

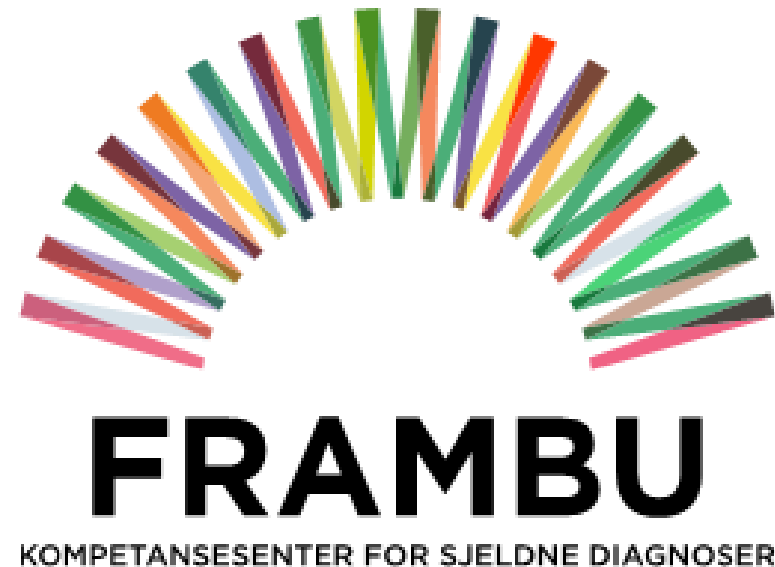
Psykisk helse ved Kleefstras syndrom

Tonje Elgsås

Psykolog, spesialist i habilitering

Frambu kompetansesenter

April 2025

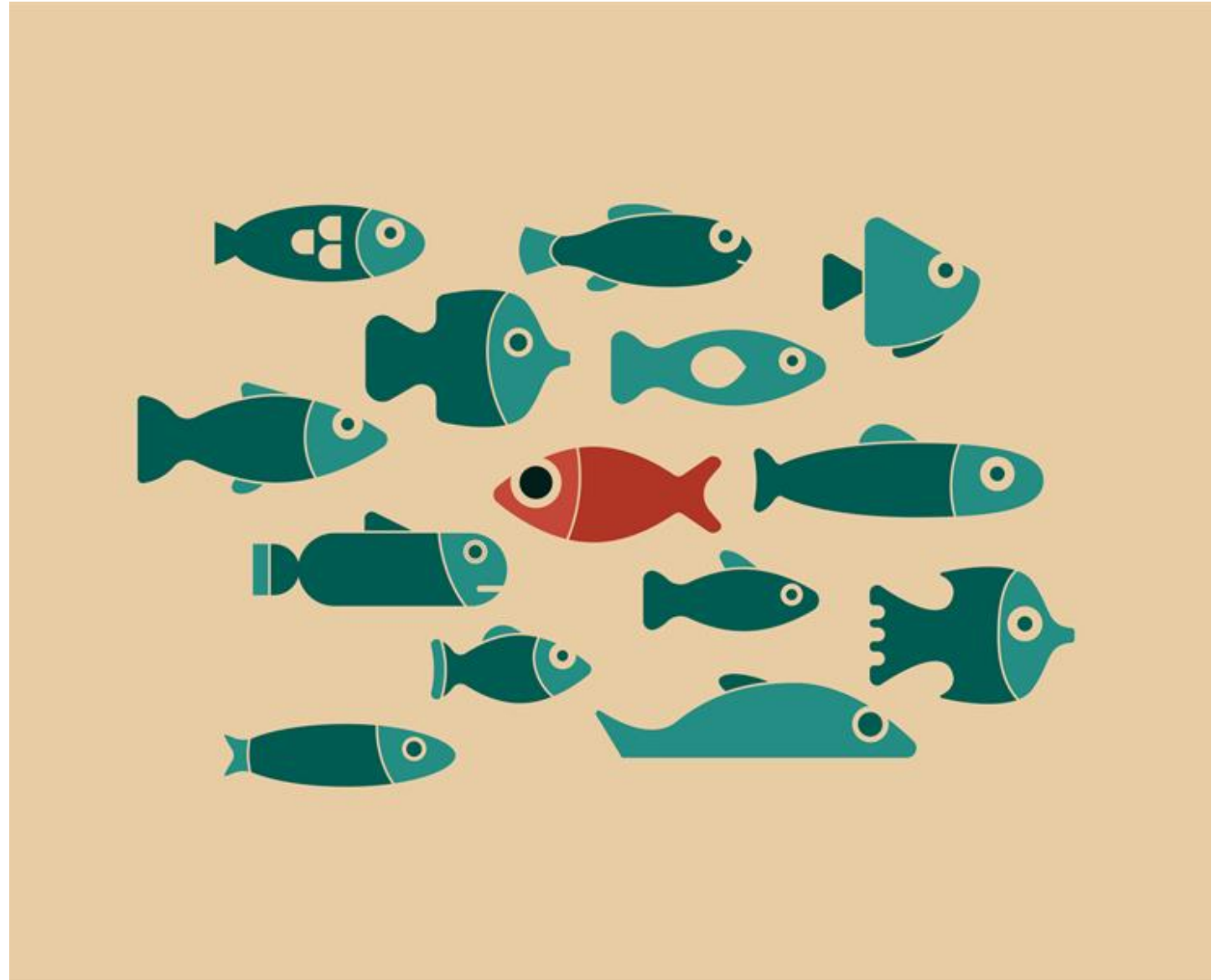


Forskning

- Begrenset forskning
- Begrenset generaliserbarhet på den forskningen som er.

→ Ofte kliniske populasjoner.

→ Ulike design



Psykisk helse og Kleefstras syndrom

- Det er generelt forhøyet risiko for psykiske lidelser ved utviklingshemming, men risikoen virker å være enda høyere ved Kleefstras.
 - Man tenker at en årsak til at personer med Kleefstra kan miste ferdigheter er ubehandlet psykisk lidelse.
- Nettverket rundt personen med diagnosen bør være informert om den forhøyede risikoen for psykiske vansker.
- Forskere anbefaler rutinemessig gjennomgang fra 12- års alder for endringer i søvn og humør, for psykotiske symptomer og angst.

Psykisk lidelse og Kleefstra

- Autismespektervansker
- ADHD
- Angstlidelser
- Depresjoner
- Psykoser
- Tvangslidelser (OCD)
- Bipolar lidelse

Behavioral and psychiatric disorders, age ≥ 5		N=98
Behavioral and psychiatric disorders		91% (89)
Autism spectrum disorder (HP: 0000729)		72% (71)
Anxiety disorder (HP: 0000739)		28% (27)
Regression (HP: 0002376)		36% (35)
Attention-deficit/hyperactivity disorders (HP: 0007018)		13% (13)
Schizophrenia spectrum and other psychotic disorders (HP: 5200430)		16% (16)
Bipolar and related disorders (HP: 0007302)		7% (7)
Depressive disorders (HP: 0000716)		14% (14)
Obsessive-compulsive traits (HP: 0008770)		9% (9)

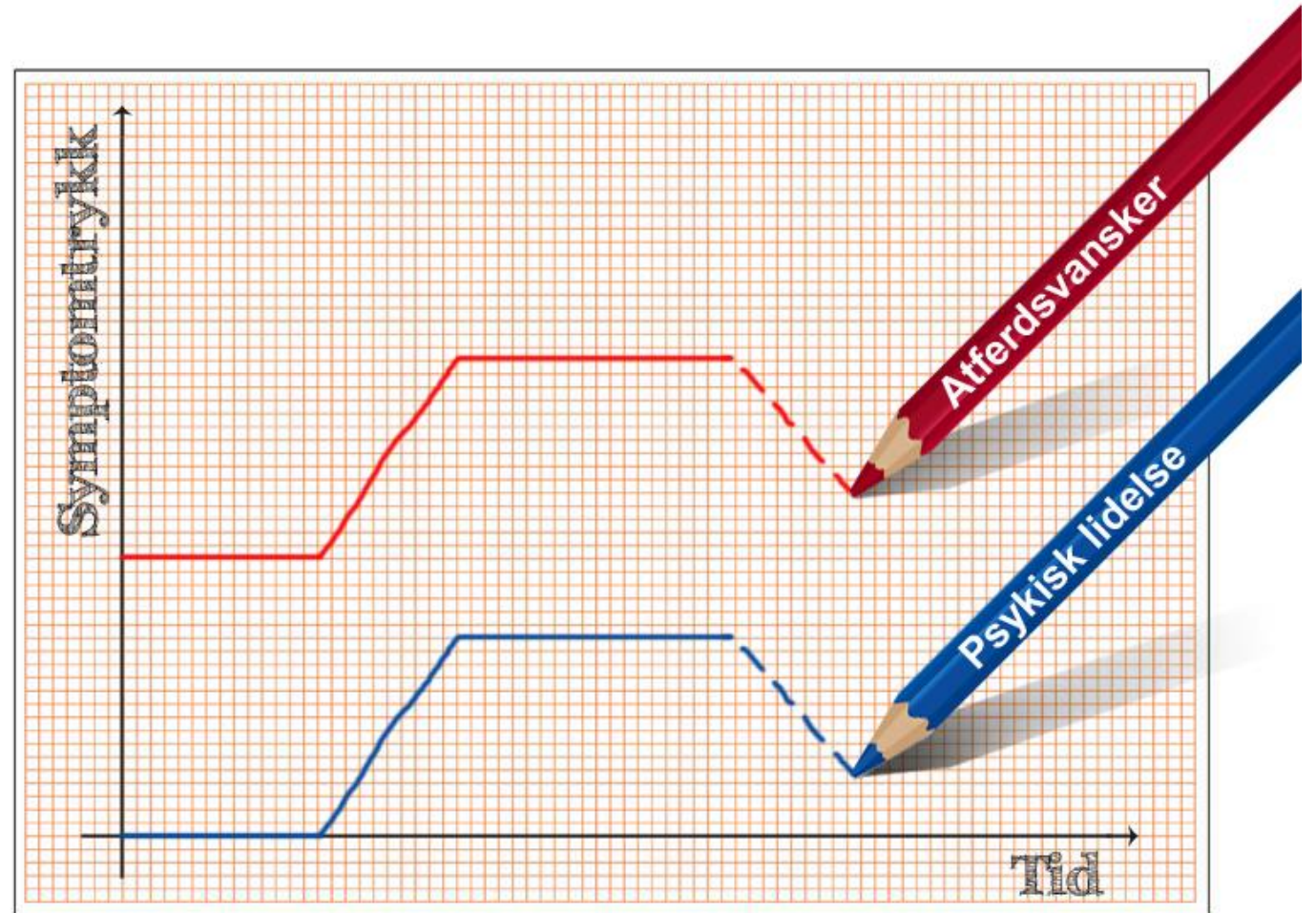
ATFERDSUTFORDRINGER

- Søvnforstyrrelser (opp til 80%)
- Selvskadende atferd
- Apati/katatonisk lignende atferd
- Impulsiv atferd
- Sinneutbrudd
- Stereotypiske bevegelser (opp til 90%)
- Kaotisk oppførsel



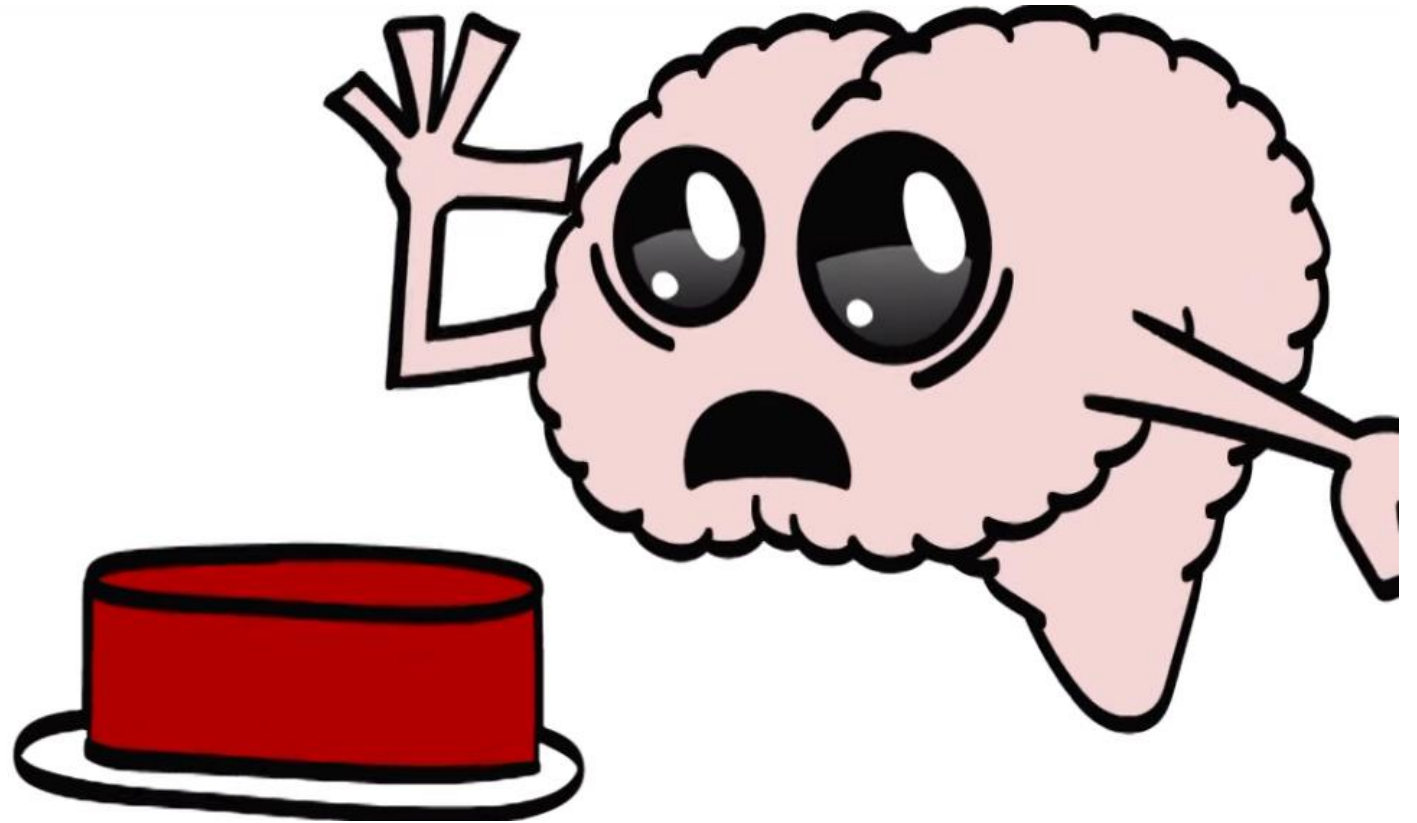
Psykisk lidelse eller atferd?

(Delic- Teskeredzic, 2020)



Angst

- Spesifikk fobi
- Panikklidelse
- Sosial angst
- Generalisert angst
- Tvang



Tvangstanker/handlinger (OCD)

- Tilbakevendende, ubehagelige tanker og/eller gjør bestemte handlinger om og om igjen selv om de ikke vil.
 - Eks: overdreven sjekking, orden/systematikk, at ting må stå et spesifikt sted, at ting må gjøres i en bestemt rekkefølge, gjentatt spørring om bekreftelse, ritualer.
- Et kjernesymptom er at personen selv forstår at tankene og atferden er irrasjonell.
- For at det skal være snakk om en tvangslidelse må det:
 - ha ført til markert ubehag
 - ta mer enn én time om dagen eller opptre hyppig
 - gi betydelig forstyrrelse av daglige rutiner, jobb, utdanning, sosiale aktiviteter eller i forholdet til andre

OCD ved utviklingshemming

- Ikke alltid at personen har innsikt
- Ikke alltid at utviser ubehag knyttet til tvangstanker/handlinger
- Vanskelig å skille fra repetetiv atferd

→ Fremstår personen plaget?

→ Går det utover fungering?

Depresjon

Mye mer enn bare å være lei seg! Er en veldig fysisk sykdom...

- Veldig ofte søvnvansker
- Appetitt forstyrrelser
- Konsentrasjons/oppmerksomhetsvansker
- Mister interessen for ting man vanligvis er interessert i.
- Mangel på følelser/nummenhet.

Psykose

- Høre stemmer eller se ting andre ikke hører/ser, eller har sanseopplevelser som andre ikke opplever.
- Å ha vrangforestillinger: Å kjenne seg forfulgt, fastlåste misforståelser eller uforklarlige forestillinger.
- Forvirring, tankekaos, kaotisk atferd.
- Mange opplever uro og angst.

Bipolar lidelse

- Bipolar lidelse er en stemningslidelse hvor humøret svinger mellom å være veldig oppstemt (mani) til å være veldig nedstemt (depresjon).
- Mellom episodene kan man ha stabile perioder med normalt stemningsleie som kan vare i alt fra uker til måneder.
- Arvelige faktorer spiller en viktig rolle for utviklingen av bipolare lidelser.

Bipolar lidelse

Manisk fase

- Oppstemthet
- Motorisk uro
- Lite søvn
- Urealistiske planer
- Ukritisk atferd
- Økt matlyst

Depressiv fase

- Nedstemthet/nummenhet
- Nedsatt interesse
- Motorisk treghet
- Økt søvnbehov

Katatoni

- En form for atferd hvor personen i perioder kan være ubevegelig og stivne i ulike posisjoner eller stillinger i flere timer, eller virke ukontaktbar for omgivelsene.
- I en slik periode responderer ikke personen på samtaler med andre. Disse tilstivnede kroppsholdningene beholdes ofte selv om andre forsøker å endre dem.
- De tilstivnede kroppsholdningene kan veksle med uro og rastløshet som ikke kan forklares av ytre hendelser.
- Grimaser kan også være vanlig hos personer som blir rammet.
- Kan være en veldig alvorlig tilstand, lege må kontaktes.

Regresjon

- At en person funksjonsmessig vender tilbake til et tidligere gjennomgått utviklingsstadie.

→ Miste ferdigheter, eks. kontroll over avføring og urin, bli umoden, klengete, "som et barn".
- Må foregå over minst 3 måneder.

Søvnforstyrrelser

- Frekvent nattlig oppvåkning eller oppvåkning tidlig, men fortsatt våkenhet på dagtid.
- Søvnforstyrrelse kan oppstå i forkant av regresjon eller psykose.



Case report summary: Sleep disturbance as a precursor of severe regression in Kleefstra Syndrome suggests a need for firm and rapid pharmacological treatment.

Vermeulen et al. (Clinical Neuropharmacology, 2017)

- Beskriver 3 pasienter med alvorlige søvnproblemer og psykiske lidelser, med påfølgende regresjon.
 - Indikasjon for en litt annerledes tilnærming mtp. medisinerings enn vanligvis ved utviklingshemming.
- Observerer man søvnendringer i over 72 timer bør man være oppmerksom på utviklingen og eventuelt kontakte lege.

Tegn på psykisk
lidelse – Hva
skal vi se etter?

Endringer:

- Funksjonsfall- miste ferdigheter
- Følelsene endrer seg
- Appetitt
- Søvn
- Aktivitetsnivå
- Interesser
- Forvirring
- Sosial kontakt
- Vegring
- Økt repetetiv atferd
- Økning i selvskading
- Atferdsforstyrrelser



Psykiske lidelser

- Samvariasjon av symptomer?
 - Økt repetitiv atferd alene?
 - Eller forekommer samtidig med tap av appetitt, søvnvansker og redusert energinivå?
- Forekommer symptomene på flere arenaer?
 - Atferdsvansker kan være veldig annerledes fra arena til arena.
 - Psykisk sykdom viser seg som regel på alle arenaer.
 - Men barn kan også skjerpe seg veldig på skolen...

Når oppstår psykisk sykdom?

- Regresjon og katatoni kan opptre i forkant/under/etterkant av perioder med psykisk eller fysisk sykdom.
- Ellers bør man være OBS ved:
 - Livsfaseoverganger
 - Når endringer skjer i deres hverdag (eks. en ansatt slutter, sykdom i familien etc).
 - Pubertet

→ OBS: Forsinkede reaksjoner?



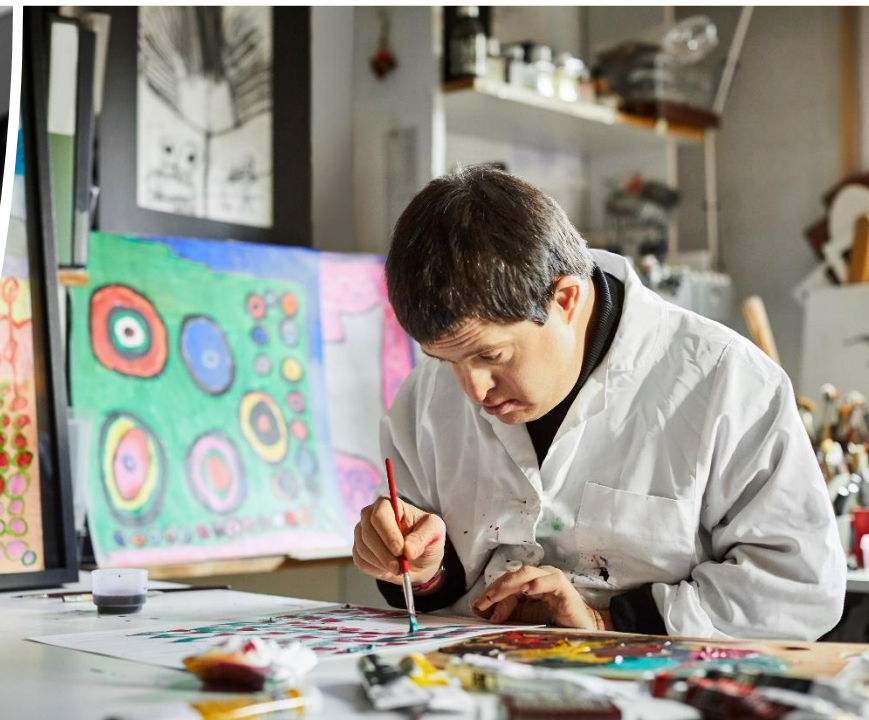
Atferdsuttrykk

- Ofte brukes abstrakte, relative begreper når man omtaler tilstand hos mennesker med utviklingshemming og andre nevroutviklingsforstyrrelser.
- Behov for å konkretisere hva vi mener når vi bruker ord som *frustrert*, *engstelig*, *sliten* osv. når man har med mennesker som ikke selv kan uttale seg om hva de mener/tenker/føler.



Annerledes uttrykk?

- Barn med utviklingshemming, autisme og syns/hørselshemming har ofte atypisk eller annerledes uttrykk for hvordan de har det.
- Sinne, frykt og glede kan se veldig annerledes ut enn hos typisk utviklede barn.
- Barnet kan ha en helt egen særegen måte å uttrykke seg på (idiosynkratisk).



Atferdsekvivalenter/uttrykk

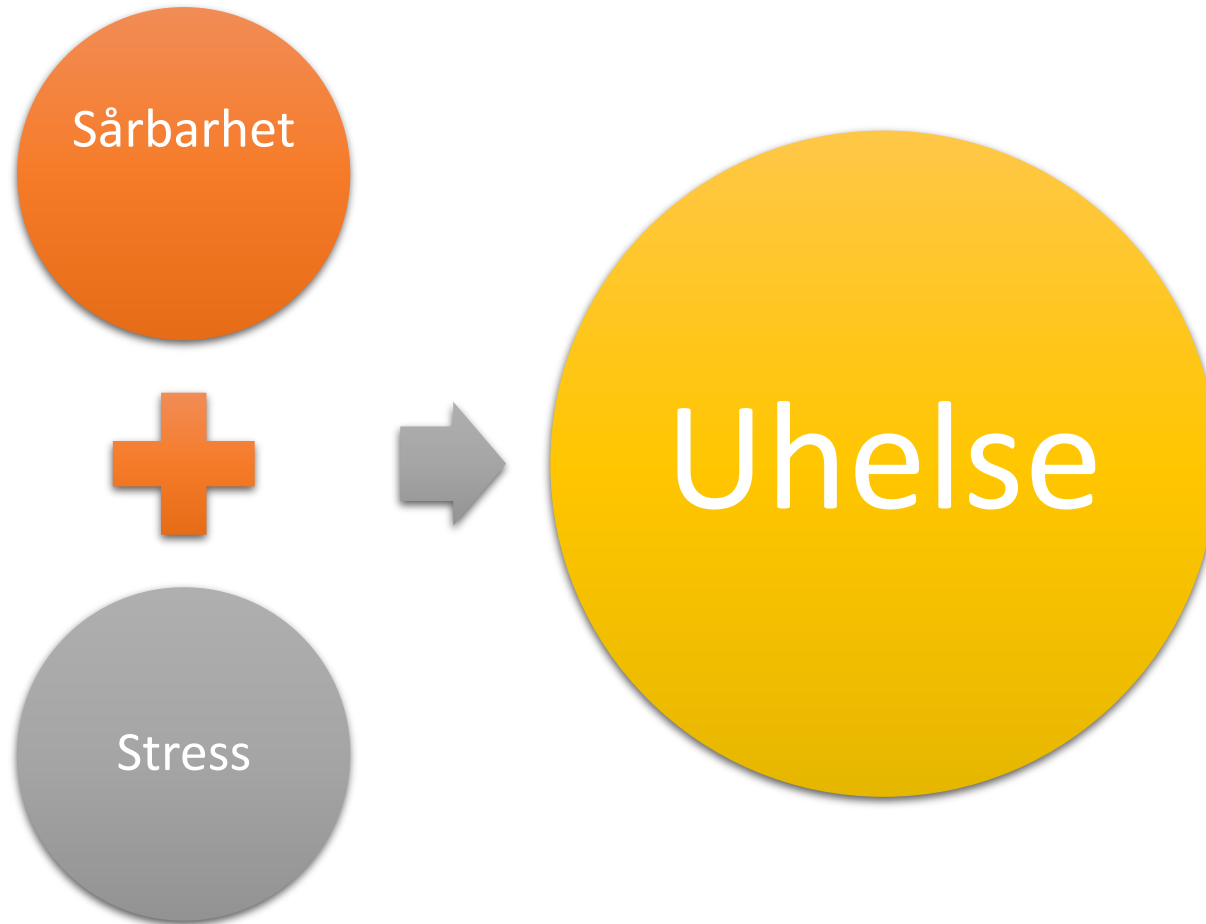
Tilstand	Atferdsuttrykk
Irritabelt stemningsleie	Rynke mellom øyebryn, smalere øyne, «mmm» lyder, knytter hendene, gir ikke blikkontakt, spenner kroppen
Dårlig søvn	Mindre enn 4 timer søvn hver natt, sovner senere enn kl 24/våkner før kl 04.00, problematferd på natt, daglige aktiviteter på natt
Smerter	Oppsperrede øyne, skriker med høy tone, blek i huden, klam, veiver med armene, liker ikke å bli tatt på, rødt utslett på halsen, selvskading (spesifiser)
Nedstemt	Gir lite blikkontakt, reagerer ikke på favoritt leken, vil ikke være med på (favoritt aktiviteten), vil sitte på fanget hele tiden, blir opprørt av høye lyder, gråter lengre enn 10 minutter etter at foreldrene har gått, økt repetetiv atferd

Hva som er årsaken til psykisk lidelse hos et enkelt individ er uansett sammensatt av flere faktorer, og må vurderes i hvert enkelt tilfelle.

Men ikke en «tradisjonell» psykisk lidelse....?



Stress- sårbarhetsmodellen

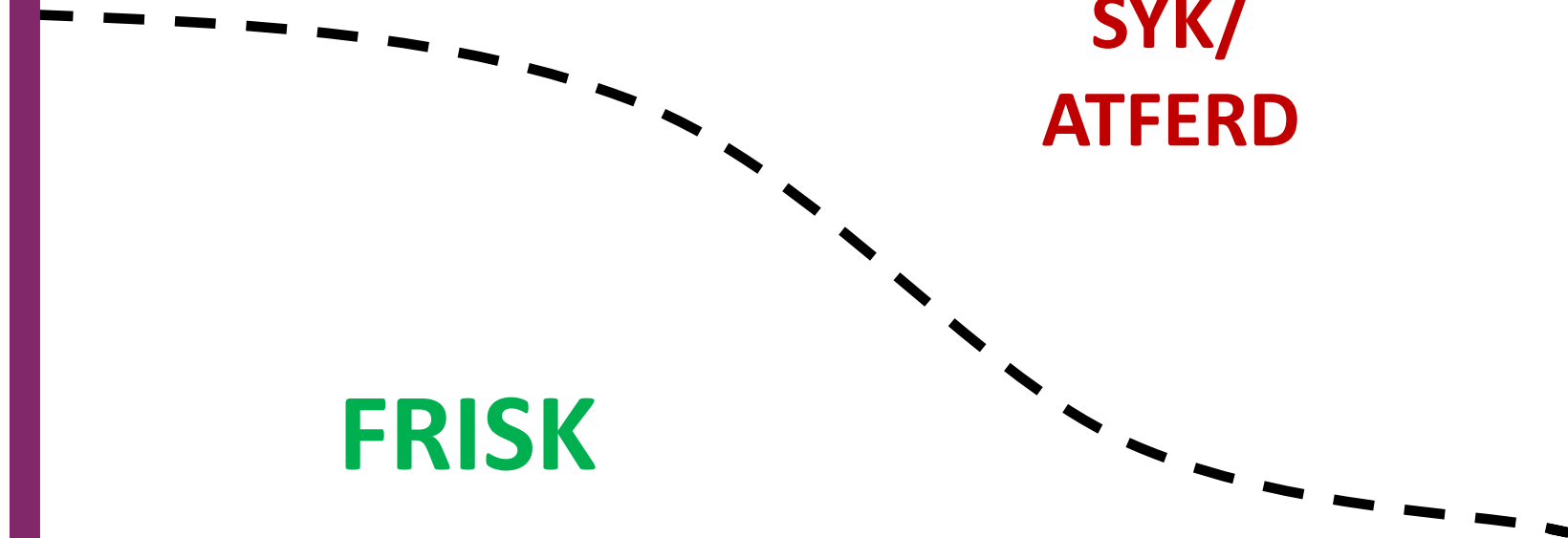


STRESS

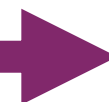


FRISK

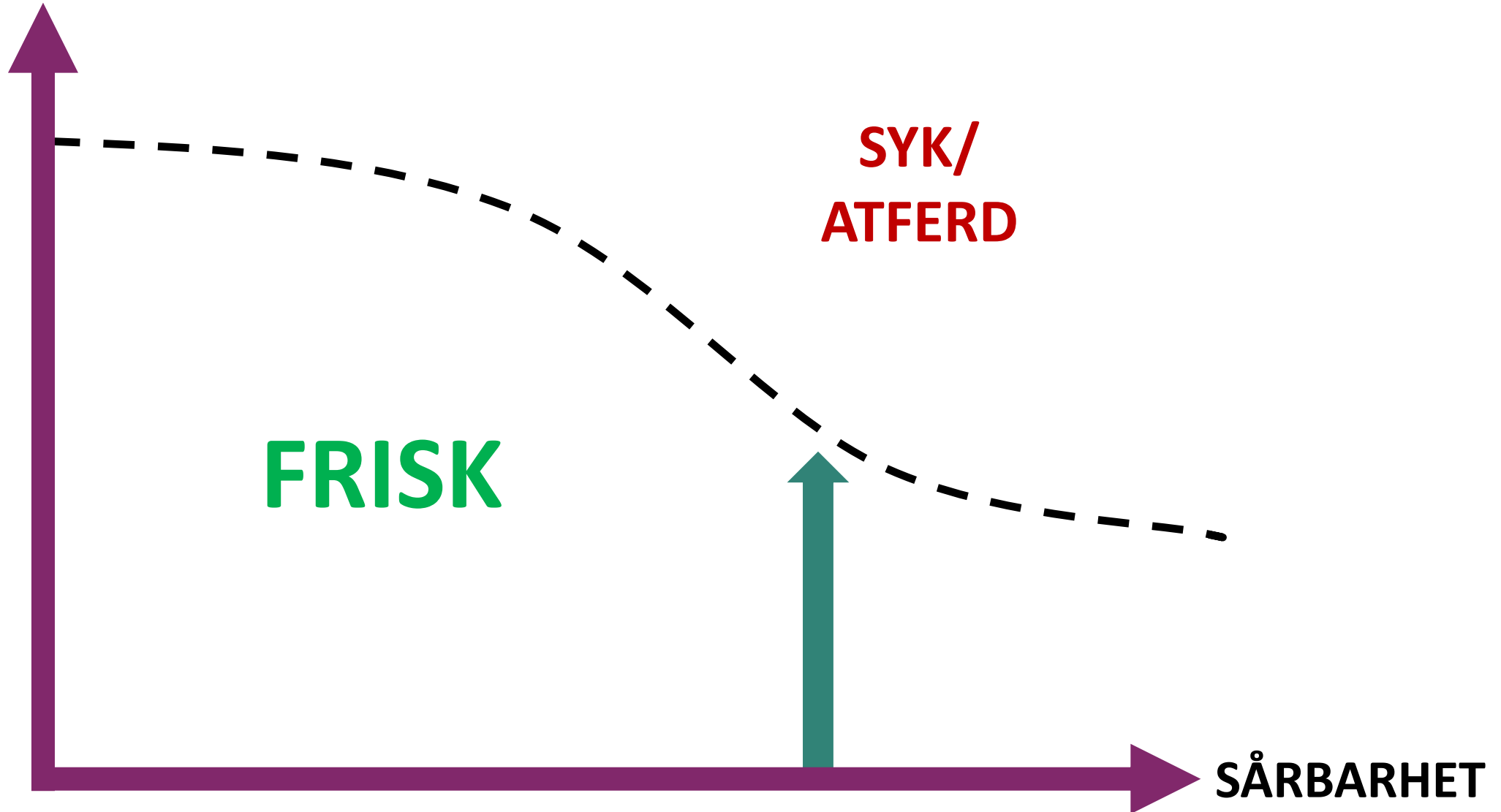
**SYK/
ATFERD**



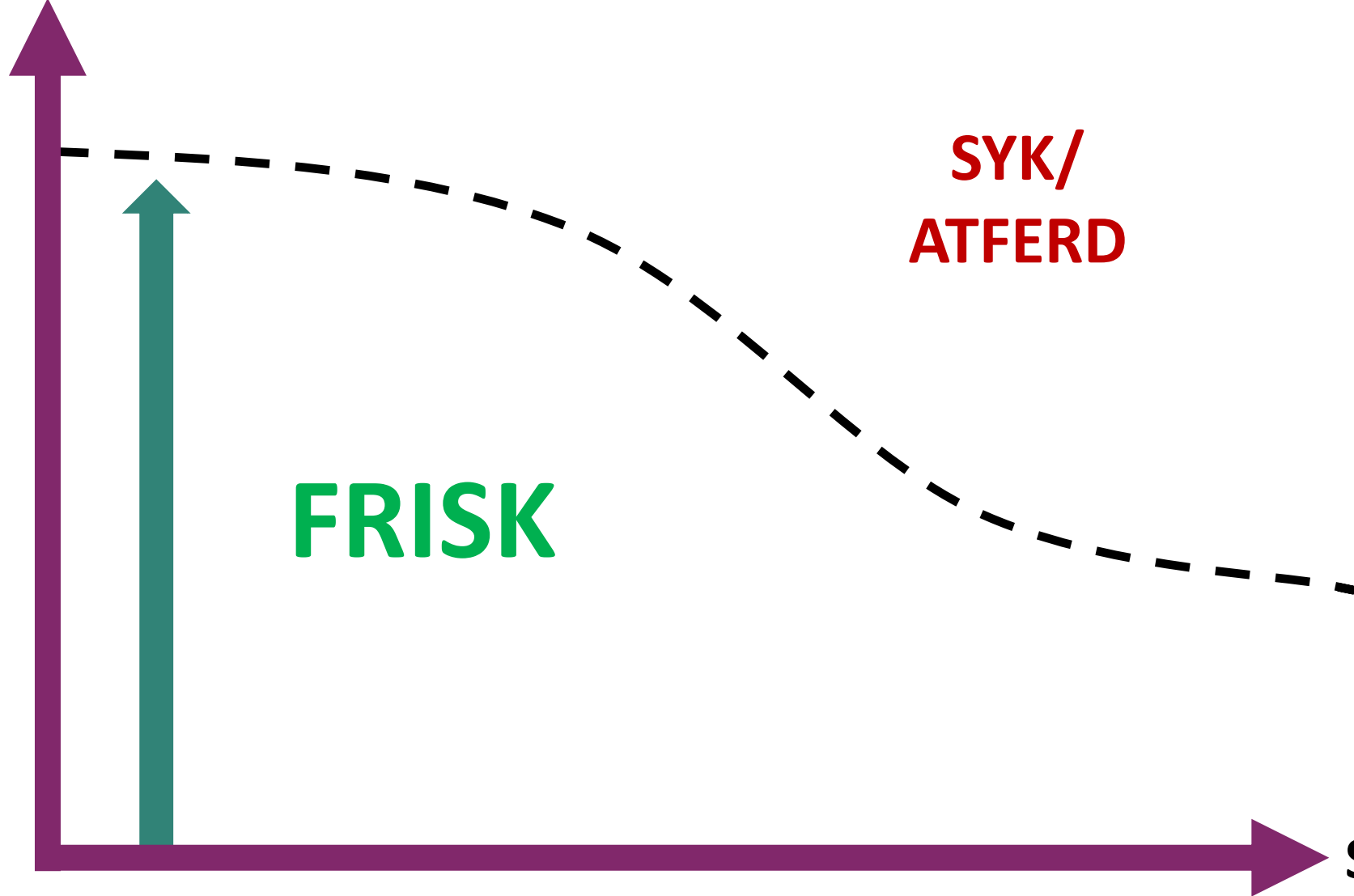
SÅRBARHET



STRESS



STRESS



**SYK/
ATFERD**

FRISK

SÅRBARHET

Sårbarhetsfaktorer og Kleefstras

Biologisk:

Gener, smerter, motorikk,
skoliose, hjertefeil, epilepsi,
søvnforstyrrelser, syn/hørsele +++

Psykologisk:

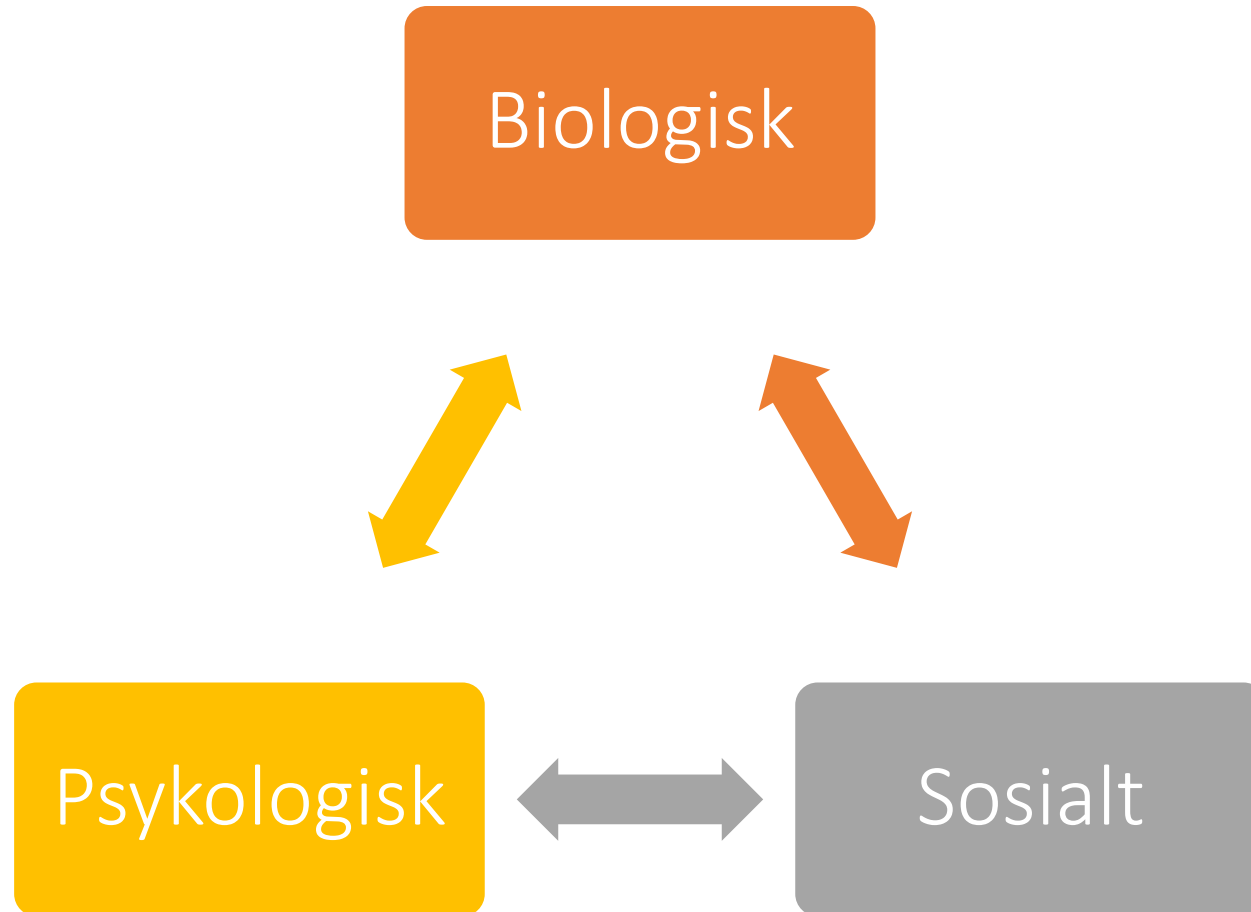
Reduserte kognitive evner,
språkvansker, ASF, ADHD +++

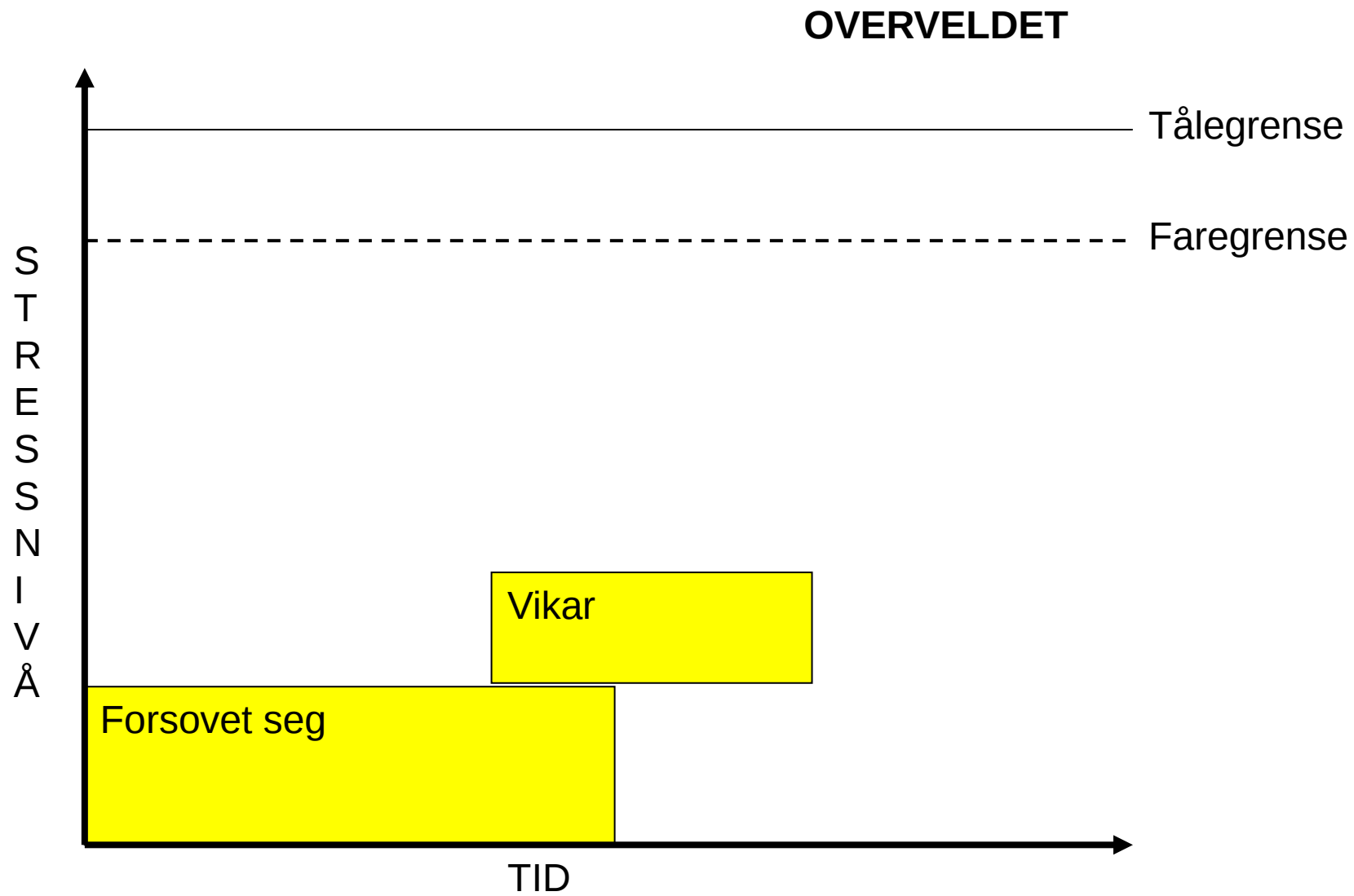


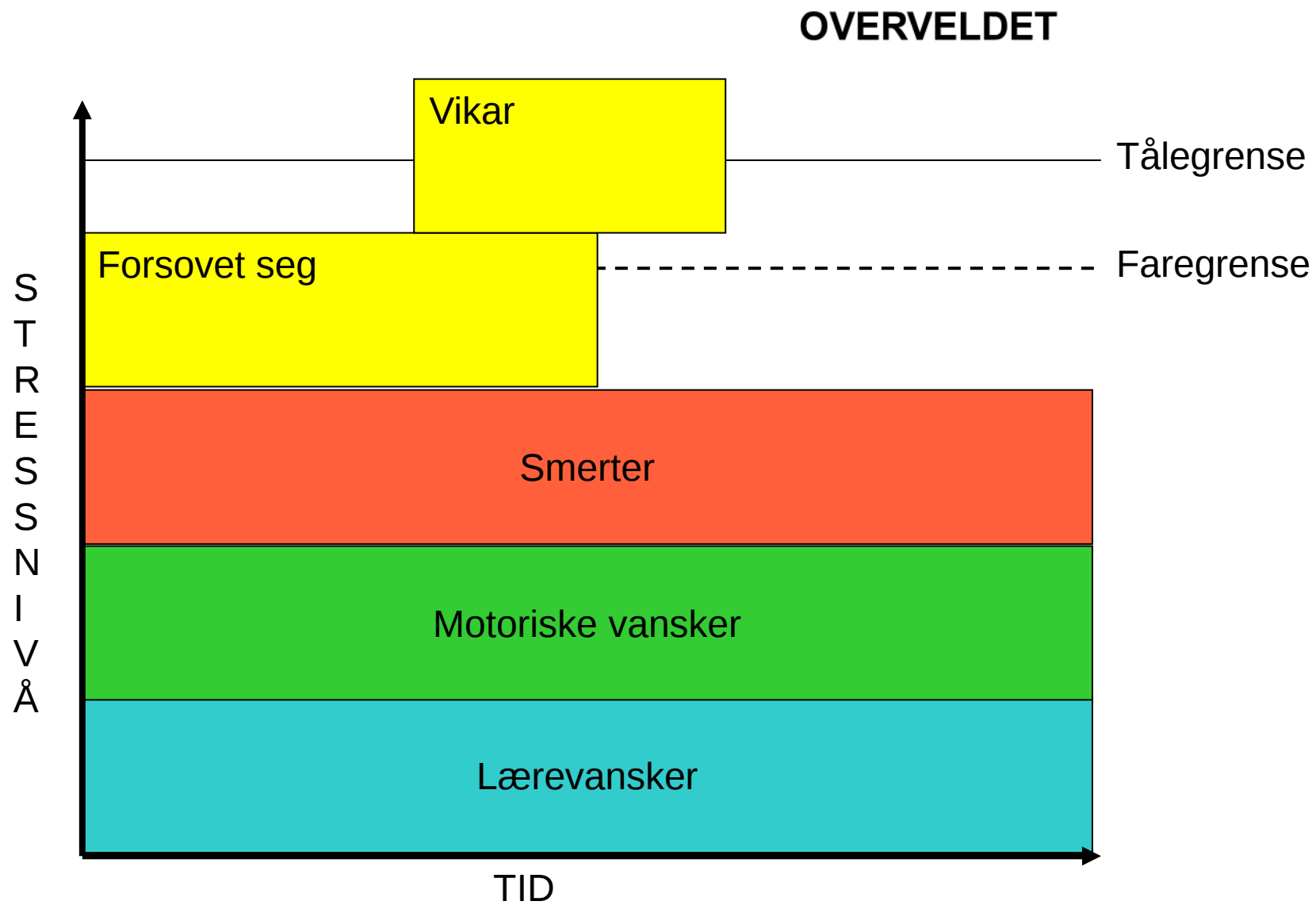
Sosialt:

Sliter med å tolke sosial
informasjon, mindre tilgang på
sosiale arenaer, mer sliten, føle
seg utenfor/annerledes.

Sårbarhetsfaktorer påvirker hverandre









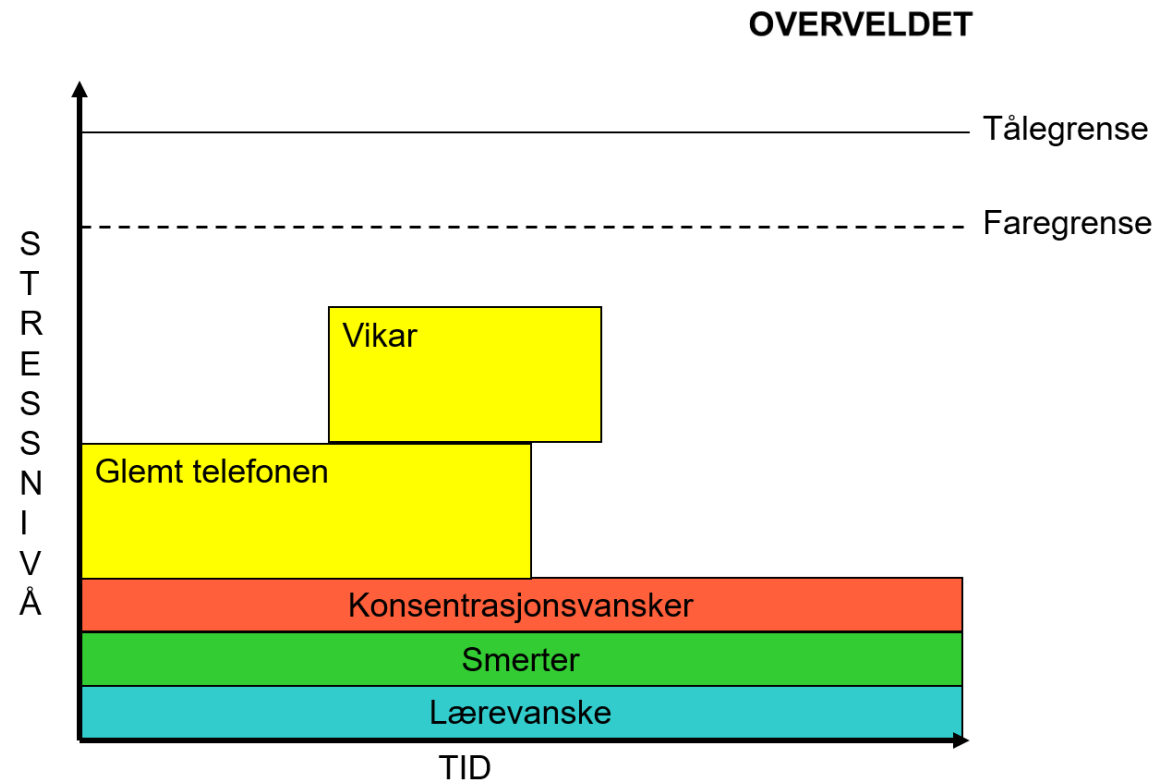
Kapasitet

Hva vil vi bruke kreftene på?

Dagsform?

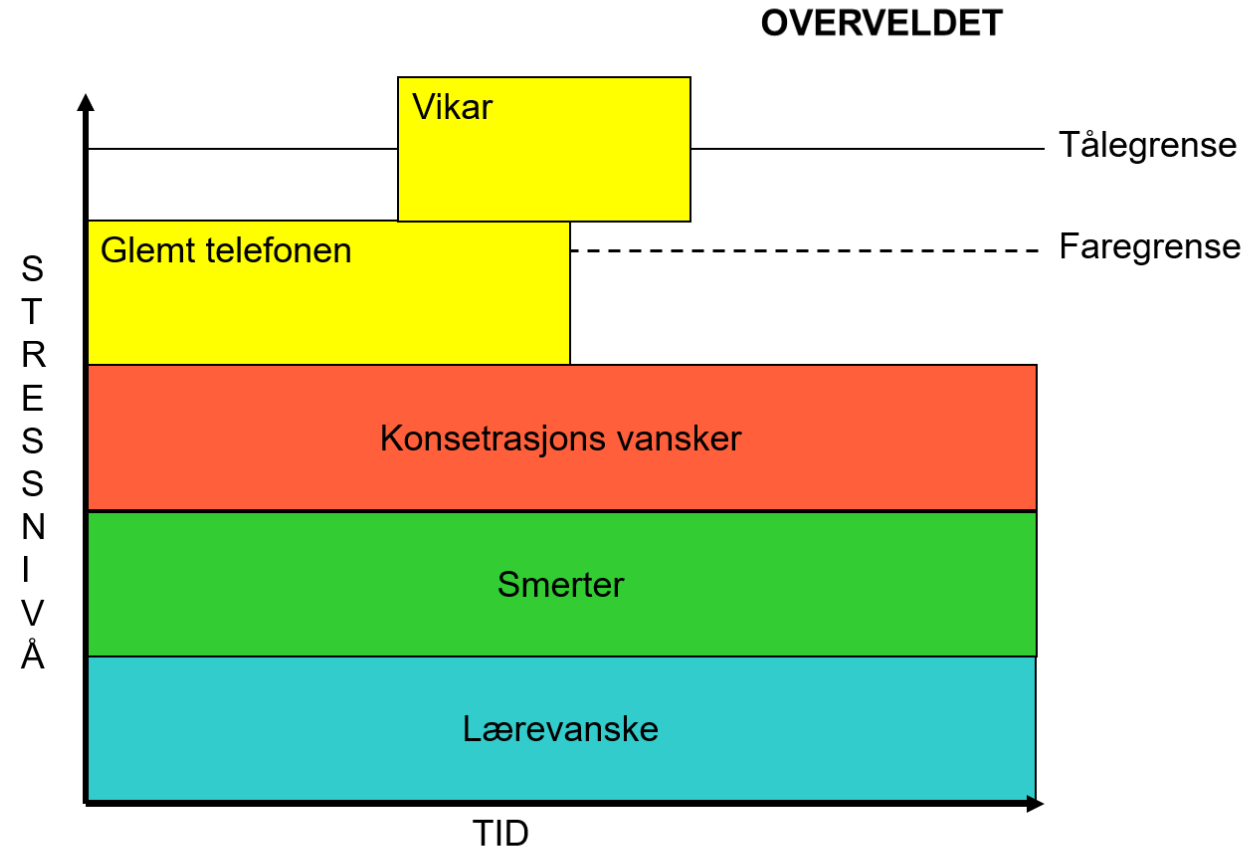
- Avhengig av søvn, stress, smerter ++++
- Mandag kan man få til X, Y og Z.
- Tirsdag går ingen av de.....
- Vanskelig for de rundt å forstå.

MANDAG



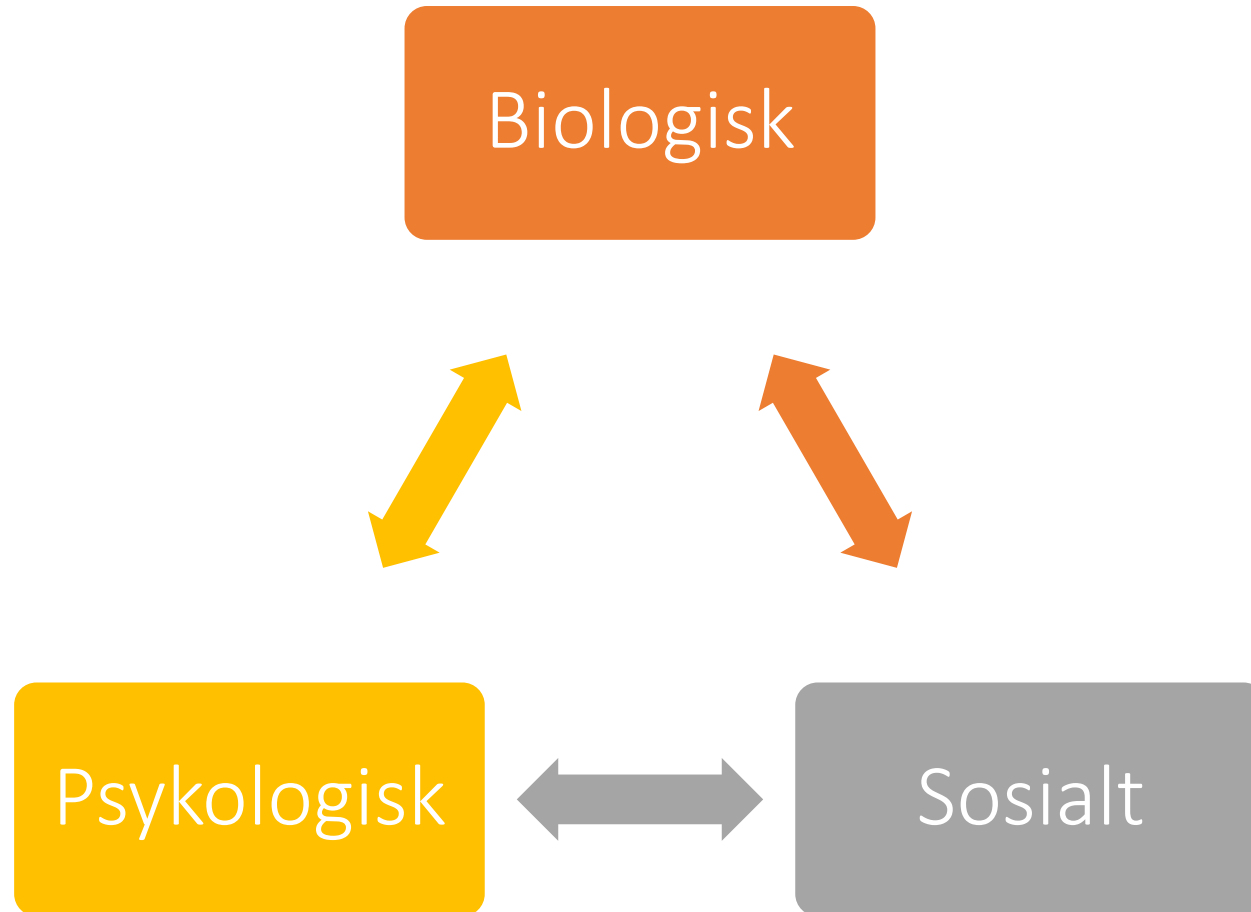
Basert på Uhrskov & Heljskov Jørgensen, 2007

TIRSDAG



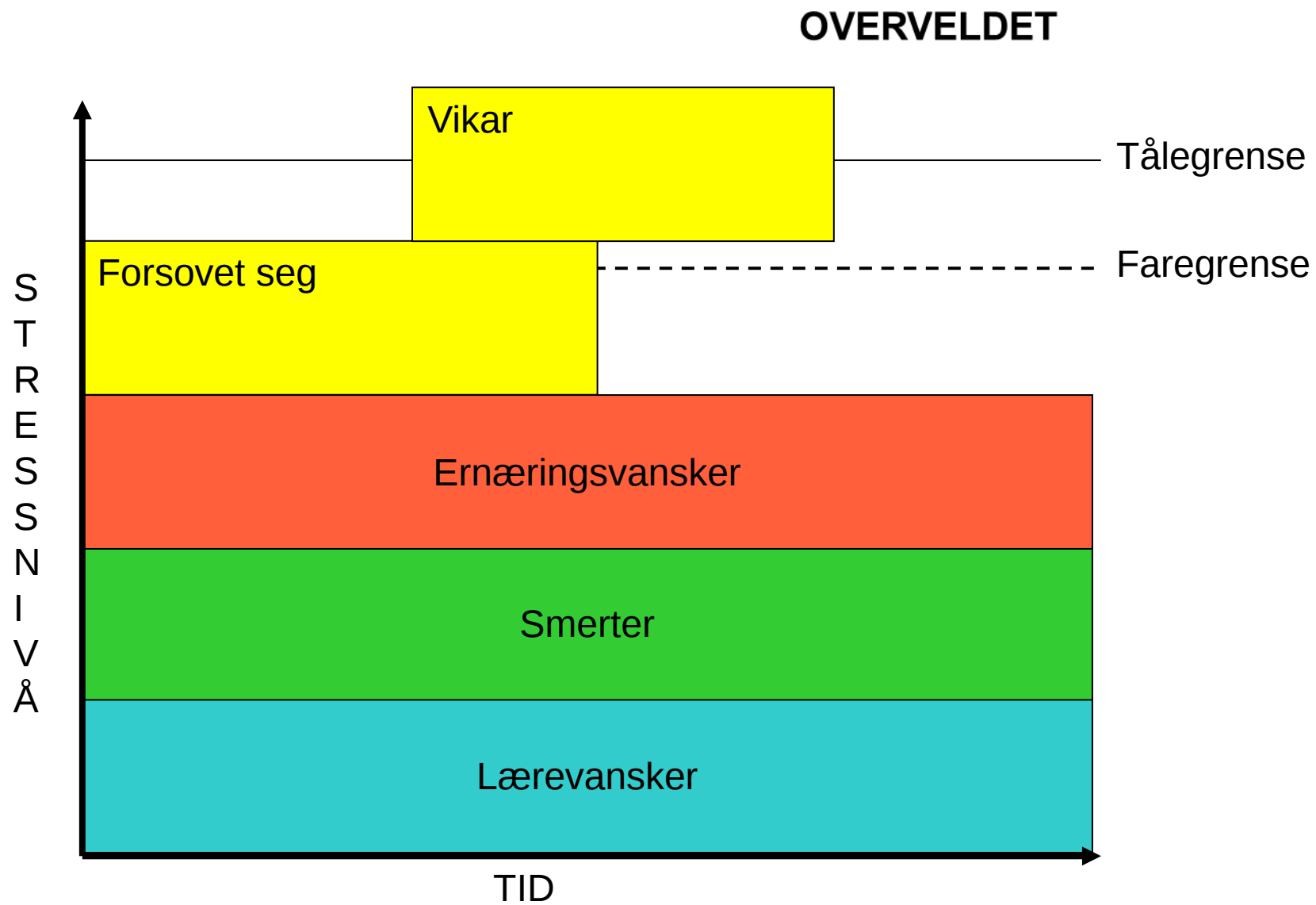
Basert på Uhrskov & Heljskov Jørgensen, 2007

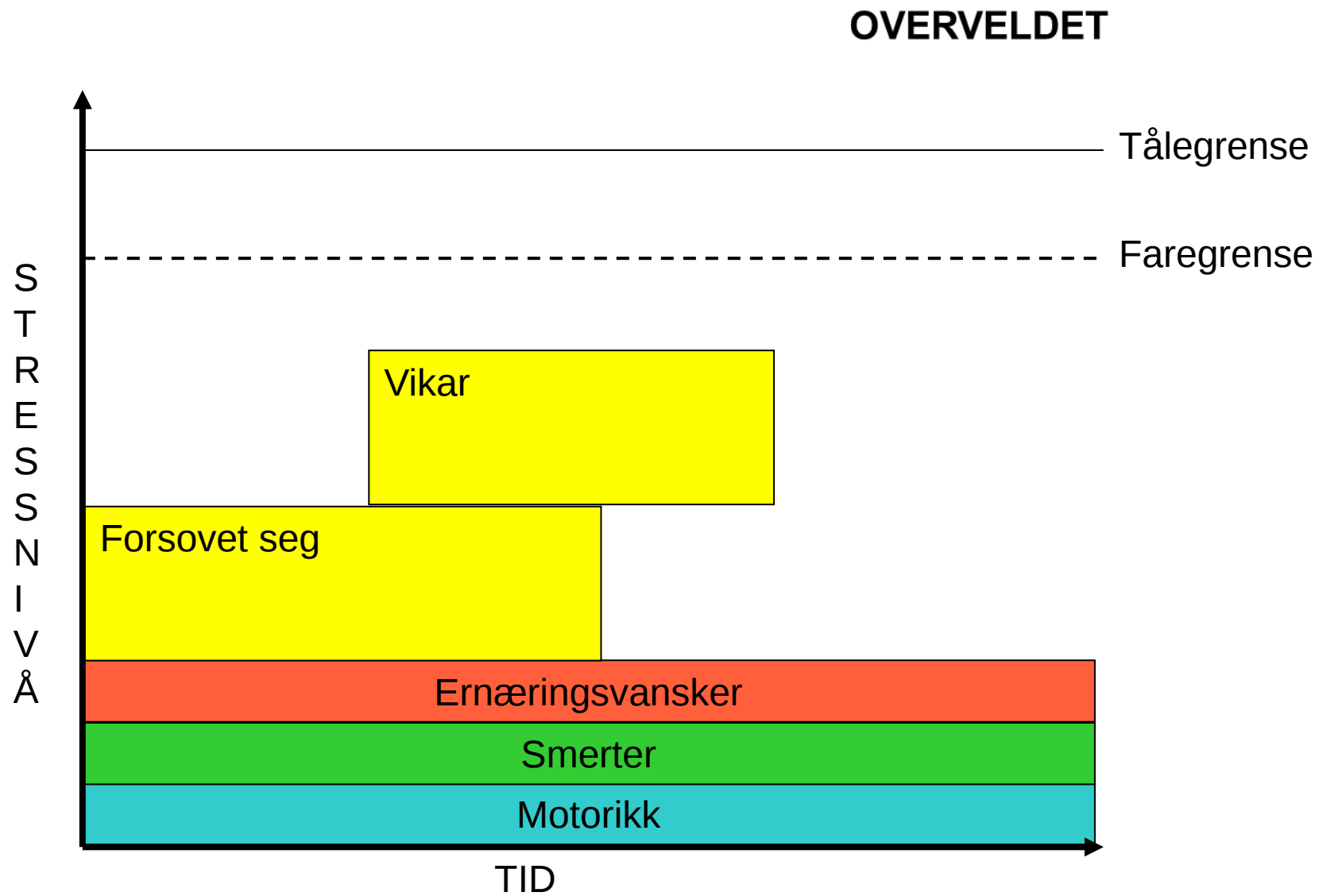
Behandling av psykiske vansker: Hvordan gjøre noe med hverdagsstresset?



Behandling

- Psykologisk:
 - Utviklingshemming/lærevansker/borderline intellektuell fungering?
 - Nevtroutviklingsforstyrrelser? (ADHD, ASF, Tics++)
 - Kommunikasjon?
- Biologisk:
 - Fatigue, epilepsi, sansetap, sansetap/forstyrrelser, smerter, fordøyelse, +++
- Sosialt:
 - Godt tilrettelagt dagaktivitet (bhg, skole, arbeid)
 - Fritidsarenaer
 - Trygghet, forutsigbarhet
 - Medbestemmelse





Regresjon, katatoni, psykose og bipolar lidelse

- Er noe annet enn å være trist eller engstelig, dette er hjernesykdommer med alvorlige symptomer.
 - Gjør personen forvirret, gir hukommelsestap, funksjonsfall.
 - Ved Kleefstras: også betinget av gener.
- Man kan bli frisk igjen etter en slik episode med riktig behandling

Behandling

- Medisiner.
- Sørge for nok søvn, mat og fysisk aktivitet.
- Minske stress, mindre krav og øke støtte/hjelp.
- God oppfølging av fysiske sykdommer og symptomer.
- Trivsels- og livskvalitetstiltak.

Hvor får man hjelp?

- Fastlege.
- Distriktpsikiatriske sentre (DPS) eller Barne- og ungdomspsykiatrisk (BUP) for moderate til alvorlige vansker hos personer med lett utviklingshemming.
- Habiliteringstjenesten ved moderat og alvorlig utviklingshemming.