



## PSYKISKE VANSKER VED JNCL

Frambu, 06.06.23  
v/Kristin R. Øvergaard,  
overlege/forsker,  
Klinikk psykisk helse og  
avhengighet, OUS

# Sykdommens symptomer og forløp

- Barna er tilsynelatende friske de første leveår
- Nedsatt mørkesyn i førskolealder (degenerasjon i netthinnen)
- Fra tidlig skolealder tilkommer gradvis tap av:
  - Syn, motorikk, kognisjon (språk, konsentrasjon, hukommelse)
- Epilepsi tilkommer
- ***Psykiske symptomer «vanlig» sier den norske veilederen (Helland 2016)***



# PSYKISKE VANSKER VED JNCL

Klinisk erfaring at pasientene med JNCL også kan utvikle psykiske vansker

Den norske veilederen fastslår at det er vanlig, og nevner:

- Angst
- Depresjon
- Aggressiv atferd
- Hallusinasjoner
- Psykotiske symptomer

(NCL-veilederen, Helland, 2016)

# Vurdering av psykiske vansker/diagnoser

- **Symptomer**
- **Funksjonsnivå**
- Omsorgssituasjon
- Opplærings situasjon
- Risikofaktorer
- Ressurser
- Problemløsningsevne
- Motorikk

([www.helsedir.no](http://www.helsedir.no))

- Vanlige diagnoser:
- Angst
- Depresjon
- Tvangslidelse
- ADHD

# Angstlidelser (kort definert)

- Fobier – redd for spesifikke ting/situasjoner (dyr, insekter mm.)
- Separasjonsangst (redd for å komme bort fra omsorgspersoner)
- Sosial angst (redd for å møte fremmede, snakke foran andre)
- Generalisert angst (Bekymrer seg)
- Panikkangst (plutselige angstanfall med fysiske symptomer)
  
- Tvangslidelse

# TVANGSLIDELSER

Pasienten må oppleve

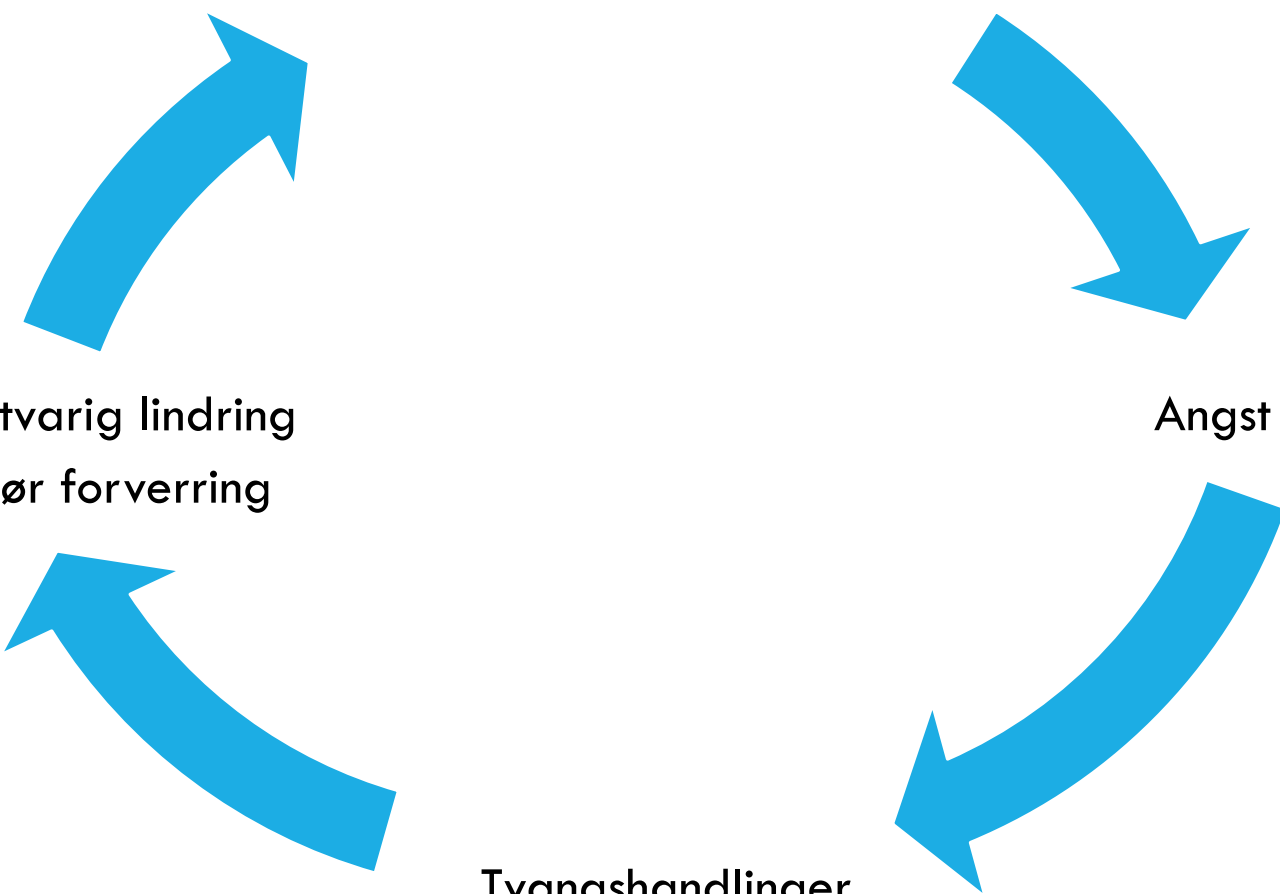
- gjentakende, uønskede og ubehagelige tanker  
og/eller
- gjentatte, unyttige handlinger eller ritualer som gjøres for å dempe angst, ofte for å hindre konkrete hendelser, som for eksempel ulykke/skade
- Må bruke mye tid på tankene/handlingene
- Må forstyrre fungering
- Hvis tvangshandlingene motstås, blir angsten verre

Tvangstanker  
«hva hvis det skjer...»

Angst

Tvangshandlinger  
Idé – «kan motvirke det redd for»

Kortvarig lindring  
- før forverring



# VANLIGE TVANGSSYMTOMER

Frykt for smitte - Vasking

Sjekking (dører, vinduer, etc.)

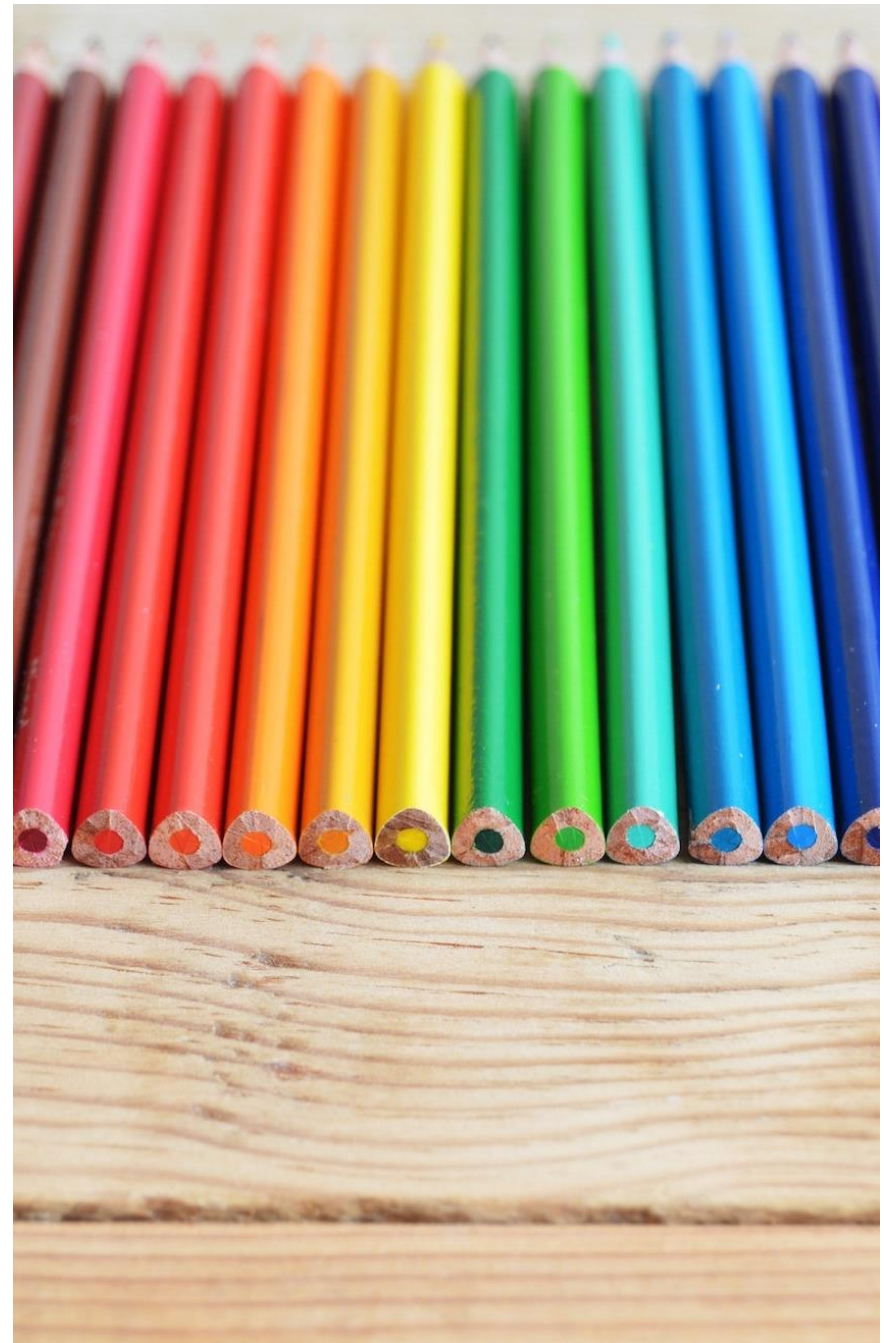
Telling

Plassering

Samle på ting (ikke klare å kaste)

Husk **tidsbruk** og **fungering**.

Mange kan ha noe av dette som et normalfenomen





## DEPRESSIVE SYMPTOMER

- Vedvarende tristhet
- Manglende glede og interesse
- Negative tanker
- Lav selvtillit
- Håpløshet, upassende skyldfølelse, verdiløshet
- Selvmordstanker/planer
- **Lavt energinivå, tretthet**
- **Konsentrasjonsvansker**
- **Nedsatt/økt appetitt**
- **Søvnforstyrrelser**

# «AGGRESJON» – ATFERDSVANSKER?

Trasslidelse (opposisjonell atferdsforstyrrelse) – Irritabilitet, sinne, krangler, trass, regelbrytende atferd

➤ Må vurderes opp mot **alder**

OG andre forhold som:

➤ Normalreaksjon

➤ Forståelsesvansker

➤ Lite søvn, tretthet

➤ Angst

➤ Rigiditet

# Flere utfordringer

- For familier som har barn med nevrologiske sykdommer og mulige psykiske vansker



# Organisering – utredning/behandling av psykiske vansker

- Barne- og ungdomspsykiatrien (BUP) har ansvar for psykiske vansker hos alle fra 0-18 år f.eks. angstlidelser, depresjon, ADHD, autisme og psykoser
  - I all hovedsak tar BUP ansvar for barn og unge med evner innen normalområdet og «ellers friske»
  - mens
- Habiliteringstjenesten har ansvar for barn og unge i spesialisthelsetjenesten (HABU) har ansvar for medfødt eller tidlig ervervet funksjonsnedsettelse og/eller utviklingsforstyrrelser,
  - blant annet **barn og unge med JNCL**

<https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/prioriteringsveiledere/habilitering-av-barn-og-unge-i-spesialisthelsetjenesten>

# «Diagnostisk Overskygging» (Reiss et al., 1982).

- Tendens til å overse psykiske vansker som angst, depresjon og /eller aggresjon hos barn med nevrologiske sykdommer/forsinkelser;
- Grunnene til dette kan være at de psykiske vanskene:
  - Forstås som mindre viktige enn primærvanskene og derfor ikke adressert, eller
  - Forstås som en del av primærvansken en ikke kan behandle, men kun tilrettelegge rundt barnet
- Mange med nevrologiske sykdommer/forsinkelser har andre psykiske tilleggsvansker.
- Disse gir økt funksjonssvikt og merbelastning for familien

# GJENNOMSNIITTSALDRE FOR JNCL-SYMTOMER

BBA - Molecular Basis of Disease 1866 (2020) 165480

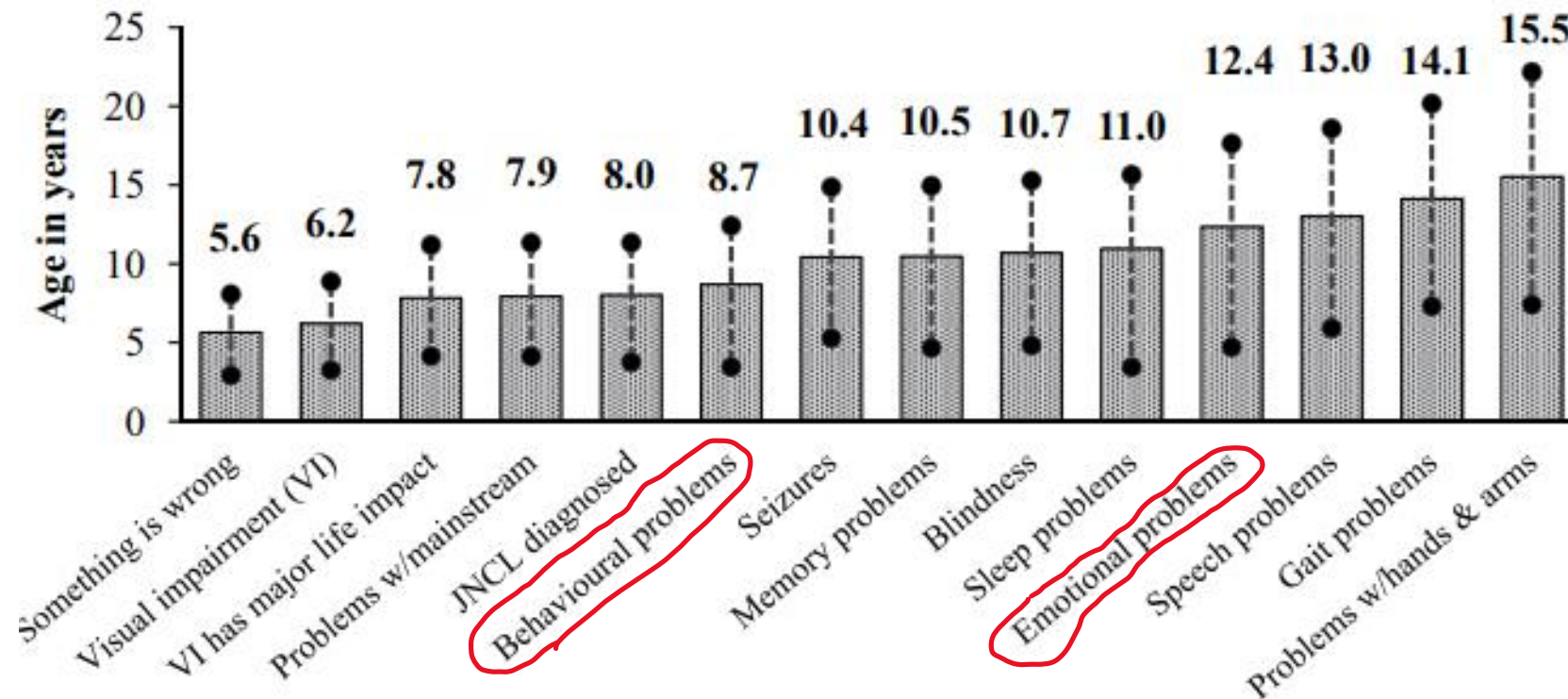


Fig. 2. Average age at which parents reported selected JNCL symptoms (N = 111).

Elmerskog et al. 2020

# TIDLIGERE STUDIER - PSYKISKE VANSKER V/JNCL

- 1) Finsk studie (med 27 barn og unge, alder 9-21 år) brukte spørreskjema fra foreldre (Child Behavior Checklist; CBCL) og lærere
  - De fant at et flertall (74%) av pasientene hadde psykiske vansker i grenseområdet eller i klinisk område på spørreskjemaene

(Backman et al., 2005)

# TIDLIGERE STUDIER FORTSATT

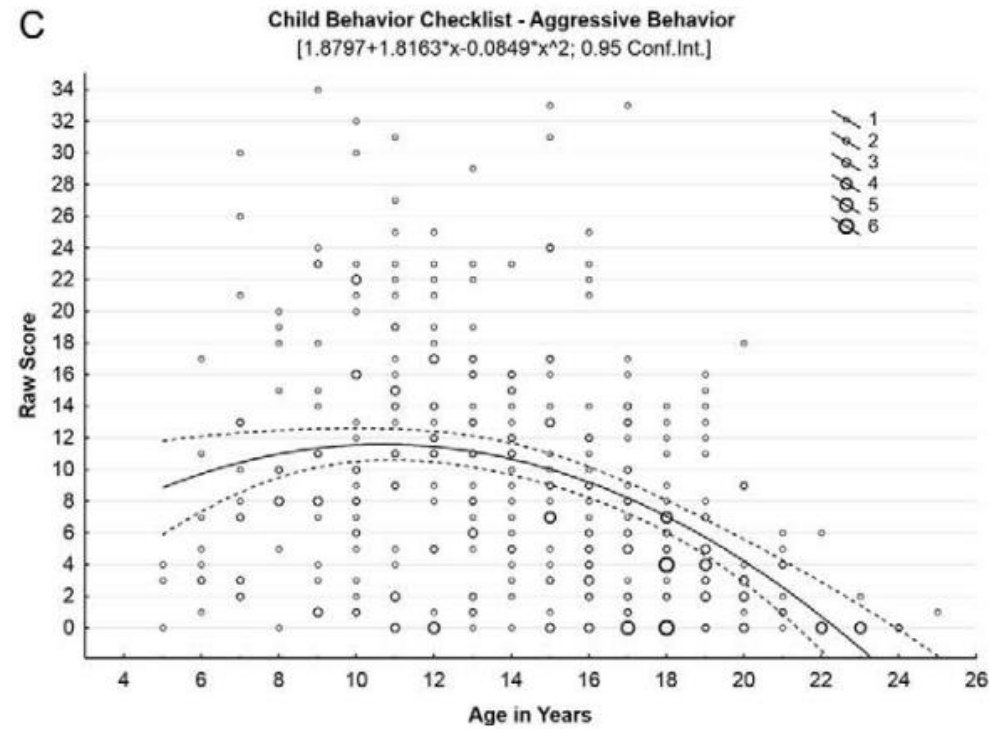
- 2) En Amerikansk studie (26 deltagere, alder: 7-19 år), brukte CBCL og et spesifikt foreldre-intervju om tvangslidelser
  - Fant foreldre-rapporterte vansker for CBCL delskalaene «Tanke problemer», «Sosiale problemer», «Uoppmerksomhet» og «Aggressiv atferd»
  - 88% (21/24) av pasientene ble rapportert å ha tvangstanker på CBCL (Can't get his/her mind off certain thoughts, obsessions)
  - Foreldre-intervjuet bekreftet at tvangstanker/handlinger var vanlige, da 56% (14/25) ble rapportert å ha hatt tvangstanker og 32% (8/25) hadde hatt tvangshandlinger i løpet av den siste måneden

(Adams et al., 2006)



**Table III: Numbers of children with top 20 problem items in Child Behavior Checklist (CBCL) identified by parents ( $n=24$ )**  
(Adams, 2006)

<i>CBCL problem item</i>	<i>Sometimes/somewhat true</i>	<i>Very true/often true</i>
Can't get his/her mind off certain thoughts; obsessions	9	12
Acts too young for his/her age	9	11
Demands a lot of attention	9	11
Argues a lot	13	7
Speech problem	5	14
Talks too much	8	11
Stubborn, sullen, or irritable	13	6
Picks nose, skin, or other parts of body	11	7
Clings to adults or too dependent	12	6
Sudden changes in mood or feelings	12	6
Temper tantrums or hot temper	13	5
Bites fingernails	10	7
Inattentive or easily distracted	13	4
Whining	13	4
Disobedient at home	14	3
Can't concentrate, can't pay attention for long	8	8
Impulsive or acts without thinking	10	6
Unusually loud	7	8
Repeats certain acts over and over; compulsions	8	7
Fails to finish things he/she starts	13	2



**Figure 2.** Behavioral problems increase through the middle teen years, then decrease in later years of disease. (A) Social problems by age years. (B) Thought problems by age in years. (C) Aggressive problems by age in years.

**Table II: Numbers of children scoring in normal, borderline, and clinical ranges on Child Behavior Checklist (CBCL) subscales**

<i>CBCL subscale</i>	<i>Number of children</i>		
	<i>Normal</i>	<i>Borderline<sup>a</sup></i>	<i>Clinical<sup>b</sup></i>
Anxious/Depressed	24	1	0
Withdrawn/Depressed	20	4	1
Social Problems	10	11	4
Thought Problems	4	9	12
Attention Problems	14	7	4
Rule-breaking Behavior	22	3	0
Aggressive Behavior	15	7	3

<sup>a</sup>For subscales, borderline range is  $T=65-69$  (93rd to 97th centile).

<sup>b</sup>For subscales, clinical range is  $T>70$  (more than 97th centile).

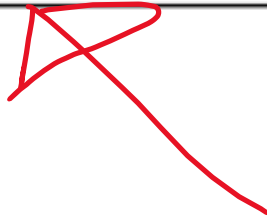
# Ny nederlandsk journalstudie (Honingh, 2022)

- Hovedmål – gi økt forståelse av atferd- og emosjonelle vansker hos unge med JNCL
- Undersøkte journaler til 11 barn og unge (4 jenter og 7 gutter), og da blant annet:
- Hvilke adferds- og emosjonelle vansker utviklet seg?
- Når utviklet de seg?
- Under hvilke omstendigheter/hendelser tilkom vanskene?

# Honingh, 2022

**Table A3.** The prevalence of emotional and behavioural symptoms in the set of seven clients.

	<b>Sad Mood</b>	<b>Apathy</b>	<b>Anxiety</b>	<b>Aggression towards Others</b>	<b>Aggression towards Self</b>	<b>Stereotype/ Repetitive Behaviour</b>	<b>Compulsions</b>	<b>Auditory Illusions</b>	<b>Obsessions</b>
number of clients who experience this (total = 7)	3 (43%)	4 (57%)	7 (100%)	2 (29%)	2 (29%)	5 (71%)	2 (29%)	1 (14%)	5 (71%)



# Honingh 2022, fortsatt

- For alder (6-23år) fant de ingen omvendt u-kurve for symptomer, slik Adams gjorde
- De finner ulike forklaringer hos enkelt-barn – på hvorfor psykiske vansker, som for eksempel synstap eller tap av motorikk – debut av angstlidelse
- Likevel vanskelig å si da retrospektivt og fortolket fra journal
- Kan være eksempel på «diagnostisk overskygging»

# VI ER I GANG MED ET NYTT PROSJEKT



«Vi» er:

NCL-foreningen ved Irene Rotschild

Fra OUS:

Ingrid Helland, overlege/forsker, Barneavdeling for Nevrologi, Rikshospitalet

Beate Ørbeck, psykologspesialist/forsker, Seksjon forskning BUP

Kristin Øvergaard, barne- og ungdomspsykiater/forsker, Seksjon forskning BUP

OG

Heather R. Adams, Rochester university, Rochester, New York, USA

“Hvordan har du det?”

Psykiske vansker hos barn og unge  
med

Juvenil Neuronal Ceroid  
Lipofuscinose (JNCL)





# Veien inn i prosjektet: Inspirasjon fra klinikk

- Kristin i habilitering:  
erfaring med noen pasienter  
med nevrodegenerativ  
sykdom
- En pasient med  
nevrodegenerativ sykdom,  
diagnostisert med  
tvangslidelse (OCD)
- Fikk tilpasset behandling

## Barn med nevrodegenerativ sykdom og tvangshandlinger

---

NOE Å LÆRE AV

KRISTIN ROMVIG ØVERGAARD

E-post: kristin.romvig.overgaard@ous-hf.no

Klinikk psykisk helse og avhengighet

Oslo universitetssykehus

og

Barne- og ungdomsklinikken

Akershus universitetssykehus

Kristin Romvig Øvergaard er ph.d., spesialist i barne- og ungdomspsykiatri og forsker.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

BEATE ØRBECK

Klinikk psykisk helse og avhengighet

Oslo universitetssykehus

Beate Ørbeck er ph.d., psykologspesialist og forsker.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

# UTREDNING – SYMPTOMER (CA. 12/24 TIMER)

*Slo av og på brytere*

*gikk ut og inn av dører*

*åpnet og lukket dører*

*gikk på toalettet gjentatte ganger*

*insisterte på nøyaktig plassering av gjenstander*

*nøyaktig utøvelse av dagligdagse rutiner (som påkledning og måltider)*

*Etterlignet foreldrene (verbalt og nonverbalt)*

*Insisterte på at foreldrene skulle gjenta det som var sagt*

*Hvis foreldrene «forstyrret handlingene», ble det vanskelig - ble opprørt, måtte gjenta, begynne på nytt*

# VURDERING

Symptombeskrivelsene ga mistanke om at pasienten hadde diagnosen

- «Hovedsakelig tvangshandlinger» som er en tvangslidelse
- (Obsessive Compulsive Disorder, OCD)

# USIKKERHET

Var handlingene knyttet til underliggende angst?

En del av handlingene ble oppfattet som nyttige

Det virket positivt at pasienten ønsket å være selvstendig

Nedsatt syn og kognitive vansker krevde også spesiell tilrettelegging ved faste rutiner og bestemt plassering av gjenstander, slik at han fikk oversikt i hverdagen

Dette medvirket til at foreldrene gradvis ble med på stadig flere handlingsmønstre

# BEHANDLING



- Sammen med familien ble det valgt å forsøke
  - kombinasjon av medikamentell behandling og anbefalt psykologisk behandling for OCD;
  - Medikament: Sertralin (Zoloft)
  - Psykologisk behandling: gradvis eksponering og respons-prevensjon (å ikke gjøre tvangshandlingene)
- Ingen terapeutassisterte eksponeringer, kun veiledning av foreldre som gjennomførte disse

# SAMARBEID MED FAMILIEN OM Å SKRIVE KASUISTIKKEN

Beate og Kristin gikk gjennom litteraturen:

Få studier om psykiske vansker ved neurodegenerative sykdommer hos barn/unge generelt og JNCL spesielt

Mest kasuistikker

Spørreskjema-studier

Mangler studier på foreldre-rapportert livskvalitet hos flere familiemedlemmer (pasient, foreldre og søsken) sett i sammenheng med mulige psykiske vansker ved JNCL



## VÅRE MÅL- SETNINGER

---

Undersøke forekomst av psykiske vansker hos barn/unge med JNCL

---

Undersøke om JNCL-alvorlighet og/eller psykiske vansker viser sammenheng med mål på livskvalitet hos pasientene og i familien

# METODE

Vi vil inkludere foreldrene til alle barn og unge med kjent JNCL i Norge, samt informasjon om (ett) søsken per familie som kontroller

Målemetoder:

- Spørreskjema og intervju fra foreldre om barnet:
- Child Behavior Checklist; CBCL (Achenbach & Rescorla, 2001)
- Diagnostisk intervju; K-SADS (Kaufman et al., 1997)
- Journalopplysninger siste konsultasjon Rikshospitalet
- Skjema om Livskvalitet; ILC (Mattejat & Remschmidt, 2006)



# Hvorfor spørreskjema? - brukt tidligere, kan sammenligne

...venligst sett en ring rundt 2 hvis beskrivelsen stemmer veldig bra eller ofte, rundt 1 hvis beskrivelsen stemmer delvis eller noen ganger. Sett en ring rundt 0 hvis beskrivelsen ikke stemmer.

0 = Stemmer ikke (så vidt du vet)      1 = Stemmer delvis eller noen ganger      2 = Stemmer veldig bra eller ofte

0 1 2	1.	Oppfører seg som yngre enn sin alder	0 1 2	33.	Klager over eller synes at ingen er glad i ham/henne
0 1 2	2.	Drikker alkohol uten foreldrenes tillatelse	0 1 2	34.	Føler at andre er ute etter ham/henne
0 1 2	3.	Krangler mye	0 1 2	35.	Føler seg mindreverdige eller underlegne
0 1 2	4.	Fullfører ikke oppgaver han/hun begynner på	0 1 2	36.	Slår seg mye, ulykkesfugl
0 1 2	5.	Det er svært lite han/hun setter pris på	0 1 2	37.	Kommer ofte i krangel
0 1 2	6.	Bæsjer på seg	0 1 2	38.	Blir ofte ertet
0 1 2	7.	Skryter, er brautende	0 1 2	39.	Er sammen med andre som ofte havner i trøbbel
0 1 2	8.	Kan ikke konsentrere seg, være oppmerksom lengre tid av gangen	0 1 2	40.	Hører lyder eller stemmer som ikke er der (beskriv): _____

# FORDELER MED KARTLEGGINGSSKJEMA

- Lettvint å administrere og skåre
- Ofte relativt korte skjema
- Lav kostnad
- Vi kan vurdere mange tilstander på kort tid

# MULIGE ULEMPER

- Belastende (tar tid, spørsmål kan gi bekymring, sitter alene uten fagperson)
- Passer ikke spesielt godt for gruppen – mange spørsmål som ikke er relevante
- Får konsekvenser (henvisning, tilleggsundersøkelser, nye klinikere)
- Får ikke konsekvenser (eks. under terskel for vansker, foreldre likevel bekymret)

# HVORFOR DIAGNOSTISK FORELDREINTERVJU?

Gir Mulighet for å:

- Gå gjennom alle symptomer på psykiske vansker som unge kan ha
- Foreldre kan beskrive det de observerer/opplever ved hjelp av spørsmålene som stilles
- Klinikeren tar så stilling til om foreldrebeskrivelsene passer med symptomkriteriene
- Kan gi tydeligere forståelse av det som oppleves av foreldrene i dag i tidligere år



# VI INKLUDERER OGSÅ SØSKEN

Viktig å ha en kontrollgruppe

Søsken gir kontroll for arv

For eldre søsken (16 år og eldre) må de samtykke for at dere foreldre skal kunne svare på spørsmål om dem

# Hvor langt er vi kommet

- Godkjenning fra Regional etisk komité
- Vi inkluderer gjennom foreningen
  - 12 barn er inkludert (spørreskjema og intervju er ferdig)
  - Det er viktig at flere blir med
  - Ved samtykke, sende ut skjema

*Abstract poster proposal submitted to the 18th international congress on NCLs, Hamburg, Sept. 26-30, 2023.*

## **Psychiatric symptoms and diagnoses in Juvenile Batten disease (CLN3) - a national study**

**Beate Ørbeck<sup>1</sup>, Irene Rothschild<sup>2</sup>, Heather R Adams<sup>3</sup>, Ingrid B Helland<sup>4</sup>, Kristin Romvig Øvergaard<sup>1</sup>**

*<sup>1</sup>Division of Child and Adolescent Psychiatry, Department of Mental Health and Addiction, Oslo University Hospital, Oslo, Norway*

*<sup>2</sup>The Norwegian NCL association ([www.nncl.no](http://www.nncl.no)), Oslo, Norway*

*<sup>3</sup>Division of Child Neurology, Department of Neurology, University of Rochester Medical Center, Rochester, New York, USA*

*<sup>4</sup>Division of Pediatric and Adolescent Medicine, Department of Clinical Neuroscience for Children, Oslo University Hospital, Oslo, Norway*

# UTFORDRINGER

Vi håper vi på høy deltagelse (ikke kun fra dem som ikke har bekymring for psykiske vansker)

Symptomer kan endre seg over tid

Stress/belastninger vil variere i familiene over tid

- Kan bli vanskelig å få tak i om kriteriene for psykisk sykdom(mer) er tilstede, eller om det er stressreaksjoner, epilepsi, annet.
- **Her håper vi at vi kan komme videre vha. foreldreintervjuer som både går inn på aktuelle og tidligere vansker**



# PROSJEKTETS ANTATTE NYTTEVERDI

Vi antar at noen av deltagerne med JNCL har psykiske vansker (f.eks. angst, depresjon, tvangslidelse, psykose)

Prosjektet vil kunne si noe om forekomst av psykiske vansker ved ulike alder. Dette vil i seg selv være klinisk nyttig for å få oversikt over hvilke spørsmål som bør stilles ved medisinske kontroller for å bedre å kunne planlegge helsetilbudet

Kunnskap om foreldre-rapportert livskvalitet, kan gi økt innsikt i hvordan det oppleves å ha sykdommen, og også i hvilken grad psykiske vansker påvirker livskvaliteten hos denne gruppen

På sikt kan prosjektet bidra til at unge med JNCL kan få utredning og behandling av psykiske vansker



**RÅD  
TIL ANDRE BARN  
MED  
TVANGSLIDELSE**

«Når du føler en tanke,  
at du liksom *må* gjøre det.  
Venn deg til at den er der,  
og prøv å takle det.  
Da fikser du det!»

A photograph of a dirt path winding through a forest with vibrant autumn foliage. The path is covered in fallen leaves and leads into the distance. The trees are tall and thin, with leaves in shades of yellow, orange, and red. The overall scene is peaceful and scenic.

**TAKK FOR  
OPPMERKSOMHETEN!**