

Indlæring og adfærd ved Duchennes muskeldystrofi

Vejledningen “Learning and Behavior Toolkit for Duchennes Muscular Dystrophy”, oversat med tilladelse fra Parent Project UK
Duchenne Muscular Dystrophy (PPUK)

FORORD

Denne vejledning er oprindeligt produceret af den engelske forældreorganisation PPUK, der har taget initiativ til at samle en lang række artikler fra forskere med viden om Duchennes muskeldystrofi (DMD). Vi har valgt at oversætte teksten og lægge den frem primært for fagfolk (lærere, pædagoger, psykologer m.fl.), der har med drenge med diagnosen Duchennes muskeldystrofi at gøre. Men vi vil også anbefale forældre til drenge med DMD at læse vejledningen, selv om vi godt ved, at visse artikler mest er skrevet af fagfolk til fagfolk og derfor kan være svære at forstå for andre.

Når vi har valgt at oversætte vejledningen skyldes det, at materialet er den første, større samling artikler inden for området. Desuden mener vi, at materialet kan give et væsentligt indblik i den seneste viden om de kognitive problemer, der ofte er forbundet med diagnosen Duchennes muskeldystrofi. Kognitive problemer vil sige vanskeligheder med den psykologiske proces, der omfatter at tænke og erkende, at have overblik, at gennemtænke en situation m.m. I de senere år har der været et stigende fokus på netop de kognitive problemer hos drenge med DMD, og især at problemerne skal ses i sammenhæng med deres diagnose.

For en del år siden mente læger, forskere og andre behandlere i ind- og udland, herunder også konsulenterne i RehabiliteringsCenter for Muskelsvind, at diagnosen Duchennes muskeldystrofi kun gav fysiske funktionsnedsættelser. Og hvis drengene havde indlæringsmæssige vanskeligheder, skyldtes det tilfældige forhold, der ikke havde noget med muskelsvinddiagnosen at gøre.

Men den opfattelse var RehabiliteringsCenter for Muskelsvind med til at revidere efter resultaterne af to psykologiske undersøgelser af DMD-drenge, som rehabiliteringscentret gennemførte i 1988 og 1993 ved henholdsvis psykolog Tonny Reimers og skolepsykolog Jørn Greve.

Både disse undersøgelser og senere forskning har vist, at Duchennes muskeldystrofi meget ofte medfører kognitive problemer. De seneste udenlandske undersøgelser og erfaringer viser også, at disse problemer kan afhjælpes ved en tidlig indsats og en vurdering af den enkelte elevs behov for støtte. Den viden, mener vi, er meget vigtig at få formidlet til såvel fagfolk som forældre, og derfor er dette engelske materiale en oplagt mulighed for at få udbredt den seneste viden på området.

Artiklerne i vejledningen er skrevet af anerkendte, engelske forskere, som har arbejdet med Duchennes muskeldystrofi igennem flere år. Som læser af vejledningen skal man være opmærksom på, at artiklerne er skrevet ud fra engelske forhold, som ikke altid kan overføres til danske. Desuden er der tale om en direkte oversættelse, der betyder, at den holdning og de formuleringer, artiklerne giver udtryk for og anvender, ikke nødvendigvis repræsenterer vores holdning og praksis i RehabiliteringsCenter for Muskelsvind.

Vi arbejder i øvrigt på at supplere vejledningen med en beskrivelse af den danske praksis, hvilke muligheder vi har i det danske skole-, social- og sundhedssystem til at støtte drenge med Duchennes muskeldystrofi, og hvilke anbefalinger vi vil give, så de kognitive problemer, som mange af drengene med DMD har, kan blive opdaget tidligt.

RehabiliteringsCenter for Muskelsvind
v. cheflæge Jes Rahbek
September 2007

På www.ppek.org kan man downloade den originale version af vejledningen på engelsk samt se en grundigere gennemgang af forfatterne.

INDHOLD

FORORD.....	1
INDHOLD.....	2
AFSNIT 1: OVERBLIK.....	3
1.2 FORFATTERE (forkortet udgave, red.).....	3
1.3 SÅDAN BRUGER DU DENNE VEJLEDNING.....	3
1.4 SPØRGSMÅL OG SVAR.....	4
AFSNIT 2 (udeladt, red.).....	8
AFSNIT 3: VURDERING.....	8
3.1 INDLEDNING.....	8
3.2 OVERBLIK OVER OG VURDERING AF DE FORSKELLIGE STADIER.....	9
3.3 RÅD TIL SKOLEPSYKOLOGER.....	13
3.4 TALE- OG SPROGVURDERINGER.....	16
3.5 SCREENING AF BØRN MED DUCHENNE FOR LÆSERELATEREDE VANSKELIGHEDER.....	17
AFSNIT 4: STØTTEORDNINGER.....	19
4.1 INDLEDNING.....	19
4.2 KOM I GANG – STRATEGIER FOR SKOLE OG HJEM.....	19
4.3 PARLÆSNING (PAIRED READING).....	23
4.4 RÅD TIL SPECIALLÆRERE/SENCO.....	25
4.5 RÅD TIL STØTTELÆRERE.....	27
AFSNIT 5: ADFÆRDSMÆSSIGE PROBLEMER.....	28
5.1 GENNEMGRIBENDE UDVIKLINGSFORSTYRRELSER (PDD).....	28
5.2. OPMÆRKSOMHEDSFORSTYRRELSER.....	30
5.3 HUMØRSVINGNINGER.....	30
5.4 OPPOSITIONEL - TRODSIG ADFÆRD.....	32
5.5 AGGRESSION.....	32
5.6 ADFÆRDSREGULERING - PRAKTISKE FORÆLDRESTRATEGIER.....	33

AFSNIT 1: OVERBLIK

1.2 FORFATTERE (forkortet udgave, red.)

Annie Aloysius: Taleterapeut for the Dubowitz Neuromuscular Centre på Hammersmith Hospital London.

Gill Backhouse: Autoriseret psykolog i The Department of Human Communication Science på University College London.

Nick Catlin: Initiativtagende medlem og aktuel bestyrelsesformand for Parent Project UK Muscular Dystrophy.

Dr Michelle Eagle: Fysioterapeut ved Institute of Human Genetics, University of Newcastle upon Tyne.

Dr Angela Fawcett: Lektor på Department of Psychology ved University of Sheffield.

Professor Veronica Hinton: Assisterende professor i neuropsykologi ved Columbia University New York USA.

Janet Hoskin: Praktiserende speciallærer for unge mennesker med dysleksi og specifikke indlæringsvanskeligheder i Waltham Forest London.

Cathy Szeplaki: Seniorpædiatrisk ergoterapeut i Leeds Neuromuscular Team.

Dr Angela Mijovic: Speciallæge i børne- og ungdomspsykiatri.

Professor David Skuse: Leder af the Behavioural and Brain Sciences Unit ved Institute of Child Health, University College London.

Shana Cyrulnik: Kandidat fra Columbia University New York.

Dr James Poysky: Assisterende professor i børnepsykologi ved Baylor College of Medicine og klinisk neuropsykolog ved Texas Children's Hospital, Houston, Texas, USA.

Professor Jeremy Turk: Professor i udviklingspsykiatri og børne- og voksenpsykiater ved Division of Clinical Developmental Sciences på St. George's, University of London.

Oktober 2006.

1.3 SÅDAN BRUGER DU DENNE VEJLEDNING

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Forkerte vurderinger af lærings- og adfærdsvanskeligheder hos drenge med Duchennes muskeldystrofi (DMD) kan medføre, at de klarer sig dårligt i skolen eller måske unødvendigt sendes på specialskoler. Med denne vejledning sætter vi fokus på, hvordan man foretager de rigtige vurderinger så tidligt som muligt for at sikre, at forældre og fagpersoner samarbejder om at kortlægge behovene. Det er vores opfattelse, at den almindelige folkeskole kombineret med specialuddannet støttepersonale skaber de bedste rammer for drenge med DMD. Det bredtfaavnende pensum og det sociale netværk af kammerater uden sygdommen er det optimale miljø for drengene i forhold til at lære og indgå livslange venskaber.

Du sidder sikkert med denne vejledning, fordi du er bekymret for din søns adfærd eller læring. Eller fordi du for første gang har mødt en Duchenne-dreng i skolen eller i dit nærområde. Denne vejledning er redigeret af Nick Catlin og Janet Hoskin fra Parent Project UK (PPUK), som er en britisk forening for folk med DMD, samt Veronica J. Hinton som forsker i de kognitive, adfærdsmæssige og psykosociale aspekter af DMD. PPUK har ligeledes bedt andre eksperter inden for læring og adfærd om at bidrage til vejledningen for at give både forældre og skolelærere nogle redskaber til, hvordan de kan forbedre tilværelsen for de drenge, som har DMD. Ved at samle og videregive det, vi ved om sygdommen, og de metoder vi kan anvende til at vurdere og behandle eventuelle problemstillinger, håber vi at kunne forbedre livskvaliteten for alle de drenge og familier, der er berørt af DMD.

Vejledningen indeholder forskellige forskningsresultater, meninger, vurderingsmetoder og forslag til undervisning. Vi er klar over, at den ikke er udtømmende, og at den ikke repræsenterer de samlede synspunkter fra en gruppe eller en person. Det er vigtigt, at alle forældre og fagpersoner også anvender deres egne metoder og erfaring til at vurdere og støtte unge mennesker med DMD. Vi håber, at denne vejledning vil give en bedre viden om DMD og dermed danne grundlag for en mere målrettet tilgang til at vurdere behovene hos unge mennesker med sygdommen.

Vejledningen er ikke en bibel, men en slags grundbog, som kan bruges som basis for en vurdering af Duchenne-drenges behov. Alle drenge med DMD er forskellige, og derfor er det yderst vigtigt at få lavet en fuldstændig vurdering så tidligt som muligt for at sikre, at den pågældende persons behov er helt afdækkede.

1.4 SPØRGSMÅL OG SVAR

Af Veronica Hinton og Shana Cyrulnik

1. Har drenge med Duchennes og Beckers muskeldystrofi (DMD/BMD) kognitive problemer?

Ja. Set som gruppe er deres IQ ca. én standardafvigelse lavere end befolkningsgennemsnittet. De fleste børn med DMD eller BMD ligger dog stadig inden for normalområdet, men de intellektuelle færdigheder hos mange børn med DMD er dårligere end befolkningsgennemsnittet. Derudover scorer børn med DMD eller BMD særlig lavt i test af sproglige færdigheder.

2. Hvordan kan en muskelsygdom give problemer med indlæring?

Sygdommen hedder muskeldystrofi, men det er ikke kun en muskelsygdom. Sygdommen er forårsaget af en genetisk defekt, som indvirker på udviklingen af både musklerne og hjernen. Børn med DMD/BMD mangler et protein, som kaldes dystrofin i både deres muskler og hjerne. Uden dystrofin fungerer visse dele af hjernen (fx hjernebarken og lillehjernen) ikke så effektivt, og det kan resultere i den type indlæringsproblemer, man har observeret hos børn med DMD og BMD.

Dystrofin er muligvis ansvarlig for den synaptiske funktion i hjernen. Hvis en hjerne udvikler sig uden dystrofin kan den måske ikke overføre informationer så effektivt som en hjerne, der udvikler sig normalt. Denne mangel på effektivitet kan få indflydelse på koordinationen af kognitiv information. Det betyder at disse børn kan have svært ved at bearbejde kognitiv information på en hurtig og koordineret måde, hvilket andre børn ikke har problemer med. Derfor kan et barn med DMD have svært ved at bearbejde information, der kræver koordination af flere forskellige oplysninger. Det kan være, hvis de prøver at bearbejde en instruktion, der består af mange lag, eller prøver at udtale et ord med mange fonemer.

3. Forbinder man DMD/BMD med en specifik neuropsykologisk profil?

Ja. Alle drenge med DMD eller BMD har den samme kognitive profil uanset deres intellektuelle niveau eller grad af funktionsnedsættelse.

Det betyder IKKE, at alle drenge med DMD/BMD har nedsat funktion. Tværtimod findes der på tværs af DMD/BMD-gruppen karakteristiske mønstre af relative styrker og svagheder.

4. Hvad er profilen?

Drenge med DMD/BMD er generelt svage til at opfatte og forstå kompleks verbal information. Det betyder, at de, når de præsenteres for komplicerede og sammensatte verbale informationer, simpelthen ikke forstår det. Et dagligdags eksempel kunne være en forælder, som siger: "Gå ovenpå, børst dine tænder, tag dit nattøj på og gå i seng." Forælderen går derefter ovenpå og ser at drengen har lagt sin pyjamas på sengen. Det kan være frustrerende, at han ikke har gjort, det han har fået besked på. Men det føler han, at han har, fordi han kun forstod en del af det, der blev sagt og ved, at det havde noget at gøre med nattøj og seng. Han kan forstå dele af dette udsagn, men det er, når det hele sættes sammen, at det bliver for uoverskueligt.

Endvidere har drenge med DMD/BMD også svært ved at skelne talelyde fra hinanden samt vanskeligheder ved fonologisk bearbejdning. Unge med sygdommen substituerer måske lyde i deres tale og har svært ved at gentage lyde korrekt. De har også særlig svært ved at lære at læse ord ved at sige bogstavernes lyde. Generelt har børn med DMD/BMD de samme læsevanskeligheder som ordblinde børn og børn med læsehandicap, og kan ofte ikke skelne visse lyde fra andre. Det er en lille, men alligevel vigtig opdagelse, som kan få stor indflydelse på deres tidlige sprogudvikling og efterfølgende evne til at tilegne sig læsefærdigheder.

5. Er der områder, hvor de er stærke?

Ja! Drenge med DMD/BMD har en lang række styrker. De er gode til at lære ting udenad. De er gode til at opfatte ting visuelt (dvs. de kan skelne mellem visuelle mønstre, genkende ufuldendte billeder og er gode til at lave puslespil). De har et godt ordforråd, og de er gode til at løse problemer og tænke abstrakt.

Det er meget vigtigt at have disse styrker i baghovedet, når man skal finde metoder til at hjælpe dem i skolen. Ved at bruge disse styrker kan man afhjælpe mange af børnenes læringsrelaterede frustrationer.

6. Bliver deres læringsproblemer større med tiden?

Nej. I modsætning til de fysiske aspekter ved DMD er de kognitive problemer ikke progredierende. Tværtimod bliver de bedre med tiden. De sprogproblemer, som små børn kæmper med, kan være meget begrænsede i tre- eller fireårsalderen. I fem- og seksårsalderen er nogle børn ikke nået til at forstå de samme mundtlige informationer som deres jævnaldrende, og det kan medføre, at de agerer ukontrolleret eller på anden måde opfører sig problematisk og får problemer. De kæmper måske også med at opnå basale læsefærdigheder. Når de er syv eller otte har de som regel meget bedre kontrol over den mundtlige forståelse. Og når de er ni eller ti er deres vanskeligheder langt mindre problematiske.

Vanskeligheden ved at forstå komplekst sprog er tilsyneladende et **forsinket skridt** i deres udvikling og **ikke en mangel**, hvilket betyder, at drengene indhenter det med tiden. Generelt er drenge med DMD/BMD to år længere tilbage, end de skulle være, når det gælder denne færdighed. Til gengæld er de alderssvarende i forhold til alle andre mundtlige færdigheder.

Man skal dog være opmærksom på, at børn, der ikke kan associere bogstaver med lyde, når de først lærer at læse, måske klarer sig forholdsmæssigt dårligere, i takt med at undervisningen bliver mere krævende. Ved at gennemgå de foniske færdigheder, når barnet med DMD eller BMD bliver lidt ældre og sikre sig, at barnet kan afkode sproget, kan man forebygge dette.

7. Forbinder man DMD/BMD med en bestemt adfærd?

Forældre til drenge med DMD/BMD beskriver dem som værende mere umodne end deres raske søskende. De har også flere sociale problemer og det er generelt de to områder, hvor unge mennesker med DMD/BMD står svagest. For nogle børn med DMD/BMD (men ikke flertallet) er disse problemer så alvorlige, at de ligner de samme adfærdsproblemer, man ser hos autister, da de påvirker både sproglige færdigheder og evnen til at opleve gensidighed i sociale relationer. Der er flere børn med DMD/BMD, som lider af autistiske forstyrrelser, end der ses i befolkningen generelt. De fleste har dog kun mindre adfærds-mæssige problemer, som ikke falder under nogen diagnose. Nogle forskere har antydnet, at drengene har større koncentrationsbesvær end deres jævnaldrende. Andre forskere antyder, at drengene er mere modtagelige for depression end andre børn, men nyere undersøgelser viser, at drenge med DMD/BMD *ikke* ser sig selv som værende mere deprimerede end deres søskende.

8. Hvis de GRUNDLÆGGENDE har besvær med at koordinere kognitiv information, hvordan påvirker det så deres adfærd og færdigheder i skolen?

Generelt udvikles deres sprogfærdigheder langsomt. Forældre til drenge med DMD/BMD beretter oftere om forsinket tale hos disse drenge end hos deres søskende.

Samlet set scorer de lavere i sprogtest, end deres jævnaldrende. Tidligere undersøgelser har påvist, at den sproglige IQ er lavere end den ikke-sproglige IQ. Til gengæld har de en høj forståelse af enkelte ord. Test viser, at børn med DMD/BMD klarer dig dårligt, når de skal forholde sig til lange strenge af information præsenteret i serieform.

Forældrene betegner deres børn som værende umodne, eller at de har koncentrationsbesvær. Måske er de umodne på den måde, at de ikke forstår så meget som andre børn på deres alder. Måske skyldes deres koncentrationsbesvær, at de ikke kan følge komplicerede instruktioner.

Undervisning i skolen bygger generelt på evnen til at lytte til og forstå komplekse instruktioner, så en ringe forståelse af undervisningen får selvfølgelig indflydelse på alle aspekter af den boglige præstation.

Drenge med DMD/BMD læser bedre ved at genkende ord end ved at sætte bogstavlyde sammen. At læse ved hjælp af bogstavlyde kræver mange trin – først skal bogstavet forbindes med en lyd, så skal lydene sættes sammen, så betydningen af ordet fremkommer. Måske kræver dette de samme færdigheder, som det at forstå komplekse instruktioner.

9. Hvad kan man gøre for at hjælpe?

Man bør have i baghovedet, at disse resultater er baseret på det, vi ved om børn med DMD/BMD som en samlet gruppe. For at bestemme de kognitive styrker og svagheder for hvert enkelt barn og for at kunne planlægge, hvor der skal sættes ind, er det nødvendigt med en individuel vurdering.

En skolemodenhedsmæssig eller neuropsykologisk vurdering foregår som en vurdering på tomandshånd, enten ved hjælp af spørgsmål og svar eller papir-blyant-opgaver. En erfaren konsulent administrerer, evaluerer og fortolker barnets resultat. Et barn med DMD/BMD vil måske score relativt lavt i test af tal, sætningsgengivelse, gentagelse af ikke verbalt materiale, tekstgenfortælling og sammensætning af lyde sammenlignet med test af det receptive ordforråd, evnen til at memorere lister, information, matrice-test og test af abstrakt tænkning.

10. Findes der en model for, hvordan det hele hænger sammen?

Ja, vi tror det hænger sådan sammen:

- DMD/BMD skyldes, at et gen på X-kromosomet er muteret. Normalt koder dette gen for et protein, der kaldes dystrofin.
- Det muterede dystrofin-gen forhindrer dannelsen af dystrofin.
- Et barn, som har sygdommen, udvikler sig uden, at der dannes dystrofin. Det mangler simpelthen i deres muskler og hjerne.

- Konsekvensen for musklerne er kendt og resulterer i progredierende muskelsvaghed. Det er mere uklart, hvad det betyder for hjernen, men det resulterer i et lavere stofskifte i særlige områder af hjernen, herunder lillehjernen og hjernebarken. Dette forbindes med en formindsket evne til at lytte og bearbejde mundtlig information. Børn, der lider af DMD/BMD kan huske færre tal og kortere sætninger end deres raske søskende.
- Små drenge med DMD/BMD udvikler de tidlige sprogfærdigheder senere end deres jævnaldrende og har måske en underudviklet begrebsdannelse mht. social forståelse.
- Når de har udviklet deres kommunikative sprog, er afvigelserne måske ikke så udtalte. En dreng med DMD/BMD vil dog stadig være to år bagud med at forstå kompleks sprog i forhold til sine jævnaldrende. Men selv om han kan forstå faktuelle oplysninger og have et ordforråd og en evne til at løse gåder, der er på niveau med hans jævnaldrende, kan det stadig være betydeligt sværere for ham at forstå mundtlige instruktioner.
- Hvis børn med DMD/BMD ikke er i stand til at bearbejde den undervisning, de modtager, helt så godt som deres jævnaldrende, tilegner de sig måske heller ikke de basale boglige færdigheder. Derudover kan de have særlig svært ved at lære at aflæse og afkode talelyde, og dette kan være meget frustrerende.
- Generelt er de boglige færdigheder hos børn med DMD/BMD ikke så gode som hos deres jævnaldrende. Selv om dette kan skyldes mange ting, fx træthed, humør og fysisk formåen, har vores undersøgelse vist, at det er de dårlige mundtlige færdigheder, som mere end noget andet har betydning for, at drenge med DMD er boglig svagere end andre.

AFSNIT 2 (udeladt, red.)

AFSNIT 3: VURDERING

3.1 INDLEDNING

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Vi vil kraftigt anbefale, at alle vurderinger og programmer for læring, tale og sprog samt adfærd udføres af forældre og fagpersoner i samarbejde. Familier, som er ramt af Duchennes muskeldystrofi, og som er i færd med at forholde sig til en meget alvorlig, uhelbredelig muskelsvinddiagnose, rammes måske endnu hårdere, når de opdager, at sygdommen også tit involverer problemer med læring og adfærd i skolen. Ved at optimere samarbejdet mellem fagpersoner og forældre er der taget et kæmpe skridt i retning af at tilbyde drenge med DMD den undervisning og støtte, de har brug for.

Skolepsykologer, talepædagoger, kliniske psykologer, speciallærere, ordblindelærere, støttelærere og autistrådgivere kan komme til at spille en vigtig rolle i at vurdere de kognitive og læringsmæssige færdigheder hos Duchenne-drenge. Vi anerkender, at forskellige faggrupper foretrækker forskellige test- og vurderingsmetoder, men håber at de følgende forslag kan indføres i eller komplimentere de redskaber, der anvendes til at afdække mulige kognitive og læringsmæssige problemer hos Duchenne-drenge. Vi kan varmt anbefale **Dyslexia? Assessing and reporting The PATOSS Guide**, redigeret af Gill Backhouse og Kath Morris Hodder Murray i 2005, som er en virkelig god test- og vurderingsguide.

3.2 OVERBLIK OVER OG VURDERING AF DE FORSKELLIGE STADIER

Af James Poysky

Adfærd og kognitiv funktion kan variere meget blandt børn med DMD. Generelt scorer Duchenne-drenge en standardafvigelse lavere end deres raske kammerater, når det gælder IQ og bogligt betinget præstation. Når deres præstation sammenlignes med normative data, raske søskende eller børn med en anden muskelsvindssygdom, scorer børn med DMD som gruppe konsekvent lavere. Deres resultater spænder imidlertid bredt, således at de fleste af dem scorer inden for "normal"-området, mens 30-35 % scorer inden for området "mentalt retarderede". Deres evne til at ræsonnere verbalt ser ud til at være mere påvirket end deres evne til at ræsonnere nonverbalt. De kognitive færdigheder er dog ikke progredierende, og der er fundet bevis for, at deres verbale IQ endda kan blive bedre med alderen. Der rapporteres om svagheder inden for sprogbrug/-behandling, herunder auditiv forståelse, ordforråd og genfortælling. Indlæring af information præsenteret ad flere omgange ligger inden for normalområdet, hvilket også gælder deres langtidshukommelse. Derimod har man fundet svagheder inden for auditiv/verbal korttidshukommelse, også kaldet hukommelsesspændvidde, arbejds hukommelse og den mængde information man er i stand til at rumme på et givent tidspunkt. Der kan også være problemer med bearbejdningshastigheden og kompleks opmærksomhed. Resultaterne af forskningen inden for korttidshukommelse er dobbelttydige. Den visuelle opfattelse ser ud til at være intakt. De basale læse-, matematik- og stavefærdigheder kan være dårlige, hvilket er blevet sat i forbindelse med svagheder inden for verbal arbejds hukommelse. Op til 40 % af Duchenne-drengene kan være ordblinde med tilhørende problemer inden for fonologisk bearbejdning.

Følelses- og adfærdsmæssige problemer forbindes også med DMD, og hyppigheden af disse kan sammenlignes med andre neurologiske udviklingsforstyrrelser. Visse

adfærdsvanskeligheder kan være forbundet med den underliggende ætiologi, mens andre kan være reaktive reaktioner på den fremadskridende sygdom. De fleste data stammer fra forældrenes egne rapporteringer. 30-40 % rapporterer om væsentlige sociale adfærdsproblemer, og det skønnes, at forekomsten af autisme ligger på 4-19 %. Der er dog stigende tegn på, at nogle af de autistiske træk, der ses hos personer med DMD, forsvinder med alderen, herunder uvilligheden til at knytte sig til andre, dele interesser med andre og følelsesmæssig/social gensidighed. 12-24 % af forældrene fortæller, at deres barn med DMD lider af opmærksomhedsforstyrrelser og hyperaktivitet (ADHD). Duchenne-drenge med en ADHD-diagnose er typisk dårligere til at tilpasse sig psykosocialt end drenge uden ADHD-diagnosen. 8-50 % af DMD-drengene kan have symptomer på følelsesmæssige problemer såsom depression og/eller angst, og disse kan være forbundet med forældrenes mestringsstrategier. Dvs. jo bedre forældrene er til at håndtere barnets sygdom, jo mindre sandsynligt er det, at barnet vil føle sig deprimeret. Det er ekstremt vigtigt at anerkende, at en sygdom som Duchenne påvirker hele familien, og at de enkelte familiemedlemmers følelsesmæssige håndtering kan påvirke hinanden.

Følgende kategorier er tænkt som generelle retningslinjer for vurderingen af drenge og unge mænd med DMD. De udelukker ikke hinanden og kan derfor overlappe hinanden temmelig meget. Listen af metoder er ikke udtømmende og måske heller ikke altid brugbar, afhængig af det pågældende barn, de kliniske rammer og aktuelle bekymringer.

Forældreinterviews med skolespsykolog og SENCo¹

Interviews med forældrene er uundværlige for at forstå det enkelte barn og kan give stor indsigt i barnets individuelle styrker og svagheder. Forældre til drenge med DMD er ofte på et meget tidligt tidspunkt opmærksomme på deres barns problemer med forsinket mental udvikling og tale- og sprogproblemer. De er også dem, som hver dag må håndtere eventuelle adfærdsmæssige problemer. Nogle forældre er måske ikke glade for at tale om disse problemer af frygt for at skabe postyr, eller simpelthen fordi de ikke ønsker, at deres barn skal stemples som problembarn i skolen. Men forældrenes indsigt er vigtig, for at man kan udrede potentielle problemer i en DMD-vurdering.

0-5 år

Op til 35 % af de drenge, der får diagnosen DMD, henvises til sundhedssystemet pga. forsinket sproglig og kognitiv udvikling. Det er derfor vigtigt, at yngre DMD-børn får lavet en detaljeret neurologisk vurdering. En sådan bør omfatte deres evne til at udtrykke sig sprogligt og opfatte sprog, visuel-spatiel problemløsning, samt finmotoriske og grovmotoriske færdigheder. Test, der giver instruktioner i et simpelt sprog, eller som gør det muligt at gentage instruktionerne, kan specielt anbefales, så man sikrer, at det er

¹ SENCo (Special Educational Needs Coordinator): En SENCo er ansvarlig for, at der effektivt ydes uddannelsespsykologisk støtte, undervisningsstøtte og støtte til børn med adfærdsproblemer, at der foretages en vurdering af børns specielle undervisningsbehov, administrationen af disse vurderinger samt at der ydes støtte til forældrene. En SENCo kan være en medarbejder på en skole, som er ansvarlig for at koordinere ydelser til børn med specielle undervisningsbehov på den pågældende skole. På små skoler er det som regel inspektøren, der har denne opgave. Større skoler kan have et helt team, der står for koordineringen af specielle undervisningsbehov (Ref. RCfM).

barnets færdigheder, der testes, og ikke dets evne til at forstå instruktionerne. Man bør overveje at screene for forstyrrelser inden for det autistiske spektrum hos alle DMD-drenge i 0-3 års alderen og om nødvendigt foretage en mere omfattende vurdering af autisme. I denne periode kan der også opstå problemer med impulsivitet forbundet med ADHD samt anden udadreagerende adfærd såsom oppositionel/argumenterende adfærd og aggressivitet. Bemærk, at pga. DMD's fysiske begrænsninger kan impulsivitet være mere dominerende end hyperaktivitet i hyperaktiv-impulsiv ADHD og kombinerede typer. Rigide tankemønstre og tilpasningsproblemer kan være særligt nedbrydende og forstyrrende i denne alder. Pga. risikoen for ordblindhed anbefales det at teste for fonologisk forståelse og hurtig navngivning af ting (rapid naming) i 4-5 års alderen.

Anbefalede metoder:

Mullen Scales of Early Learning (vurdering af udvikling)
Child Development Inventory (skala til vurdering af udvikling)
Parent's Evaluation of Developmental Status (skala til vurdering af udvikling)
Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence (IQ)
Preschool Language Scale (sprogligt udtryk og opfattelse)
Comprehensive Test of Phonological Processing (fonologisk bevidsthed, hurtig navngivning)
Modified Checklist for Autism in Toddlers (screening for autisme)
Childhood Autism Rating Scale (autismeskala)
Social Communication Questionnaire (autismeskala)
Behaviour Assessment System for Children (bred adfærdsskala)

6-11 år

Problemer med at mestre de boglige udfordringer er et almindeligt klagepunkt hos Duchenne-drenge i de første skoleår. De boglige vanskeligheder kan skyldes særlige eller generelle indlæringsproblemer. IQ-test med indeks for både mundtlig og ikke-mundtlig besvarelse, besvareleshastighed og arbejdshukommelse kan være gode, men at kombinere dem til en fuldstændig IQ kan føre til misfortolkning af et barns styrker og svagheder. Man bør overveje, at bruge ikke-mundtlige IQ-test, der stiller begrænsede krav til tid og motorik. Dette er især vigtigt, når der anvendes IQ-diskrepans til at bestemme kriterierne for en specifik indlæringsvanskelighed. Når læsefærdighederne skal vurderes, anbefales det at bruge test, som måler ordgenkendelse og afkodning af tale, da disse færdigheder har vist sig at volde problemer for personer med DMD. Problemer med verbal arbejdshukommelse og opmærksomhed kan forekomme hos DMD-drenge i denne alder, men kan nemt overses af forældre og lærere, fordi de ikke er forstyrrende. Det anbefales at evaluere disse ved hjælp af forældre/lærer-bedømmelsesskalaer og objektive tiltag. Ligeledes bør det overvejes at evaluere de udøvende færdigheder, herunder planlægning, organisation, mental fleksibilitet og initiativ.

I takt med, at drengenes bevidsthed skærpes, kan der opstå akutte følelsesmæssige reaktioner og udadreagerende adfærd som reaktion på deres sygdom. Disse problemer kan opstå i alle aldre, men i årene lige inden de mister evnen til at gå, kan de være særlig problematiske. Derfor har Duchenne-drenge i alderen 8-10 år en øget risiko for ikke at kunne tilpasse sig psykosocialt. Vurderinger bør også omfatte perseveration samt mental ensproethed/rigiditet. Flere psykiske, psykosociale og kognitive faktorer kan også bidrage

til sociale problemer, og det anbefales, at man laver en omfattende vurdering. Vurdering af forældrenes stressniveau og mestringsstrategier kan også hjælpe med til at bestemme, hvordan der skal sættes ind.

Anbefalede metoder:

Wechsler Intelligence Scale for Children (bred IQ)
PHAB (Phonological Assessment Battery)
WRAT (Wide Range Achievement Test)
WRIT (Wide Range Intelligence Test)
BPVS (British Picture Vocabulary Test)
Leiter International Performance Scale (nonverbal IQ)
Raven's Progressive Matrices (nonverbal IQ)
Woodstock-Johnson Test of Academic Achievement (bred test af boglige færdigheder)
Test of Word Reading Efficiency (læsefærdigheder – ord og ikke-ord)
Gray Oral Reading Test (læsefærdigheder og forståelse)
Children's Memory Scale (verbal og visuel læring og hukommelse)
Symbol Digit Modalities Test – Mundtlig version (bearbejdningshastighed/kompleks opmærksomhed)
Digit Span (verbal arbejdshukommelse)
Token Test for Children
Behaviour Assessment System for Children (bred adfærd)
Children's Yale-Brown Obsessive-Compulsive Scale (tvangsneurotiske symptomer)
Behaviour Rating Inventory of Executive Functions (udøvende funktioner)
Children's Depression Inventory (depression)
Multidimensional Anxiety Scale for Children (angst)

12 år og op

Når Duchenne-drengene får mere ansvar (i takt med at de bliver ældre), kan svaghederne i deres verbale arbejdshukommelse og udøvende evner få indflydelse på deres boglige, arbejdsmæssige og sociale liv. Dette kan også ske for unge mænd, som ikke tidligere har haft problemer på disse områder. Som tidligere anbefalet, bør disse problemer også evalueres.

På det psykosociale område kan den tidlige ungdom være en svær tid for unge mænd med DMD. Dette kan dels skyldes deres fysiske begrænsninger, dels at deres udviklingscyklus er blevet afbrudt af medicinsk behandling (fx lav højde eller forsinket pubertet som følge af steroidbehandling). De bør derfor kontrolleres rutinemæssigt for symptomer på depression og angst. Bekymringer i forhold til afhængighed og uafhængighed bør også vurderes. Nogle familier vil også få brug for hjælp til spørgsmål vedrørende døden.

Anbefalede metoder:

Mange af de samme test, der er opremset i foregående afsnit, kan anvendes.
Personality Inventory for Youth (psykosocial og følelsesmæssig tilpasning)
Beck Depression Inventory (depression)

Wechsler Memory Scale (verbal og visuel læring og hukommelse)
Delis Kaplan Executive Function System (udøvende funktioner)

3.3 RÅD TIL SKOLEPSYKOLOGER

Af Gill Backhouse

Beretninger fra forældre sammenholdt med spirende forskningsresultater (afsnit 6) peger på, at der er et stort behov for en anerkendelse af, at mange – muligvis hovedparten af – drenge med DMD har indlæringsproblemer, og at disse bør betragtes uafhængigt af deres andre udviklingsproblemer. Alt for ofte har deres medicinske tilstand og prognose haft tendens til at overskygge bekymringerne for deres fremskridt på uddannelsesområdet. Da de er frataget muligheden for at følge med deres kammerater på legepladsen, til sportsaktiviteter og lignende, er de dobbelt ramt på deres selvtilid og trivsel, hvis de også kæmper med bare at følge nogenlunde med i klassen. Skolepsykologer spiller en vigtig rolle i at fremme forståelsen af, at disse drenge kan have specielle behov, samt vigtigheden af, at de vurderes og tildeles **effektiv støtte** på et **tidligt tidspunkt**.

Selvom forskningen stadig befinder sig på et tidligt stadie, har man indtil nu kunnet slå fast, at selvom DMD-populationen kan mange ting, er der typiske og specifikke kognitive problemer på de følgende områder:

- Verbal hukommelsesspændvidde/arbejdshukommelse
- Fonologisk bearbejdning

Som følge af disse problemer opstår der typisk også problemer med **lydmetoden** og tilegnelsen af alderssvarende **læse- og staveegenskaber**. Mange vil derfor fremstå som ordblinde.

Der rapporteres ligeledes om mange problemer med forståelse – hvad enten det er i forbindelse med det hørte eller det læste – men det er uklart på nuværende tidspunkt, om dette konsekvent skyldes en dårligere verbal hukommelsesspændvidde eller et specifikt sprogproblem. Tale- og sprogvurderinger vil kunne kaste lys over den relative betydning af disse to faktorer.

Vurdering af IQ

Se kommentarerne fra James Poysky (afsnit 3.2 6-11 år)

Læsning

En mulig svaghed kan være **afkodning** (pga. ringe fonologisk bearbejdning) ligesom **forståelse**, som vil svække brugen af top-down bearbejdning. Det er derfor nødvendigt med en grundig analyse af læsefærdigheder og -strategier.

- **Hastighed og nøjagtighed ved læsning af enkeltord** – ordbilleder jf. afkodningsfærdigheder. Her vil en test af, hvor effektivt ordene læses (Test of Word Reading Efficiency - TOWRE), være særdeles velegnet. Ethvert misforhold mellem

afkodningsfærdigheder og ordgenkendelse vil med det samme give en speciallærer et fingerpeg om, hvor der skal sættes ind med læsestøtte. En Nonword Reading Test eller Graded Nonword Reading Test eller Nonword Subtest, de såkaldte PhAB-test (Phonology Assessment Battery – en testsamling, der vurderer de fonologiske færdigheder) kan her anvendes til alene at undersøge **afkodningsfærdighederne**.

Hvis afkodningsfærdighederne er dårlige, er det ekstremt vigtigt at forklare skolepersonalet, at kodning, dvs. stavetræning, er langt det vigtigste middel til at skabe forståelse for, hvordan ord staves.

- **Læseforståelse.** En diagnostisk læsetest udformet til svage læsere, der indeholder et afsnit til lytteforståelse er derfor velegnet, og på baggrund af blot tre afsnit, som barnet skal læse, skal man kunne give point for nøjagtighed og udtryksevne samt forståelse.

En afklaring af funktionsforstyrrelsen vil kunne afsløre drengens strategi for at læse fortløbende tekst. Lærere og forældre vil sandsynligvis vide, om han forveksler ord, der ser ens ud, eller om han prøver at gætte/forudsige, hvad noget kunne betyde, men ofte ikke er sikker på, hvordan han målrettet kan bruge sine styrker til at kompensere for sine svagheder.

Parlæsningsmetoden (Paired Reading, se afsnit 4.3) kan generelt anvendes til at forbedre forrådet af ordbilleder, udtryksevnen og forståelsen. Fordelene ved metoden er, at forældre og støttelærere kan oplæres i den, og at man omgår afkodningsfærdighederne. Den målretter sig dog hverken mod lydmetoden eller stave- og afkodningsfærdigheder – som fortsat vil være en udfordring.

Stavning

En omhyggelig vurdering af de fonologiske færdigheder, som kan danne grundlag for praktisk rådgivning om staveundervisning er vigtig. (Hvis drengen allerede konsulterer en talepædagog, er han måske godt på vej til at udvikle disse færdigheder.) Afhængig af den information, der er tilgængelig i skolen, kan det også være nødvendigt at checke lyd-symbol-sammenhængen i både læsning og skrivning.

Test af fonologisk bearbejdning, der pt. anvendes i UK: Phonological Abilities Test (kun 5-7 år), PhAB (6-14 år), Sound Linkage (7+ år, indeholder et omfattende støtteprogram), CTOPP.

Vejledning i, hvilket segmenteringsniveau drengene kan håndtere, er særdeles nyttig for speciallærerne, da det har direkte betydning for, hvilket niveau man skal målrette stavetræningen efter.

Eksempler:

- Drengen kan have brug for træning i at klappe/tælle **stavelser** og for at lære reglen om, at enhver stavelse skal indeholde en vokal.

- Eller han har behov for en masse hørelære/mundtligt arbejde med **bogstavrim og rim** parallelt med staveundervisning på **onset/rime**-niveau. (For almindelige ord kræver denne tilgang langt mindre arbejdsbelastning.)
- Han er måske klar til en mere avanceret fonemisk tilgang og er i stand til at adskille klynger i begyndelsen af ord, selv om han stadig mangler træning i at høre de to lyde i en klynge i slutningen af ordet.

En gennemgang af hans skriftlige arbejde vil hurtigt afsløre, om han staver alfabetisk eller ikke, når han skriver på sætnings-/tekstniveau, samt om han er sikker eller usikker i sin håndtering af stavemønstre og -regler.

Støttelærere forstår ofte ikke vigtigheden eller baggrunden for **multisensoriske undervisningsmetoder**, og det anbefales derfor, at de modtager vejledning og rådgivning i brugen af fx plastikbogstaver, whiteboards og filtpenne.

Derudover bør det også understreges, at det er vigtigt at sætte præcise mål og inkorporere en god portion **ekstra træning og forstærkning** (ved hjælp af spil, IT, osv.) da den støtte, der gives – selv om den er velstruktureret – ofte gives for hurtigt til at et ordblindt barn kan følge med.

Lyttefærdigheder

En nedsat verbal hukommelsesspændvidde vil uden tvivl føre til problemer med undervisningen, og lærerne vil derfor kunne gøre brug af følgende råd:

- Voksne bør tale i korte sætninger og opmuntre barnet til at gentage instruktioner/omsætte dem til egne ord/visualisere selv at udføre dem.
- Voksne bør være opmærksomme på, i hvilken rækkefølge tingene siges. Sig fx ikke: "Når du har lagt din matematikbog og dit penalhus væk og hentet dine danskbøger, kan du vælge en læsebog", men derimod: "Læg dine matematikbøger og dit penalhus i din skuffe, hent så dine danskbøger, og vælg så en læsebog".

Som altid vil den travle støttelærer være taknemmelig for praktiske råd som er klare og bredt anvendelige – hvad skal der gøres og hvordan – som kan bruges i en kontekst af skolens egne ressourcer (støttemateriale og personale), og som kan udvides til også at omfatte hjemmearbejdet. Klare mål fordelt på prioriterede SMART-mål hilses især velkomne.

Duchenne-drenge identificeres allerede på deres medicinske tilstand. Men den viden, der omhandler deres kognitive profiler og dermed forbundne indlæringsvanskeligheder er på nuværende tidspunkt begrænset, især hvad angår udviklingen af talfærdigheder. PPKU modtager derfor gerne observationer fra skolepsykologer, som tilser Duchenne-drenge, og som kan bidrage til en forståelse af deres særlige behov.

Test

Comprehensive Test of Phonological Processing (CTOPP); 1999; Wagner R., Torgeson J. & Rashotte C.; Harcourt Assessment
Diagnostic Reading Analysis; 2004; Crumpler, M. & Mc Carty, C; Hodder & Stoughton
Graded Nonword Reading Test; 1996; Snowling, M, Stothard, S. & McLean, J.; Harcourt Assessment
Nonword Reading Test; 2004; Crumpler M. & Mc Carty C.; Hodder & Stoughton
Phonological Abilities Test (PAT); 1997; Muter, V., Hulme, C. & Snowling, M. J.; Harcourt Assessment
Phonological Assessment Battery (PhAB; 1997; Fredrickson. N., Frith, U. & Reason R.; NFER Nelson
Sound Linkage; 2001; Hatcher, P.; Wiley
Test of Word Reading Efficiency (TOWRE); 1999; Torgesen, J. K.; Wagner, R. K. & Rashotte, C. A.; Harcourt Assessment

3.4 TALE- OG SPROGVURDERINGER

Af Annie Aloysius

Talepædagoger møder sommetider børn med DMD i skolerne eller i deres praksis, og nogle gange henvises de direkte til dem for at foretage en kommunikationsvurdering. Når disse børn vurderes, er det vigtigt, at talepædagogen er opmærksom på de specifikke kognitive og sproglige vanskeligheder, de kan have. Deres verbale hukommelsesspændvidde og evne til at genfortælle noget kan være særlig påvirket og have indflydelse på deres evne til at udføre konceptualiseringsopgaver. Den nyeste forskning sætter fokus på disse potentielle svagheder, hvilket muliggør en mere målrettet screening og vurdering.

Screening

The Token Test for Children af Frank DiSimoni er en hurtig screening-test, der måler lette funktionssvigt i sprogforståelsen hos børn. Den anvendes normalt ikke af talepædagoger, men er også anvendelig som screenings-redskab. Den øger gradvist kompleksiteten af den information, der skal huskes og sekvenseres, og understreger derved de vanskeligheder, børnene har med at rumme og huske øgede mængder verbal information.

Specifikke vurderinger

Anvendelige undertest fra Clinical Evaluation og Language Fundamentals (CLF3)

- Koncepter og vejledninger
- At genfortælle sætninger
- At lytte til afsnit

Disse undertest kan måske belyse de øgede vanskeligheder med sprogforståelse og hukommelse, når mængden og kompleksiteten af den information, der skal bearbejdes, øges. Ved at sammenholde resultatet af disse test med test af det receptive ordforråd, vil

man opdage de særlige vanskeligheder, der er observeret hos børn med DMD. Disse viser, at vanskelighederne nærmere består i den mængde information, der skal bearbejdes, end specifikke problemer med konceptforståelse. Resultaterne kan være et lavt gennemsnit for deres kronologiske alder, eller at de er op til to år bagud på disse områder. Dette afspejler en forsinkelse i disse færdigheder mere end en bestemt forstyrrelse.

The Renfrew Bus Story (Renfrew 1977), der tester konsekutiv tale, påviser barnets vanskeligheder med at huske og genfortælle en historie. Genfortællingen er ofte usammenhængende og ikke i den rigtige rækkefølge, men hovedtemaerne fra historien kommer frem.

Talepædagogen bør være i stand til at belyse/screene disse områder gennem en målrettet vurdering. En mere detaljeret vurdering er derefter nødvendig for at kunne bestemme specifikke kognitive vanskeligheder i forhold til disses indflydelse på læsning og fonologisk bevidsthed. Det vil derefter være hensigtsmæssigt at henvise til en skolepsykolog eller lignende for en mere detaljeret kognitiv vurdering, der kan belyse styrker og svagheder i en række modaliteter. Informationerne fra en sådan tværfaglig vurdering vil derefter blive sammenholdt og anvendt som grundlag for et passende interventionsprogram.

En tidlig screening og vurdering fra en talepædagog kan sikre en passende, målrettet støtteordning, så man undgår tidlige problemer med læsning og regning og dermed et tidligt uddannelsesmæssigt nederlag. Hvis lærerne er opmærksomme på specifikke vanskeligheder, bliver det muligt at tilpasse læringsmiljøet og derved gøre børnene i stand til at lykkes med særlige aktiviteter og opgaver.

Der er en højere forekomst af forstyrrelser inden for det autistiske spektrum i forhold til specifikke problemer, nemlig vanskeligheden ved at identificere affekt og tolke ansigtsudtryk. Dette kan resultere i problemer med social interaktion og adfærdsvanskeligheder, og det er derfor vigtigt at screene på disse områder og intervenere, hvor det er nødvendigt.

3.5 SCREENING AF BØRN MED DUCHENNE FOR LÆSERELATEREDE VANSKELIGHEDER

Af Angela Fawcett

Duchennes muskeldystrofi er en sygdom, der udover at forårsage gradvis tab af muskelkraft, også kan give kognitive problemer. Nye forbedrede behandlingsmetoder har betydet, at børn med sygdommen lever længere. Men parallelt med de forbedrede prognoser for børnene er det blevet afgørende for deres livskvalitet, at de møder større anerkendelse af deres kognitive problemer.

Når det gælder udvikling af læsefærdigheder, viser forskningen, at det er vigtigt, hvornår der sættes ind, og at jo tidligere man sætter støtteordninger i værk, jo mere effektive og

rentable er de. Problemet er, at forældre og lærere selvfølgelig altid føler sig overvældet af at få stillet diagnosen Duchenne og derfor fokuserer mere på de fysiske problemer end på de kognitive.

Inden for nyere forskning er der fundet en potentiel sammenkædning mellem de kognitive symptomer ved Duchenne og symptomerne ved ordblindhed. Hvis vi ser på symptomerne for begge tilstande, er de karakteriseret ved fonologiske problemer såvel som problemer med alle typer verbale hukommelsesbaserede færdigheder. Det antages, at lillehjernen spiller en vigtig rolle i begge tilstande. Begge grupper af børn (Duchenne-drenge og ordblinde børn) har problemer med læsefærdighederne, særligt at læse, skrive, fonologi og hukommelsestæthed. Børn med Duchenne er typisk karakteriseret ved, at deres intelligens ligger en standardafvigelse under gennemsnittet, så på mange måder har de samme profil som børn med generelle indlæringsvanskeligheder.

For at sikre at børn med Duchenne får den bedst tænkelige støtte, kan man med fordel anvende screeninger, der er udarbejdet med henblik på at undersøge ordblinde børns profil. Sådanne test er konstrueret til at tegne en profil af færdighederne hos børn i alderen 3,5 år og op **Dyslexia Early Screening Test** (Nicolson og Fawcett, 2003) for aldersgruppen 4,5-6,5 år og **Dyslexia Screening Test, Junior and Secondary** (Fawcette and Nicholson, 2005 for aldersgruppen 6,5-16,5 år). Det er en nem og hurtig metode til at teste en lang række færdigheder, der forbindes med læseproblemer. Den samlede test tager kun 30 minutter og er sjov for børnene at udføre og nem for lærerne at fortolke. Resultaterne kan sammenlignes med normerne for børn i samme aldersgruppe, og derved er det muligt at se et mønster for svagheder og styrker. Resultatet kan også sammenlignes med en karakteristisk ordblindprofil for at finde ligheder og forskelle.

Udover at teste de kognitive færdigheder indeholder disse test også normer for motoriske færdigheder såsom at sætte perler på snor og kropsstabilitet.

Det kan være en god ide at konsultere en ergoterapeut for at vurdere, om det er hensigtsmæssigt at teste denne gruppe for kropsstabilitet.

Testerne er udarbejdet til at undersøge præstationer inden for en række færdigheder og kræver kun minimal vedholdenhed, hvilket gør dem særdeles velegnede til Duchenne-drenge. Bemærk, at der også findes en række andre test, der tester for fonologiske færdigheder og læsefærdigheder, fx de computerbaserede COPS-test. Flere af disse anbefales af talepædagoger og kan anvendes sammen med screeningerne for at belyse yderligere problemområder.

Således udstyret med denne behovsprofil er det muligt at skræddersy en individuel undervisningsplan til hver eneste Duchenne-drengs behov. Undervisningen bør være struktureret og opsamlende og ikke være baseret på verbal hukommelse. En teknik som fx den britiske Toe-by-Toe, som måler selv meget få fremskridt, er velegnet til nogle børn med Duchenne. Hvordan den samlede undervisningsplan skal sammensættes, bør drøftes med de forskellige fageksperter på området.

AFSNIT 4: STØTTEORDNINGER

4.1 INDLEDNING

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Forskningen viser, at Duchenne-drenges IQ er en standardafvigelse lavere. Men for de fleste drenge har det ingen særlig betydning. De gør gode fremskridt i skolen, og mange af dem er i stand til at følge et normalt pensum og tage en almindelig folkeskoleeksamen. Hovedproblemet hos dem er derfor den fysiske støtte, som bevilliges i samarbejde med ergoterapeuter, fysioterapeuter og IT-medarbejdere i takt med, at drengene mister muskelstyrke og skeletmuskulatur.

For nogle drenge har sygdommen markant indvirkning på deres indlæring og adfærd, men den kan være hårfin og svær at afdække. Det er her behovet for omhyggelige vurderinger opstår.

Mange drenge klarer sig dårligt i opgaver, der kræver verbale færdigheder. Læs skolepsykologerne og talepædagogernes rapporter for at finde ud af, hvordan de scorer i test af verbale færdigheder. De viser måske, at drengene kun er lidt bagud, men det kan alligevel have stor betydning.

Det kan nemlig have direkte indflydelse på deres tale. Drengene finder det måske svært at udtale ord eller finde netop det ord, de gerne vil bruge. Dette kan medføre, at de får problemer med at kommunikere og derved bliver frustrerede.

Unge mennesker med DMD synes måske, det er svært at forstå komplekse instruktioner, og det kan virke som om, de ikke hører efter. Dette sker ofte, når drengene er koncentrerede om en bestemt opgave. Det er tilsyneladende ikke let for dem at skifte fra en opgave til en anden. Vær derfor sikker på, at alle, som er i berøring med en Duchenne-dreng, forstår og tager hensyn til dette, når der gives instruktioner til fx hele klassen. Denne mangel på interesse for, hvad man siger, kan få dem til at virke uopdragne og uinteresserede. Bed drengene om at se på dig og høre efter, og vær forberedt på at skulle hjælpe med særlig komplekse instruktioner.

Problemer med de verbale færdigheder kan få indflydelse på udviklingen af den fonologiske forståelse og derfor forsinke processen med at lære at læse. I modsætning til tabet af muskelkraft er det ikke et progressivt problem, men kan afhjælpes med god undervisning. Det er altid bedst at sætte ind så tidligt som muligt.

4.2 KOM I GANG – STRATEGIER FOR SKOLE OG HJEM

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Læsning og stavning

Fra Veronica Hintons forskning (1.4 Spørgsmål og svar, spørgsmål 4) ved vi, at mange drenge med DMD vil få svært ved at skelne talelyde, ofte kaldet fonologisk bearbejdning. Noget lignende ses ofte hos ordblinde (og kaldes også nogle gange 'specifikke indlæringsvanskeligheder').

Sekundære færdigheder, der SKAL læres

At skrive er at kode ved hjælp af bogstaver, der repræsenterer lyde. For at kunne læse effektivt skal man kunne bryde denne kode. Dette sker ikke automatisk – det er nødvendigt at udvikle visse sekundære færdigheder. **Carmen og Geoffry McGuinness (The Reading Reflex, Penguin 1998)** har udarbejdet en liste over disse færdigheder:

- læse grupper af bogstaver fra venstre mod højre
- koble visuelle symboler sammen med lyde
- få særskilte lydenheder til at blive til ord
- segmentere lyde til ord
- forstå, at to eller flere bogstaver kan udgøre en enkelt lyd
- forstå, at de fleste lyde kan fremkomme på mere end en måde
- forstå, at visse dele af koden kan udgøre mere end en lyd

De fleste af os udøver disse sekundære færdigheder ubevidst og automatisk, når vi læser noget.

Her McGuinness's eksempel fra en berømt amerikansk børnebog "The Cat in the Hat" af Dr. Seuss:

***This mess is so big so deep and so tall,
There's no way to clean it up, no way at all***

I lige præcis dette børnebogsuddrag har du anvendt de ovennævnte sekundære færdigheder. Fx har du set, at nogle lyde som 'th' repræsenteres af to bogstaver, nogle bogstaver som fx 'o' kan repræsentere to forskellige lyde som i 'no' og 'to'. Lyden 'ee' kan repræsenteres af bogstaverne 'ee' og 'ea'. Det er muligt at lagre nogle ord i din hukommelse, men de fleste af os kan kun huske to eller tre tusinde ord. For at blive i stand til at læse på et højere niveau og anvende et bredere ordforråd er det vigtigt at udvikle disse sekundære færdigheder. Hvis du ikke tror os, så prøv lige McGuinness's udvidede version af Dr. Seuss:

This Gallimaufry is multitudinously gargantuan, puissantly capcious sand ineffably Junoesque and in consequence of such Protean tribulations and in such psychotic contravention of stereotypical consuetundinary hygiene, there exists the infinitesimal exiguity of a satisfactory resolution to this cataclysmic dilemma.

"The 100 high frequency words" (de 100 ord, man skal kende for at kunne læse de fleste tekster) som National Literacy Strategy har udvalgt, kan måske få din søn gennem de første skoleår med stor succes, men han vil dog hurtigt komme til kort, i takt med at læsestoffets kompleksitet øges.

Hvordan kan vi undervise vores børn i disse færdigheder? (McGuinnes-metoden)

1. Vælg enkle ord på tre bogstaver (konsonant-vokal-konsonant) som fx hat. Bryd dem op i forskellige lyde og skriv de bogstaver, der udgør disse lyde på individuelle stykker papir - så man har et stykke papir med 'h', et med 'a' og et med 't'. Find et billede af en hat i et blad eller en bog, og fortæl, at du vil skrive ordet 'hat'. Få dit barn til at danne ordet ved at sætte lydene sammen i den rigtige rækkefølge.
2. Få nu barnet til at læse de enkelte lyde højt og derefter hele ordet.
3. Få barnet til at skrive hver lyd på en lille tavle eller et stykke papir, så han siger hver lyd højt, mens han skriver den.

Ovennævnte metode kaldes multisensorisk. Den lærer barnet at danne og segmentere ord ved hjælp af syn, lyd og bevægelse. Det er vores erfaring, at denne metode er langt den bedste til at lære unge ordblinde og unge med specielle indlæringsvanskeligheder at læse.

1. Dit barn kan nu gå videre med en mere kompleks kode og forstå, at nogle lyde kan udgøres af mere end et bogstav (på engelsk fx 'oa' i 'boat', 'th', 'sh' osv.).
2. Han skal lære at forstå, at det samme bogstav sommetider kan have forskellige lyde, fx er 'ea' i 'bread' forskellig fra 'ea' i 'gleam'.
3. Nogle gange lyder forskellige bogstaver ens, fx udgør 'oe' i 'toe' den samme lyd som 'ow' i 'snow'.

For både eks. 5 og 6 kan han kun lære den rigtige stavemåde ved at lære, hvilke ord der er rigtige ord, fx skal han vælge 'gleem', som er et rigtigt ord på engelsk frem for 'glem', som ikke er et ord.

1. Drengene med læsevanskeligheder vil have brug for en masse ekstra træning for at tilegne sig disse sekundære færdigheder. For at give dem øvelse i at bryde ord op lidt efter lidt, er det ofte nødvendigt at gå tilbage til meget lette ord på tre bogstaver og derfra gå videre til at takle mere komplekse ord.
2. Ord skal brydes op i stavelser. Hjælp drengene med at forstå, at længere ord er sat sammen af småbidder, der indeholder en vokal. Det vil gøre dem i stand til at give sig i kast med meget sværere ord.

Trin 1-8 er vigtige for udviklingen af læse- og stavfærdigheder. Det er dog samtidig vigtigt, at drengene bevarer interessen for at læse alle slags tekster. Det er vigtigt for drenge med DMD at have et godt ordforråd og at styrke deres brug af ord og viden gennem højtlesning, museumsbesøg, opslagsværker, Internettet, diskussioner, fjernsyn og selvfølgelig et bredt fagligt skolepensum. Vær ikke bange for at læse højt fra noget, hvor sproget er for komplekst, og gør ikke dit sprog simpelt, når du taler til dem - dette er yderst vigtigt for udviklingen af deres talesprog, som har indflydelse på deres evne til at lære at læse. Lyt til lydbånd og cd'er, da det er en god måde at gøre dem interesserede i

historier på. Læs også bøger for dem, der er blevet omdannet til populære film, fx Robin Hood, Harry Potter, Ringenes Herre osv.

Parlæsning (afsnit 4.3) kan styrke udviklingen af udtryksevne og selvtillid, hvis der anvendes tekster, der finder sammenhæng mellem ordforråd og interesser. Parlæsningsmetoden vil dog ikke alene være nok til effektivt at lære at læse og stave. Her er det nødvendigt også at anvende trin 1-8.

Som regel er unge mennesker med læsevanskeligheder ikke selv særlig ivrige for at forbedre deres læsning og stavning. Børn med fonologiske problemer føler helt ned i 6-års alderen, at de ikke slår til. Det er vores erfaring, at det er vigtigt at være velforberedt, give klart udtryk for, hvad man vil lære dem og have kontrol over børnene, når man arbejder sammen. Korte lektioner af ca. 20 minutters varighed er ideelle, og sørg for at slutte lektionen med noget positivt. Det er simpelthen uacceptabelt at fortælle barnet, at det ikke kan finde ud af det. Det dur heller ikke, at barnet bliver sur, når man prøver at lære det noget. Det er forkert at springe over læse- og staveøvelserne, fordi man har ondt af barnet og ikke vil bebyrde det med flere problemer. Det bliver meget gladere, når det føler, det er blevet god til at læse og skrive, hvilket er de grundlæggende forudsætninger for at klare sig godt i skolen og i fremtiden. Mange unge mennesker, der ikke får lært at læse og skrive i 5-6 års alderen, bliver frustrerede og kan som konsekvens udvikle adfærdsproblemer. Ved at give dem gode læsefærdigheder får de også en ordentlig portion selvtillid.

Hvis du ønsker hjælp eller råd om, hvordan man arbejder med disse multi-sensoriske metoder, kan vi anbefale, at du læser "The Reading Reflex". Du er også velkommen til at kontakte os: Janet Hoskin janet@ppuk.org eller Nick Catlin nick@ppuk.org.

Matematik

Mange mennesker, der oplever en form for ordblindhed, har også problemer med matematik, særlig en-til-en korrelation, sekvensering, forståelse af retning og rum, brug af korttids- eller arbejdshukommelse, fx at huske tal i hovedet, lave beregninger i hovedet og forstå matematisk sprog. Det er vigtigt at gøre de matematiske problemer så konkrete som muligt, fx ved at anvende penge eller klodser til at regne med. Der eksisterer meget lidt forskning på dette område, især hvad angår Duchenne-drenge. En matematisk vurdering vil kunne hjælpe med at kortlægge styrker og svagheder. Unicorn Maths (www.unicornmaths.com) udbyder fremragende kurser for ordblinde børn.

5.-9. klasse

Drenge, som oplever vanskeligheder i 5.-9. klasse, bør tilbydes en ekstra vurdering samt at få afklaret deres behov. De har måske brug for at repetere de førnævnte læse- og staveøvelser og for at få støtte af en ekspert. Deres studiefærdigheder er også vigtige, idet drengene skal være i stand til at håndtere nyt materiale uden at gå i panik. Teknikker såsom at overstrege nøgleord, identificere underoverskrifter og forstå, hvad spørgsmålene nøjagtigt går ud på, er vigtige i denne periode.

Drengene kan få bevilliget længere tid til eksaminer, og hvis de har problemer med læsning eller forståelse, kan de få bevilliget en læser. Skriver de langsomt, kan de måske

anvende tekstbehandling eller få en person til at skrive for sig. Mange drenge vil også være kvalificeret til at holde ekstra pauser og få tildelt ekstra tid. Det er vigtigt at drøfte den enkelte drengs specifikke behov med en speciallærer. Vi anbefaler bogen '**Dyslexia: Assessing the need for Access Arrangements during Examinations. A practical Guide Second Edition**' af Gill Backhouse med Elizabeth Dolman og Caroline Read. Udgivet af PATOSS.

På gymnasieniveau og videregående uddannelser bør de unge mænd tilbydes ekstra støtte, både i form af fysisk støtte, men også som støtte til indlæring, fx hjælp med planlægning af hjemmearbejde og opgaver.

4.3 PARLÆSNING (PAIRED READING)

Af Gill Backhouse

At læse er en kompleks færdighed, og den eneste måde at forbedre den på er ved at øve sig regelmæssigt. Når et barns læsefærdigheder ikke regelmæssigt forbedres, bliver den daglige læsning en sur pligt, som ofte giver anledning til frustration og angst for alle de involverede. Parlæsning er en gennemprøvet metode til at fremme læsefærdighederne på en stille og rolig måde.

Teorien

Erfarne læsere genkender en stor andel af de ord, de møder på tryk, det såkaldte "sight vocabulary".

Hvordan øger man så størrelsen af dette "sight vocabulary"? For hvert ord, læseren møder, men ikke genkender, kan han:

- prøve at læse ordet ved hjælp af lydmetoden og/eller
- gætte/forudsige, hvad ordet sandsynligvis er
- få ordet fortalt af en hjælper. Denne metode kaldes "se og fortæl".

De første to strategier virker måske/måske ikke. De afbryder læsningen, hvorved meningen med teksten måske går tabt. Den tredje metode er dog ALTID brugbar – selvfølgelig under forudsætning af, at hjælperen læser korrekt!

Parlæsning opbygger det såkaldte "sight vocabulary" ved hjælp af se og fortæl-metoden. Fordelene ved denne metode er ofte, at selvtilliden øges, og angsten for at skulle læse noget bliver mindre.

Metoden For småbørn/0.-4. klasse

1. Vælg en gennemillustreret bog – fiktion eller virkelighed. Sørg for, at den er skrevet i et sprog, barnet forstår. Ideelt set bør barnet kunne læse 90-95 % af teksten uden hjælp, men hvis læseevnen ikke svarer til alder/interesseniveau, kan dette være

svært at nå. Det er en forudsætning, at barnet **kan lide** bogen, så det er ofte bedre at vælge en, som er interessant eller sjov, men lidt for svær, end en der er let, men kedelig.

2. Kig i bogen sammen med barnet. Snak om titlen og bagsideteksten og bladr derefter gennem siderne, mens I udpeger de vigtigste personer og lærer deres navne, kigger på billeder og danner et overblik over historien. Dette gør det muligt at gætte/forudsige eventuelle ord. Begynd først nu at læse bogen fra ende til anden. **Læs et kort afsnit højt** for barnet, mens du peger på hvert ord, så han ser hvert enkelt ord, mens han hører det. Et kort afsnit svarer til mellem en sætning og et afsnit. Dette afhænger af barnets alder og evner.
3. **Du og barnet skal nu læse det samme afsnit højt sammen** – måske kan han allerede nu pege på ordene.
4. **Derefter er det barnets tur til selv at læse det samme afsnit højt.** Hvis han tøver (giv ham 3-4 sekunder) eller laver fejl, ret ordet eller vendingen med det samme og bed ham om at gentage det og derefter gå videre.
5. Bliv ved med at læse på denne måde, afsnit for afsnit, mens I snakker om indholdet med jævne mellemrum for at sikre, at han forstår det.

Barnet har nu læst alle de ord, han ikke kendte, korrekt tre gange hurtigt efter hinanden. Hans "sight vocabulary" vil gradvist blive udvidet. Du vil se, at han lærer lange/usædvanlige ord (som fx flyvemaskine og dinosaur) hurtigere end korte, lette ord, som ligner hinanden meget (fx får/for/far).

I takt med at barnet bliver mere sikker, foretrækker han måske at springe trin 4 over eller at dele læsningen (Shared Reading) med dig. Her skiftes hjælper og barn til at læse et afsnit, samtidig med at hjælperen støtter barnet som i trin 5.

Reglerne

Fastlæg en rutine – et specielt tidspunkt og sted, hvor der læses. Bare en lille smule hver dag (omkring 10 min.) er bedre end en hel masse én gang om ugen.

Vær positiv og tålmodig. Det er vigtigt at være opmuntrende, især hvis barnet er bekymret eller frustreret over sin læsning.

Vis, at du er glad for, at barnet prøver at læse. Ros ham, så meget du kan, fx for at læse med et bestemt udtryk, at læse en masse rigtigt, at læse lange, svære ord, intelligente gæt, at være interesseret i historien, at sidde stille, og meget andet.

Før en slags regnskab over, hvor længe I læser, og giv point, klistermærker el. lign. for hvert 10. minut, eller hvad der nu passer til det pågældende barn. Dit barns klasselærer fører sandsynligvis allerede protokol over, hvordan det går i skolen, og vil derfor også anerkende de fremskridt, der gøres derhjemme.

Sig **aldrig** til barnet, at det kunne han gøre bedre, hverken med ord eller ansigtsudtryk (styr dine øjenbryn!). Sig **aldrig** til ham, at han skal "høre sig frem", "bryde det op", "se på det igen" eller "tænke sig godt om", og pointer heller aldrig, at han godt kender et ord, fordi han har kunnet læse det før. **Fortæl ham derimod ganske roligt, hvad der står, igen og igen, så længe det er nødvendigt. Der bør kun være ubetinget anerkendelse og støtte på dagsordenen.**

Hold den **daglige** træning ved lige i mindst seks uger.

Personen

Den person, der læser sammen med barnet skal være øvet i at bruge metoden og have evnen til konstant at være rolig, positiv og opmuntrende. Han/hun skal også have tid til at læse med barnet hver dag. En forælder eller et andet familiemedlem er selvfølgelig den bedste til dette. I skolen kan frivillige forældre, en hjælper eller ældre elever også oplæres i parlæsningsteknikken. Barnet kan også læse sammen med et lydbånd eller cd eller virke som hjælper for et yngre barn (særdeles godt for selvtilliden).

4.4 RÅD TIL SPECIALLÆRERE/SENCO²

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Det er muligvis det første unge menneske med Duchenne, du har mødt. Din rolle med at vurdere hans behov og støtte ham og hans familie er afgørende for, om han får succes i skolen. Vi er godt klar over, at de råd, vi giver her, allerede anvendes i praksis på mange skoler. Vi ser dog ofte at speciallærere og skolepsykologer overser de indlærings- og adfærdsproblemer, der forbindes med DMD, da sygdommen typisk betegnes som en fysisk lidelse. Det er afgørende, at du er den nøgleperson, som sikrer, at alle de i afsnit 3 anbefalede vurderinger bliver udført, og at du er i stand til at samle de centrale fagpersoner (særlig skolepsykologer, ordblindelærere og talepædagoger), så de kan råde og vejlede skolens personale.

Sørg for, at disse fagpersoner rådgiver om klare undervisnings- og læringsprogrammer, der udarbejdes på baggrund af deres vurderinger og observationer. God klasseundervisning i de tidlige år med ekstra lærerstøtte kan blive et uvurderligt springbræt for disse Duchenne-drenge til at overvinde problemer med at læse og skrive. Hvis drengene tages ud af klasseundervisningen (mange af dem har brug for tidlig intensiv specialundervisning) anbefaler vi derfor, at det sker i form af korte en-til-en lektioner i specielle færdigheder (se afsnit 4.2 og 4.3) eller multisensorisk undervisning, udviklet af dig eller af andet støttepersonale. Sørg for, at alle fremskridt måles, og bed som minimum om, at der jævnligt foretages vurderinger af læse- og stavealder. Involver så vidt muligt forældre og familiemedlemmer i disse læseprogrammer og tilbyd træning og støtte.

Vi går her ud fra, at skolen sørger for at afhjælpe de unges fysiske handicap, og at de har fuld adgang til hele skolen. I Storbritannien skal skolerne nu efterleve "the SEN and

² Se forklaring ved afsnit 3.2

Disability Act (2001)", som afløste "the Disability and Discrimination Act (1995) www.dfes.gov.uk, og har derfor allerede tilpasset bygninger til elever med fysiske handicap eller har planer om at foretage sådanne ændringer. Vi anbefaler, at skolen foretager en risikovurdering, der sikrer en minimering af de risici, unge med fysiske handicap kan møde på skolens område. Søg råd og vejledning hos ergoterapeuter og fysioterapeuter, og hjælp med at gøre læseplanen bedre for de unge handicappede.

Vi håber også at kunne opmuntre skolerne til at fastholde Duchenne-drengene i det almindelige skolesystem, da vi er fuldt overbevist om, at de får størst gavn af et fuldt folkeskolepensum og af at blive undervist sammen med deres jævnaldrende.

Checkliste

- Tal med forældrene og noter dig, hvilke bekymringer de gør sig om tale, sprog, adfærd eller læse- og stavevanskeligheder. Det er yderst vigtigt ikke at virke dømmende over for forældrene, affærdige problemerne eller overfortolke de problemer, der er opstået. Forældrenes observationer er vigtige og kan bidrage til en efterfølgende diagnose og fremtidige lærings- og adfærdsprogrammer.
- Observer drengens læring og adfærd i klassen
- Undersøg, om der er foretaget en vurdering af en skolepsykolog (afsnit 3.3)
- Undersøg, om der er udarbejdet en rapport fra talepædagogen (afsnit 3.4)
- Hvis ikke, bed skolepsykologen og talepædagogen om en fuld vurdering. Denne bør indeholde hele spektret af test og observationer foretaget i skolen
- Har drengen nogensinde haft en støttelærer pga. sin adfærd eller været henvist til et program for autister? (se afsnit 5)
- Duchenne-drengene skal have vurderet deres særlige undervisningsbehov, herunder deres fysiske behov. I de fleste tilfælde bør denne vurdering også kortlægge problemer vedr. læring, tale og sprog samt adfærd
- Drengene har brug for støtte i klassen, for de flestes vedkommende minimum 50 % af skoleugen
- De fleste drenge har brug for korte perioder med en-til-en lektioner væk fra klassen, hvor der anvendes en passende multisensorisk læse- og stavemetode (afsnit 4.2)
- Det er afgørende, at støttelærere er uddannet til at arbejde med elever med specifikke indlæringsproblemer (ordblindhed) (afsnit 4.5)
- Alle Duchenne-drengene bør følge et individuelt undervisningsprogram, der stiller specifikke og målbare mål. Disse bør gennemgås jævnlige med skolepersonale og forældre.

4.5 RÅD TIL STØTTELÆRERE

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

Din funktion som støttelærer for unge drenge med DMD er vigtig både for deres boglige udvikling og deres succes med at skabe sociale kontakter. Men det er vigtigt, at du også ved, hvornår du **ikke** skal hjælpe og gribe ind. Lad drengene begå fejl, både i undervisningen og i forhold til deres kammerater. De skal gøre de samme ting som deres raske klassekammerater, hvad enten det er i klassen eller på legepladsen. Det er vigtigt at opmuntre til uafhængighed.

Du vil imidlertid få et tæt forhold til drengen og være i stand til at hjælpe ham med læsning og stavning, hvis du følger nogle velgennemtænkte læseprogrammer. Generelt bør du sikre, at du

- Er uddannet til at hjælpe med en-til-en læse- og stavelege, især dem, der hjælper de yngre drenge med at sammenkæde og segmentere fonemer
- Er blevet vejledt i, hvilken støtte der kræves på det adfærdsmæssige område, herunder støtte som falder under autismspektret
- Er uddannet i parlæsning (afsnit 4.3)
- Giver klare instruktioner til drengene, så de forstår, hvad læreren kræver af dem
- Giver drengene masser af plads til at begå fejl
- Støtter i klassen og sørger for, at drengene forstår betydningen af og kan stave til nøgleord i lektionerne, fx 'fotosyntese' i biologi
- Hjælper drengene med at tilegne sig viden og ordforråd i timerne
- Hjælper drengene med forståelsesspørgsmål og med at formulere svar
- Lærer drengene selv at organisere deres skolegang i forhold til at medbringe det rigtige skoleudstyr, skemaer, dagbøger, bærbare computere, lektier, frokost, toiletbesøg osv. De skal selv lære at klare sig med dig i baggrunden som et par ekstra hænder, når der er brug for dem
- Er med til at sørge for, at målene for drengenes individuelle læseplan nås, og vejlede speciallæreren/en SENCO om nye mål for læring og adfærd på evalueringsmøderne

- Udvikler et godt forhold til drengene. Mange af dem har et godt ordforråd og forskellige interesser, som de gerne vil snakke om.

AFSNIT 5: ADFÆRDSMÆSSIGE PROBLEMER

Af Angela Mijovic, Jeremy Turk, Veronica Hinton og James Poysky

Ikke alle drenge med DMD har adfærdsmæssige problemer. Forskningen peger tværtimod på, at de fleste undersøgte drenge har en sund indstilling til livet, og at de ikke nødvendigvis bliver deprimerede over deres tilstand. De yngre drenge ønsker sig de samme ting som deres kammerater (legetøj og udflugter til sjove steder), og ældre drenge med respirationsstøtte beretter om højere livskvalitet, end deres omsorgsgivere tror, de har. Forældrene har fortalt PPUK, at deres drenge har en bemærkelsesværdig evne til at leve livet, som de plejer, og at de har de samme behov og interesser som andre unge mennesker på deres alder. Der er dog bevis for, at unge mennesker med DMD har større risiko for autismespektrumrelaterede adfærdsvanskeligheder end unge, der ikke har sygdommen. Børn med DMD kan også udvise koncentrationsbesvær og har, som alle andre børn med en kronisk lidelse, øget risiko for at udvikle humørsvingninger. Det er vigtigt at drøfte børnenes adfærd indgående med forældrene og forsøge at finde positive interventionsløsninger.

5.1 GENNEMGRIBENDE UDVIKLINGSFORSTYRRELSER (PDD)

Børn med DMD har øget risiko for at udvikle *gennemgribende udviklingsforstyrrelser* eller *forstyrrelser inden for det autistiske spektrum*. Autisme forekommer oftere, end man skulle tro, hos personer med DMD, selvom de fleste børn med DMD **IKKE** er autister. Der findes ingen laborietest for autisme – diagnosen fastslås klinisk gennem interviews med barnet og familien og gennem direkte observation af og interaktion med barnet. De primære symptomer på disse gennemgribende udviklingsforstyrrelser består af

- kvalitativ svækkelse af socialiseringsevnen
- svækkelse af verbal og nonverbal kommunikation
- begrænsede og gentagne adfærdsmønstre

Fagpersoner anvender flere forskellige diagnostiske interview for at nå frem til diagnosen. De to mest almindelige interviewformer i England er Autism Diagnostic Interview (ADI) og Diagnostic Interview for Social & Communication Difficulties (DISCO). Disse består af detaljerede spørgeskemaer, som man skal være uddannet i at anvende. Autisme og Asperger Syndrom er begge forstyrrelser inden for det autistiske spektrum, selvom diagnosen Asperger normalt gives til personer med højere intellektuel funktionsevne og et godt ekspressivt sprog.

Børn med DMD har ofte små adfærdsproblemer, der falder inden for diagnosen, men ikke omfatter alle aspekter af den. De børn, der opfylder kriterierne for forstyrrelser inden for det autistiske spektrum, opdages måske ikke, før de begynder i skolen, hvor deres mange afvigelser fra andre børn bliver synlige. De bliver måske opfattet som mærkelige, sære, usædvanlige, reservede, excentriske, professoragtige, eller uden sund fornuft.

Kvalitativ svækkelse af socialiseringsevne

En sådan svækkelse afhænger af barnets alder, udviklingstrin, og hvor svært det er påvirket. Børn med autisme vil ofte ignorere andre mennesker eller virke ligeglade med andre menneskers behov, tanker eller følelser. De er ofte ikke i stand til at tillægge andre mennesker en uafhængig mentaltilstand og har stort besvær med at udtrykke og forstå følelser. De søger ikke øjenkontakt og bruger ikke ansigtsudtryk eller anden non-verbal kommunikation som fx ændring af ansigtsudtryk, fagter og holdning i sociale situationer. De anvender sjældent fagter, fx at pege, til at kommunikere med. De har ofte svært ved at samarbejde, deles om eller skiftes til noget. De foretrækker for det meste at lege alene og viser meget lidt interesse for at lege forestillingslege. De kommer bedst ud af det med forstående voksne. Det er svært for dem at socialisere med andre børn og indgå venskaber.

Svækkelse af verbal og non-verbal kommunikation

Et af de mest problematiske symptomer ved autisme og ofte det, der først giver grund til bekymring, er, når barnet ikke er i stand til at kommunikere rigtigt. Næsten alle berørte børn har sprogvanskeligheder, både med at forstå (forståelse) og med at tale (ekspressivt sprog). Flere svært påvirkede børn lærer måske aldrig at tale eller kommunikere på andre måder. Hvis de begynder at tale, gengiver de måske bare, hvad der er blevet sagt, eller taler på andre mærkelige måder.

Begrænsede og gentagne adfærdsmønstre

Børn med autisme eller Asperger Syndrom foretrækker velkendte rutiner og modsætter sig ofte forandringer, som de finder ubehagelige og besværlige. De kan også have usædvanlige interesser som fx landkort eller elektroniske dimser. De kan være meget følsomme over for lyde, smag, lugte, noget de ser eller materialer som fx stramt eller irriterende tøj. De gør måske også underlige kropsfagter som fx at ryste med hånden, trille tommelfingre eller rokke frem og tilbage med kroppen. Ethvert forsøg på at standse disse aktiviteter og interesser kan føre til vrede protester og gøre dem kede af det (se afsnit 5.4). Når de er kede af det, får de måske raserianfald eller gør skade på sig selv. Omvendt har nogle af dem også et særligt talent for at tegne, spille musik eller regne.

Mange børn med DMD har en række **autistiske tendenser**, men når ikke diagnosetærsklen for autisme eller Asperger. De kan måske bedre beskrives som havende neurologiske udviklingsforstyrrelser i form af sociale og kommunikative vanskeligheder, der ligner dem, der ses hos autisterne. Klinisk beskrives dette i stigende grad som forstyrrelser inden for det autistiske spektrum.

Der findes kun begrænsede dokumenterede måder at behandle autisme på, og ingen behandlingsform kan kurere sygdommen. Psykouddannelse, dvs. information om autisme, sygdommens årsager, prognose og mulige afhjælpningsstrategier er sandsynligvis den vigtigste del af behandlingen, og specielle uddannelsesmæssige input, der fokuserer på de tre udviklingsforstyrrende symptomer beskrevet ovenfor, er kendt for at have stor effekt.

Børn med en IQ på 70 eller derunder kræver specialordninger, der dækker deres behov. Elever med Asperger kan med fordel modtage almindelig klasseundervisning, men har ofte brug for ekstra støtte. Det vigtigste er, at lærerne har kendskab til diagnoserne. Alle børn med autisme eller Asperger eller med autistiske tendenser har i langt højere grad brug for struktur, forudsigelighed, rutine, systematik og veltilrettelagt færdighedstræning end normale børn.

Der findes mange medicinske behandlinger af de symptomer, der forbindes med autisme, fx ADHD (forstyrrelser af opmærksomhed, aktivitet og impulsivitet), epilepsi, udadreagerende adfærd, humørsvingninger, tvangsneuroser og soveproblemer. Før disse påbegyndes, bør man dog rådføre sig med læger, der er specialister på området.

5.2. OPMÆRKSOMHEDSFORSTYRRELSER

Børn med DMD har øget risiko for at udvikle opmærksomhedsforstyrrelser. Disse diagnosticeres normalt først i de første skoleår. Nogle gange fortsætter symptomerne ind i puberteten og endda i voksenalderen. Et barn med ADHD har problemer med opmærksomhed, koncentration og/eller med hyperaktivitet og impulsivitet. Selv med gode intentioner kan barnet have svært ved at høre efter, organisere sit arbejde og følge instruktioner. Det kan også være problematisk for barnet at samarbejde i sport og spil. Børn med ADHD handler, før de tænker, og det kan give problemer med forældre, lærere og venner. Disse børn er ofte rastløse, urolige og ude af stand til at sidde stille. Problemer relateret til ADHD viser sig på mange områder af et ungt menneskes liv og kan være meget problematiske for den unge, familien og personalet i skolen. For børn med DMD kan det være svært at skelne sprogvanskeligheder og begrænsede sociale færdigheder fra opmærksomhedsforstyrrelser, som alle viser sig ved, at barnet er uopmærksomt på verden omkring sig.

Behandling af ADHD omfatter psykologisk bearbejdning, herunder psykoedukation, forbedring af forældrenes færdigheder, adfærdsterapi, vrede-styring og medicinering. Den hyppigst anvendte og bedst dokumenterede medicin er methylphenidat (Ritalin, Equasym, Concerta), som er en ekstrem sikker interventionsmetode, der virker i 70-80 % af tilfældene. Bivirkninger såsom søvnløshed, nedsat appetit, hovedpine, mavepine, svimmelhed, nervøse tics og humørsvingninger kan i nogle tilfælde betyde, at man bliver nødt til at stoppe behandlingen, men i disse tilfælde kan man anvende anden gunstig medicin og psykologisk behandling.

5.3 HUMØRSVINGNINGER

Når drenge med DMD bliver ældre, begynder de måske at mærke konsekvenserne af deres kraftige muskelsvind og risikerer derved gradvist at blive mere socialt tilbagetrukne, opleve tristhed og isolation. Det er påvist, at børn med progredierende og kroniske sygdomme har en øget risiko for at udvikle depression. Forskning viser, at Duchenne-drenge, som får god støtte af familien, ikke viser mærkbare tegn på depression. Det er dog vigtigt, at man i forbindelse med en vurdering tager hensyn til, at drengene kan opleve humørsvingninger. Depressionslignende følelser kan være stærkere og mere ubehagelige end de korte episoder med tristhed, som vi alle oplever fra tid til anden. Følgende symptomer kan være tegn på, at et ungt menneske føler sig nedtrykt:

- er sjældent glad og har trukket sig tilbage fra sit daglige liv
- er træt og mangler energi
- er irriteret, stædig og/eller bliver let ophidset
- har svært ved at træffe beslutninger
- føler sig skyldig
- har nedsat appetit, vægttab (nogle oplever dog de modsatte symptomer og tager på)
- har svært ved at falde i søvn og vågner tidligere end normalt
- har lav selvtillid, selvværd, føler sig værdiløs
- har et negativt syn på fremtiden eller vil ikke tænke på fremtiden
- har ringe koncentrationsevne og hukommelse
- har let til tårer
- har selvmordstanker

Især hos børn kan fysiske symptomer eller irriterabilitet være de første tegn på nedtrykthed. Disse symptomer kan gøre barnet meget ulykkeligt og få indflydelse på barnets dagligdag. Ca. 1 ud af 10 personer, som lider af depression, oplever også perioder, hvor de føler sig opløftede og overaktive.

Den optræden, man generelt forbinder med drenge med DMD (begrænsning i ansigtsudtryk, fagter og almindelig bevægelse som følge af udbredt muskelsvaghed), gør det ofte svært at diagnosticere depression. Det er derfor vigtigt at fastslå diagnosen på baggrund af symptomerne i stedet for at basere den på udseende eller interaktion under en samtale. Det kan være nødvendigt at få en vurdering fra en specialiseret børnepsykolog.

Behandling

De fleste mennesker med depression behandles med en eller anden form for samtaleterapi, antidepressiva eller begge dele med god effekt. Fire ud af fem mennesker med depression bliver raske uden hjælp, hvilket normalt tager 4-6 måneder. Behandling er dog vigtig, da det både forkorter depressionen og forebygger

- at sygdommen genopstår
- risikoen for selvmordstanker eller for at forsøge at tage sit eget liv

Forskning viser, at et barns måde at reagere på en kronisk sygdom uløseligt hænger sammen med forældrenes mestringsstrategier. Derfor kan familierapi være et godt middel til at hjælpe de forskellige familiemedlemmer med at håndtere de mange problemer, der forbindes med DMD.

Selvom adfærdsproblemer kan vise sig i en hvilken som helst alder, er de typisk mest udbredte hos de yngre drenge. I mange tilfælde er der flere faktorer, der medvirker til disse adfærdsproblemer.

5.4 OPPOSITIONEL - TRODSIG ADFÆRD

Mange, men ikke alle børn, som udviser en særlig oppositionel adfærd, har problemer med at kontrollere deres opførsel. Mere specifikt kan de være impulsive og have betydelige problemer med at "sætte bremsene i" og at tænke, før de taler. Derudover har de, på samme måde som de har svært ved at kontrollere deres impulser, også svært ved at styre deres følelsesmæssige reaktioner. Impulsive børn har typisk lettere ved at blive frustrerede, utålmodige og vrede end andre børn på deres alder og sværere ved at styre deres vrede. På samme måde har de svært ved at lære af deres fejl og reagerer ikke så hurtigt på straf som andre børn. Kognitive faktorer kan også medvirke til en oppositionel adfærd. Børn, som er mere uorganiserede og har lettere ved at blive overvældede, kan også reagere oppositionelt. Derudover kan oppositionel og argumenterende adfærd skyldes problemer med mental fleksibilitet eller evnen til at tilpasse deres tanker. De beskrives ofte som "stædige" og "påståelige" og har måske ikke det store overblik eller har vanskeligt ved at se tingene fra en anden persons perspektiv. Impulsivitet og kognitive faktorer opfattes typisk som værende biologiske, men andre faktorer af en mere psykosocial karakter kan også medvirke til adfærdsproblemer. Nogle børn lærer måske, at de kan opnå noget, hvis bare de kæmper længe nok. Derudover kan følelsesmæssige problemer såsom depression og angst gøre et barn irriteret og oppositionelt. Der er også den mulighed, at et barn med en progredierende neuromuskulær sygdom føler, at det har for lidt kontrol over sit helbred og ansvar for sig selv. Dette medfører måske, at det forsøger at få kontrol over andre dele af sit liv ved hjælp af kommanderende eller oppositionelle strategier. Man skal dog ikke tro, at disse strategier anvendes bevidst eller med vilje.

5.5 AGGRESSION

Problemer med at styre sin adfærd (som nævnt ovenfor i 5.4) er ofte en forløber for aggressiv adfærd. Kognitive faktorer spiller ligeledes ind her. På den måde opstår der oftest aggressioner, når løsningen af et problem overstiger barnets færdigheder. Eller rettere, en social konflikt udvikler sig, og barnet er ikke i stand til at kontrollere sine følelser/impulser og/eller finde løsninger på en konflikt. Men aggressioner kan også "læres". Et barn lærer måske, at det kan opnå, hvad det vil, hvis det udviser aggressiv adfærd (som nogle fx opnår ved mobning i skolen). De lærer måske også om aggression ved at observere fx medierne eller ældre brødre. I nogle tilfælde kan de lære den aggressive adfærd fra forældrene eller andre voksne, de omgiver sig med.

En omfattende vurdering er afgørende for behandlingen af adfærdsproblemer. Selv om det kan være en hjælp også at analysere forældrenes opdragelsesstrategier, er det vigtigt at forstå, at adfærdsproblemer ikke altid er et resultat af "dårlige forældre". Mange børn med adfærdsproblemer reagerer ikke på "typiske" opdragelsesstrategier. Adfærdsterapi og intervention kan afhjælpe visse aspekter af adfærdsproblemerne. Men når biologiske faktorer såsom ringe selvregulering og kognitive problemer er fremherskende, kan det blive nødvendigt med medicinsk og/eller anden intervention, førend barnet er i stand til at få noget ud af en egentlig adfærdsterapi.

5.6 ADFÆRDSREGULERING - PRAKTISKE FORÆLDRESTRATEGIER

Af Nick Catlin og Janet Hoskin

- Sørg for, at barnet ser på dig, når du giver instruktioner.
- Giv ikke for mange instruktioner på en gang.
- Støt barnet i at være velorganiseret og forberedt på sine opgaver.
- Forbered barnet grundigt på nye situationer ved at forklare, hvad der sandsynligvis vil ske, og hvad der forventes af det, fx til fællessamling, på skoleudflugten, i næste time, når det skal mødes med familiemedlemmer, ud at handle, osv. Forklar, hvad der kommer til at ske, og hvad du ønsker, barnet skal gøre. Spørg dig selv, om han virkelig forstår, hvad du siger, når du siger, at du gerne vil have ham til at opføre sig ordentligt. Måske er det bedre at sige, fx inden I skal ud at handle, at du gerne vil have ham til at skubbe indkøbsvognen og vælge den frugt, I skal bruge. Der vil dog altid opstå episoder, hvor han flipper ud (særlig når I skal skynde jer, og du er stresset), men prøv at forblive positiv og ikke bekymre dig om, hvad du tror, andre folk tænker om jer.
- Sæt klare grænser for barnet, gør det klart, hvad du forventer, og ros ham rigtig meget, når noget går godt.
- Hvis din søn er diagnosticeret med en autismspektrumforstyrrelse, bør du søge råd og støtte fra en specialist.
- DMD-drenge kan have problemer med mental fleksibilitet. De har måske en meget stiv og ensartet tankegang. De har derfor problemer med at skulle omstille sig, hvis forventningerne til dem ændres, og bliver let frustrerede, hvis tingene ikke går efter deres hoved. I sådanne situationer kan man gøre flere ting: 1) Forklare, hvorfor du har sagt nej i stedet for blot at forvente, at de følger dine instruktioner. 2) Hjælpe dem med at nå frem til et kompromis ("Vi kan ikke gøre det her og nu, men hvis du gør, som jeg siger nu, kan vi gøre det senere i dag", osv.) 3) Advare om forandringer eller ændringer på forhånd, fx: "Om fem minutter skal vi"

