



Cornelia de Langes syndrom

Kognisjon, nevroutviklingssforstyrrelser og psykisk helse

Heidi E. Nag
Spesialpedagog, PhD
Frambu
hel@frambu.no



FAQ

- Hva vi kan forvente i fremtiden?
- Hvor skal vi «legge lista»?
- Hvor mye kan vi «presse» på?

Personen med diagnose er veiviseren



- *Cornelia de Langes syndrom kan si noe om årsak*
- *men ikke nødvendigvis noe om hva personen mestrer eller har vansker med*
- **ingen fasit** for tiltak, satsingsområder eller tilrettelegging som passer for alle med syndromet
- ...men **noen fellestrekk** er det, og noen fellesnevnerer med tanke på vesentlige fokusområder
-
- Det er **miljøet** som skal
- tilrettelegges, **ikke personen** som skal tilpasse seg miljøet.

Ulike syndromer kan påvirke utviklingen av nervesystemet

Kognitive funksjoner (mentale funksjoner)

Språk

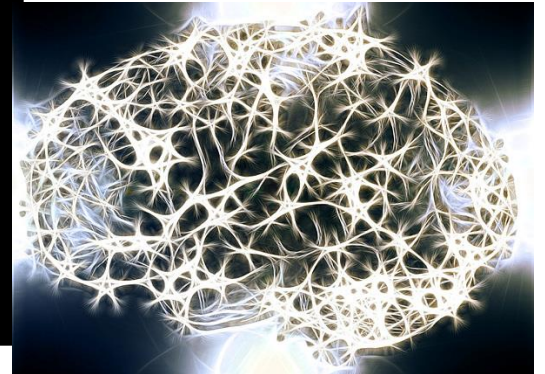
Adferd

Sosial samhandling

Nevroutviklingsforstyrrelser:



utviklingshemming, lærevansker, autismespekter vansker, ADHD, språkforstyrrelser mm





Kognisjon

Kognitive evner er ferdighetene vi trenger for å løse oppgaver: tenkning, læring, problemløsning og oppmerksomhet

- Evnenivå
- Oppfatte, og tolke sanseinntrykk
- Oppmerksomhet (filtrering)
- Konsentrasjon og utholdenhet
- Hukommelse
- Språk

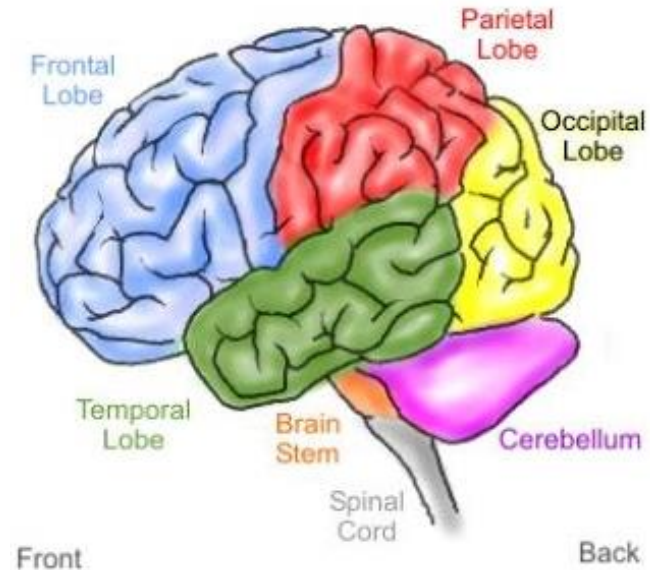


Kognitiv utvikling

- Utvikling av «intellektet» - hvordan vi tenker

Skjer gradvis og i et kontinuerlig og
gjensidig samspill mellom:

Arv/modning ↔ Læring/miljø



Hva sier litteraturen om kognisjon og Cornelia de Langes syndrom?



- «Alle» har en forstyrret kognitiv utvikling, men i ulik grad
- De fleste blir beskrevet til å ha moderat eller alvorlig utviklingshemning – men det er en større variasjon – lett utviklingshemning er også beskrevet, og også enkelte tilfeller uten utviklingshemning



Utviklingshemming



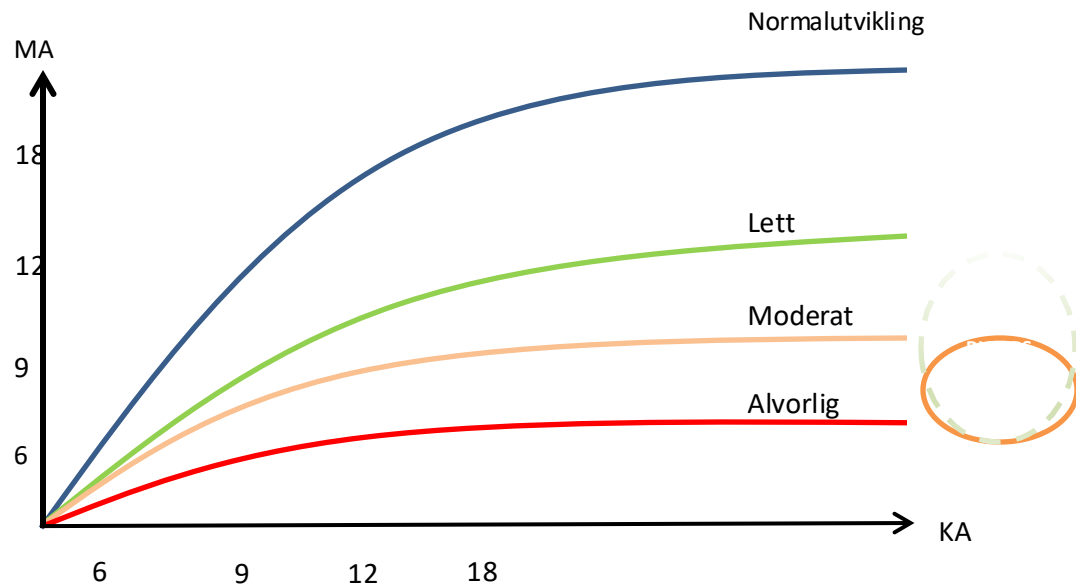
- Stilles etter retningslinjer gitt av verdens helseorganisasjon, i den internasjonale sykdomsklassifikasjonen, 10. utgave (ICD-10, WHO 1992).
- Tre kriterier:
 1. Kognitivt funksjonsnivå $< 2,3 \%$
 2. Adaptiv atferd $< 2,3 \%$
 3. Sykdomsdebut i utviklingsalderen
- Fire alvorlighetsgrader:

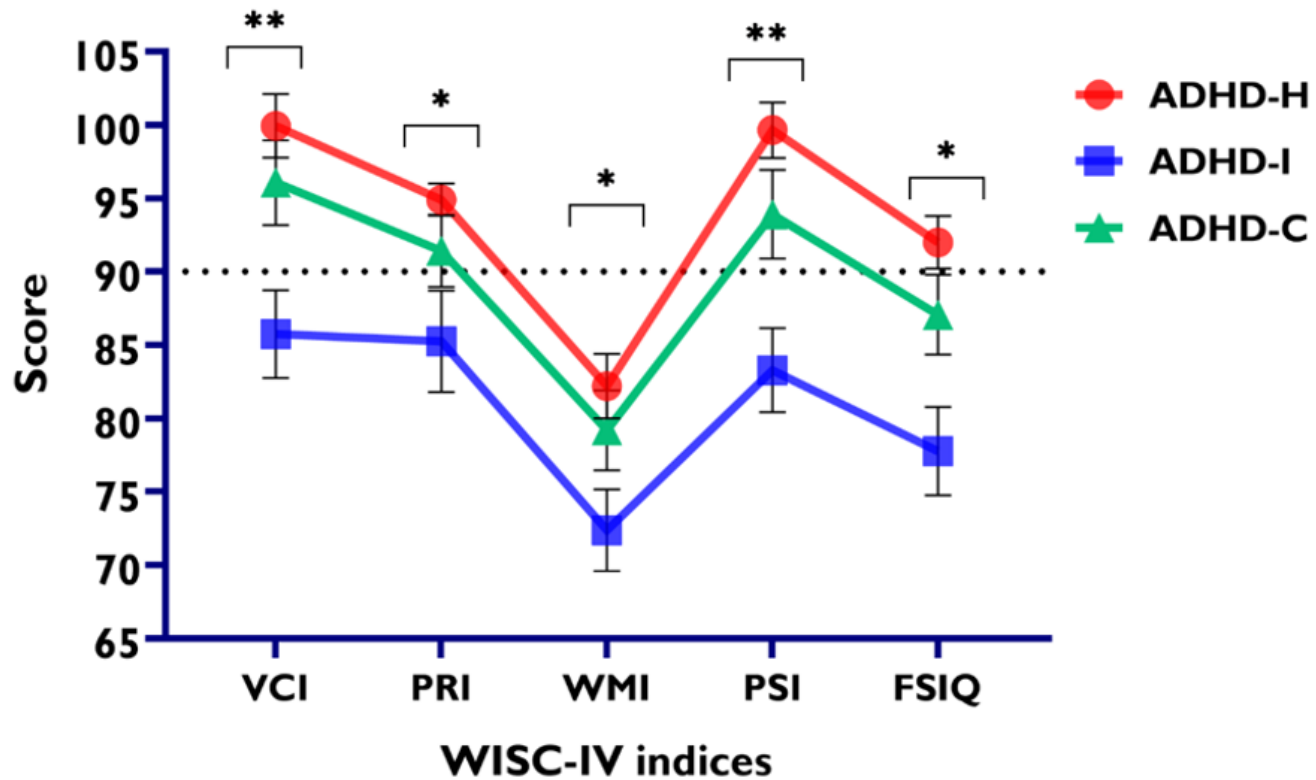
Diagnose	Aldersekivalent ved 18 år
LETT	9-12
MODERAT	6-9
ALVORLIG	3-6
DYP	< 3





Utviklingsbaner







Eksekutive funksjoner eller utføringsfunksjoner :

Egenledelse

Utføringsvansker påvirker hverdagen og hvordan vi lærer:



- Evnen til å planlegge, prioritere og komme i gang med aktiviteter
- Evnen til konsentrere seg over tid og om mer enn en ting av gangen
- Even til å skifte fokus når det er passende
- Even til å huske og jobbe videre med informasjon
- Evnen tilpasse seg uforutsette hendelser og endrede krav i hverdagen





Utføringsvansker påvirker samværet med andre

- Regulere/kontrollere egne følelser
 - Tilpasse egen atferd til situasjonen
 - Ta andres perspektiv
 - Forstå andres atferd
 - Vente på tur
-
- Overbelastning



Autismespekterdiagnoser en utviklingsforstyrrelse



Det **atferdsmessige** uttrykket for
nevrobiologisk betinget dysfunksjon
som defineres ved avvikende atferd på følgende områder:

ASD

- **Kvalitative avvik i sosialt samspill**
- **Kvalitative avvik i kommunikasjonsmønstre**
- **Begrenset, stereotyp og repeterende repertoar av interesser og aktiviteter**

Kvalitative avvik i sosialt interaksjon og sosial kommunikasjon

Begrenset, stereotyp og repeterende repertoar av interesser og aktiviteter

**Med og uten utviklingshemning
Med og uten funksjonelle språkvansker**

ADHD

- **Hyperaktivitet**
- **Impulsivitet**
- **Konsentrasjonsproblemer**

ASV og ADHD forekomst med og uten Cornelia de Langes syndrom



Forekomst:

- ASD rund 1-1,5 %
- ADHD rundt 3%



I CdLs:

- ASD: 60-70%
- ADHD: 40-60%?
- Finnes ikke sikre tall pga få studier, men **klart** forhøyet

Betyr hovedsakelig at:



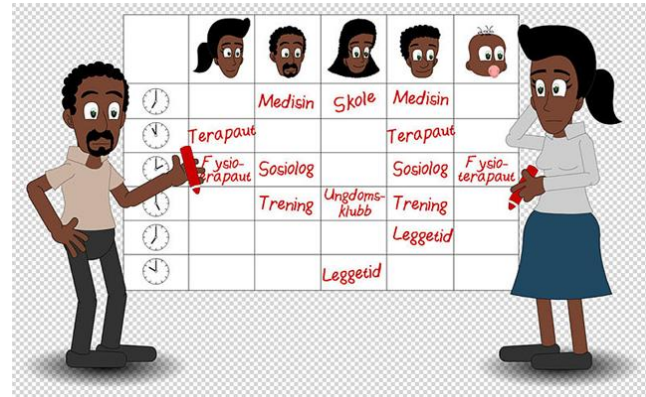
- De trenger mer tid for å lære
 - Det er vanskeligere å regulere følelsene og impulsene sine
 - Læring automatiseres ikke som hos andre
 - En oppgave kan være vanskelig i dag selv om den var lett i går!
 - Det kan være vanskelig å overføre lærte ferdigheter fra en situasjon til en annen
 - Mye må læres mange ganger
 - Det kan være slitsomt å lære og frustrerende ikke forstå
- Det kreves forståelse, tålmodighet, raushet og empati fra de rundt god fungering i hverdagen





Hva hjelper – tiltak?

- Observere og kartlegge
- Struktur og forutsigbarhet
- Organisering av dagen
- Tettere oppfølging
- Lære gjennom å gjøre i praksis
- Lytt til personen



De 7 H'ene:



Tenk alltid at personen trenger svar på:

1. Hva skal jeg gjøre?
2. Hvor skal jeg være?
3. Hvorfor skal jeg gjøre det?
4. Hvem skal jeg være sammen med?
5. Hvordan gjør jeg det?
6. Hvor lenge skal det holde på?
7. Hva skjer etterpå?