., Atkinson, R., Rokne, S., Cole, B., Ockelford, A., & Adams, H. R. (2020). Overview of advances in educational and social supports for young persons with NCL disorders. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA)-Molecular Basis of Disease*, 1866(9), 165480.
- Djafar, J. V., Johnson, A. M., Elvidge, K. L., & Farrar, M. A. (2022). Childhood Dementia: a collective clinical approach to advance therapeutic development and care. *Pediatric Neurology*, 139, 76–85.
- Lebrun, A. H., Moll-Khosrawi, P., Pohl, S., Makrypidi, G., Storch, S., Kilian, D., ... & Schulz, A. (2011). Analysis of potential biomarkers and modifier genes affecting the clinical course of CLN3 disease. *Molecular medicine*, 17, 1253-1261.
- Schulz, A. & Kohlschütter, A. (2013). NCL Disorders: frequent causes of childhood dementia. *Iranian journal of child neurology*, 7, 1–8.
- Østergaard, J. R. (2023). Etiology of anxious and fearful behavior in juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis (CLN3 disease). *Frontiers in Psychiatry*, 14.