

LÆRINGSASPEKTER FOR INDIVIDER MED  
JUVENIL NEVRONAL CEROID  
LIPOFUSCINOSE (JNCL)

Bengt Elmerskog og Anne Grethe Tøssebro

Statped midt

<b>INNHOLDSFORTEGNELSE</b>	<b>SIDE</b>
<b>1 INNLEDNING</b>	<b>3</b>
<i>ARTIKKELEN</i>	3
<i>JUVENIL NEVRONAL CEROID LIPOFUSCINOSE (JNCL)</i>	3
Diagnostiske kjennetegn	3
Forekomst	4
Familiebelastninger	4
<b>2 JNCL – EN DIAGNOSE MED BARNEDEMENS</b>	<b>5</b>
<i>UTVIKLINGSPERSPEKTIVET</i>	5
<i>ULIKE UTVIKLINGSMØNSTRE HOS BARN</i>	6
<b>3 PROSJEKTET</b>	<b>7</b>
<i>MÅLSETTING</i>	7
<i>ORGANISERING, MEDARBEIDERE OG PUBLISERING</i>	7
<i>MÅLGRUPPER</i>	8
<i>PROSEDYRE</i>	8
<b>4 RESULTATER</b>	<b>9</b>
<i>UTVALGET</i>	9
Antall og kjønn	9
Aldersfordeling	10
Skoletilbud i henhold til skoleår/trinn	11
<i>FORMIDLING AV KOMPETANSE</i>	12
Kilder til informasjon om JNCL	12
Pedagogisk kompetanse hos ulike aktører	12
Kilder til kompetanseoppbygging hos personalet	14
<i>SYKDOMSUTVIKLINGEN</i>	16
Framkomst av symptomer	16
<i>TAP AV SYNSFUNKSJONER</i>	17
Alder når synshemming inntreffer	17
Lesing og skriving	18
Synsfunksjon og demensutvikling	20
<i>TAP AV KOMMUNIKATIVE FERDIGHETER</i>	21
Talens forståelighet	21
Bruk versus forståelighet av tale	22
Språk- og kommunikasjonsopplæring i regi av skolen	23
Et delprosjekt – opplæring i å bruke tegn som alternativ og supplerende	23
<i>ET INDIVIDPROSJEKT RUNDT EN UNG MANN MED JNCL -</i>	<i>25</i>
A measurement tool for studying participation in context	25
The Interactive Team Modell	26
Categories of life situations	27
<i>INDIVIDPROSJEKTET – GJENNOMFØRING OG RESULTATER</i>	<i>28</i>
Innledning	28
Resultater	29
Konklusjon	31
<b>5 SENTRALE PROSJEKTERFARINGER</b>	<b>32</b>
<i>BEHOVET FOR KONTINUERLIG PEDAGOGISK OPPFØLGING</i>	32
<i>FEM VIKTIGE LÆRINGSSTRATEGIER</i>	33
<i>EKSPLISITT OG IMPLISITT LÆRING</i>	34
<i>TIDSVINDUER FOR LÆRING</i>	35
<b>6 SLUTTORD</b>	<b>36</b>

# 1. INNLEDNING

## **ARTIKKELEN**

Denne artikkelen tar for seg funn og erfaringer fra prosjektet *Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis (JNCL) and Education (2014 – 2017)*. JNCL kalles også CLN3 sykdom, Spielmeyer-Vogt syndrom og Batten Disease. I denne artikkelen brukes betegnelsen JNCL.

Symptomer og sykdomsforløp hos JNCL blir beskrevet og sett i sammenheng med pedagogiske intervensjoner. Det blir argumentert for at pedagogisk intervensjon vil kunne bidra til økt livskvalitet for mennesker med JNCL.

Artikkelen er et resultat av prosjektsamarbeid mellom følgende organisasjoner: Statped Heimdal, Universitetet i Oslo, Norsk Spielmeyer-Vogt Forening, Dansk Spielmeyer-Vogt Forening, Syncenteret Refsnæs i Danmark, Bildungszentrum für Blinde und Sehbehinderte i Hamburg Tyskland, NCL-Gruppe Deutschland, The Batten Disease Family Association i Storbritannia, The WESC Foundation i England, The Royal Blind School i Edinburgh Skottland, Valteri Centre for Learning and Consulting - Onerva i Finland, The Finnish Federation of the Visually Impaired, Batten Disease Support and Research Association i USA.

## **JUVENIL NEVRONAL CEROID LIPOFUSCINOSE (JNCL)**

### **Diagnostiske kjennetegn**

Nevronal Ceroid Lipofuscinose (NCL-sykdommene) er en gruppe sjeldne og progredierende neurologiske lidelser med kliniske fellestrekk. Navnet viser til fettforbindelsene ceroid og lipofuscin som kan ses avleiret inne i cellene hos personer med NCL. Felles for NCL-sykdommene er at man kommer til verden tilsynelatende helt frisk og utvikler seg normalt frem til sykdommens symptomer manifesterer seg. Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL) er den hyppigst forekommende formen innenfor NCL-sykdommene. Dette er en autosomal, recessivt arvelig sykdom. Det betyr at sykdommen rammer begge kjønn, og at arveanlegget for sykdommen arves

fra friske foreldre (bærere) (Elmerskog og Fosse, 2012; Helland og medarbeidere, 2016).

Sykdommen JNCL utvikler seg sakte og medfører blindhet, epilepsi, nedsatt korttidshukommelse, lærevansker, mental stagnasjon, store språkvansker, fysiske vansker og etter hvert avhengighet av rullestol. Psykiske reaksjoner er også vanlig, og de fleste individene med denne sykdommen mister etter hvert taleevnen. Komplikasjonene som oppstår gjør at personer med JNCL blir pleietrengende i ung alder og har et forkortet liv – de fleste dør mellom 20 og 30 års alder. Det finnes per i dag ingen medisinsk behandling av JNCL (Mole et al., 2011; Helland et al., 2016).

Sykdomsutviklingen er svært individuell, både med tanke på livslengde og tidspunkt når ulike typer av funksjonstap eller symptomer blir registrert. Det er nesten alltid synshemmingen som er årsaken til at riktig diagnose blir stilt, ofte fra 5 til 9 års alder. Før denne tiden har barnet hatt en tilnærmet normal utvikling.

## **Forekomst**

JNCL er en meget sjelden sykdom. I 2017 finnes det 35 individer med JNCL i Norge, i Danmark 25 individer, i Sverige ca. 30 individer. Prevalensen varierer noe mellom land, i Norge ligger den på ca. 1,5 barn pr. 40.000 nyfødte (Elmerskog og Fosse, 2012).

## **Familiebelastninger**

Å få et barn med JNCL er svært belastende for familien. De aller fleste foreldrene ønsker å holde diagnosen skjult for barnet. De ønsker å skjerme barnet mot kunnskapen om forkortet livslengde og framtidig symptomutvikling. Dette resulterer ofte i kompliserte livssituasjoner. Av redsel for at andre personer i omgivelsene ved en feiltagelse vil kunne formidle sykdommen til barnet er man sparsomme med hvem som skal være informert om sykdommen. Prosjektresultatene viser at dette i mange tilfeller også gjelder søsken.

## 2. JNCL – EN DIAGNOSE MED BARNEDEMENS

### **UTVIKLINGSPERSPEKTIVET**

Barnedemens gir ifølge prosjektet et viktig pedagogisk utviklingsperspektiv som må ivaretas ved pedagogisk arbeid med individer med JNCL. Demens er tradisjonelt sett knyttet til eldre-populasjonen, og prosjektet har av denne grunn erfart noe motstand mot å bruke begrepet demens i forhold til barn. Noen uttrykker videre at det er uetisk å drøfte utvikling når barnet, før eller senere, vil rammes av tap. Dette dilemmaet kan lede til manglende forventninger om utvikling, og til tilstander der pedagogen er fornøyd så lenge barnet er fornøyd. Konsekvensen kan bli at målet med pedagogisk virksomhet anses som oppnådd om man lykkes med å skape morsomme dager for målpersonen uten å tenke på morgendagen (von Tetzchner et al., 2013).

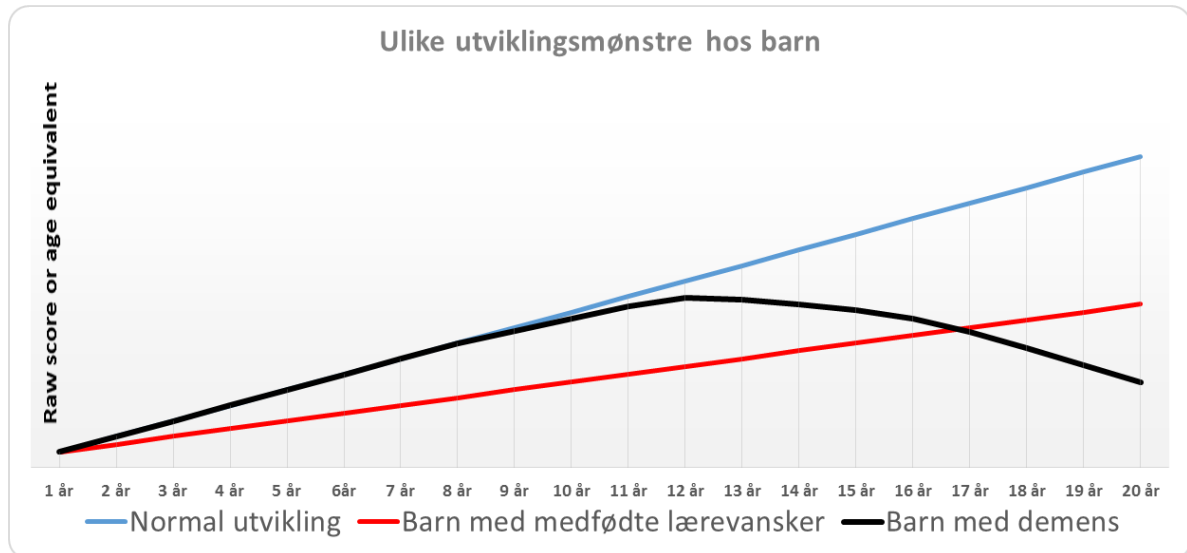
For at begrepet barnedemens skal være til nytte for individet må det ha et pedagogisk innhold. Grunntanken er at barnedemens gir en rekke tidsvinduer for utvikling og læring, og man kan stille seg spørsmålet - *hva er mulig å få til når?* Begrepet *tidsvindu* understreker at man må implementere rett intervensjon på rett tidspunkt. Man har et begrenset tidsrom for handling. Det som ikke gjøres i dag kan være umulig å få til senere på grunn av den progredierende demensutviklingen.

Det er viktig å notere seg at det foreligger en vesentlig forskjell mellom eldre-demens og demens hos individer med JNCL. Demensutviklingen hos eldre kommer smygende og overaskende. Hos barn med JNCL vet man at den vil komme - før eller senere – når diagnosen er stilt. *Det er derfor mulig – gjennom pedagogisk intervensjon - å forberede barnet for den kommende demensutviklingen, og også se demens i relasjon til andre symptomer som før eller senere vil ramme individet.* I tillegg er barns hjerne spesielt mottakelig for læring og utvikling gjennom sin unike plastisitet, dette gjelder også barn med JNCL. Plastisitet er en fremtredende egenskap i nervesystemet ved fødselen og er fortsatt meget uttalt i barneårene. Etter ungdomsperioden reduseres evnen til plastiske forandringer i hjernen (Jensen, 2016) .

## ULIKE UTVIKLINGSMØNSTRE HOS BARN

Figur 1 er en forenklet utgave av en grafisk framstilling som beskriver tre typer utvikling hos barn; den normale utviklingen, utviklingen hos barn med lærevansker, og barnedemens (fra Shapiro og Klein, 1994).

**Figur 1. Ulike mønstre i barns utvikling**



Den blå linjen i figur 7 viser til den normale utviklingen hos barn. Den røde linjen viser til utviklingen hos barn med medfødte lærevansker. Utviklingen går oppover men i saktere tempo i sammenligning med normalpopulasjonen. Utvikling og læring hos disse gruppene er i konstant framgang gjennom barne- og ungdomsårene. Den svarte linjen viser til utviklingen hos barn med demens eller JNCL. Denne gruppen barn utvikler seg først normalt, utviklingen sakker deretter akterut, for å senere gå nedover.

### 3. PROSJEKTET

#### **MÅLSETTING**

Prosjektet, med tittelen *JNCL and Education*, er så vidt vi vet det største pedagogiske prosjektet om JNCL som noensinne har blitt gjennomført. I prosjektet blir læring og utvikling betraktet i et livslangt perspektiv. Målet med prosjektet er å bygge ny ikke-medisinsk viten om målgruppen, og i henhold til dette utvikle nye pedagogiske strategier, nye pedagogiske metoder og relevante pedagogiske verktøy.

I forhold til individer med JNCL er det lett å fokusere på den reduserte levealderen og de problemene som sykdommen fører med seg; for eksempel konsekvensen av synshemmingen eller sykdommens læremessige og motoriske konsekvenser. Faren er at dette kan lede til handlingslammelse. Intensjonen med prosjektet er å snu oppmerksomheten mot *hva som kan gjøres tross alle vanskene?* Prosjektet vektlegger et positivt tiltaksperspektiv med fokus på mulighetene og ikke begrensingene.

#### **ORGANISERING, MEDARBEIDERE OG PUBLISERING**

*JNCL and Education* er et internasjonalt prosjekt. I prosjektet deltar sju land: Norge, Finland, Skottland, England, Tyskland, Danmark og USA. Fem av disse landene mottar finansiell støtte fra EU (Erasmus+). Danmark og USA deltar i prosjektet uten finansiell støtte fra EU. Andre finansielle bidragsytere er Statped, Utdanningsdirektoratet, Barne- ungdoms- og familiedirektoratet, Norsk Spielmeier-Vogt Forening og diverse utenlandske organisasjoner og universiteter. Prosjektledelsen består av en foreldrerepresentant, en organisasjonsleder og en pedagogisk fagperson per land. Overordnet leder for prosjektet er Bengt Elmerskog, Statped midt.

Blant publikasjonene fra prosjektet kan nevnes et interaktivt elektronisk kartleggings- og tiltaksinstrument EDO (*Educational Development Observation - An assessment tool for persons with JNCL*) med formål å effektivisere tjenestetilbudet for målgruppen, en informasjonsvideo om sykdommen, ulike typer pedagogiske skjemaer som kan brukes for planlegging, implementering og evaluering av tiltak, og et IKT-basert verktøy (quiz)

for å fremme elevenes kunnskapstilegnelse. I tillegg er det skrevet en lærebok basert på forskningsresultatene, som vil foreligge sommeren 2018. Alle publikasjonene er på engelsk, og mange foreligger også på norsk, finsk, tysk og dansk.

## **MÅLGRUPPER**

Prosjektets primære målgruppe er individer med JNCL. Sekundære målgrupper er foresatte, pedagogisk personale (lærere, boligpersonale etc.) med daglig ansvar for målgruppen, og instanser som f.eks. høyere utdanning.

## **PROSEDYRE**

Prosjektet er delt inn i 3 faser. Fase 1 (2014-15) inkluderte planlegging, litteratursøk og forberedelsesarbeid av forskningsdelen. Fase 2 (2015-16) inkluderte datainnsamling og analyse av innkomne data, samt utvikling av relevante pedagogiske verktøy. Den siste fasen (fase 3, 2016-17) inkluderte dokumentasjon av forskningsresultater, produksjon av pedagogiske verktøy og publisering/spredning av resultater.

Data bygger på tre omfattende spørreskjema. Det første skjemaet (survey 1) ble fylt ut av foreldre til barn som er i live, det andre skjemaet (survey 2) ble fylt ut av foreldre der barnet har gått bort, og det tredje skjemaet (survey 3) ble fylt ut av fagpersoner innenfor det pedagogiske hjelpeapparatet. De omfattende og detaljerte surveyene på norsk, tysk, engelsk, finsk og dansk kunne besvares elektronisk eller på papir. De 192 besvarte spørreskjemaene var fordelt på følgende land:

- Survey 1 og 2 (foreldrebesvarelser): Norge 18 besvarelser, Finland 24, Tyskland 33, Storbritannia 6, Danmark 16, og USA 14.
- Survey 3 (pedagogisk personale: Norge 12 besvarelser, Finland 40, Tyskland 11, Storbritannia 7, Danmark 7 og USA 4.

I tillegg ble det gjennomført 55 intervjuer rettet mot foreldre og pedagogisk personale i samtlige prosjektland. Intervjuene, som ble transkribert og oversatt til engelsk, ble



gjennomført i henhold til en intervjuguide. Datainnsamlingen ble godkjent av Regionale Komiteer for Medisinsk og Helsefaglig Forskningsetikk (REK) i 2014.

## RESULTATER

### *UTVALGET*

#### **Antall og kjønn**

Totalt mottok prosjektet 192 besvarte spørreskjemaer. Tabellen nedenfor viser fordelingen mellom kjønn i henhold til spørreskjema 1, 2, og 3.

Antallet gutter/menn i survey 1 og 2 var 49 og antallet jenter/kvinner 61. Antallet gutter/menn i survey 3 var 37 og antallet jenter/kvinner 36.

**Tabell 1: Fordeling mellom kjønn, spørreskjema 1, 2 og 3**

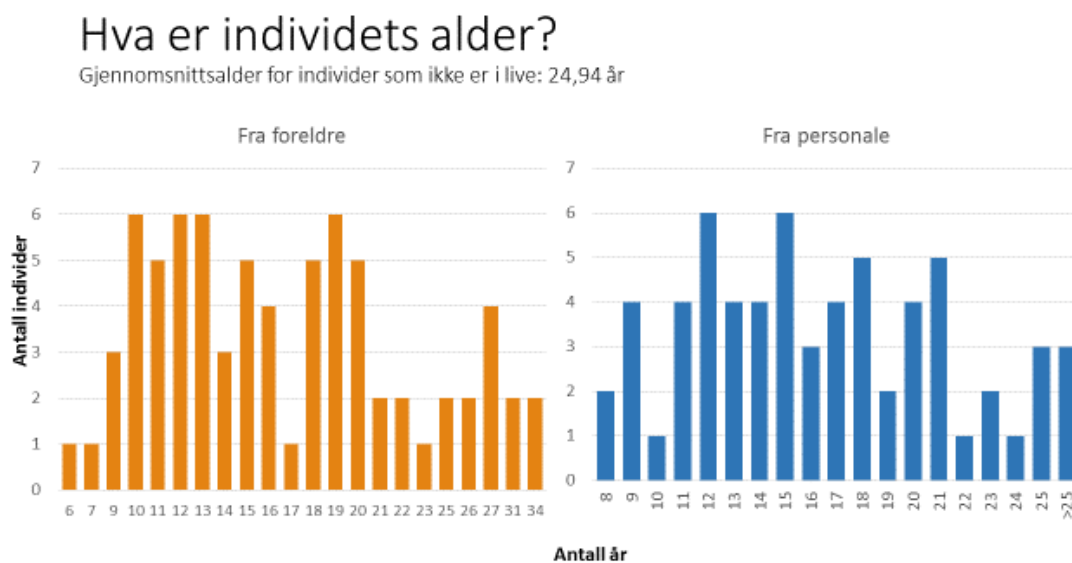
	Spørreskjema 1	Spørreskjema 2	Spørreskjema 3	Total
<b>Antall gutter/menn</b>	37	12	37	86
<b>Antall jenter/kvinner</b>	41	21	36	98
<b>Total</b>	78	33	73	184

8 spørreskjemaer besvarte ikke spørsmålet om kjønn og alder. Noter at antallet spørreskjemaer ikke er det samme som antallet individer i materialet. Spørreskjema 1 og 2 fra foresatte representerer ulike individer mens spørreskjema 3 i mange tilfeller beskriver de samme individene som er omtalt i spørreskjema 1 og 2. Det totale antallet individer som er representert i materialet er 146. Dette betyr at 38 individer er representert både fra foreldre (spørreskjema 1 eller 2) og fra personale (spørreskjema 3).

## Aldersfordeling

Figur 2 viser en oversikt over alderen til prosjektpopulasjonen. Deltakere som har gått bort er ikke inkluderte i figuren (survey 2). Opplysning om gjennomsnittlig levealder for individene i survey 2 er angitt, og den var 24,94 år.

**Figur 2. Deltakernes alder**

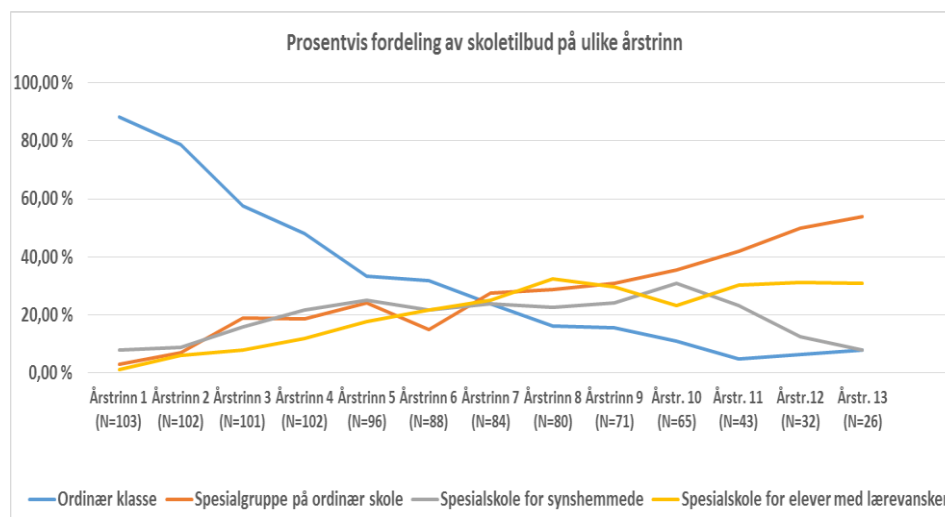


De brune søylene viser antall deltakere hvor spørreskjema er fylt ut av foreldrene (survey 1). De blå søylene viser antall deltakere hvor spørreskjema er fylt ut av personalet (survey 3).

## Skoletilbud i henhold til skoleår/trinn

Figur 3 viser hvilke typer skoler målgruppen går/gikk på i henhold til skoleår/trinn.

**Figur 3. Skoletilbud på ulike årstrinn**



Figur 3 viser den prosentvise fordelingen av ulike skoletilbud (ordinær klasse, spesialgruppe innenfor vanlig skole, spesialscole for synshemmede og spesialscole for elever med lærevansker) fra årstrinn 1 til 13. I Norge, Danmark og Finland eksisterer spesialscoler bare i liten grad i motsetning til de andre deltakende landene, men spesialgrupper innenfor vanlig skole forekommer ofte.

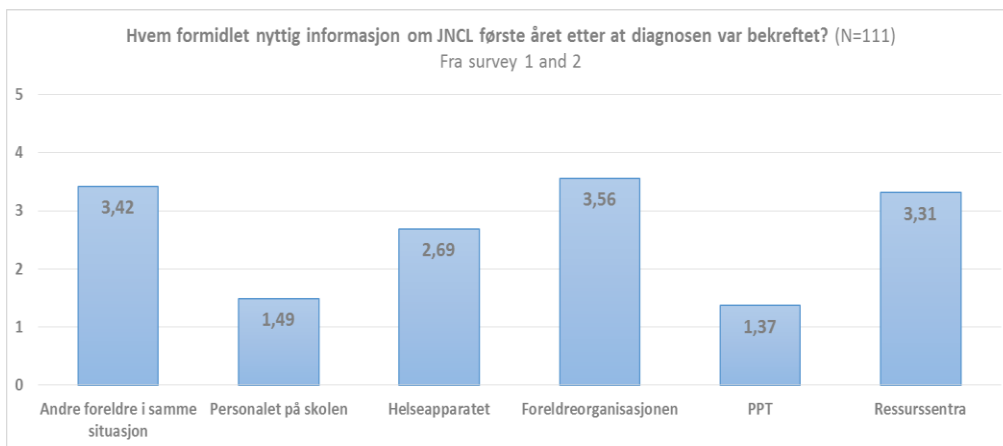
Nesten alle barn med JNCL begynner i vanlig skole med vanlig eller tilpasset læreplan. Mange går på vanlig skole opp mot årstrinn 5 og 6. Ved årstrinn 13 er ca. 90 % av ungdommene plasserte i en eller annen form for spesialtilbud. Relativt mange elever går på spesialscoler for synshemmede fra årstrinn 3 og 4 til årstrinn 10. Deretter flytter disse elevene til spesialscoler eller spesialgrupper for elever med lærevansker. Både positive og negative aspekter ved denne overgangen ble beskrevet i flere foreldreintervjuer.

## FORMIDLING AV KOMPETANSE

### Kilder til informasjon om JNCL

Det blir ofte hevdet at sykdommens sjeldenhet medfører at skoleverket og det lokale hjelpeapparatet ikke har kompetanse til å bistå målgruppen med JNCL og deres familier med gode tjenester. For å belyse denne antakelsen ble foreldrene spurt om hvem som formidlet nyttig informasjon det første året etter diagnostisering av JNCL. Svarene er vist i Figur 4.

**Figur 4. Kilder til nyttig informasjon første året etter diagnostisering**



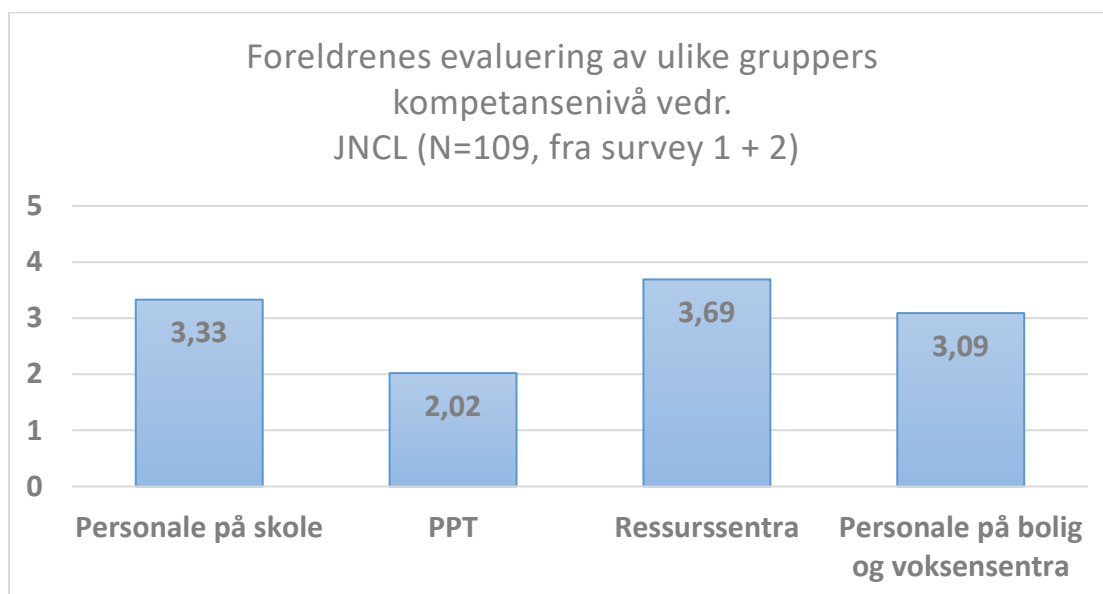
Forklaringer: Nivå 1 = Ingen bidrag, 2 = noe bidrag, 3 = moderat bidrag, 4 = stort bidrag og 5 = meget stort bidrag

Foreldre til barn med JNCL, både enkeltforeldre og foreninger, ble oftest vurdert som kilder til nyttig informasjon om sykdommen. Dernest fulgte ressursentra og helseinstitusjoner. Skoler og lokale veiledningstjenester fikk lavest skåre som nyttige informasjonskilder det første året etter diagnostisering.

### Pedagogisk kompetanse hos ulike aktører

Foreldrene ble også spurt om å vurdere ulike instansers pedagogiske kompetanse om JNCL. Foreldrenes vurderinger er vist i Figur 5.

**Figur 5. Foreldrenes vurdering av ulike aktørers pedagogiske kompetanse**



Forklaringer: Nivå 1 = Ingen kompetanse, 2 = lav kompetanse, 3 = moderat kompetanse, 4 = høy kompetanse og 5 = meget høy kompetanse

Veilederne fra ressursentrene fikk best vurdering, mellom høy og moderat kompetanse. Dernest ble personalet på skole og bolig vurdert til å ha omlag moderat pedagogisk kompetanse. Lokal veiledningstjeneste ble bedømt dårligst.

Dette bildet av de ulike hjelpeinstansenes pedagogiske kompetanse ble utdypet og styrket i mange norske foreldrekommentarer. Typiske kommentarer var:

- *Mine beste samarbeidspartnere og rådgivere har vært foreldreforeningen, Tambartun [nåværende Statped] og fastlege*
- *Kommunen har alltid hengt etter. Ingen hjelp å få.....*
- *Kommunen har hele veien hengt forferdelig langt etter utviklingen av sykdommen. Dette får vi svi for i dag da alt er på etterskudd og vi foreldre må dra dette mye selv*
- *Fastlege, fysioterapeuter og ergoterapeuter + kommunen har ingen kompetanse rundt dette. Selv om det innstendig har vært jobbet i team hele veien, har det tydeligvis blitt dratt i for lite tråder. Foreldre som hele tiden har brøytet vei, sammen med Tambartun*

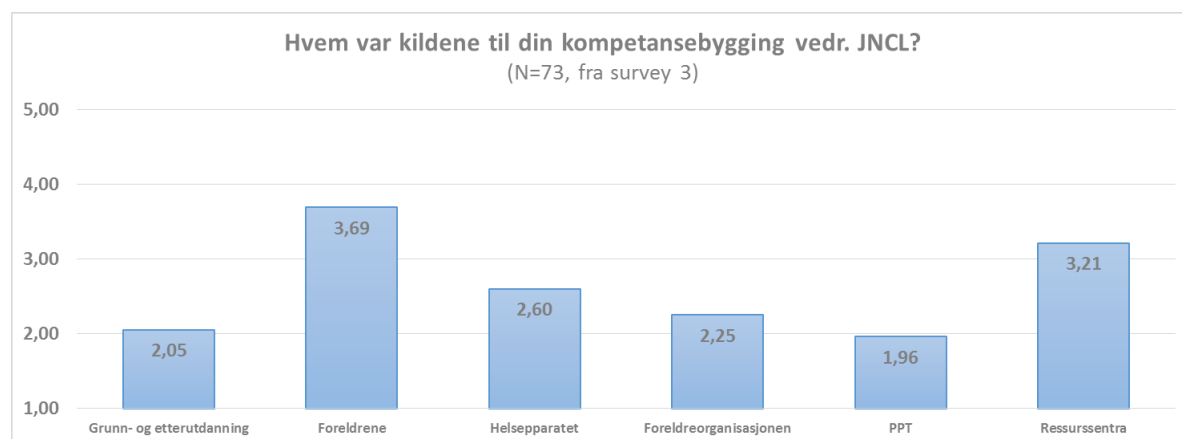
- *Pedagogiske rådgivere fra ressurscenter har kompetansen = Statped*
- *Jeg har opplevd kommunen som en aktør med svært liten kompetanse. "Ildsjelene" i systemene har vært fantastiske, men har samtidig vært svært sårbare*

Tilsvarende kommentarer finner man fra de andre deltakerlandene. Foreldrene finner mest kompetanse i sentrale ressursentra, mens kommunale veiledningstjenester blir vurdert lavt.

### Kilder til kompetanseoppbygging hos personalet

Pedagogisk personale med ansvar for barn og unge med JNCL ble også spurt om hvem som hadde bidratt til å bygge deres kompetanse om JNCL. Deres svar er vist i Figur 6.

**Figur 6. Kilder til kompetanseheving hos personalet**



Forklaringer: Nivå 1 = Ingen bidrag, 2 = noe bidrag, 3 = moderat bidrag, 4 = stort bidrag og 5 = meget stort bidrag

Pedagogisk personale svarte at foreldrene til den enkelte målpersonen hadde vært den viktigste aktøren for å bygge kompetanse, fulgt av ressursentra. Det lokale veiledningsapparatet ble ikke vurdert som en viktig formidler av kompetanse om JNCL. Eksempler på noen typiske kommentarer fra norsk personale er:

- *Statped Midt har gitt god veiledning både på sykdom, person og gitt opplæring i bruk av dataprogrammet Sarepta.*
- *Tett samarbeid med veileder NN fra Statped i forhold til registreringer og resultater har bidratt til vår kompetansebygging*
- *Statped har holdt flere workshops for personalgruppen.*
- *Kommunen [kommunens veiledningstjeneste] har ikke gitt noen pedagogisk veiledning. De kjenner hverken eleven eller sykdommen, og de deltar sjeldent på møter.*
- *Foreldresamarbeid har vært avgjørende for kompetanseoppbyggingen og har gitt trygghet for NN [navnet på målpersonen] og personalet. Foreldrene har alltid stilt opp på møter og svart på spørsmål fra personalgruppen. Faste samarbeidsmøter har blitt avholdt etter behov (i starten hver uke, nå 3. hver uke, og ekstra ved behov).*

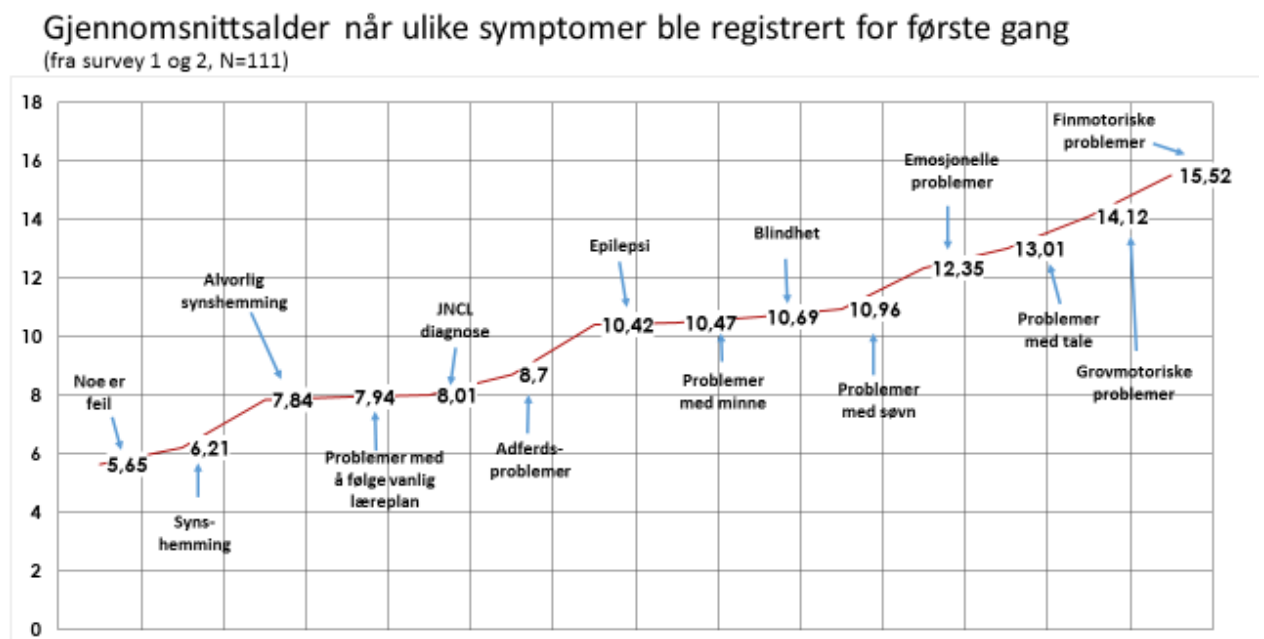
Lignende sitater finner man fra de andre deltakerlandene. Foresatte og personale vurderer ofte kompetansebyggerne som individuelle «kilder», og ikke som fungerende systemer. Flere bemerker at dette skaper stor sårbarhet. Personalet er typisk bekymret for hva som vil skje hvis den individuelle kilden ikke lenger er tilgjengelig.

## SYKDOMSUTVIKLINGEN

### Framkomst av symptomer

JNCL er en kompleks sykdom med mange ulike symptomer. Figur 7 viser gjennomsnittlig alder for når ulike symptomer ble registrert for første gang.

**Figur 7. Gjennomsnittsalder for framkomst av symptomer (n=111)**



Individer med JNCL rammes av en rekke funksjonstap som blant annet tilbakegang i synsfunksjon, kommunikasjon, kognisjon, atferd og motorikk. Figuren viser gjennomsnittlig alder når de ulike tapene eller tilbakegangene først ble registrert. Rekkefølgen av funksjonstapene varierer fra barn til barn. For eksempel får noen barn språkproblemer før de får motoriske vansker, mens rekkefølgen er motsatt hos andre. Hos flere individer er det noen symptomer som aldri forekommer, f. eks. emosjonelle problemer. Framkomst av synshemming i ung alder er fast hos alle, noe som gjør at JNCL i utgangspunktet blir klassifisert som en synsvanske. Framkomsten av synshemming utløser vanligvis diagnosen.

Det sammensatte symptom bildet tilsier at det trengs mange ulike typer kompetanse for å gi tilpassede tjenester til barn og unge med JNCL. Prosjektet *JNCL and Education*



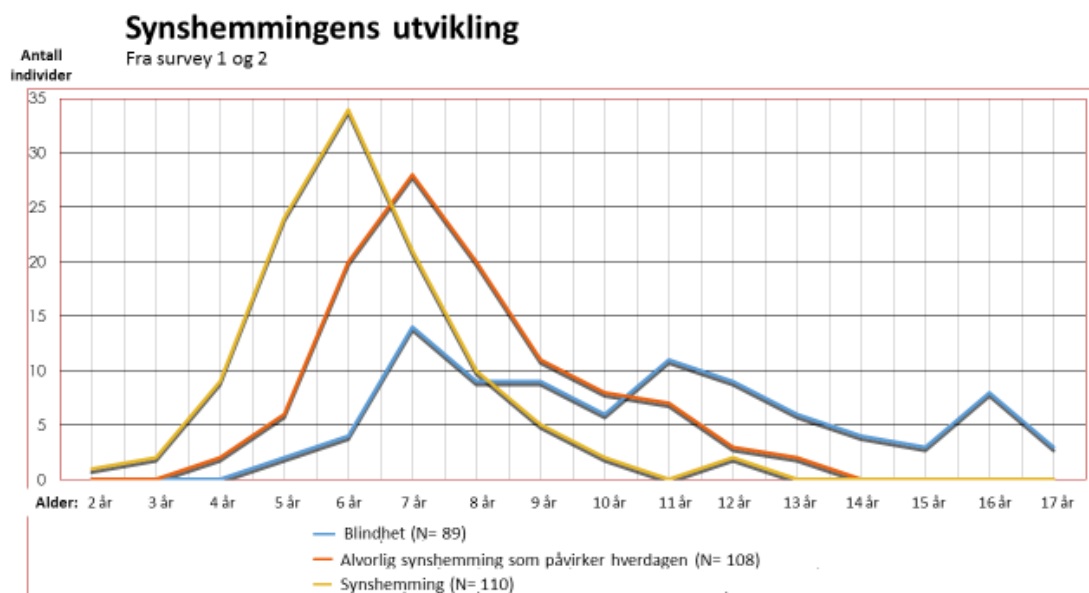
drives av fagfolk som alle sammen representerer fagfeltet *Syn*. Dette er et resultat av at veiledning til personer med JNCL blir sortert under kategorien Synsvansker, fordi det er synsproblematikken som leder til selve diagnosen. Barnas synstap er relativt godt ivaretatt av relevant kompetanse, mens andre symptomer ikke nødvendigvis blir møtt med tilsvarende høy faglig kvalitet. Erfaringene i prosjektet viser at det også er klart behov for intervensjoner som tradisjonelt sett ligger utenfor fagfeltet *syn*.

## TAP AV SYNSFUNKSJONER

### Alder når synshemming inntreffer

Synshemming rammer vanligvis barn med JNCL fra 6 til 9 års alder (von Tetchner et al., 2015). I prosjektet ble foreldrene spurt om målpersonens alder da synshemmingen først viste seg, alderen da synshemmingen fikk stor betydning i dagliglivet og alderen da målpersonen ble blind. Alderen for framkomst av de ulike gradene av synshemming er vist i Figur 8.

**Figur 8. Gjennomsnittlig alder for framkomst av ulike grader av synshemming**



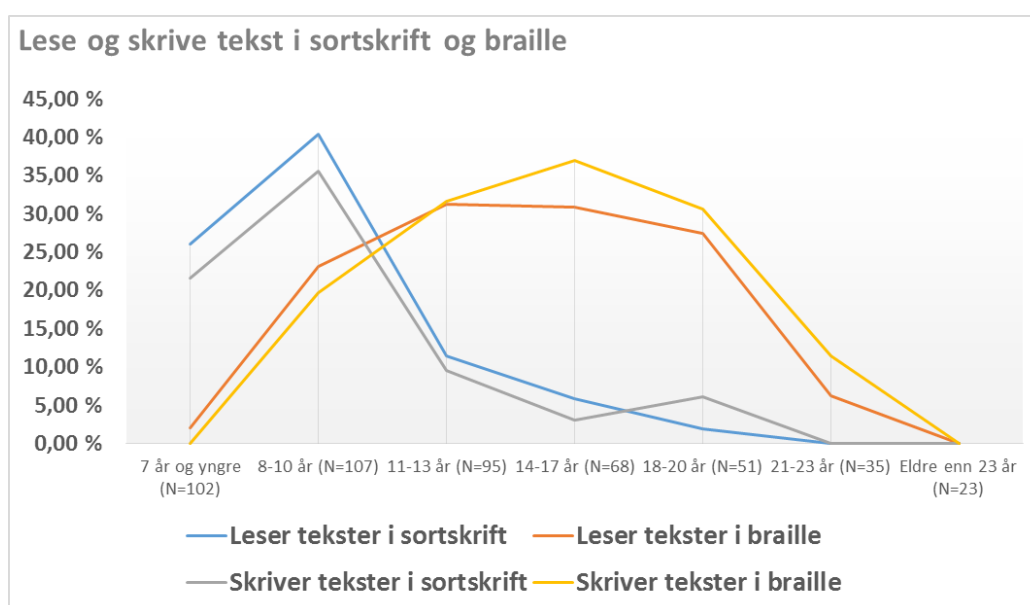
I gjennomsnitt fikk barna i prosjektet bekreftet en synshemming ved 6,2 års alder (gul linje). Gjennomsnittlig hadde synshemmingen stor innvirkning på hverdagen ved 7,8

års alder (rød linje). Den gjennomsnittlige alderen for blindhet var 10,7 års alder (blå linje). Blindhet kom således på et betydelig senere tidspunkt enn de øvrige synshemmingene. Det var også vesentlig større variasjon i alder da blindhet først forekom enn for framkomst alder for de to andre formene for synshemming.

## Lesing og skriving

I prosjektet ble foreldrene spurt om hvilke lese- og skriveferdigheter barna hadde på ulike alderstrinn. Figur 9 viser fordelingen av lese- og skriveferdigheter over alder.

**Figur 9. Lese og skriveferdighet i ulike alder**



Ferdigheter i å lese/skrive tekster i sortskrift var på det beste i 8 til 10 årsalderen, hvor omlag 40 % av utvalget behersket ferdighetene. I samme tidsperiode mestret i underkant av 25 % av utvalget det å lese tekster i braille. De høyeste nivåene for lesing av tekster i braille ble imidlertid funnet mellom 11 og 20 år, hvor omlag 30 % av utvalget mestret ferdigheten på det beste. Fra 11-13 års alder var gjennomsnittlig ferdighet i det å skrive braille samlet sett noe høyere enn leseferdighetene i braille. Viktigst er imidlertid at utvalget beholdt relativt gode ferdigheter i braille over lengre tid enn de mestret tilsvarende ferdigheter for sortskrift. Ut fra dette kan/kunne personene i utvalget som har/hadde tilegnet seg lese- og skriveferdigheter i braille

beholde sine lese- og skriveferdigheter i en betydelig lengre periode av livet. I et livsløpsperspektiv er/var derfor bruken av braille viktigere enn ferdigheter i å lese og skrive sortskrift.

I tillegg til barna som kunne lese/skrive tekster som vist i figur 9, hadde flere barn lært å lese og skrive enkeltord og hadde nytte av dette når de for eksempel skulle bruke timeplanen sin. Barna som kun leste enkeltord er ikke tatt med i figur 9.

Det er lett å tro at læring av braille blir enklere for barn som først knekker lesekoden ved visuell lesing. Slike sammenhenger er imidlertid ikke påvist i prosjektet. Det er derimot en positiv korrelasjon mellom læringsresultater og tidspunktet for start av opplæring i braille. Dette kan tyde på at barnets kognitive kapasitet er avgjørende for etablering av ferdigheter i bruk av braille. Det beste synes derfor å være å starte opplæring i taktil lesing og skriving straks diagnosen er kjent, selv om barn på dette tidspunktet fremdeles har godt nok syn til å mestre visuell lesing og skriving.

Lesing og skriving i braille var av stor betydning for flere deltakere. Noen av dem regner seg fremdeles som «forfattere» og skriver eventyrbøker og poesi. Videre har noen individer over 20 år braille-skriving som et interesseområde, noen har braille-kunnskaper som har muliggjort aktiv bruk av e-post, andre deltar i kortspill fordi de kan lese braille-merkede kort. Følgende sitat fra en av foreldrene illustrerer hvilken betydning tidlig innlæring av braille kan ha:

- *Fordi han fikk synsproblemer så tidlig, begynte vi raskt å bruke både forstørret sortskrift og braille. Han lyktes best med braille og likte opplæringen svært godt. Han skrev braille i timevis, lærte å stove ord og begynte å lese bøker. Det å kunne braille gjorde ham stolt. Det å bruke braille, var det han likte mest av alt. Mange netter leste han braillebøker i mørket – lenge etter leggetid!*

Imidlertid viser prosjekterfaringene også at noen individer aldri lærte å lese og skrive verken sortskrift eller braille, blant annet på grunn av tidlig demensutvikling. Hvor høyt

opplæring i braille er prioritert, varierer mellom ulike land. Foreldrene fra noen land kunne for eksempel fortelle at leger eller pedagoger hadde sagt at de ikke burde utsette barnet for slike prøvelser som lese- og skriveopplæring.

### **Synsfunksjon og demensutvikling**

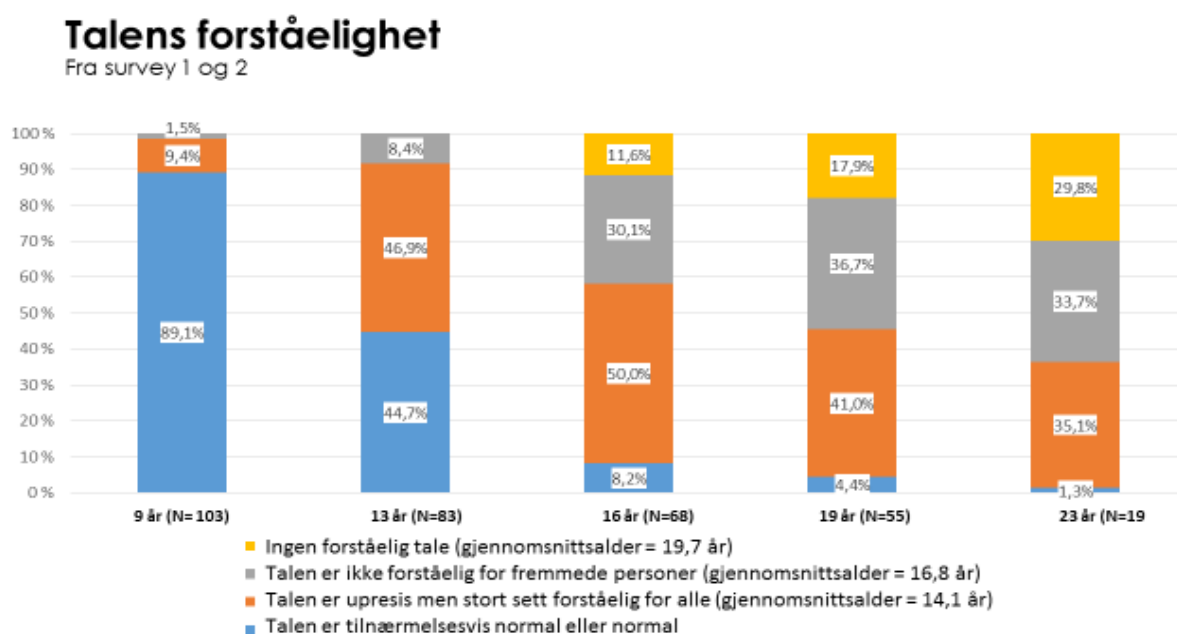
I datamaterialet er det ingenting som tilsier at det foreligger et sammenfall i tid mellom demensutvikling og tilbakegang av synsfunksjon. Dette betyr at demensutvikling kan skje hurtig mens synsfunksjonen vedvarer, eller motsatt. Figur 9 viser dermed en viktig pedagogisk problemstilling. Med dagens optiske hjelpemidler er det fullt mulig å lese og skrive ved store synsnedsettelse. Bokstaver og ord kan forstørres i takt med den progredierende synshemmingen. Det vanlige vil være å ikke vurdere taktil lesing/skriving så lenge synet tillater visuell lesing/skriving. Når visuell lesing og skriving blir umulig på grunn av blindheten, kan det på grunn av demensutviklingen være for seint å lære kompliserte ferdigheter som braille.

## TAP AV KOMMUNIKATIVE FERDIGHETER

### Talens forståelighet

Mennesker med JNCL får tiltagende problemer med å gjøre seg forstått ved bruk av tale. Som figur 10 viser har mange av de unge voksne svært store problemer med å gjøre seg forstått gjennom tale. Søylediagrammet viser talens forståelighet for prosjektets utvalg fordelt på fire kategorier fra normal tale til ingen forståelig tale. Under figuren angis gjennomsnittsalder for når de fire ulike gradene av talevansker oppsto.

Figur 10. Forståelighet av tale på ulike alderstrinn



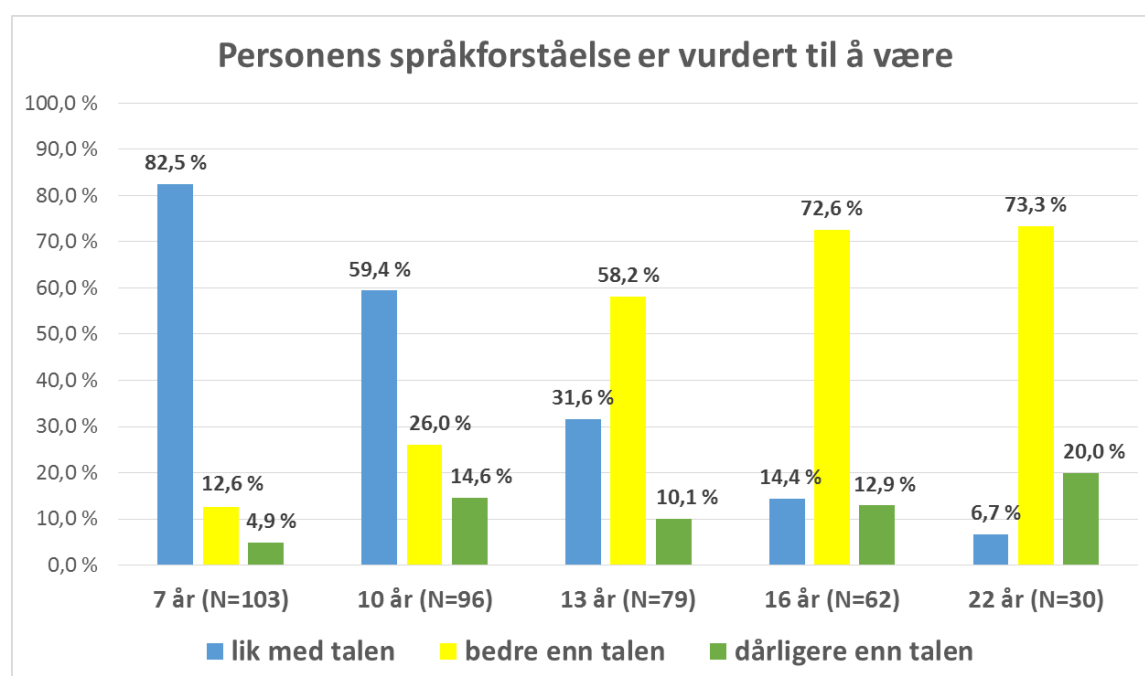
Over 50 % av utvalget hadde store vanskeligheter med å gjøre seg forstått gjennom tale ved 19 års alder, og for noen oppsto talevanskene så tidlig som før 13 års alder. Den vanligste formen for problemer er ordletingsvansker; personen finner ikke ordet vedkommende ønsker å si. Andre hyppige problemer er slørete tale og stamming. De fleste med JNCL får etter hvert en kombinasjon av ulike taleproblemer. Ved 23 års alder hadde omlag 30% av utvalget helt mistet evnen til å snakke forståelig.

Mange foreldre mener at problemer med kommunikasjon er den største utfordringen for individer med JNCL. Personalet vurderer også kommunikasjon til å være et svært utfordrende område.

## Bruk versus forståelse av tale

Foreldrene ble bedt om å vurdere både målpersonens språkforståelse og vedkommendes ekspressive språk. Figur 11 viser en sammenlikning av det ekspressive språket og språkforståelsen på ulike alderstrinn.

**Figur 11. Sammenlikning av forståelse og ekspressivt språk på ulike alderstrinn**

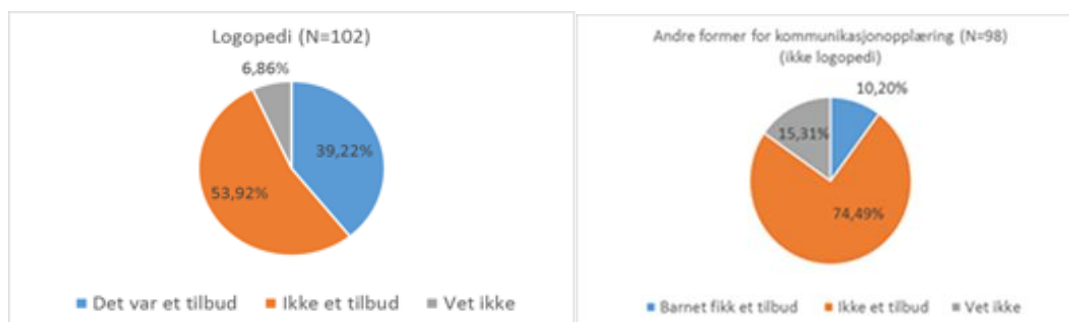


De blå søylene viser at barnas språkforståelse og barnas ekspressive språk var vurdert til å være lik, de gule søylene viser at språkforståelsen var vurdert til å være bedre enn barnas evne til å uttrykke seg, og de grønne søylene viser at barnas ekspressive språk var vurdert til å være bedre enn språkforståelsen. Resultatet viser at språkforståelsen for de aller fleste vedlikeholdes bedre enn evnen til å uttrykke seg med økende alder. Ubalanse mellom hva en person er i stand til å uttrykke og personens språkforståelse fører gjerne til stress og frustrasjoner, noe som kan påvirke livskvaliteten negativt.

## Språk- og kommunikasjonsopplæring i regi av skolen

Foreldrene ble spurt om tap av kommunikative ferdigheter ble møtt av pedagogiske intervensjoner i regi av skoleverket, og i hvilken alder dette i så fall skjedde.

**Figur 12. Tilbud om opplæring i kommunikasjon (survey 1 og 2)**



Mindre enn 50 % av utvalget fikk tilbud om logopedi, og 75 % mottok aldri noe tilbud om annen kommunikasjonsopplæring. I tillegg var intervensjonen kortvarig for de som fikk slik opplæring. Mangel på kommunikasjonsopplæring er gjennomgående for alle deltakerlandene. Noen spesialskoler, for eksempel i Skottland, fokuserer imidlertid mer på kommunikasjon enn hva de typiske skoletilbudene gjør.

## Et delprosjekt – opplæring i å bruke tegn som alternativ og supplerende kommunikasjon

Totalt 10 individer med JNCL i ulike aldre i Norge og Danmark fikk opplæring i å bruke tegn for å uttrykke seg. Dette var et lite og tidsavgrenset prosjekt (3 måneder) med forbindelse til Erasmus-prosjektet. Det ble igangsatt gjennom et to dagers seminar der lærere, assistenter og foreldre satte sammen et tegnrepertoar med utgangspunkt i målpersonens interesser, preferanser og daglige aktiviteter. På seminaret ble det også formidlet metoder og hjelpemidler for opplæringen, og skjemaer for registrering av læringsresultat. To av barna måtte trekke seg fra prosjektet av private årsaker. Flere av barna skiftet skole og/eller personale underveis, og dette påvirket kontinuiteten i opplegget. Barna lærte tegn men overgangen fra å kunne vise tegn på oppfordring til å bruke tegnene i naturlige situasjoner viste seg å være vanskelig og ta noe tid.

Det var store forskjeller i hvor mange tegn barna lærte i løpet av tegnprosjektets varighet. Antallet lærte tegn varierte fra fire tegn og oppover. Den yngste eleven i prosjektgruppen (8 år) lærte desidert flest tegn, han lærte ca. 200 tegn i løpet av prosjektperioden på tre måneder. Denne gutten lærte senere å ta tegnene i aktiv bruk i naturlige sammenhenger. Gutten fikk etter hvert problemer med stamming og opplevde at kommunikasjon ved å bruke tegn løste hans kommunikasjonsproblemer i mange sammenhenger.

Det er per i dag vanskelig å si noe om ferdighetene vil vedvare over tid, men resultatene så langt er lovende. Prosjektet erfarte at de største begrensningene ikke var knyttet til målpersonenes forutsetninger, men til barrierer i omgivelsene, f. eks. samarbeidsproblemer, timeplanstrukturer, overføring av lærte ferdigheter til andre livssituasjoner enn skolehverdagen. På noen skoler var det slik at kun den læreren som hadde ansvar for tegnopplæringen kjente elevens tegn, og dette gir selvfølgelig store begrensninger i mulighetene til å bruke tegn i kommunikasjon.

Tegnprosjektet er et eksempel på en pro-aktiv læringsstrategi (individet lærer noe som han/hun ikke har direkte nytte av i dag men vil ha nytte av i framtiden) for elever som helt eller delvis kunne gjøre seg forstått med hjelp av tale. Tegnprosjektet er også et eksempel på ferdighetsbasert læring, dvs. det ble satt opp forhåndsdefinerte mål om hva eleven skulle lære seg. Prosjektet anbefaler at tegnopplæring bør vurderes når barnets kapasitet er som best (forsert læring), og dette til tross for at barnet har en forståelig tale på dette tidspunktet (proaktiv læring).



## **ET INDIVIDPROSJEKT RUNDT EN UNG MANN MED JNCL - PRESENTASJON AV TRE TANKEMODELLER**

Dette eksemplet omhandler livsflyt og deltakelsesbasert læring. Dette er viktige faktorer for livskvalitet for individer med JNCL. Livsflyt og deltakelsesbasert læring bygger på tre tankemodeller; (1) A measurement tool for studying participation in context, (2) The Interactive Team Modell, og (3) Categories of life situations.

### **A measurement tool for studying participation in context**

D. B. Gray og H. Hollingsworth [10] har utviklet en tankemodell for fysisk funksjonshemmede som beskriver fire ulike pedagogiske scenarier. Figur 13 bygger på denne modellen, men er tilpasset for pedagogisk arbeid med individer med JNCL.

**Figur 13. A measurement tool for studying participation in context**

	<b>Ability to do activity</b>	<b>Inability to do activity</b>
<b>Participation</b>	1. Assessment shows ability to do, combined with participation	3. Assessment shows no ability to do, combined with participation
<b>Non-participation</b>	2. Assessment shows ability to do, combined with no participation	4. Assessment shows no ability to do, combined with no participation

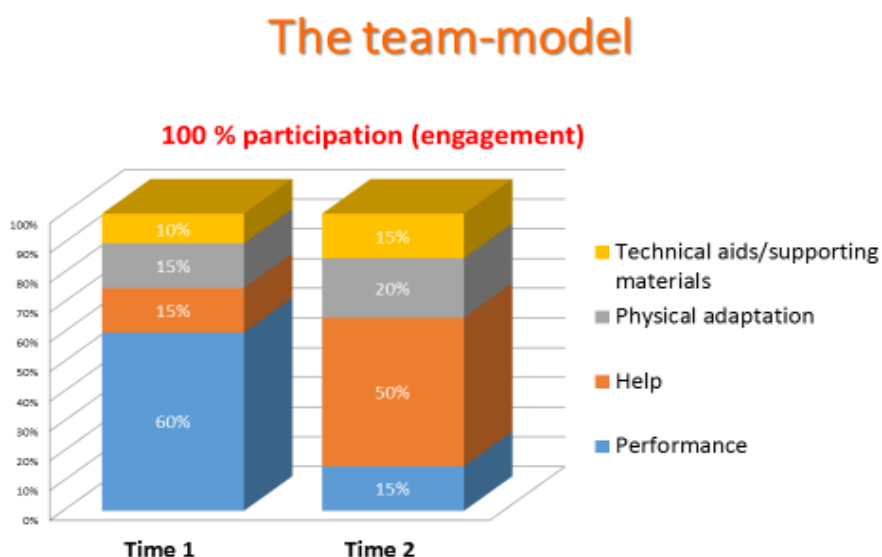
Figur 13 skisserer 4 scenarier om individets kapasitet i relasjon til individets deltakelse. I en vanlig pedagogisk sammenheng vil scenario 1 være det klare målscenariet, dvs. individet deltar og presterer. Imidlertid kan også scenario 3 være et målsenario for individer med JNCL. På et eller annet tidspunkt vil det være feil å forvente at personen med JNCL skal prestere i en gitt livssituasjon, men deltakelsen kan likevel sikres

gjennom individets tilstedeværelse og engasjement, og deltakelsen vil uansett være et middel for å sikre implisitt læring (se forklaring side 33). Svekkelse og tap av prestasjoner vil i slike situasjoner kunne erstattes med hjelp og/eller andre tilrettelegginger, hvilket tar oss videre til den interaktive teammodellen.

### The Interactive Team Modell

Modellen er kalt «The Interactive Team Model» fordi personen og hjelperen fungerer som et samarbeidende team når de skal løse en konkret oppgave.

Figur 14. The Interactive Team Model



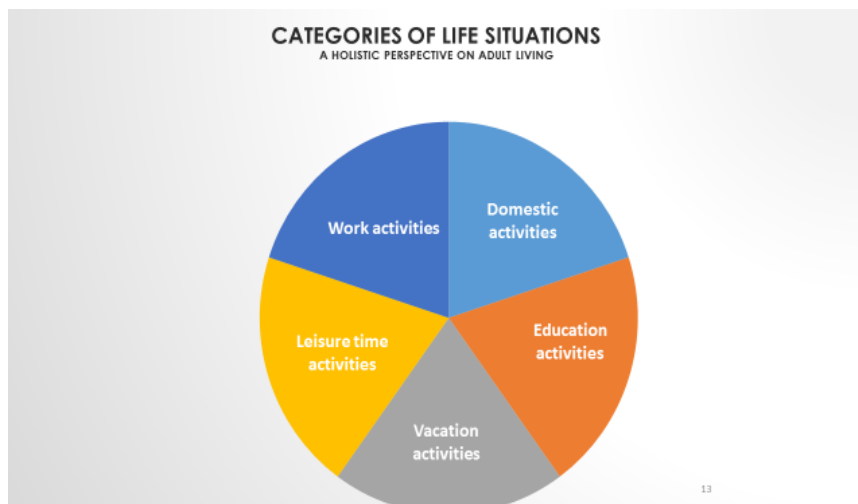
Modellen viser at en person var 100 % deltakende i den samme situasjonen/aktiviteten på tidspunkt 1 som på tidspunkt 2. På tidspunkt 1 var deltakelsen i stor grad basert på personens egen prestasjon. På tidspunkt 2 var deltakelsen i stor grad basert på hjelp fra andre. Deltakelsesaspektet - et viktig livskvalitetsselement - er ivaretatt på begge tidspunkter, men deltakelsen er basert på ulike fundament. Følgende spørsmål er relevant ved pedagogisk arbeid med individer med JNCL - «*hvor langt ut i symptomutviklingen kan et individ med JNCL ha nytte og glede av aktiviteter som matlaging, musikk eller fiske?*» Svarene på slike spørsmål blir helt forskjellige om man betrakter individet med JNCL som et isolert individ eller om

man tenker team-modellen – dvs. *hva kan individet delta på når individet og hjelper løser oppgaver sammen?* Om det viser seg at et individ ikke deltar på f. eks. fiske, begrunnet i manglende hjelp og støtte, kan man hevde at innskrenkninger i deltakelse ikke skyldes individet men faktorer i omgivelsene.

### Categories of life situations

En tredje tankemodell er basert på spørsmålet – *hva er et godt og stimulerende liv?* Sirkelen i figur 15 er gyldig for de aller fleste av oss. For individer med JNCL må sirkelen brukes svært bevisst på grunn av målgruppens avhengighet av omgivelsene. Bruken av sirkelen er spesielt viktig i forbindelse med voksenlivet for individer med JNCL.

**Figur 15. Categories of Life Situations**



Figur 15 tar utgangspunkt i at man benytter team-modellen (se figur 14), dvs. *hva kan individet delta på når han/hun er sammen med sin gode hjelper?* Å fylle kategoriene i kakediagrammet med deltakelse i konkrete aktiviteter vil være et slags mål på livskvalitet. Mangel på aktiviteter i en eller flere kategorier kan være tegn på mangelfullt livsinnhold som i verste fall truer livskvaliteten og hindrer implisitt læring og vedlikehold av ferdigheter. Modellen kan brukes både for planlegging og evaluering.

# **INDIVIDPROSJEKTET – GJENNOMFØRING OG RESULTATER**

## **Innledning**

Prosjektet gjennomførte en kasstudie i samarbeid med foresatte og kommunalt personale i Norge. Prosjektet var knyttet til overgangen til voksenlivet for en ung mann med JNCL.

Målsettingen med prosjektet var at den unge mannen skulle bo i en leilighet han trivdes godt i, han skulle få nødvendig støtte fra personalet i boligen, han skulle ha et arbeidstilbud fem dager i uken og en innholdsrik fritid. Den unge mannens deltakelse på aktuelle arenaer skulle sikres, og hans ferdigheter skulle vedlikeholdes i størst mulig grad.

Kompetanseoppbyggingens kilde var - *Boken om meg* – forfattet av foreldrene. Boken beskrev mannens personlighet og historie, hans interesser og ferdigheter i dag og tidligere, hans sosiale liv (slekt og venner), hans helserelaterte behov, og viktige rutiner i hverdagen. Den unge mannen hadde ved overgangstidspunktet mange ferdigheter og interesser i sammenligning med andre individer med JNCL i samme alder. I kursingen av personalet ble det vektlagt at ferdigheter og interesser skulle pleies gjennom aktiv bruk av team-modellen. For å ivareta livsflyten ble følgende planleggings- og registeringsinstrumenter utviklet:

- Årshjulet: Spesifikasjon av viktige hendelser i året som fødselsdager, ferier, høytidsdager etc. som den unge mannen skulle delta på. Årshjulet bygde i stor grad på ivaretagelse av livsflyt, det vil si skape kontinuitet i aktiviteter han tidligere hadde vært involvert i.
- Aktivitetsbank i boligen: Aktivitetsbanken inkluderte rutineaktiviteter (matlaging, gå på butikken, hygiene), fysisk aktivitet (minst to ganger per dag), og fritid (trivselsaktiviteter som PC-aktiviteter, musikk, spill osv.). Aktivitetsbanken bygde i stor grad på aktiviteter som målpersonen hadde vært glad i og involvert i tidligere.

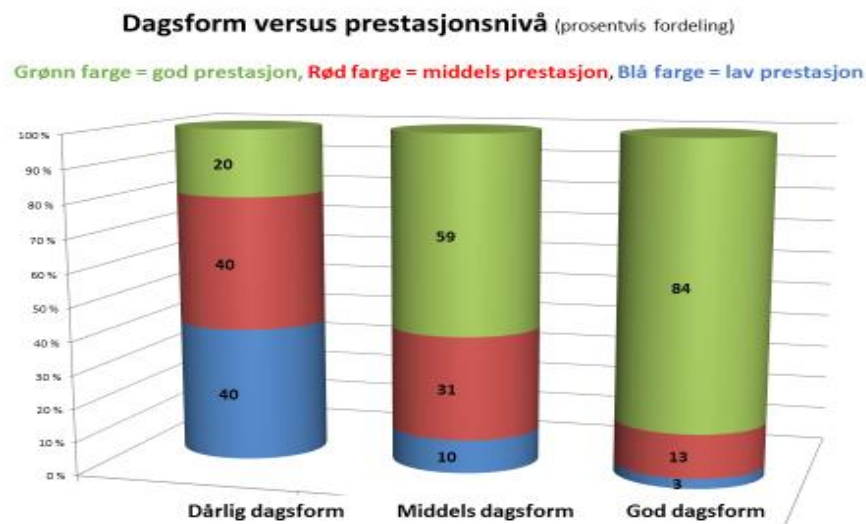
- Aktivitetsbank på arbeidsplassen: Arbeidsoppgaver, rutineaktiviteter (hygiene, på/avkledding, spise på kantinen) og fysisk aktivitet (minst 1 gang per dag). Aktivitetsbanken bygde i stor grad på aktiviteter som målpersonen hadde vært involvert i tidligere. Målpersonen hadde fått opplæring i å utføre aktuelle arbeidsoppgaver i løpet av videregående opplæring.

Personalet på boligen og arbeidsplassen skulle bruke følgende registreringskjemaer hver dag: Et skjema for registrering av ferdigheter i kombinasjon med dagsform (dårlig, normal og god dagsform) og et skjema for registrering av deltakelse i kombinasjon med dagsform (samme underkategorier).

## Resultater

Registreringene viste at dagsformen hadde stor betydning for graden av prestasjon, se figur 16 basert på 297 dagsregistreringer:

**Figur 16. Dagsform versus prestasjonsnivå**

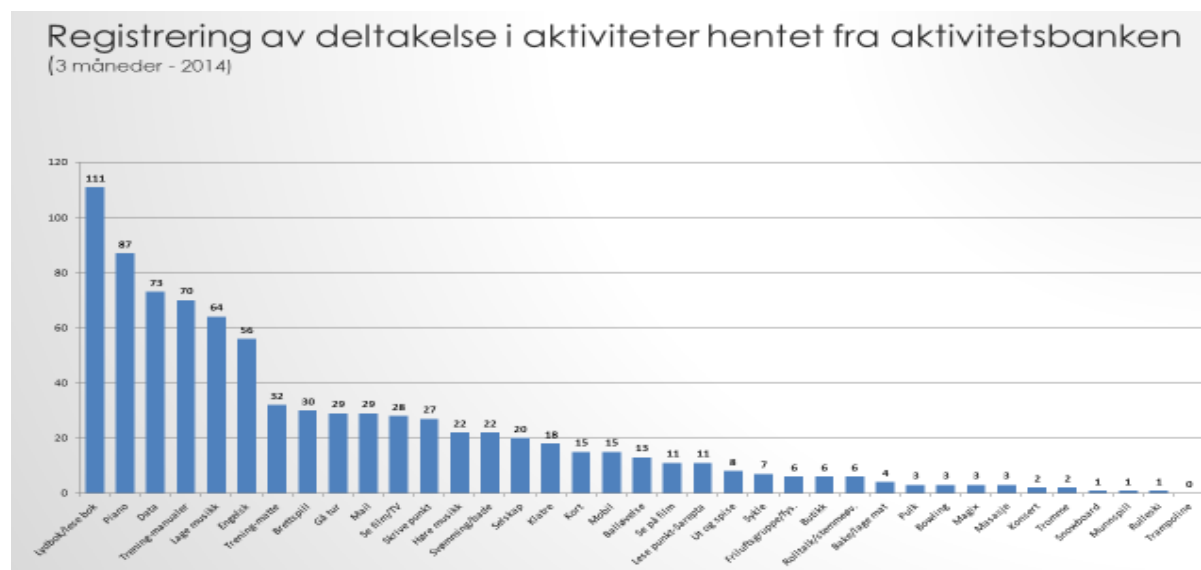


Det ble registrert 100 dager med dårlig dagsform, 100 dager med middels eller varierende dagsform, og 97 dager med god dagsform. Figur 16 viser en sterk korrelasjon mellom dagsform og prestasjon. På møter ble det uttalt at personalet stilte ulike krav til prestasjon ut fra dagsform, og det er derfor vanskelig å si om forskjellene i prestasjon er forårsaket av personalets forventninger eller personens faktiske

kapasitet. Uansett årsak var prosjektgruppen enige i at det er riktig å stille ulike krav med hensyn til dagsform.

I løpet av perioden ble deltakelse i aktiviteter fra aktivitetsbanken registrert daglig. Nedenfor er et eksempel på en registreringsperiode på tre måneder i 2014:

**Figur 17. Registrering av deltakelse i aktiviteter**



Kolonnene viser antall ganger målpersonen deltok i ulike typer aktiviteter i en tre-måneders periode. De vanligste aktivitetstypene var lydbøker, musikk og fysisk aktivitet. Denne formen for registrering var ikke knyttet til prestasjon men hva den unge mannen faktisk deltok på.

I perioden 2014 til 2016 ble sykdommens symptomer mer og mer uttalte. Tilbakegangen i motorikk og tale var spesielt merkbart, mens humør og kognisjon holdt seg på et forholdsvis stabilt godt nivå. Om man sammenligner den unge mannens deltakelsesnivå fra 2014 til 2016 får man følgende resultater:

- I en tre måneders periode (januar – mars) 2014 deltok målpersonen i gjennomsnitt på 5,4 aktiviteter fra aktivitetsbanken på/ved boligen per dag.
- I samme tre måneders periode i 2016 deltok målpersonen i gjennomsnitt på 6,9 aktiviteter fra aktivitetsbanken på/ved boligen per dag.

- Noen få aktiviteter var fjernet fra aktivitetsbanken i denne tidsperioden, som f. eks. klatre i klatrevegg, mens noen andre aktiviteter som «skikjelke» hadde kommet i tillegg.

## **Konklusjon**

Gjennom aktiv bruk av team-modellen var det mulig å opprettholde graden av deltakelse til tross for at motorikk og kommunikasjon gikk tilbake. Dagsformen hadde liten påvirkning på deltakelsesnivået mens prestasjonene var preget av dagsformen, dvs. det kunne være store svingninger i prestasjon fra dag til dag i henhold til dagsform. Resultatene fra denne kasusstudien viser videre en liten men markert variasjon i graden av deltakelse og prestasjon ut fra hvem som var hjelper. Noen hjelpere var dyktigere til å opprettholde stor grad av deltakelse enn andre, og resultatet viser videre at noen hjelpere hjalp målpersonen mer enn andre helpere. Registreringene viser imidlertid at ivaretagelse av deltakelse og prestasjon stort sett fungerte meget bra.

Noen av den unge mannens favorittaktiviteter endret karakter i løpet av prosjektperioden. Målpersonen var en aktiv pianist i starten på perioden. I tråd med at motorikken ble dårligere forsvant også interessen for å spille piano, men den store interessen for musikk vedvarte. Pianospillingen ble suksessivt byttet ut mot å lage musikk på PC med god hjelp fra personalet. Gleden ved å være aktiv musiker - tross begrensningene - er et godt eksempel på livsflyt knyttet til et interesseområde gjennom bruken av teammodellen. At målpersonen opparbeidet seg ferdigheter i å produsere musikk på PC var ikke var et forhåndsbestemt mål, men en konsekvens av deltakelsesbasert læring.

Hovedveileder mener at prosjektet er et godt eksempel på hva som er mulig å få til gjennom et godt tverrfaglig samarbeid med en entusiastisk og lærevillig personalgruppe, et godt og tett samarbeid med engasjerte foresatte, og en suksessiv kompetansebygging og kontinuerlig veiledning av en stabil personalgruppe.

# SENTRALE PROSJEKTERFARINGER

## **BEHOVET FOR KONTINUERLIG PEDAGOGISK OPPFØLGING**

Mennesker med JNCL har behov for kontinuerlig pedagogisk oppfølging gjennom hele livsløpet. Intervensjoner bør bygge på en helhetlig kartlegging av behov og interesser og må til en hver tid tilpasses tap av ferdigheter og individets kapasitet. Det pedagogiske arbeidet kan ikke stoppe tilbakegangen. Målet er å ivareta ulike tidsvinduer i demensutviklingen til å kompensere for funksjonstapene på best mulig måte over lengst mulig tid. Prosjekterfaringene tilsier at en slik pedagogisk arbeidsagenda vil øke individets livskvalitet.

Konkrete intervensjoner knyttet til den visuelle, kognitive, motoriske, kommunikative og selvstendighetsrelaterte tilbakegangen er vist i Tabell 2.

**Tabell 2. Eksempler på intervensjoner knyttet til ulike funksjonstap**

<b>Funksjonstap</b>	<b>Intervensjoner</b>
Visuelt	Utvikle ferdigheter innen taktil lesing/skriving tidlig
	Universiell utforming av nærmiljøet
	Anskaffe taktile og audiobaserte hjelpemidler, f.eks. innenfor IKT
Kognitivt	Tidlig læring av komplekse ferdigheter, særlig lesing og skriving i punktskrift
	Legge til rette for repetisjoner og gode rutiner i hverdagen
	Aktivt vedlikehold av lærte ferdigheter
	Sikre at individet deltar i hverdagens aktiviteter
Motorisk	Ta i bruk funksjonelle hjelpemidler
	Legge til rette for daglige fysiske/motoriske aktiviteter
	Fjerne fysiske hindringer for forflytning i hverdagen
	Skape interesse hos individet for fysisk aktivitet
Kommunikativt	Læring av alternativ og supplerende kommunikasjon
	Bruk av kommunikasjonshjelpemidler
	Legge til rette for og sikre situasjoner som fremmer dialog
Selvstendighet og autonomi	Tilrettelegging av mobilitetsruter
	God organisering av nærmiljøene
	Sikre at målpersonens stemme blir hørt i personlig viktige livssituasjoner
	Sikre nødvendig bistand i henhold til målpersonens behov
	Sikre deltakelse ved at målperson og lærer utfører oppgaver i fellesskap



## **FEM VIKTIGE LÆRINGSSTRATEGIER**

For å kunne tilpasse opplæringen av individet til demensutviklingen, ble det i prosjektet skilt mellom fem læringsstrategier: 1) Forsert læring, 2) Proaktiv læring, 3) Ferdighetsbasert læring, 4) Deltakelsesbasert læring og stimulering og 5) Livsflyt.

*Forsert læring* tar utgangspunkt i at det som er lært og automatisert i en tidlig fase i livet kan være til stor nytte og glede etter at demensutviklingen har gjort ny-læring vanskelig. Erfaringer tilsier at det er viktig å tidlig bygge kapasitet som gjør det mulig for barnet å tilegne seg lesing og skriving, bruken av IKT og faktakunnskaper. Prosjektet viser også at mange barn tidlig opparbeidet seg musikalske ferdigheter og utviklet en livslang interesse for musikk.

*Proaktiv læring* er også spesielt viktig i ung alder for å forberede barnet på en kommende symptomutvikling. Et godt eksempel er tidlig opplæring i alternativ og supplerende kommunikasjon, som barnet etter hvert vil få behov for. Erfaringene i prosjektet tilsier imidlertid at argumentasjonen for proaktiv læring må forberedes godt, da man skal argumentere for ressurser eller innsatser for noe som fungerer godt i dag men som vil bli et problem i framtiden.

*Ferdighetsbasert læring* handler om å utvikle og vedlikeholde ferdigheter knyttet til forhåndsdefinerte eller fagplanbaserte læringsmål. Skolens læreplaner gir mange eksempler på ferdighets- og kunnskapsbasert læring der barnet for eksempel skal lære multiplikasjonstabellen, lære å lese og skrive, osv.

*Deltakelsesbasert læring og stimulering* handler om utvikling og vedlikehold av ferdigheter og interesser som ikke er forhåndsdefinerte, fagplanbaserte læringsmål, men skapt gjennom engasjement og deltakelse i hverdagens aktiviteter. Denne strategien er kanskje vår viktigste kilde til utvikling og læring gjennom livet. Deltakelsesbasert læring og stimulering er spesielt viktig for ungdommer og unge voksne med JNCL.

*Livsflyt* blir vektlagt for å sikre kontinuiteten i livet for mennesker med JNCL. Dette er en viktig strategi særlig i forbindelse med de store overgangene, som ved bytte av skoleslag eller fra å være elev til å bli voksen. Bruk av strategien Livsflyt bygger på et ønske om å fremme videreføring av personens historie, dvs. legge til rette for et godt

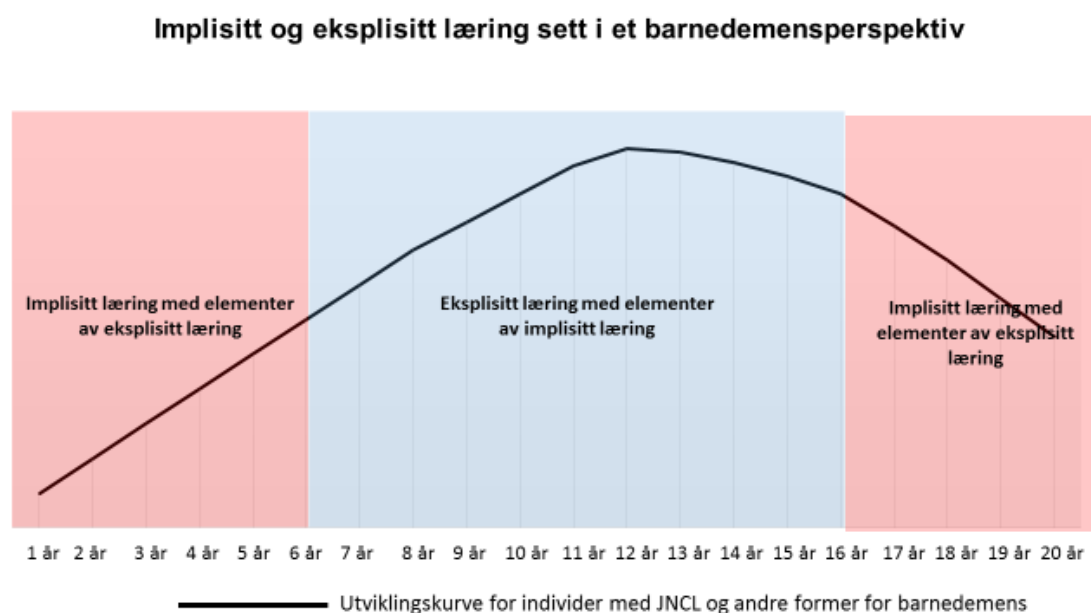
og aktivt livsinnhold der ferdigheter vedlikeholdes og der etablerte interesser og et sosialt fellesskap pleies.

## **EKSPLISITT OG IMPLISITT LÆRING**

De ulike læringsstrategiene bør tillegges ulik vekt på ulike tidspunkt i sykdomsutviklingen hos mennesker med JNCL. De tre første – Forsert læring, Proaktiv læring og Ferdighetsbasert læring – passer best for yngre barn, før funksjonstapene har blitt for framtreddende. Disse strategiene forutsetter eksplisitt, bevisst læring. De to siste strategiene bygger på implisitt læring, som er en intuitiv og ubevisst læringsform. Deltakelsesbasert læring bygger på deltakelse i felles aktiviteter med nærpersonene og vil forekomme naturlig gjennom hele livet. Den blir imidlertid viktigere for mennesker med JNCL etter at forutsetningene for eksplisitt læring har blitt vesentlig redusert. Læringsstrategien Livsflyt forutsetter heller ikke eksplisitt læring og i tillegg bare i liten grad ny-læring.

Figur 18 er en stilisert figur som illustrerer grad av eksplisitt og implisitt læring i sykdomsforløpet hos mennesker med JNCL.

**Figur 18. Eksplisitt og implisitt læring i et demensperspektiv**



Figuren viser at barn i tidlig alder i hovedsak lærer og utvikler seg gjennom implisitt læring (det rosa feltet til venstre i figuren). Når barn kommer i skolealder blir eksplisitt læring mer uttalt (det blå feltet i figuren). Denne perioden vil imidlertid også inneholde mye implisitt læring. For eksempel lærer barnet sosiale normer og uskrevne koder i kulturen implisitt gjennom å delta i fellesskapet. På et eller annet tidspunkt blir det vanskeligere å forhåndsdefinere læringsmål for individer med JNCL på grunn av den progredierende demensutviklingen (det rosa feltet til høyre i figuren). Dette betyr at man må tilrettelegge for implisitt læring gjennom deltakelse, engasjement og aktivitet i hverdagen. Hypotesen er at eldre individer med JNCL vedlikeholder, lærer og tilpasser seg gjennom aktiv deltakelse når det er vanskelig å forhåndsdefinere konkrete læringsmål. Tradisjonell skolebasert læring av kunnskaper og ferdigheter er hovedsakelig eksplisitt, mens deltakelsesbasert læring og stimulering gjerne er implisitt.

## ***TIDSVINDUER FOR LÆRING***

Generelt kan de ulike strategiene knyttes til ulike faser – tidsvinduer – i sykdomsutviklingen. Det som er viktig er at rett intervensjon implementeres på rett tidspunkt. Den store individuelle variasjonen i sykdomsforløpet hos mennesker med JNCL gjør at læringskapasitet og ferdighetsnivå ikke lar seg predikere ut fra biologisk alder. For bedre å kunne konkretisere pedagogisk praksis på ulike faser i individets liv, utviklet prosjektet verktøyet EDO (Education Development Observation tool). EDO har definert følgende pedagogiske diagnosespesifikke kjerneområder: (1) Syn, (2) kommunikasjon, (3) skriving og lesing, (4) sosialt liv, (5) grovmotorikk, (6) finmotorikk, (7) fysisk aktivitet, (8) atferdstil, angst og humør, (9) oppmerksomhet og hukommelse, (10) autonomi, (11) interesser og utstyr/hjelpemidler. Det anbefales at EDO brukes en gang per år i et livslangt pedagogisk perspektiv, innenfor og utenfor skolen, og framfor alt i forbindelse med de store overgangene.

Prosjektet har erfart at de største hindringene for å tilpasse det pedagogiske tilbudet til sykdomsutviklingen ofte kan finnes i omgivelsene, og ikke nødvendigvis hos det

enkelte individet med JNCL. Når intervensjon ikke fungerer, skyldes dette ofte at systemet ikke var i stand til å igangsette hensiktsmessige tiltak på rett tidspunkt.

## **SLUTTORD**

Personale som arbeider med individer med JNCL, har behov for systematisk oppfølging og veiledning. For å kunne tilrettelegge for god og helhetlig læring, trenger personalet grundig informasjon om diagnosen JNCL samt om målpersonens særtrekk, helse og livsvilkår. Slik informasjon er helt nødvendig for å utvikle og vedlikeholde størst mulig grad av deltagelse og uavhengighet, samt sikre at individet til enhver tid får utnyttet sitt potensiale. Arbeidet med barn, unge og voksne med JNCL krever videre en tverrfaglig tilnærming for å ivareta individets mange behov. Dette betyr tett samarbeid mellom helsetjeneste, skole, personen med JNCL og foresatte. Et hovedproblem er at JNCL er en så omfattende og så sjelden diagnose, at det kreves spesiell innsikt og en delvis alternativ tenkemåte hos de involverte fagpersonene. Prosjekterfaringer har vist at det derfor er vanskelig å yte gode tjenester til målgruppen JNCL uten et tilgjengelig veiledningsapparat.

Barn og unge med JNCL er en svært liten gruppe, og det er forskjeller mellom land når det gjelder hvilke tjenester som tilbys og hvordan disse er organisert. Dette har selvfølgelig påvirket prosjektresultatene. Familiene som har bidratt til datainnsamlingen er familier som enten er eller har vært aktive medlemmer av en familieorganisasjon, eller har barn som mottar eller har mottatt tilbud i tilknytning til sentrale ressursentra eller spesialskoler/skoleavdelinger. I mange land har man ikke oversikt over den totale målgruppen, og dette har påvirket prosjektets utvalg.

## REFERANSER

- Elmerskog, B. & Fosse, P. (red.). (2012). *Lære for livet, en innføring i pedagogikk og læring ved Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL)*. Oslo: Akademika forlag.
- Gray, D. B. & Hollingsworth, H. (1999). *Development of a new measurement tool for studying participation in context*. American Public Health Association Annual Meeting, Chicago, Illinois.
- Helland, I., Barlind, J., Åbyholm, G., Paus, T. & Rokne, S. (2016). Veileder for symptombehandling ved Nevronal Ceroid Lipofuscinose. Publikasjonen kan bestilles ved [www.nsvf.org](http://www.nsvf.org)
- Hempel, C. (2010). Hentet fra 20.09.2017 fra <http://addiandcassi.com/dementia-in-children-and-teens-when-kids-brains-regress-like-the-elderly/>
- Jensen, J. (2016). Hentet 15.10.2017 fra <https://sml.snl.no/plastisitet>
- Mole, S., Williams R. E. & Goebel, H H. (2011). *The Neuronal Ceroid Lipofuscinoses (Batten Disease)*. Oxford, UK.: Oxford University Press.
- Shapiro, E.G. & Klein, K. A. (1994). *Dementia in childhood: Issues in neuropsychological Assessment with application to the natural history and treatment of neurodegenerative storage diseases*. I: Tramonata, M. G. & Hooper, S. R. (Eds.) *Advances in Child Neuropsychology*, vol. II. New York: Springer, 119-171.
- v. Tetzchner, S. (1993). *Utviklingen hos mennesker med Spielmeier-Vogt-syndromet med spesiell vekt på språklige og kognitive funksjoner*. Melhus: Tambartun kompetansesenter
- v. Tetzchner, S., Fosse, P. & Elmerskog, B. (2013). Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis and education. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, Volume 1832, Issue 11, 2013, 1894-1905, ISSN 0925-4439, <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2013.02.017>.  
(<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0925443913000628>)
- v. Tetzchner, S., Elmerskog, B., Tøssebro, A.-G. og Rokne, S. Ikke publiserte resultater fra det pågående prosjektet.
- United Nations (2006). *Convention on the Rights of Persons with Disabilities*. Hentet 07.02.2012 fra <http://www.un.org/disabilities/default.asp?id=259>

Unesco (1972/2005). *Learning to do. Values for learning and working together in a globalized world. An integrated approach to incorporating values education in technical and vocational education and training*. Hentet 18.03.2012 fra [http://www.unevoc.net/fileadmin/user\\_upload/pubs/Learningtodo.pdf](http://www.unevoc.net/fileadmin/user_upload/pubs/Learningtodo.pdf)