

Publisert 17.10.2019 på forskning.no: <https://forskning.no/barn-og-ungdom-demens-nasjonal-kompetansetjeneste-for-aldring-og-helse/noen-barn-far-demens/1575517>



Foto: Martin Lundsvoll.

Noen barn får demens

17.10.2019

Petter Hveem

Det finnes noen få sjeldne sykdommer som fører til demens hos barn og unge. Den vanligste av disse forkortes ofte til JNCL (Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose). I Norge har det de siste 20 årene til enhver tid vært mellom 30 og 45 barn og unge med denne diagnosen, med symptomer som kan starte helt nede i 4 til 6-årsalderen.



Ekspert på barnedemens: Bengt Elmerskog. Foto: Statped.

– Det er svært viktig at hjemmet, skolen og helse- og omsorgsapparatet jobber sammen, for å følge opp det helhetlige tilbudet og livsløpet til beste for disse sårbare barna. Det skjer dessverre ikke i god nok grad i dag, sier Bengt Elmerskog, nylig pensjonert seniorrådgiver i Statped og prosjektkoordinator for et internasjonalt JNCL prosjekt. [Statped er det statlige spesialpedagogiske støttesystemet for kommuner og fylkeskommuner.](#)

Bør bruke betegnelsen barnedemens

Elmerskog mener at vi kan og bør bruke betegnelsen barnedemens for barn og unge med JNCL.

– I Norge og internasjonalt har man vært forsiktige med å bruke diagnosen demens om barn. Den tilhører jo tradisjonelt gruppen over 65 år, og mange opplever at begrepet demens er stigmatiserende for barna. Selv fikk jeg en aha-opplevelse da begrepet barnedemens ble presentert på en medisinsk konferanse i London for 15 år siden. Diagnosen demens har sine særtrekk som stiller helt spesielle krav til tjenestetilbudet, læring og utvikling, sier han.

Fantes lite kunnskap

Elmerskog forteller at det nærmest ikke fantes pedagogisk og psykologisk forskning på disse barna og deres læring og utvikling, eller om demenssykdom hos barn generelt.

– Barn med demens eksisterte ikke i den pedagogisk–psykologiske faglitteraturen. Det finnes ingen utdanning som går inn i problematikken, der barn har en læringskurve, som står i sterk kontrast til det som er vanlig, sier Elmerskog.

Derfor tok Statped initiativ til et stort internasjonalt forskningsprosjekt om barn og unge med JNCL, med et spesielt fokus på demens. Det var det største i sitt slag noensinne.

Landene som har deltatt, er Norge, Danmark, Finland, Tyskland, England, Skottland og USA. Forskningsprosjektet fikk midler fra EU, og det har resultert i en bok som sammenfatter det som finnes av pedagogisk–psykologisk kunnskap og erfaringer om JNCL og barnedemens i dag.

Prosjektet har også utviklet ny kunnskap og noen pedagogiske verktøy, som er tilpasset barn og unge med barnedemens generelt og JNCL spesielt. Et eksempel er kartleggings- og tiltaksverktøyet EDO (Educational Development Observation) som omhandler 11 sentrale områder. Materialet skal fungere som en støtte eller veileder for å finne frem til tiltak for å begrense sykdommens konsekvenser, og for å sikre best mulig livskvalitet hos den enkelte.

Har konsekvenser for læring

JNCL er en sykdom som gir sammensatte utfordringer når det gjelder læring og utvikling. Demensforløpet hos barna gir en ramme for hva som bør skje når med tanke på pedagogiske tiltak.

– Vi får en utvikling som gjerne starter med nedsatt syn. Etterhvert får barnet en så sterk svekkelse av synet at visuell lesing ikke er mulig. Samtidig pågår en demensutvikling som på sikt vil medføre at barnet mister evnen til å lære seg kompliserte ferdigheter som punktskrift, forteller Elmerskog.

– Dette betyr at læring av å lese og skrive punktskrift ikke bør utsettes for lenge, og gjerne starte med en gang når diagnosen er fastslått. Vår forskning viser at har man en gang etablert gode lese- og skriveferdigheter i

punktskrift, så vil barn og unge med JNCL ha glede av disse ferdighetene langt opp i alder.

Noe av det samme gjelder for evnen til å uttrykke seg.

– Vi vet at de fleste av disse barna får problemer med å uttrykke seg gjennom tale i tenårene. Da oppstår en situasjon hvor barnet forstår mer enn hva han/hun klarer få frem. Barna kan da havne i en vanskelig livssituasjon hvor de bare blir vurdert i forhold til hva de selv er i stand til å uttrykke. Det kan derfor være viktig å lære barnet å uttrykke seg på alternative måter før man mister evnen til å snakke forståelig.



Demensforsker: Per Kristian Haugen. Foto: Martin Lundsvoll

Trengte mer kompetanse på demens

For å få inn mer kompetanse på demensområdet tok Elmerskog kontakt med psykologspesialist og seniorforsker Per Kristian Haugen i Aldring og helse. Han har i en årrekke forsket på yngre personer med demens, og har skrevet ett av kapitlene i boka.

– Haugen la vekt på at hos personer med demens, så kan etablert kunnskap vedlikeholdes i lang tid hvis personen har nytte av kunnskapen i hverdagen. Men ny kunnskap kan være vanskelig å innlære. Dette ga klare føringer for hvordan vi skulle tilrettelegge læringsforløpet for barn med demens, forteller Elmerskog.

– Noe av det som er viktig er at det må handle om hva som kan gjøres for at barnet skal få så mange gode år, så tidlig som mulig, sier Haugen.

Han påpeker videre at personsentrert omsorg må stå sentralt. Personsentrert omsorg handler om å ta hensyn til hvordan personen med demens opplever sin situasjon og verden rundt seg. Omgivelsene skal sette seg inn i hvordan barnet opplever det som skjer, og ta dette perspektivet med i planleggingen av tiltak som undervisningsopplegg, aktiviteter og oppfølging.

– Det er altså ekstremt viktig å bygge denne type kompetanse hos de mange hjelpeaktørene, i første rekke skolen, helsevesenet og ikke minst pårørende, slik at tiltakene blir tilpasset barnets behov, sier han.

Pårørende bør ha et fast kontaktpunkt

Begge mener at det er svært viktig å ivareta familieperspektivet når man blir involvert i et barn med JNCL.

– Man kan bare tenke seg hvor tøft det er å se barnet sitt bli syk, miste synet og etter hvert hukommelsen og andre ferdigheter. Det viktigste bidraget samfunnet kan gi er å legge til rette for best mulig livsinnhold og livskvalitet for personen med JNCL over tid. Bygging av tillit krever kontinuitet, engasjement, kunnskap og tilgjengelighet av faste personer i støtteapparatet, sier Elmerskog.

– At pårørende får møte andre pårørende er ekstremt viktig. Ivaretagelse av familien står helt sentralt. Derfor bør de også ha en fast kontakt i helse- og omsorgsapparatet, sier Haugen.

Sjåfør i eget liv

Elmerskogs viktigste anbefaling er at barnets liv må vedlikeholdes så godt som mulig i hele livsløpet.

– Barnet må få være sjåfør i eget liv, selv om det er mange gode hjelpere med på veien, avslutter han.

[Les mer om barnedemens på Statpeds nettside](#)

[Les mer om barnedemens på Frambu kompetansesenter for sjeldne diagnoser sin nettside](#)

[Saken er også publisert på forskning.no](#)

Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL)

JNCL (også kalt Spielmeyer-Vogts sykdom eller Batten disease) er en progredierende (fremadskridende) sykdom. I Norge er den antatte forekomsten av JNCL 1,5 pr. 40.000 nyfødte, det vil si i gjennomsnitt ett til to nye tilfeller hvert år. Symptomene starter gjerne med nedsatt syn i 4 – 8 års alder som leder til blindhet i løpet av få år. Den kognitive utviklingen stagnerer, og barnet mister over tid ferdigheter det hadde tidligere. Dette gjelder blant annet evnen til å uttrykke seg gjennom tale. Andre symptomer er epilepsi og motoriske vansker. Noen av barna får forandringer i atferd og episoder med angst, depresjon og hallusinasjoner. Sykdommen kan per dags dato ikke kureres, og fører til tidlig død, mange når ikke 30-årene.

Den første beskrivelsen av sykdommen ble gjort av den norske legen Otto Christian Stengel (1794–1890) i 1826. Han beskrev sykdomsutviklingen hos fire søsken på Røros. I engelsktalende land har den fått navnet Battens sykdom etter den britiske øyenlegen Frederick Battens (1865–1918) undersøkelser av barn med synsproblemer i 1903. Han konkluderte med at enkelte barn i sen barnealder atskilte seg fra andre former for synstap ved at de også kognitivt ble satt tilbake.

Referanser

- von Tetzchner, Stephen; Elmerskog, Bengt Gustav; Tøssebro, Anne-Grethe; Rokne, Svein. (2019) *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education*. Snøfugl forlag. ISBN 978-82-7083-563-8.
- Elmerskog, Bengt & Fosse, Per (2012). *Lære for livet. En innføring i pedagogikk og læring ved Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL)*. Trondheim: Akademika forlag. ISBN 978-82-519-2876-2.