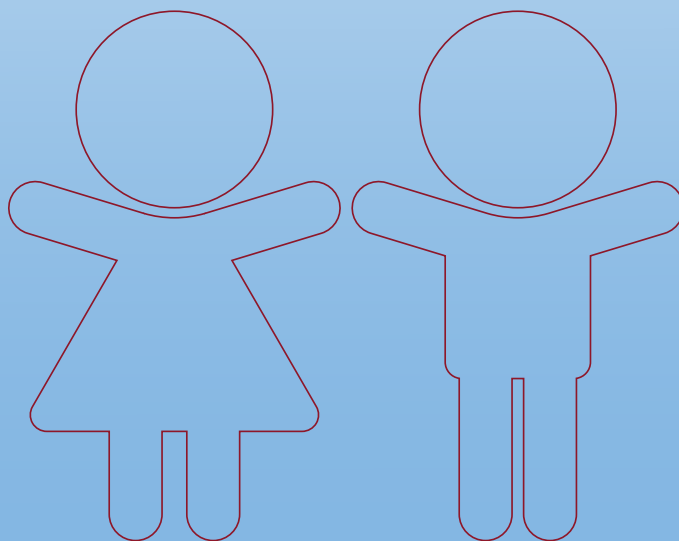


# NCL

## OG BØRNEDEMENS



# Indhold

Formål .....	3
Målgruppe.....	3
Forord.....	4
NCL og Børnedemens .....	5
Tværfaglige perspektiver på børnedemens .....	6
Synsperspektiv.....	6
Det kommunikative perspektiv.....	7
Det kropslige perspektiv .....	8
Det psykologiske aspekt .....	9
Det pædagogiske aspekt .....	10
Det musikterapeutiske aspekt .....	11
Det kommunale perspektiv .....	12
Information om NCL-teamet .....	13

# Formål

NCL teamet, som er leverandør for VISO, og som arbejder under Specialrådgivningen for VISO, IKH i Region Midt har taget initiativ til at udarbejde denne pjece, da NCL diagnosen er sjælden og herunder børnedemens, som særligt rammer børn og unge med en NCL diagnose.

Formålet med denne pjece er at udbrede kendskab til sygdommen børnedemens. Pjecen indeholder viden om børnedemens samt tværfaglige perspektiver på sygdommens udvikling, opmærksomhedspunkter, forståelse for adfærd, årsagssammenhænge og det særlige ved at være barn/ung med demens.

## Målgruppe

Forældre til børn og unge med NCL, hjælpere og andre der ønsker viden om og handlemuligheder ift. børnedemens.

# Forord

Demens er fællesbetegnelsen for en række sygdomme i hjernen, vi almindeligvis forbinder med den ældre generation. Tilstanden er kendetegnet ved tab af erhvervet læring, svækket hukommelse, svigt af følelsesmæssig kontrol og svigtende evne til at udføre praktiske daglige aktiviteter. Det er netop de tab, der ses i forbindelse med NCL, og NCL sygdommene er både på verdensplan og i Danmark den hyppigste årsag til en demenstilstand, der starter i børnealderen og derfor kaldes børnedemens.

Den bagvedliggende årsag, det at hjernen degenererer, dvs. går til grunde, kan sammenlignes med de demenstilstande vi kender fra de voksne og ældre generationer, men da tilstanden optræder i en hjerne, der endnu ikke er færdigudviklet, stiller det særlige og yderligere store krav til omgivelserne og de professionelle, når tilstanden skal håndteres i hverdagen. På grund af den tidlige debut har børnene endnu ikke nået at tillære sig, "hvad der er rigtigt, og hvad der er forkert", og det betyder, at man som familie og professionel skal arbejde proaktivt, dvs. handle på forkant af symptomerne.

NCL sygdommene tilhører gruppen af sjældne sygdomme. I Danmark ses blot 1-2 nye tilfælde årligt, hvad gør kendskabet til sygdommen, herunder også kendskabet til børnedemens, sparsom. Derfor er denne pjece et meget velkomment tiltag til at udbrede kendskabet til og opkvalificere håndteringen af børnedemens. Pjecen er skrevet ud fra den tilgængelige viden, der eksisterer på NCL området, men kan også anvendes i forbindelse med demensudvikling ved andre sjældne neurodegenerative sygdomme i børnealderen.

Januar 2021

John Rosendahl Østergaard  
Professor, Center for Sjældne Sygdomme  
Aarhus Universitetshospital

# NCL og Børnedemens

Børn og unge med NCL har svære livsvilkår, da de gradvist taber funktioner omkring kognition, syn, sprog og motorik.

Børnedemens er en følgebåvirkning til sygdommen Neuronal Ceroid Lipofuscinose, NCL. NCL er en genetisk sygdom, som bl.a. nedbryder nervevævet i hjernen. Denne nedbrydning af hjernen kan påvirke alle kroppens funktioner på forskellige planer, og med forskellige tempi.

Sygdommen kaldes børnedemens da symptomerne viser sig i barneårene, og dermed ikke helt kan sammenlignes med demens på voksenområdet. Børnene har ikke samme erfaringsgrundlag af levet liv at trække på, og derved bliver det en betydelig udfordring for barn, ung og familie.

Demenslignende symptomer rammer tidligt og kan være svære at opdage, se og forstå omfanget af. De kognitive forandringer viser sig ofte som nogle af de første tegn på ændret adfærd, som f.eks. agiteret adfærd, utryghed, angst og hallucinationer. Det er derfor særligt vigtigt, at fysiske årsager til forværring fx skjult infektion mv. bør udelukkes for at kunne undersøge nye handlemuligheder til gavn for barnet/den unge. Demensen medfører tab af tidligere erhvervede færdigheder og dermed regression i forhold til barnets/den unges, kronologiske alder, så barnet/den unge fremstår yngre, end det er. Derfor skal der være særlig opmærksomhed omkring forventninger og krav til børn og unge med demens.

Der er ofte stor individuel variation ved sygdommens karakter. Den enkelte persons funktion og behov ved en given alder kan derfor variere meget. Barnets/den unges udvikling forandres ofte meget hurtigt og kan ske som attack-lignende funktionstab. Der kan også i enkelte tilfælde ses at tidligere tabte funktioner genvindes, om end dette oftest er kortvarigt. Derfor er sagsgangen omkring barnet/den unge så vanskelig.

NCL teamets **vigtigste budskab** er det nødvendige i at være på forkant ift. fremskyndet læring, men også i overgange i livet, og ift. støtte og hjælp fra netværk og fagprofessionelle.

# Tværfaglige perspektiver på børnedemens

## Synsperspektiv

En grundlæggende forståelse for barnets synstab er afgørende for en vellykket habiliteringsindsats og skal medtænkes i alle situationer. Tabet af synet kan i sig selv være angstprovokerende og isolerende, og glemmer man, at tænke synspædagogisk, kan der skabes alvorlige barrierer for, at barnet/den unge kan følge med i og deltage i sit eget liv.

Synstolkning i en fast, genkendelig dagsrytme er forudsætningen for tryghed. Svar på de spørgsmål man, måske ikke selv kan stille: Hvor er jeg henne, hvem er til stede, hvad foregår der, hvorfor griner de andre, er det mig, de taler til?

Synspædagogisk indretning af de fysiske omgivelser giver størst mulighed for overblik og selvstændighed.

Synstilrettelagt aktivitet – helst også sammen med andre – er forudsætningen for fortsat læring, succes oplevelser, socialt samvær, et meningsfuld liv og bedre nattesøvn.

Når synet svigter samtidig med f.eks. sprog, hukommelse og/eller koordination er det vigtigt, at man på forhånd har opøvet andre evner - at høre, føle, dufte, synge. Synstolkning kan nu understøttes af taktilkommunikation, sang og musik, taktile og andre sanselige aktiviteter, og barnet/den unge kan fortsat være medvirkende i sit eget liv.

Den lokale synskonsulent vejleder om etablering af en fælles, synspædagogisk tilgang til barnets hverdag.

## Det kommunikative perspektiv

Som hos voksne mennesker med demens påvirkes evnen til at kommunikere med omgivelserne også hos den lille gruppe af børn og unge, som rammes af demens i forbindelse med NCL-sygdommen.

Det er varierende, hvor lang tid der går, før det bliver mærkbart at kommunikationsevnen forandres. Der er imidlertid et kendt udviklingsmønster for denne sygdom, som også gælder evnen til at forstå tale og evnen til selv at tale.

I den tidlige fase af sygdommen fremstår barnets tale og sprogforståelse, for de flestes vedkommende, som alle andre børns tale og sprogforståelse. Barnets tale vil i sygdommens tidlige fase forekomme upåfaldende for så i tiltagende grad at blive begrænset.

Det høres som ordfindingsbesvær, stammeligende tale, gentagelser af samme ord uden at kunne komme videre og tiltagende brug af de samme hverdagsfraser.

Med tiden vil sprogbrugen begrænses til korte sætninger, enkelte ord, ringe initiativ til at tale på egen hånd, kun at svare ja og nej på spørgsmål, kun tale på opfordring, for til sidst i mange tilfælde at ende med total udeblivelse af sprog.

Hos de fleste resterer i den sene fase af sygdommen forskellige lyde og eventuelt enkle ord, som udtrykkes ved begejstring, vrede og lignende.

Demensen som følger med denne alvorlige sygdom, påvirker altså i høj grad kommunikationsevnen over tid. Dertil skal lægges, at alle NCL ramte børn/unge tillige er blevet blinde, hvilket stiller ekstra store krav til tydelig kommunikation, så barnet/den unge sikres bedst mulig omverdensforståelse, deltagelse og trivsel. Dette ansvar påhviler omgivelserne. Det er derfor vigtigt for familien og det omgivende netværk at få viden om demens og kommunikation, herunder mulighederne for alternativ kommunikation, så barnets/den unges kommunikative udfordringer kan forstås og imødekommes bedst muligt.

NCL-teamets logopæd varetager rådgivning om dette til familier og kommunale fagfolk.

## Det kropslige perspektiv

NCL er en sygdom, som bl.a. nedbryder nervevævet i hjernen. Mennesker med en skade i hjernen og sansemæssige forstyrrelser er påvirkede i forhold til deres perception – deres opfattelse af egen krop og verdenen omkring sig.

Det kropslige perspektiv kan have stor betydning for trivsel hos børn og unge mennesker med NCL.

Børn, unge og voksne erkender og oplever verdenen gennem sansning og erfaring. Vores sansesystem består af 6 sanser.

### De synlige sanser

- syn(visuelt)
- hørelse(auditivt)
- smags- og lugtesans

### De usynlige sanser

- muskel- og led sans(proprioception)
- balancesans (vestibulær)
- følesans (taktil)

De usynlige sanser er vigtige, for at vi kan lære, bevæge os og koordinere bevægelser tilpasset opgaver og aktiviteter i hverdagen. Måden vi bearbejder alle sanseinformationerne, kaldes sanseintegration.

Måden at opfatte verdenen på, perception, hænger sammen med vores muskel-ledsans, proprioception. Det er den sans, som fortæller os om, hvor vores krop er, hvor meget den fylder, om vores arm er strakt eller bøjet, om kroppen er spændt eller afspændt. Perceptionsforstyrrelser kan se ud på mange forskellige måder – det kan give motorisk- og verbal uro med lyde, megen tale, skrig eller råb – især når der sker forandring i stillingsskift eller aktivitet. Herved kan ses udad reagerende adfærd.

For at kunne agere i hverdagen på en hensigtsmæssig måde, er det vigtigt at kunne mærke sig selv kropsligt f.eks. ift. tryghed og sikkerhed.

Med en NCL diagnose påvirkes bl.a. nervevævet ud til kroppens muskler, sener og hud.



Derved forandres måden at opleve verdenen på. Kroppens taktile og proprioceptive system forstyrres, så måden at opleve berøring, samt placeringen af kroppen i rummet opleves anderledes. Dette, ikke at kunne mærke sig selv kropsligt og i rummet, kan skabe utryghed og kan virke skræmmende. Når synet er påvirket eller helt væk, kan det måske føles som at svæve frit i et mørkt rum uden at vide, hvor væggene er.

Kropsafgrænsning ved f.eks. dybe tryk og fysisk guidning kan derfor være gode redskaber ift. at fornemme sig selv, som forberedelse til aktiviteter og for at skabe tryghed i hverdagen i f.eks. leg og aktivitet, spisning, lejrning, plejesituation som påklædning osv.

NCL teamets ergo- og fysioterapeut kan rådgive forældre og fagpersoner omkring: kroppens forandringer, de psykosomatiske aspekter, kroppens sanser, fysisk- og motorisk funktionsniveau i betydningen for aktivitets- og deltagelses muligheder, samt omgivelsernes indflydelse på livskvalitet for børn og unge med NCL.

## Det psykologiske aspekt

Årsagen til børnedemensen ved NCL er, som beskrevet, henfaldet af hjernevævet. Ud over synet, kommunikationen og kroppen rammes også de kognitive funktioner mere bredt. Således vil en del af børnedemensen kunne ligne det, vi hos andre børn vil kalde kognitive vanskeligheder og vil i forskellige tempi ramme:

- hukommelse
- overblikfunktion
- de eksekutive funktioner
- opmærksomhedsfunktionen

Det kan være svært at få øje på disse funktionstab hos barnet, hvor den modsatrettede kamp mellem udvikling og afvikling udspiller sig. På nogle områder udvikler barnet stadig nye færdigheder/evner og på samme tid begynder andre evner at forsvinde.

Det vil ofte være barnets adfærd, som viser, hvornår de kognitive funktioner er påvirkede. Herunder fx adfærdsproblemer eller stress/angst symptomer som opstår fordi verden bliver uoverskuelig og usammenhængende for barnet/den unge. Derfor bør netop disse trivselsmæssige markører lægges til grund for arbejdet med at undersøge,

hvordan man bedre understøtter barnet i hverdagen ift. såvel syn, kommunikation og krop, men også de kognitive vanskeligheder.

Således bliver det særligt vigtigt, at være på forkant med både den fremskudte læring, vedligehold af indlæring og pædagogiske strategier, for så vidt muligt at forebygge mistrivsel hos barnet/den unge.

## Det pædagogiske aspekt

I den tidlige fase af børnedemensen, *diagnosticeringsfasen*, er det vigtigt at have fokus på at opbygge viden og kapacitet i den tidlige alder hos barnet, mens læringskapaciteten fortsat er stor - dette er beskrevet som **fremskyndet og forebyggende læring**.

Ligeledes er det vigtigt, at lære færdigheder som nødvendigvis ikke er nyttige for barnet i dag, men som kan blive det i fremtiden. Det er i denne fase, at gode vaner og rutiner indlæres. Læring skal baseres på barnets personlige egenskaber, særlige interesser og de evner barnet har.

I den stagnerende fase af demensen, *stagnationsfasen*, er det vigtigt at have fokus på vedligeholdelse af allerede indlært viden, færdigheder og interesser, gode rutiner og vaner samt motivation til at opnå videreudvikling - dette er beskrevet som **proaktiv og forebyggende læring**.

Den proaktive og forebyggende læring er særlig vigtig i den unge alder, for at forberede barnet til den kommende symptomudvikling. Der tænkes her på kommunikationshjælpemidler, lyd billede m.m. samt en genkendelig og struktureret hverdag med faste rutiner. Særligt med fokus på, at langtidshukommelsen er et aktiv og skal stimuleres.

*Degenerationsfasen*, beskriver sygdommen med svær demens - dette er beskrevet som **deltagerbaseret læring og livsflow**.

Deltagerbaseret læring, henviser til det man lærer gennem deltagelse i aktiviteter. Det betyder, at den unge udvikler og vedligeholder færdigheder, som ikke er knyttet til faglige lære og handleplaner, men som skabes gennem engagement og deltagelse i hverdagens aktiviteter.

Livsflow betyder, at sikre den unges interesser og aktiviteter, og som har indhold der samtidig støtter op om livsværdier, herunder den unges livshistorie, så livet for den unge går i den ønskede retning. Det er vigtigt, at den unge fastholder sit netværk og deltager i sociale fællesskaber.

## Det musikterapeutiske aspekt

Hjerneforskning viser at musik rammer mange centre i hjernen; bl.a. sprog, sansning, motorik, hukommelse og følelser. Musik giver derfor flere reaktioner end det talte sprog.

Forskning viser at musikterapeutisk indsats til demensramte borgere har en gavnlig effekt, både som en terapeutisk indsats, men også som en del af pleje og omsorg til borgere med demens.

Som udgangspunkt bruger vi derfor viden om, hvordan musik er en del af barnets/den unges udvikling og vores liv som mennesker i en musikterapeutisk tilgang til børn/unge med NCL-diagnose.

I forhold til børn/unge med en NCL diagnose, er det vigtigt, at være opmærksom på:

- Hvad viser barnet/den unge af motivation ift. musik?
- Hvilken musikkultur har familien? Understøtte at forældre er opmærksomme på dette, også som egenomsorg for dem som enkeltpersoner, og som familie.
- Fremskudt læring i forhold til musik, ikke kun bruge børnesange, men lære barnet sange som kan bære fremad i forløbet. Årstidsange, salmer, sang og musik der genkendes som familiens musik, sange og musik knyttet til højtider, familiemedlemmer (også søskende, bedsteforældre), sommerskole, skoletid, samt sange knyttet til venner med NCL diagnose.
- Fremskudt læring i brug af sange der kan bruges til at barnet/den unge genkender hvor han/hun befinder sig og derved kan orientere sig (hjem, skole, badeværelse, svømmehal, plejesituationer).

Med baggrund i erfaring med demensramte borgere, er det vigtigt at huske, at en talt sætning ofte ikke bliver forstået, da den sproglige opfattelse er svækket. Her kan musik ramme flere hjernecentre, give genkendelse, oplevelse af at være i relation, kan være med til at skabe den tryghed som giver ro i utrygge situationer.

## Det kommunale perspektiv

Gældende for alle familier er, at de kommer i kontakt med mange aktører i det kommunale system - skoler, STU, PPR, myndighedsrådgivere mv.

Alle arbejder under gældende lovgivning på de forskellige områder. Ud fra disse fremgår bestemte kriterier for at opnå den støtte, der er behov for, hvad enten det drejer sig om pasning, skole, hjælpemidler eller støtte i hjemmet.

NCL diagnosen kan i mange tilfælde sammenlignes med andre multikomplekse funktionsnedsættelser, men adskiller sig væsentligt, idet kun ganske få diagnoser medfører børnedeme. Det kan derfor, også blive udfordrende for aktørerne i kommunerne, at stille skarpt på, hvordan de skal yde den rette støtte og kompensation til barnet/den unge og deres familier.

Det er en stor og omfattende opgave, at være forældre til et barn/en ung med NCL diagnose. Det er derfor vigtigt, at forældre/familien føler sig understøttet i hverdagen, og at der opnås en fælles forståelse for barnet/den unges helt særlige behov.

VISO, NCL kan via specialiseret viden om NCL diagnosen og med særligt fokus på demensperspektivet, yde udredning og rådgivning. Det kan være gennem dialog med den enkelte fagperson, ved deltagelse i netværksmøder, skriftlige udtalelser, konkret og individuel rådgivning og via udredning på anmodning fra myndighedsrådgiver.

Det er myndighedsrådgiver, i samarbejde med forældre/værger og øvrige aktører, der definerer rådgivningsbehovet. Det er VISO, NCL der på baggrund af det ønskede rådgivningsbehov, tilrettelægger et rådgivningsforløb med de rette fagspecialister.

## Information om NCL-teamet

Rådgivningen tilbydes, fra barnet diagnosticeres med en NCL-diagnose og resten af barnets/den unges liv. Rådgivningen retter sig mod både almene og specialiserede tilbud.

NCL-teamet er et tværfagligt team bestående af fysioterapeut, ergoterapeut, logopæd, psykolog, specialpædagog, musikterapeut og socialrådgiver.

NCL-teamet opfordrer til, at der pågår et kontinuerligt og tæt samarbejde mellem forældre, læge, kommune og NCL-teamet, for herved at være på forkant med de kendte udfordringer, som NCL diagnosen afstedkommer.

Til forskel fra andre VISO tilbud, er der her tale om livslang rådgivning uden krav om forudgående, afprøvede indsatser.

Tilbuddet er vederlagsfrit. Kontakt for yderligere information og/eller rådgivning



Specialrådgivningen for VISO  
Koordinator for NCL-teamet  
Anne Højstrup, tlf. 91 17 93 18

## Forfattere til denne pjece

Fysioterapeut Charlotte Birch, IKH

Logopæd Mette Espersen, IKH

Musikterapeut Hilde Skrudland, IKH

Psykolog Maria Schnack Wolff, IKH

Specialpædagog Susan Fugger, IKH

Koordinator og Socialrådgiver Anne Højstrup, IKH

Projektleder og Antropolog Louise Rosendahl Bomholt, IKH

Synskonsulent Philippa Steen, Center for Syn og Hjælpemidler

Overlæge PhD., Mette Møller Handrup, Center for Sjældne Sygdomme, AUH

### **Institut for Kommunikation og Handicap**

Specialrådgivningen for VISO

NCL-teamet

MarselisborgCentret, Aarhus

Handicaporganisationernes Hus, Taastrup

[www.IKH.rm.dk](http://www.IKH.rm.dk)