

## Indlæring hos drenge med Duchennes muskeldystrofi

**En vurdering af resultaterne af psykologiske undersøgelser af elever med Duchennes og Beckers muskeldystrofi i projekt SKUD viser, at op mod halvdelen af eleverne har generelle indlæringsvanskeligheder, og at de har brug for særlig tilrettelagt undervisning. Men de psykologiske undersøgelser viser også et meget individuelt og broget billede af de enkelte elevers stærke og svage sider, og at det derfor ikke er muligt at konstatere en generel kognitiv profil hos eleverne.**

*Af børneneuropsykologerne Helle Kjærgård, Bente Støvring og Aase Tromborg og ergoterapeut Ann-Lisbeth Højberg*

For de to muskelsvindsygdomme – Duchennes og Beckers muskeldystrofi (DMD og BMD) – har sygdommenes betydelige fysiske symptomer altid været i centrum for forskningen, men i de senere år har fokus i stigende grad været rettet mod andre aspekter, især de socialpsykologiske, kognitionspsykologiske sider og ikke mindst den neurologiske sammenhæng mellem kognitive funktioner samt hjernens organisation og funktion (Kilde 1). Det er bl.a. den viden, der har været igangsættende for et skole- og uddannelsesprojekt for elever med Duchennes og Beckers muskeldystrofi (projekt SKUD), som RehabiliteringsCenter for Muskelsvind står for. Det er også den viden, der bl.a. er samlet og brugt i denne artikel, samt den viden, der indgår i vores vurdering af de psykologiske undersøgelser, som eleverne i projekt SKUD har gennemgået som led i projektet.

### **Dystrofin og hjerneudvikling**

Nyere undersøgelser (kilde 2) peger på, at børn med DMD har en række mulige forandringer i hjernen på forskellige niveauer: Afvigelser på celleniveau, atrofi (formindskelse af væv eller organ, der har været fuldt udviklet), biokemiske afvigelser (bl.a. forøget mængde af uorganisk fosfat og optagelse af calcium), samt afvigelser i hjernens elektriske svingninger, målt med EEG. Det skal dog understreges, at disse resultater ikke ses i alle undersøgelser eller hos alle børn.

De foreløbige forskningsresultater peger på, at der er overordentlig stor forskel på børnenes funktioner, spændende fra næsten normal hjernefunktion på alle områder til svært afvigende hjernefunktion på mange områder. DMD er således en særdeles kompleks tilstand.

Det centrale spørgsmål i forhold til at forstå de hjernemæssige og indlæringsmæssige afvigelser hos mennesker med disse sygdomme er, hvilken rolle proteinet dystrofin spiller i relation til hjernens udvikling og funktion. Man kan naturligvis kun meget indirekte undersøge de præcise sammenhænge direkte hos børnene. Man har derfor udviklet en særlig type mus, som gør det muligt at studere, hvordan fraværet af dystrofin præger musenes hjerneudvikling og adfærd (kilde 3 + 4).

Resultater fra sådanne modelforsøg omsættes til hypoteser om proteinets betydning for centralnervesystemet (CNS) hos mennesker. De foreløbige resultater peger i retning af, at proteinet spiller en central rolle på flere områder: I fosterets udvikling er dystrofin meget aktivt meget tidligt og kulminerer i 15. fosteruge, hvorefter mængden aftager, særligt efter fødslen.

Dystrofin ser ud til at spille en central rolle i forhold til plasticiteten i synapserne (forbindelsesstedet, hvor signalet transmitteres fra en nervecelle til en anden) (kilde 4). Dystrofin er i særlig grad til stede i lillehjernen og her specielt i Purkinje cellerne (tæt forgrenede neuroner i lillehjernens bark). Men også andre områder i hjernen (mediale temporale strukturer, sensomotoriske områder samt temporal neocortex) ser ud til at være berørt af den ændrede omsætning af forskellige substanser.

Lillehjernen betragtes dog som den centrale struktur for forståelsen af dystrofins betydning for hjerneudviklingen. Lillehjernen indgår i komplekse netværk med frontale områder af hjernen. Der er nogen usikkerhed om den præcise betydning af disse netværk (kilde 10), men de er sat i forbindelse med det, der kaldes "skilled mental performance" og formodes særlig at have betydning i forhold til verbal arbejds hukommelse (kilde 4).

### **Engelsk værktøjskasse med anbefalinger**

Den aktive forskning i dystrofins rolle har naturligvis også sat fokus på børnenes kognitive funktion. Et tidligere projekt i regi af RehabiliteringCenter for Muskelsvind (kilde 5) har antydnet, at børnene har normale intellektuelle forudsætninger, men specifikke vanskeligheder i forhold til hukommelse, koncentration og opmærksomhed.

I to nyere studier (kilde 6 + 7) er beskrevet vanskeligheder med hukommelse, indlæring, eksekutive funktioner (eksekutive funktioner er en generel evne til at udføre uafhængig, selvdirigeret adfærd, der har et klart formål) (kilde 6), samt med kompleks opmærksomhed, fluency (ordproduktion) og ikke-sproglige hukommelsesfunktioner (kilde 7). Derimod er tilstødende områder som verbal indlæring, langtidshukommelse og ekspressivt sprog normalt fungerende.

I Storbritannien har man i en årrække arbejdet systematisk ud fra en opfattelse af, at børnene har specifikke indlæringsvanskeligheder, og man har samlet en række konklusioner i en værktøjskasse med præcise anbefalinger i forhold til børnene (kilde 8).

Opsummerende vurderes det:

- Børnene klarer sig generelt svagere end deres jævnaldrene i intelligenstagstests. 1/3 af børnene klarer sig så meget dårligere, at de må betegnes som retarderede i et eller andet omfang.
- Arbejdshukommelsen, dvs. evnen til at huske og operere med flere samtidige informationer, er nedsat.
- Derses specifikke sproglige vanskeligheder, især evnen til mere abstrakt sprogbrug er nedsat, hvorimod ordforrådet generelt beskrives som godt.
- Der ses læsevanskeligheder, der minder om dysleksi.

Det er velkendt fra andre grupper af børn med fysiske handicap, f.eks. børn med Cerebral Parese, at der ses karakteristiske mønstre af kognitive vanskeligheder, som kræver en særlig tilrettelagt undervisning, for at børnene får optimale muligheder for boglig indlæring (kilde 8). De psykologiske undersøgelser af drengene i projekt SKUD afprøver, om der findes et sådant fælles mønster, som kan danne baggrund for en mere ensartet "dystrofi"-pædagogik.

## **Testning af elever fra projekt SKUD**

Duchennes og Beckers muskeldystrofi er svært fysisk invaliderende, men med de behandlingsmuligheder, der tilbydes i dag, bl.a. respiratorbehandling, har drengene ofte et ganske langt livsperspektiv. Dette har sat fokus på behovet for målrettede skole- og uddannelses tilbud for at sikre børnene og de unge fornuftige uddannelses- og beskæftigelsesmuligheder. Projekt SKUD afprøver bl.a., om opbygning af netværk mellem de lærere, som underviser elever med DMD og BMD, kan optimere undervisningen i relation til elevernes behov.

Som led i projekt SKUD er de deltagende børn i projektet blevet opfordret til at blive undersøgt med kognitiv testning. Formålet med at foretage testningerne er at undersøge og vurdere fire områder:

- Om der er generelle træk, der går igen hos et flertal af børnene, som kan udmøntes i beskrivelsen af en kognitiv profil. En sådan profil kunne i givet fald danne udgangspunkt for en række pædagogiske anbefalinger, der kunne optimere undervisningen af børnene.
- Hvor stor en gruppe af børnene der har mere generelle indlæringsvanskeligheder og alene på den baggrund har behov for særlig tilrettelagt undervisning i folkeskoleregi og efterfølgende vil have behov for særlige ungdomsuddannelses- og beskæftigelsesmæssige foranstaltninger.
- Om der er nogle særlige indlæringsmæssige vanskeligheder i forhold til læsning.
- Om der er tegn på, at børnene taber kognitive færdigheder med tiden, og dermed om de ældste børn generelt fungerer dårligere kognitivt end de yngre børn.

Resultaterne af de kognitive tests vil indgå i det samlede projekt og kan forhåbentlig være med til både at optimere den løbende undervisning af børnene og danne baggrund for planlægning af fremtidige tiltag på uddannelses- og beskæftigelsesområdet.

## **SKUD-projektet**

Dette afsnit af artiklen er en afrapportering fra den del af projekt SKUD, der omhandler de kognitive undersøgelser af drengene fra 0.-8. Klasse.

## **Baggrund for testningen**

Alle forældre til børn i målgruppen, d.v.s. drenge med DMD eller BMD er blevet kontaktet af projektlederen for projekt SKUD, Ann-Lisbeth Højberg fra RehabiliteringsCenter for Muskelsvind, med en forespørgsel om, hvorvidt deres barn måtte deltage i projektet. Alle forældre på nær en enkelt har meldt bekræftende tilbage. En del af børnene var i forvejen kendt af og testet af kommunens PPR.

Artiklens forfattere har foreslået en række relevante tests til vurdering af børnenes kognitive funktion. Testene er udvalgt dels efter hvilke tests, der er anvendt i tilsvarende internationale studier (WISC-III, evt. short form), samt efter hvilke velkendte, almindeligt anvendte tests, der derudover kunne belyse/indfange de vanskeligheder, som tidligere danske og internationale studier har peget på som mulige problemfelter.

Valget er faldet på DEP delprøven Visuel Hukommelse - Umiddelbar og Forsinket, som er hurtig at gennemføre og samtidig kan sige noget om børnenes hukommelsesfunktion.

Endelig er der anbefalet faglige prøver i form af IL-prøverne (Individuel læseundersøgelse) for at vurdere, hvorledes de kognitive forudsætninger omsættes til læring, specielt i forhold til læsning.

Der foreligger en mere omfattende anbefaling af kognitive tests udarbejdet af artiklens forfattere, som interesserede kan rekvirere på RehabiliteringsCentret.

## Metode

I 2007 og 2008 blev alle PPR-kontorer i Danmark, hvor der i den pågældende kommune er et barn med DMD eller BMD i 0. - 8. klasse, opfordret til at teste barnet. Forinden havde PPR-kontorerne fra Jylland og Fyn været inviteret til en temadag om sygdommen og projekt SKUD. På denne temadag blev der bl.a. givet en introduktion til de forventede kognitive vanskeligheder hos børnene og givet anbefalinger i forhold til den kognitive testning.

PPR har foretaget de konkrete testninger af børnene i løbet af 2007-2008. Testningerne er indpasset i PPR kontorernes almindelige arbejde. En stor del af testningerne er derfor foretaget i forbindelse med den årlige revisitation til vidtgående specialundervisning.

Testresultaterne og evt. rapporter er herefter fremsendt via RehabiliteringsCenter for Muskelsvind til denne artikels forfattere, som har stået for databearbejdning, fortolkning og vurdering.

## Testmateriale fra 61 % af børnene

Målgruppen af børn med DMD og BMD i 0. – 4. klasse omfatter 33 børn, og i 5.-8. klasse 21 børn. Der er indkommet testresultater på 22 af de 33 0.-4.klasses børn og 10 af de 21 5.-

8.klasses børn, hvilket svarer til en deltagelse på 61 %. Børnene er fordelt med 1 barn på 4 år, 1 på 5 år, 1 på 6 år, 4 børn på 7 år, 1 på 8 år, 4 på 9 år, 4 på 10 år, 7 på 11 år, 2 på 12 år, 5 på 14 år og 2 på 15 år. Alderen er angivet på testningstidspunktet.

Begrundelserne for, at knap 40 % af de kommunale PPR kontorer ikke har ønsket at deltage (=indsende testmateriale), har været forskellige: En del har ikke svaret. Enkelte har meddelt, at de ønsker betaling for at foretage testning af børnene, hvilket projektet ikke har haft mulighed for at imødekomme. Enkelte har svaret, at barnet ikke vil blive testet, da der ikke vurderes at være behov for det.

Da alle børn med undtagelse af en enkelt i målgruppen har givet tilsagn om at deltage i projektet, har der dog kunnet indhentes generelle skoleoplysninger om de børn, der ikke er indkommet testresultater på. Disse skoleoplysninger viser, at de ikke-testede børn i forhold til skoleplacering fuldstændig ligner de testede børn, idet også de ikke-testede børn fordeler sig mellem normalskole, specialklasse og specialskole. Resultaterne fra de testede børn kan derfor, med en lille usikkerhed, antages at være dækkende for hele gruppen af børn.

Testningen er i alle tilfælde foregået på barnets skole og i flere tilfælde gennemført af en psykolog, som i forvejen er kendt af barnet. Børnene har reageret meget forskelligt på selve testsituationen. En række børn har uproblematisk indgået i samarbejdet med psykologen, men 4 af børnene har haft en del modstand mod testningen. Psykologen har på forskellig vis forsøgt at imødegå barnets modstand, bl.a. ved at sprede testningen over flere gange og indlægge en række pauser med hyggesnak eller kortspil. I alle tilfælde har det dog været psykologens vurdering, at testresultaterne er pålidelige.

## Testresultater

6 af børnene er så retarderede, at der ikke kunne gennemføres testning med WISC-III, 3 af børnene er så unge, at de er testet med WPPSI eller DEP, og et enkelt barn udgår af undersøgelsen, da testningen er foregået for 6 år siden med en tidligere udgave af WISC. Der er således gennemført WISC-III testning med i alt 24 børn.

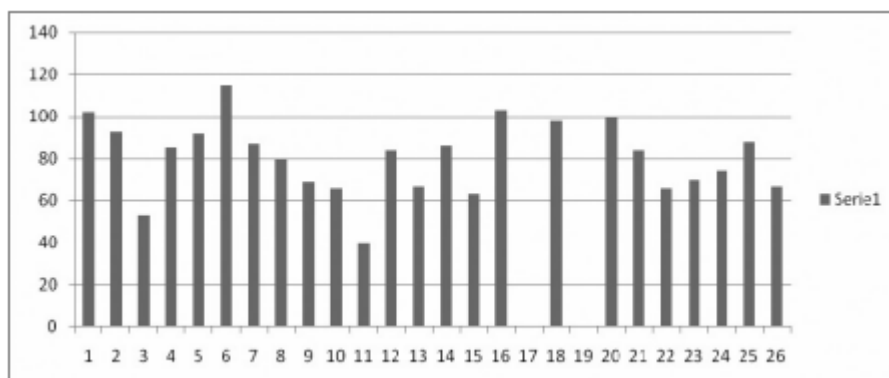
Der foreligger resultater fra DEP delprøverne visuel hukommelse, umiddelbar og forsinket, på 15 børn. Der foreligger faglige prøver på ganske få børn.

### WISC-III test

WISC-III testen opdeles i 5 indekser:

1. Et generelt færdighedsindeks (GFI), der benyttes som et mål for barnets generelle funktion eller begavelse.
2. Verbal forståelses indeks (VFI), omfatter almen viden, sproglig forståelse, begrebsdannelse, sprogfunktion og ræsonnement.
3. Perceptuel organisations indeks (POI) omfatter ikke-sproglig ræsonneren, logik og visuomotorisk koordination, evne for visuel analyse og syntese samt visuospatial forståelse.
4. Opmærksomhedsstyring/arbejdshukommelse (OSI) - omfatter sproglige opgaver, der kræver talforståelse, opfattelse af rækkefølger samt evnen til at fastholde en opgave uden at lade sig aflede af uvedkommende stimuli.
5. Forarbejdningstempo (FHI) - omfatter ikke-sproglig hastighed og motorisk sikker udførelse af opgaver.

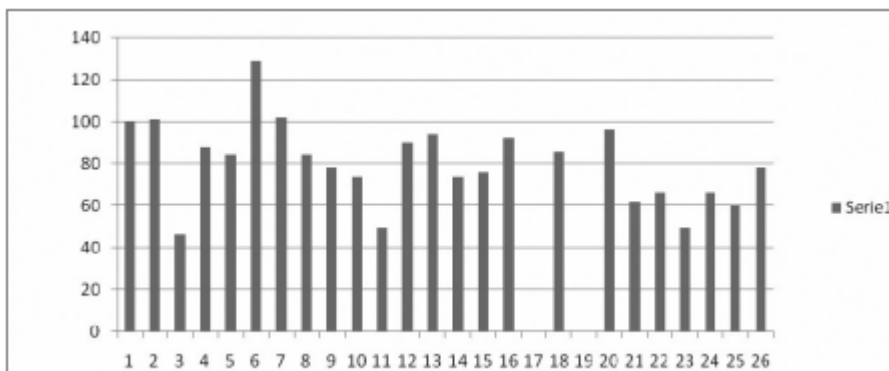
Indeksværdierne af det generelle færdigheds indeks – GFI- på de 24 børn ses i figur 1:



Figur 1: X-aksen viser de enkelte børn, nummereret med et tal pr. barn. Tallene 1-16 dækker børnene fra 0.-4. kl., tallene 17- 26 er de ældste. Y-aksen angiver den generelle indeks score. En gennemsnitlig score udgør 100. Det, der ligger over 100, regnes for en bedre præstation end de fleste, mens en værdi under 100 anses for mindre god end de fleste. Man kalder almindeligvis området, der dækker værdierne 80-120, for normalområdet.

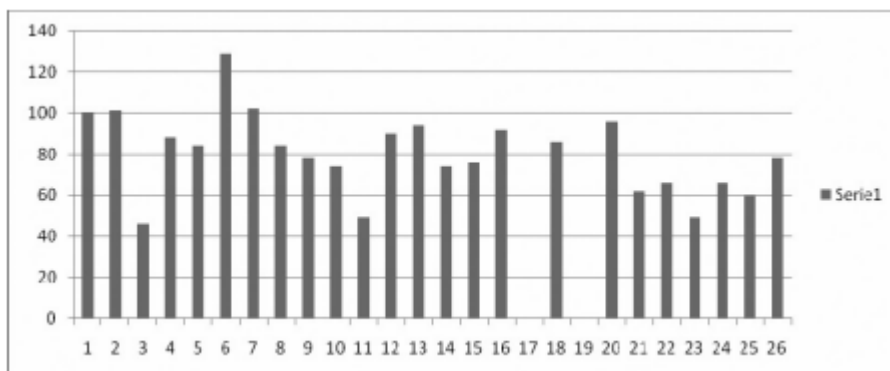
14 af de 24 børn scorer inden for normalområdet. Det betyder i dette materiale, at gruppen af børn med normale generelle kognitive færdigheder udgør ca. 50 % af de testede børn (idet yderligere 6 børn er sikkert retarderede, og 1 barn som nævnt udgik af undersøgelsen). Der ses ingen tydelig forskel på de to aldersgrupper.

Figur 2: Viser børnenes sproglige færdigheder - verbal forståelse indekset:



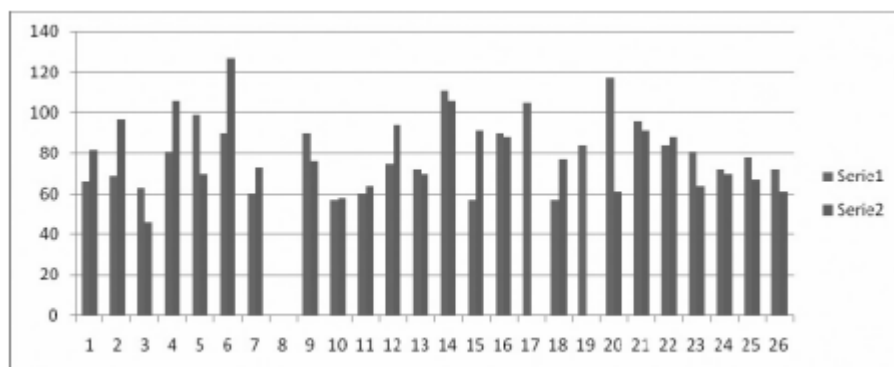
Figur 2: X-aksen viser på samme måde som i figur 1 de enkelte børn nummereret med et tal pr. barn. Y-aksen angiver scoringen i verbal forståelse. 18 af de 24 børn ligger inden for de normale værdier, men bemærk, at det ikke nødvendigvis er akkurat de samme børn, som scorede normalt indenfor det generelle færdighedsindeks. Tendensen for de ældste børn er, at de scorer en smule svagere end de yngre børn. Årsagen til dette kan ikke afgøres sikkert ud fra materialet, men når der ses på detaljerne bag indekset, ser det især ud til, at området information, som vurderer børnenes almen viden, ikke udvikles i tilstrækkeligt omfang.

Figur 3: I det perceptuelle indeks ser værdierne således ud:



Figur 3: X-aksen viser som tidligere de enkelte børn nummereret med et tal pr. barn. Y-aksen angiver scoringen i forhold til perceptuel organisation. 12 børn ligger fortsat inden for normalområdet. Der ses en svag tendens til let faldende præstation med alderen, men i forhold til det fysiske handicaps progression er faldet faktisk forbavsende lille. Det ser ud til, at mange af børnene bevarer en hurtig og sikker håndmotorik igennem deres skolegang.

Figur 4: Indeksværdier for opmærksomhedsstyring/arbejdshukommelse (blå) og forarbejdningstempo (rød):



Figur 4: X-aksen viser som før de enkelte børn nummereret med et tal pr. barn. Den første kolonne på y-aksen angiver opmærksomhedsstyringsindekset (OSI), og den anden kolonne på y-aksen angiver forarbejdningshastighed (FHI).

Et barn udgår af materialet pga. manglende data. OSI viser 12 børn inden for normalområdet, og FHI viser 10 børn inden for normalområdet. OSI indekset viser, at nogle af selv de sprogligt og perceptuelt velfungerende børn (se f.eks. barn 1 og 18) har massive vanskeligheder med området. Vanskeligheder, som det formentlig er afgørende vigtigt at være opmærksom på i forhold til den pædagogiske indsats omkring barnet. Der ses desuden en svag, men ret sikker tendens til, at børnene med alderen får en bedre funktion på området. Færdighedsindekset viser derimod en svagt faldende tendens, hvilket ikke er overraskende, da opgaver inden for dette område typisk kræver motorisk højt tempo.

### Intet generelt mønster i delprøver

En overraskende stor gruppe af børnene (50 %) ligger ud fra en vurdering af det generelle kognitive funktionsniveau under grænsen for, hvad der statistisk set anses for normalområdet. Disse børn må betragtes som havende generelle indlæringsvanskeligheder i et omfang, der kræver en særligt tilrettelagt undervisning.

Ses der på de enkelte testresultater, uafhængigt af det gennemsnitlige niveau, er det slående, hvordan enkelte børn skiller sig markant ud. Barn nr. 3 scorer således på det sproglige indeks sikkert inden for normalområdet, men på det perceptuelle indeks meget langt under. Barn nr. 13 viser det modsatte billede!

Kigges der på enkelte delprøver, har 7 børn deres bedste præstation i delprøven Puslespil, som stiller krav om gode rumlige forestillingsevner samt god og hurtig finmotorik, mens fire andre har deres svageste præstation her.

Resultatet i Informationsprøven er hos seks børn det svageste og dermed den opgave, flest børn har sværest ved, men mønstret er ikke konsekvent, idet to børn også har deres bedste præstation her.

Der ses generelt desuden overraskende lille forskel på de 2 indekser perceptuel organisation og verbal forståelse, hvilket er udtryk for, at der gennemgående ikke er et mønster med henholdsvis særligt stærke eller svage sider overordnet og generelt hos børnene. Dette kan virke overraskende hos børn med så nedsat motorisk funktion.

Opmærksomhedsstyringsindekset er gennemgående lavere end de øvrige indekser, men variationerne i forhold til de enkelte børns scoringer er for stor til, at forskellen kan tillægges generel betydning. Det må dog antages, at nogle af børnene har relativt store vanskeligheder med opmærksomhed og arbejdshukommelse.

DEP resultaterne viser, at af de 15 indkomne resultater scorer 12 af børnene i 1. prøverunde sikkert inden for normalområdet, svarende til scoregruppe 3 (middel) eller bedre. Dette ses som udtryk for, at børnenes evne til umiddelbart at fastholde informationer, der gives både mundtligt og visuelt, er god.

I forsinket gengivelse scorer seks børn inden for normalområdet. Dette kan antyde, at en del af børnene har specifikke vanskeligheder med at fastholde informationer over tid. Der er indkommet for få faglige prøver til, at der kan konkluderes ud fra disse.

### **Vurdering og diskussion**

Testresultaterne afspejler et sammensat billede af børnene. Nogle få børn fungerer overordentligt godt og viser gode evner inden for alle områder. En relativt stor gruppe børn viser let til moderat nedsat kognitiv funktion, bredt hen over alle funktioner. Endelig er der en sidste gruppe, som viser specifikke vanskeligheder, særligt i forhold til opmærksomhed og hukommelse.

Dette billede af en sammensat gruppe med varieret kognitiv formåen er velkendt fra andre studier. Den hypotetiske forklaring er, at sygdommen viser sig med relativ stor variation i mængden af dystrofin i hjernen. Denne variation har konsekvenser for hjerneprocesserne med efterfølgende variation i børnenes kognitive funktion. Variationen formodes at opstå som følge af forskelle i placeringen af mutationerne på generne (kilde 3).

Metodisk er denne undersøgelse begrænset af, at undersøgelserne er foretaget af forskellige psykologer, hvorfor der kan være en uhensigtsmæssig stor variation i forhold til testgennemførelserne. Derudover er der usikkerhed om, hvorvidt de undersøgte børn er repræsentative for hele målgruppen. Disse metodiske usikkerheder gør det væsentligt at være forsigtige med at drage for bombastiske konklusioner.

### **Konklusion**

I forhold til de 4 opstillede undersøgelsesområder kan det konkluderes:

Der er meget stor forskel på de individuelle børn, og disse individuelle forskelle er så store, at det i denne gruppe af børn ikke er relevant at tale om en generel kognitiv profil.

Materialet viser derimod, at alle børnene har store variationer hen over den individuelle profil, og dermed har de et individuelt mønster af styrker og svagheder, som kan danne baggrund for en målrettet pædagogisk indsats. Resultaterne viser også, at den praksis, som ses nogen steder med ikke at undersøge kognitivefunktioner, der involverer motoriske funktioner, er særdeles uhensigtsmæssig og kan lede til en helt forfejlet opfattelse af barnets samlede funktion.

Ca. 50 % af børnene falder uden for normalområdet og må formodes at have behov for særlig tilpasset undervisning alene på denne baggrund.

Der kan ikke konkluderes i forhold til spørgsmålet om faglige vanskeligheder.

Intet tyder på, at ældre børn generelt klarer sig dårligere end yngre børn. De opmærksomheds-vanskeligheder, som ses hos en række af de yngre børn, viser en tendens til at blive mindsket blandt de ældre børn. Der er derimod en svag tendens til at børnenes almene viden ikke helt følger med deres jævnaldrendes.



## **Perspektivering**

Undersøgelsen viser, at børn med DMD OG BMD i kognitiv sammenhæng er en sammensat gruppe, hvor der ikke ud fra handicappet entydigt kan forudsiges noget om børnenes kognitive funktion. Ses resultaterne i sammenhæng med de internationale undersøgelser, tegner der sig et billede med følgende hovedkonklusioner:

1. Der er en forhøjet risiko for, at børnene har lette til moderate generelle kognitivevanskeligheder.
2. Der er en forhøjet risiko for specifikke kognitive vanskeligheder, særligt i forhold til opmærksomhed og hukommelse.
3. Der er forøget risiko for indlæringsvanskeligheder, særligt i forhold til læsning.
4. Det er afgørende væsentligt at foretage en bred vurdering af børnenes kognitive formåen, hvis der skal tilrettelægges en optimal pædagogik. En del af børnene har således klart deres største ressourcer inden for kognitive områder, der involverer motorisk funktion!

## **Undersøgelse inden skolestart anbefales**

På baggrund af de internationale og denne undersøgelses resultater må det klart anbefales, at alle børn med DMD og BMD individuelt undersøges kognitivt inden skolestart med henblik på individuelt tilrettelagt undervisning. Den psykologiske undersøgelse bør have fokus på såvel afdækning af det generelle funktionsniveau som specifikke neuropsykologiske funktioner: opmærksomhed, sprog, perception, hukommelse og eksekutive funktioner. Undersøgelsen bør omfatte både sproglige og ikke-sproglige tests. Det må således forventes, at ca. 2/3 af børnene har behov for individuelt tilrettelagt undervisning ud over det, deres motoriske begrænsninger betinger! Dette betyder naturligvis også, at det må forventes, at der vil være en gruppe forældre, som har behov for konkret vejledning i forhold til deres barn - en vejledning som rækker ud over de naturlige sorg/krise reaktioner og de konkrete begrænsninger, handicappet betinger, og retter sig mod bl.a. strukturering og forventningsjustering.

Børnenes faglige udvikling bør også løbende vurderes, med særligt henblik på at følge specielt læseudviklingen. Der kan her med fordel være fokus på den fonologiske arbejdshukommelse. Denne artikel har alene omhandlet de kognitive sider af DMD. Det er imidlertid åbenlyst, at en sygdom med så voldsomme konsekvenser for barnets udfoldelse altid må ses i sammenhæng med hele barnets sociale, familiemæssige og følelsesmæssige situation.

Litteraturen peger desuden på, at der er en forøget risiko for comorbiditet (samtidigt forekommende lidelser) med især autisme (kilde 9). Det skal derfor understreges, at forfatterens anbefaling er at se helhedsorienteret på børnene og gennem løbende, tværfaglige vurderinger lave samlede handleplaner for det enkelte barn. Den kognitive og neuropsykologiske undersøgelse og dimension kan bidrage på afgørende punkter i forhold til at udvikle en pædagogik, der giver barnet optimale udviklingsmuligheder, men den kan aldrig stå alene og må heller ej komme til at stå i vejen for en stigende inddragelse af barnet selv i forhold til, hvordan det enkelte barn selv ønsker at bruge sine kræfter og udnytte sine ressourcer.

**Kilder og litteraturliste:**

- Kilde 1: [http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm\\_filer/dokumenter/SOTA\\_DMD.PDF](http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm_filer/dokumenter/SOTA_DMD.PDF)
- Kilde 2: Anderson m.fl.: Brain function in Duchenne Muscular Dystrophy. Brain 2002, 125.
- Kilde 3: Moizard M-P. m.fl.: Severe cognitive impairment in DMD: Obvious clinical indication for Dp71 isoform point mutation screening. European journal of Human Genetics (2000) 8, 552-556.
- Kilde 4: Cyrulnik m.fl.: Duchenne Muscular Dystrophy: A cerebellar disorder? Neuroscience and Biobehavioral Reviews, 2007.
- Kilde 5: Greve, J: Dreng med Duchennes muskeldystrofi. Muskelsvindfonden 1993.
- Kilde 6: Wiksell m.fl.: Specific cognitive deficits are common in children with Duchenne Muscular Dystrophy in Developmental Medicine & Child Neurology 2004; 46: 154–159.
- Kilde 7: Cotton m.fl.: Neuropsychological Profile of Duchenne Muscular Dystrophy. Child Neuropsychology 1998, vol.4 no.2.
- Kilde 8: PPUK learning and Behaviour toolkit for Duchenne Muscular Dystrophy. The Parent Project UK okt. 2006.
- Kilde 9: Kjærgård, H, Støvring, B og Tromborg, Aa: Cerebral Parese – et paradigmeskift. Psykolog Nyt nr. 2, 2006.
- Kilde 10: Wu, J. m.fl.: Association of Duchenne Muscular Dystrophy with Autism Spectrum Disorder. Journal of Child Neurology, 2005; 20.
- Projektbeskrivelse for Skole-/uddannelsesprojekt for børn og unge med Duchennes muskeldystrofi (SKUD) v. RehabiliteringsCenter for Muskelsvind 2006.
- Parent Project Muscular Dystrophy: [www.parentprojectmd.org](http://www.parentprojectmd.org)
- Parent Project for Duchenne and Becker Muscular Dystrophy Research: [www.parentproject.org](http://www.parentproject.org)