

Sykepleien

ESSAY

Ny teknologi gir håp om behandling mot barnedemens

Den norske legen Otto Christian Stengel beskrev barnedemens allerede i 1826. Først 200 år senere er forskerne kommet så langt at nye behandlinger kan testes.

[Guro Kulset Merakerås](#)

Frilans forskningsformidler

[Demens](#)

[Nevrologi](#)

[Barnedødelighet](#)

Sykepleien 2026;111(109714):e-109718

DOI: [10.4220/Sykepleiens.2026.109718](https://doi.org/10.4220/Sykepleiens.2026.109718)

Hovedbudskap

Barnedemens ble første gang beskrevet for 200 år siden, men sykdommen kan fortsatt ikke kureres. Moderne bioteknologi og genterapi gir nå håp om behandling. Historien viser hvordan grunnforskning og medisinske fremskritt over tid kan bane vei for nye behandlingsmuligheter.

Jeg skvatt første gang jeg hørte ordet barnedemens. Siden har overraskelsene stått i kø. Som denne: Den første kjente beskrivelsen av barnedemens ble publisert i Norge for 200 år siden. Som mange andre hadde jeg aldri hørt om barnedemens før Syver Blindheim fortalte om sykdommen sin i NRK-suksessen *Team Pølsa*. Men barnedemens ble altså beskrevet allerede i 1826.

I august 2026 ble 200-årsjubileet markert på Røros. Der møttes helsearbeidere, forskere, pårørende og legemiddelindustrien på stedet der legen Otto Christian Stengel gjorde sin historiske oppdagelse.

Selv snublet jeg over historien om Stengel under arbeidet med boka *Syver. Kampen mot barnedemens*. Jeg ble fascinert av de lange linjene fra Stengels oppdagelse og frem til vår egen tid.

De som først beskrev en sykdom, fikk ofte diagnosen oppkalt etter seg. Slik kjenner vi det fra for eksempel Alzheimers sykdom og Parkinsons sykdom. Så hvorfor i alle dager heter ikke

denne diagnosen Stengels sykdom? Og hvordan kan en sykdom som har vært kjent så lenge, fortsatt stå uten kurerende behandling? Det skal vi komme tilbake til.

Fire søsken ble rammet av barnedemens

Vi kjenner ikke hele historien til det ulykkelige ekteparet som fikk to sønner og to døtre med barnedemens tidlig på 1800-tallet. Men vi kan anta at de levde på et eksistensminimum, som mange andre i en tid preget av uår, Napoleonskriger og handelsblokade. Barnedødeligheten var høy, og de fleste familier opplevde at barn ble syke og døde.

«Det som skjedde med en familie sørøst for Røros, var likevel oppsiktsvekkende: Ett etter ett begynte friske barn å miste synet og bli likegyldige og sløve.»

Det som skjedde med en familie sørøst for Røros, var likevel oppsiktsvekkende: Ett etter ett begynte friske barn å miste synet og bli likegyldige og sløve. Senere fikk de epileptiske anfall. Etter hvert skrek og ropte de og slo omkring seg. Som tjueåringer lå de helt hjelpeløse på halmmadrassene sine og reagerte ikke på sansestimuli.

Først da ble legen tilkalt. Doktor Stengel kom og undersøkte søsknene. Det han observerte, skrev han senere ned i «Beretning om et mærkelig Sykdomstilfælde hos fire Søkende i Nærheten av Røraas» (1).

Stengel beskrev en form for barnedemens

Med dagens kunnskap ser vi at Stengel beskrev en av diagnosene som hører til under samlebetegnelsen barnedemens: juvenil nevronal ceroid lipofuscinose (JNCL). Sykdommen har også vært kjent som Batten disease og Spielmeyer-Vogt.

Sykepleien har tidligere fortalt historien om Novalie, som hadde en annen form for barnedemens, nemlig INCL: [Gåten Novalie](#)

Linn Sophie Rian har skrevet om hvordan det er å være pårørende: [Søsken på god og vondt: Jeg var to år da Henning fikk diagnosen NCL-Spielmeyer-Vogt](#)

Helsevesenet har endret seg enormt

I 1826 levde og døde de fleste nordmenn uten noen gang å møte utdannet helsepersonell. Det fantes om lag 120 leger på nær én million innbyggere, som bodde spredt og ofte med lange avstander mellom gårdene. Folk måtte greie seg selv og være hverandres sykepleiere ved fødsler, sykdom og død.

Rikshospitalet, som åpnet dørene dette året, var en nødløsning for folk som var for fattige til å bli pleid og ivaretatt hjemme under et sykeleie.

Det norske helsevesenet har utviklet seg enormt siden den gang. Likevel finnes det fortsatt sykdommer vi ikke kan kurere.

Familien trodde de underjordiske sto bak

Stengels «Beretning om et mærkelig Sykdomstilfælde hos fire Søskende i Nærheten av Røraas» (1) viser at familien selv trodde sykdommen var en straff fra de underjordiske. Troen på fjøsnissen, huldra, tusser og troll sto sterkt i bygdesamfunnet på denne tiden. For folk flest var det en sannhet at menneskene levde side om side med vesener under bakken.

«Faderen til disse Ulykkelige har endaagsaa etter vise Mænds Raad – af disse er der en Mængde i Bygderne heromkring forflyttet sit Vaaningshuus til et andet Sted for at ikke Nisser, eller hvad andre underjordiske Væsener, de tilskrive en saadan skrekkelig Indvirkning paa Menneskerne, skulde kunde innvirke på deres sidste Barn», skriver Stengel lettere oppgitt (1, s. 351–2).

I motsetning til folk flest kunne han lese og skrive. Opplysningstiden hadde nådd Stengel og andre universitetsutdannede, men ikke folk flest.

Foreldrene sendte fra seg minstejenta

Foreldrene var overbevist om at det var noe med selve stedet de bodde på, som gjorde barna syke. De bestemte seg for å sende bort sitt yngste barn for å redde henne fra å lide samme skjebne som storesøskene.

De våget å ha veslejenter hos seg til hun ble fire år. Så ble hun sendt til slektninger seks mil unna. Der skulle hun vokse opp i trygg avstand fra barndomshjemmet, hvor foreldrene på et eller annet vis må ha kjempet seg gjennom hverdagen med tre pleietrengende ungdommer.

«Foreldrene var overbevist om at det var noe med selve stedet de bodde på, som gjorde barna syke.»

Etter to år hos slektningene begynte også veslemor å se dårlig. Da kunne hun like gjerne flytte hjem. Nå visste de hva som ventet.

Stengel skriver at moren «for nærværende Tid lider af Melancholie, men denne Sygdom er dog, efter hennes eget Sigende, først i den senere Tid intraadt» (1, s. 348).

Dagens behandling kan lindre plagene

Jeg kan kjenne hvordan det knytter seg i magen ved tanken på hva som ligger bak denne «melancholie». Ord som ventesor og pårørenderolle blir bleke. Moren var sine barns eneste sykepleier, men hadde lite å hjelpe seg med.

Alt rundt familien var annerledes enn i dag, men kjernen var den samme: Et foreldrepar måtte se sine elskede barn gradvis miste alle funksjoner og til slutt livet. Sorgen er den samme 200 år etter.

Likevel vil dagens pårørende kunne få bedre støtte og hjelp fra helsepersonell enn den gang. Symptommelindrende medisiner kan også dempe noen av plagene som følger med sykdommen, som epilepsi og hallusinasjoner. Med solid innsats på habilitering og palliasjon kan livskvaliteten økes, selv om livet ikke står til å redde.

Barnedemens kan fortsatt ikke kureres

Det eneste Stengel kunne tilby pasientene sine, var datidens universalbehandling: årelating. Den såkalte humoralpatologien, som hadde dominert medisinfaget i Europa i nesten to tusen år, var i ferd med å få konkurranse av mer moderne teorier på 1800-tallet.

Likevel holdt man fast ved behandlinger som bygget på tanken om at sykdom skyldtes ubalanse mellom kroppens fire væsker: Man tappet blod, ga avførings- og brekningsmidler eller foreskrev svettekurer.

«Heldigvis har behandlingen av sykdom utviklet seg mye på 200 år, og vi kan le av datidens metoder.»

Heldigvis har behandlingen av sykdom utviklet seg mye på 200 år, og vi kan le av datidens metoder. Men latteren setter seg raskt fast i halsen når vi tenker på at heller ikke dagens helsevesen kan gjøre barn med barnedemens friske.

Da Syvers foreldre fikk diagnosen i 2019, fikk de samtidig beskjeden: «Det finnes dessverre ingen behandling» (2).

Ny teknologi gir håp om behandling

Moderne medisin har gjort det mulig å forebygge og kurere stadig flere sykdommer. Vi vet mer om hvorfor sykdom oppstår, og hvordan den utvikler seg, samtidig som medisiner og teknologi har gitt nye behandlingsmuligheter.

Men nevrologene, som behandler sykdommer i hjernen og nervesystemet, mangler fortsatt kurerende behandling for mange sykdommer, blant annet dem som gir barnedemens.

Først nå, 200 år etter Stengel, er et stort gjennombrudd i ferd med å skje. En viktig grunn er at forskere kan dyrke frem små kopier av hjernen i laboratoriet, såkalte organoider. Det gjør det mulig å forske på og prøve ut behandlinger som ville vært altfor risikable å teste i hjernen til pasientene.

Genfeilen får hjernecellene til å dø

Stengels vitenskapelige bidrag var å beskrive symptomene han kunne se. I dag kan forskere undersøke hvorfor symptomene oppstår.

Under arbeidet med boka *Syver. Kampen mot barnedemens* fikk jeg kontakt med professor Magnar Bjørås og forskerteamet hans ved Institutt for klinisk og molekylær medisin på Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet (NTNU). Selv er jeg ufaglært på feltet, og jeg ble rett og slett litt satt ut da det gikk opp for meg hvor mye de vet om det som skjer inne i hjernecellene, helt ned på molekylnivå.

Med moderne bioteknologi er det faktisk mulig å utvikle behandling. Dette er helsevitenskap på et nivå som Stengel og hans etterfølgere ikke kunne forestilt seg i sine villeste fremtidsdrømmer.

«Med moderne bioteknologi er det faktisk mulig å utvikle behandling.»

På Stengels tid hadde man så smått begynt å forstå at alle levende organismer består av celler, og at alle celler blir laget etter oppskrifter nedarvet fra mor og far.

I dag vet vi svært mye om gener og arv. Syver har arvet en genfeil fra både moren og faren sin. Derfor mangler kroppen hans oppskriften på et bestemt protein. Oppgaven til dette proteinet er å bryte ned avfallsstoffer inne i hjernens nerveceller.

Når dette resirkuleringssystemet ikke fungerer, blir cellene til slutt så fulle av avfallsstoffer at de slutter å virke. De dør. Det er denne celledøden som påvirker både kognitive og kroppslige funksjoner.

Forskningen gjør genbehandling mulig

Vi hadde ikke visst dette hvis ikke vitenskapsfolk gjennom generasjoner hadde lagt stein på stein i det vi kaller grunnforskning. Vitebegjærlige mennesker har observert, beskrevet og stilt spørsmål. De har lett etter sammenhenger og forklaringer.

I dag stiller forskerne spørsmål på et annet nivå enn for 200 år siden: Kan celler få hjelp til å kompensere for et protein de mangler? Kan de stimuleres til å begynne å produsere proteinet igjen?

Svaret viser seg å være ja. 200 år etter Stengel har vi kommet til et punkt i historien der det er teknologisk mulig å erstatte et ødelagt gen eller kompensere for feil som oppstår i cellene (3).

Nye behandlinger er under utvikling

Da noen av verdens fremste forskere på feltet var samlet på Røros til konferansen Stengel 200 i august 2026, hadde jeg gleden av å få lytte. Mange av dem har jobbet med feltet i en

mannsalder. Det var sterkt å høre dem si at jakten på en kur nå står ved et tidsskille.

På konferansen var det også foreldre fra ulike land, med barn i ulike faser av sykdommen. Noen hadde allerede mistet sine kjære. Det må være vondt å vite at vi på 200 år har gått fra årelating og tro på underjordiske til molekylærbiologi og genterapi, men at svarene likevel kommer for sent for deres barn.

Likevel engasjerer foreldrene seg sterkt i den lovende, norskledede forskningen og i kampen for mer stabil finansiering av forskning på sjeldne sykdommer som rammer barn.

«I 200 år virket det umulig å kurere arvelige sykdommer som gradvis bryter ned hjernen og nervesystemet. Nå kan det være mulig.»

I 200 år virket det umulig å kurere arvelige sykdommer som gradvis bryter ned hjernen og nervesystemet. Nå kan det være mulig, hvis det satses nok på medisinsk forskning. I denne situasjonen kan man spørre seg om et rikt land som Norge etisk sett har råd til å la være.

Et gjennombrudd vil dessuten kunne hjelpe barn i land som ikke har mulighet til å utvikle slik behandling selv, eller der helsevesenet mangler ressurser til palliasjon og habilitering.

Stengel fikk aldri æren for oppdagelsen

I 2026 har Norge en vitenskapelig tyngde på helsefeltet som landet manglet i 1826. Otto Christian Stengel fikk aldri noen sykdom oppkalt etter seg, selv om han leverte en fremragende førstebeskrivelse av en sykdom som ennå ikke var kjent.

Det hjalp lite at norske leger gjorde oppdagelser hvis ingen utenfor Norge fikk høre om dem. Tidsskriftet Eyr skulle gi klinikere mulighet til å dele kunnskap og holde seg faglig oppdatert, men lezerskaren begrenset seg til under hundre abonnenter (4).

Da den britiske legen Frederick Batten og de tyske legene Walter Spielmeyer og Heinrich Vogt beskrev det samme symptombildet på barnedemens rundt 80 år senere, trodde man at de var først ute. Dermed fikk disse legene sine navn knyttet til diagnosen (5).

Forskningen gir familiene håp

Det internasjonale samarbeidet jeg observerte på Stengel 200, står i sterk kontrast til historien om Stengel. Det viser hvordan medisinsk kunnskap i dag deles på tvers av land og fag, til beste for pasientene.

Å finne en kur mot barnedemens er som å legge et stort puslespill. Stengel la den aller første brikken. Siden har fagfolk over hele verden fortsatt å legge brikker. Nå samarbeider de tett: «Se, jeg har funnet denne, passer den hos deg?»

Fortsatt mangler noen brikker, men bildet begynner å bli så tydelig at det er mulig å teste behandling. En bremsemedisin brukes allerede off-label av norske pasienter med JNCL, og mer virksomme medikamenter testes nå ut preklinisk med lovende resultater (6).

Familier som blir rammet av barnedemens i 2026, har fått noe de ulykkelige firebarnsforeldrene i 1826 manglet: håp.

Merknad

Forfatteren av fagessayet har skrevet og utgitt boka Syver. Kampen mot barnedemens og arbeider med forskningsformidling på oppdrag for professor Magnar Bjørås.



INGEN KUR: Barnedemens kan fortsatt ikke kureres. Men forskere kan nå dyrke små kopier av hjernen og bruke dem til å prøve ut behandlinger som ville vært for risikable å teste på pasienter. *Illustrasjonsfoto: Zoteva / Shutterstock / NTB*

1. Stengel OC. Beretning om et mærkelig Sykdomstilfælde hos fire Søskende i Nærheten av Røraas [internett]. Eyr – et medicinsk Tidsskrift; 1826 [hentet 20. august 2026]. Tilgjengelig fra: <https://www.nb.no/items/98818673d3863c1f24b882f5fedef52f?page=349&searchText=eyr>

2. Merakerås GK. Syver. Kampen mot barnedemens. Trondheim: Hildegard forlag; 2025.

3. Haugan I. – Vi skal gjøre alt vi kan for å bremse eller kurere barnedemens [internett]. Trondheim: Gemini.no; 9. april 2025 [hentet 20. august 2026]. Tilgjengelig fra: <https://gemini.no/2025/04/vi-skal-gjore-alt-vi-kan-for-a-bremse-eller-kurere-barnedemens/>

4. Nylenna M, Larsen Ø. Eyr – portrett av et tidsskrift. Oslo: Det Norske Medicinske Selskab; 2015. Tilgjengelig fra: <https://www.michaeljournal.no/journal/1000/17>

5. Brean A. Beretning om et mærkeligt Sygdomstilfælde – Stengel-Batten-Spielmeyer-Vogts sykdom. Tidsskr Nor Laegeforen. 2004;124:970–1. Tilgjengelig fra:

<https://tidsskriftet.no/2004/04/medisinske-merkesteiner/beretning-om-et-maerkeligt-sygdomstilfaelde-stengel-batten>

6. Kampen mot barnedemens. Lovende resultater i arbeidet med ny behandling mot barnedemens [internett]. Trondheim: Kampen mot barnedemens; u.å. [hentet 3. september 2026]. Tilgjengelig fra: <https://www.kampenmotbarnedemens.no/aktuelt-1/4vjs63invlg360ygynm1u5eo5h0lxi>