

Sinnenas samspel

– en artikelsamling av David Brown



Sinnenas samspel

– en artikelsamling av David Brown

© Specialpedagogiska skolmyndigheten

Författare: David Brown

Omslagsbild: Pär Furå

Formgivning: Tullbergs kommunikationsbyrå

Illustrationer: Airi Ilviste

Tryck: DanagårdLiTHO, 2013

ISBN: 978-91-28-00424-4, tryckt

978-28-00425-1, pdf

Best.nr: 00424

Rapporten kan beställas eller hämtas som pdf-dokument på
Specialpedagogiska skolmyndighetens webbplats: www.spsm.se.



Innehållsförteckning

Förord	7
Det glömda sinnet – proprioception	8
Balans – det vestibulära sinnet	14
Vikten av att ha god smak.....	21
Luktsinnet	25
Det sensoriska integrationsperspektivet och vad det kan erbjuda inom fältet för dövblindhet, del 1	30
Det sensoriska integrationsperspektivet och vad det kan erbjuda inom fältet för dövblindhet, del 2	36
Synrelaterade problem hos personer med Charge syndrom	44
Dövblindhet, självreglering och tillgänglighet för inläring: Några tankar rörande undervisning av barn med Charge syndrom	57
Beteendemönster kopplade till Charge syndrom: Utmaning eller anpassning?.....	66



Förord

Alla våra sinnen har betydelse för att vi ska fungera. Det är inget vi tänker på utan något vi tar för givet. Det är först när något inte fungerar som vi reagerar. När man inte hör så bra längre eller när det är för mörkt för att kunna se bra eller när vi nästan svimmar av ett plötsligt blodtrycksfall eller att en fot har somnat så man nästan ramlar när man ska resa sig. Ibland upplever vi våra egna reaktioner som förvånande, som när det vattnas i munnen när vi känner lukten av god mat eller när vi tror att vårt tåg åker då vi ser det på perrongen bredvid röra sig.

Men alla är inte så lyckligt lottade att deras sinnen och integreringen mellan dem fungerar helt smärtfritt. En grupp som har svårigheter med det är personer med syn- och hörselnedsättning eller dövblindhet.

Artiklarna som vi samlat här har skrivits av David Brown, specialpedagog vid California Deafblind Services. De har varit publicerade i Internationella Dövblind förbundets Magasin, DBI Review. Artiklarna bygger till stor del på Jean Ayres forskning och slutsatser. Specialpedagogiska skolmyndigheten (SPSM) har stått för översättningen.

David Brown kommer från Storbritannien och är sedan ett antal år verksam i Kalifornien. Han har ägnat hela sitt pedagogiska yrkesliv åt personer med dövblindhet. Han är en efterfrågad föreläsare och har ofta uppdrag utanför USA för att få oss mer medvetna om sinnenas betydelse för utveckling och livskvalitet. Det är främst gruppen med Charge syndrom som ligger honom varmt om hjärtat.

I de första artiklarna beskriver David Brown de sinnesorgan som vi inte så ofta talar om: muskel- och ledsinnet, balans, smak och lukt. De har en förvånansvärt stor betydelse för oss och ännu mer för personer som inte har syn och hörsel i full grad. Han beskriver hur sennena måste kunna samarbeta, vad brister i dem kan innebära och hur de påverkar våra liv. De enskilda artiklarna kan läsas var för sig, men de två artiklarna som beskriver de samlade sennena bör läsas efter varandra. Tre artiklar är skrivna utifrån Charge syndroms speciella påverkan, dessa är placerade sist i serien.

Vi vill passa på att rikta ett varmt tack till vår översättare Anna Nord som har gjort ett fantastiskt arbete med att fånga Davids personliga skrivning och som på ett förnämligt sätt har lyckats förmedla hans engagemang i ämnet.

Vi önskar alla god och givande läsning.

Stockholm 2013-01-15

Sonja Friberg och Kristina Hedström

Specialpedagogiska skolmyndigheten, Resurscenter dövblind



David Brown



Det glömda sinnet – proprioception

Introduktion

Det finns fortfarande mycket vi inte kan och förstår av den tidiga hjärnans utveckling, om utvecklingen av sinnesperception, om det sätt vi utvecklar en förmåga att använda alla våra sinnen simultant utan att bli förvirrade och om det komplexa samspelet mellan denna förmåga och vår personlighetstyp samt med erfarenheter från vårt tidiga liv.

När vi tänker på dessa utmaningar för ett barn med dövblindhet är vår kunskap ännu mer begränsad – målgruppen är extremt vid när man tänker på förmågor och hinder. Vi ser ett ökat antal barn som visar svårigheter, funktionsnedsättningar, i alla sinnen. Inte bara i syn- och hörselsinnet utan även i sinnen för beröring, känsel, smak, lukt, muskel och led (proprioceptor) och balans, vestibular.

Förutom några arbeten om sinnet för beröring och känsel så finns det mycket få undersökningar på något av de andra sinnen för denna grupp barn, men vi vet av erfarenhet att svårigheter med balans och proprioceptiv funktion alltid måste åtgärdas först för att barn med dövblindhet ska kunna göra bästa möjliga framsteg när det gäller att använda känsel-, syn- och hörselrester effektivt.

Att ha kunskap om dessa "andra", som jag menar glömda, sinnen ger ett annorlunda sätt att se på sig själv och på andra, och borde också hjälpa till att göra barn med dövblindhet mindre förbryllande och gåtfulla i sitt beteende.

Inom fältet för undervisning av barn med dövblindhet har vi traditionellt, och av självklara orsaker, fokuserat på sinnen för syn och hörsel och på strategier för att förbättra användandet av de funktionella rester som kan vara närvarande i båda dessa distanssinnen. På samma gång har vi också varit uppmärksamma på berörings- och känselsinnet som en viktig informationskanal, som till en del kan kompensera bortfallet av syn- och hörselintryck. De andra sinnessystemen smak, lukt, muskel och led (proprioceptiv) och balans (vestibulär), har fått väldigt liten uppmärksamhet av oss, även om de tillsammans bildar en nödvändig grund, som våra "högre" sinnen syn, hörsel och beröring, känsel baserar sig på. Dessa andra sinnessystem erbjuder också värdefulla kanaler för barnens inläring och för vår undervisning.

Inom fälten för arbetsterapi, sjukgymnastik och logopedi är situationen den omvända. Dessa terapeuter har länge varit skickliga i att utvärdera och arbeta med andra sinnessystem, men de har inte fått någon utbildning inom dövblindområdet. Därför skulle vi alla ha behållning av att mötas och ha ett ömsesidigt utbyte av kunskaper och erfarenheter inom våra olika områden. Om man beaktar att kun-

skap om alla sinnessystem, och de sätt de samverkar på, kan hjälpa oss att bli mer effektiva när det gäller att göra individuella utvecklingsplaner och att utveckla vår undervisning, är det av största vikt att vi tar del av den kunskapen. Det kan klargöra den komplexa situationen då:

”Hjärnan, som är det organ som är ansvarigt för vår medvetna upplevelse, är fånge i den isolerande cell, som skallen utgör ... måste förlita sig på den information som smugglats in via sinnesorganen ... Omvärlden blir vad din hjärna säger att den är och begränsningar/nedsättningar i sinnesfunktionerna sätter gränser för hur du upplever den.” (Coren, Porac & Ward; *Sensation and perception*, 1984, s 2).

Kunskap om de olika sinnenas funktion anses ofta vara ett specialistområde för sjukgymnaster och arbetsterapeuter, men som lärare har jag studerat dem i tre årtionden i samband med mitt arbete med en stor och varierad population av barn med dövblindhet, så det här är definitivt en lärares perspektiv. De här ämnesområdena är mycket komplicerade, och även om jag har försökt förenkla materialet så finns det särskilda ”jargonger”, ord och uttryck som måste användas. Kunskap om den vokabulären är viktig därför att de specialiserade orden och uttrycken troligen dyker upp i medicinska och terapeutiska rapporter om barnen, som vi lever eller arbetar med.

Proprioceptiska sinnet

Den förmåga vi har att känna var alla våra kroppsdelar finns i förhållande till varandra och även kunna se dem för vårt inre utan att direkt behöva röra vid dem med handen eller titta på dem med ögonen, är det som det proprioceptiska sinnet ger information om. Detta sinne hjälper oss att planera, att placera och att styra våra rörelser utan att alltid behöva kontrollera med synen vad vi gör. Du kan känna detta sinne arbeta om du blundar och placerar ditt högra pekfinger på näsan och sedan rör med samma finger vid din vänstra tummes yttersta led. Det proprioceptiska sinnet är inte ofelbart så du kanske missar målen lite, men med repeterande övning kommer din förmåga att förbättras märkbart. Det påminner oss om att proprioceptisk förmåga kan läras in genom erfarenheter av rörelser och kan förbättras genom övning.

Proprioception är ett underligt ord, egentligen en sammansättning av två latinska ord som betyder ”en medvetenhet om eller en känsla av den egna kroppen”. De flesta människor har aldrig hört talar om det här sinnet och när de använder ordet känsel tänker de vanligtvis på flera olika sinnessystem som innefattar proprioception såväl som upplevelse av beröring, smärta, temperatur och vibrationer. Känslan är ett system som förser oss med så många olika former av information, så många komplexa och motsägelsefulla element att vissa författare har sagt att det kan vara vilseledande att tala om ett avgränsat känselsinne. Andra författare har hävdade att proprioception egentligen är en specialiserad variation av känselsinnet som omfattar upplevelse av rörelse i leder (kinestetiskt) och upplevelse av placering av kroppsdelar och leder. När jag talar om proprioception kommer du att märka att jag ofta nämner känsel och beröring också, eftersom det är sinnen som fungerar så nära tillsammans.

Proprioceptorerna

Receptorerna i det proprioceptiska sinnet, proprioceptorer, är lokaliserade till musklerna och lederna i hela kroppen. De är känsliga för musklernas sträckning, sammandragning och böjning. När detta sinne arbetar effektivt har hjärnan hela tiden en medvetenhet om var de olika kroppsdelarna befinner sig i rummet, om de rör sig eller inte och hur snabbt och i vilken riktning de rör sig. Denna konstant rullande medvetenhet meddelas hjärnan beroende på vilka proprioceptorer som blir uttänjda eller sammandragna, den kraft som används och riktningen på sträckningen eller sammandragningen samt även på vinkeln i varje led. Vi talar om att detta sinne möjliggör för oss att känna var våra kroppsdelar är. Men det betyder inte att vi känner genom beröring av en kroppsdel med en annan – det är enbart en inre och invärtes känselupplevelse.

Varför blir det fel och vad händer när det blir det?

En normal muskeltonus, muskelspänning, behövs för att detta sinnesystem ska fungera effektivt och fullständigt, så allt som orsakar en onormal muskeltonus kommer att påverka det effektiva arbetet i proprioceptorerna. Skador, operationer, artrit, cerebral pares och andra hjärnskador, dålig cirkulation och muskler som antingen är för slappa eller för spända eller har växeltonus, kan resultera i minskad proprioceptisk perception och medvetenhet. Svagheter i det proprioceptiska sinnet blir värre när det också finns svagheter i balanssinnet och det taktila sinnet – ett förhållande som är vanligt i gruppen barn med dövblindhet. Vi har alla någon gång upplevt en tillfällig förlust av den proprioceptiva perceptionen när ett ben somnar sedan vi suttit länge i en position där blodcirkulationen till benet har blivit avskuren. För ett kort ögonblick kan vi inte känna benet eller foten alls och det blir mycket svårt att stödja på det eftersom vristen eller knät vägrar att bli stabilt och hålla oss upprätta. Vi använder en mängd olika sätt som att skaka benet, gnida det hårt med händerna eller försöka stampa med foten i golvet – vilka alla är starka proprioceptiska stimuli – för att återställa normal känsel och funktion så fort som möjligt.

När barnet har ett proprioceptiskt sinne som inte fungerar på rätt sätt kan det resultera i följande:

- En oförmåga eller motvillighet att resa upp huvudet när han eller hon ligger på magen beroende på låg muskeltonus och oförmåga att känna och kontrollera fingerlederna, handlederna och skuldrorna.
- En oförmåga eller motvillighet att stå och bära upp tyngden beroende på låg muskeltonus och en oförmåga att känna och kontrollera lederna i tårna, vristerna, knäna och höfterna samtidigt som man ska hålla en vertikal stabilitet i ryggraden.
- Ofta förekommande användning av armar och händer för att stötta huvudet eller överkroppen, behov av att luta sig mot möbler, väggar, lyktstolpar, träd eller andra personer.
- Tungt stampande med foten, ibland flera gånger på varje steg, när man ska gå – detta för att känna fötterna genom en kombination av taktil sinnesupplevelse och en stark proprioceptisk signal.

- Paradoxalt nog – efter månader och år av tung gång på hela foten vid inlärnin-
gen – börjar vissa barn utveckla och föredra en barfota tåspetsgång. De bara
fötterna ger maximal taktil upplevelse och att gå på tåspetsarna maximerar
den proprioceptiva upplevelsen genom fötterna, vristerna, knäna, höfterna och
bakdelen. Det blir en förstärkt känselupplevelse av musklerna i benen och
fötterna genom att de spänns hårt så att hjärnan vet exakt var de är och vad de
gör.
- Klumpighet och dåligt koordinerade rörelser så att barnet ibland måste göra
flera försök för att uppnå det önskade resultatet. Barnen kan ha speciella själv-
inlärda strategier för att minimera fel, såsom granskande utforskning på nära
håll med olika sinnen som lukt, smak, känsel och syn. De kan låta handen glida
utefter en vägg eller ett bord för att kunna nå fram till en sak, vilket ger barnen
taktil information om sina rörelser och hjälper till att stabilisera armen i
rörelsen framåt.
- Användande av dåligt avvägda rörelser som för lite kraft eller alldeles för
mycket kraft när de rör vid, klappar på, griper, knuffar eller skjuter fram och
drar, lyfter eller sätter ner saker. Barnet kan använda abnormt hög muskeltonus,
överdrivna rörelser, alltför hårt grepp och överdriven kraft i umgänget med
personer eller saker. Allt det kan misstolkas som aggressivt, hårdhänt, klumpigt
eller ouppmärksamhet beteende av andra.
- Barnet söker efter starka tryck- och sträckningssignaler. Exempel på det kan
vara att pressa sig in i trånga utrymmen, som en papperskartong eller under en
stol, att korsa eller tvinna ihop armar och eller ben, binda upp kroppsdelar med
tyg, snöre eller gummiband, dra tänderna och underkäken neråt, gnissla
tänder, slå med saker mot tänderna, slå sig själv i ansiktet eller huvudet, klappa
eller flippra med händerna, pendla med benen när man sitter, hänga dubbel över
en stång eller en gunga, hoppa upp och ner med vristen och knäleder så stela
som möjligt, hamra med en sak mot golvet eller bordet, sparka på tunga föremål
som möbler och dörrar.

Extremt hög- eller låg muskeltonus är vanligtvis förknippat med dåligt anpassade
taktila och proprioceptiva sinnen hos dessa barn, taktil överkänslighet kan också
finnas med och medvetenheten om beröring, smärta och temperatur kan vara svag
eller skiftande. Barnen antar ofta speciella kroppsställningar som att ligga på ryg-
gen med benen böjda och en vrist vilande på det andra knäet, ha benen surrade
runt ett stolsben, fingrarna korsade eller sammanflätade, händerna hårt knutna
eller armarna tätt surrade framför eller bakom kroppen. Dessa olika kroppsställ-
ningar ger väsentlig extra taktil och proprioceptiv information till hjärnan om var
barnets kroppsdelar befinner sig och de bekräftar också för barnet att dess kropp
är säkert fixerad och inte är i rörelse eller flyter omkring.

Vad kan vi göra för att ge stöd och anpassningar?

- Konsultera en arbetsterapeut eller en sjukgymnast, som är tränade i sinnenas
samspel (Sensory Integration Therapy) och delge dem de observationer du har
gjort av sådana beteenden som nämnts ovan. Terapeuterna kan ge speciella råd
både om terapi och om miljöanpassningar, som kan underlätta för bättre
kontroll av rörelser. De kan också ha idéer som gör det lättare för barnet att

lyckas i olika motoriska aktiviteter som förenklande utrustning, anpassade uppgifter, erbjuda extra fysiska stödhjälpmedel, erbjuda en tyngre sked eller bollträ eller penna för att öka den proprioceptiska upplevelsen samt använda tydliga synmarkeringar.

- Konsultera en specialpedagog med erfarenhet av barn med dövblindhet och diskutera dina observationer av sådana ovan nämnda beteenden hos barnet. Anpassa förhållningssätt och undervisning till specialistens förslag på åtgärder.
- Djupmassage eller taktil stimulering, rytmisk sammanpressning av leder. Det kan vara en del i ett terapeutiskt program för sinnesintegration eller de kan användas mer som en kommunikations- och samtalsaktivitet mellan dig och barnet. Att rytmiskt trycka på leder och sträcka på fingrar, armar, ben eller huvud och nacke kan vara mycket motiverande för barn med den här typen av sensoriska svårigheter och kan även vara en strategi som hjälper dig att bygga upp en social kontakt med ett barn som avvisar en sådan. Det kan också hjälpa till att väcka upp det proprioceptiska sinnet för en stund och underlätta perceptionen och utförandet av en uppgift.
- Använd tunga klädesplagg, ha en tung filt över knäna i sittande ställning, ha tunga skor, ett tungt täcke i sängen när barnet ska sova eller vila. En pojke hade lärt sig en strategi för att få ökad tryckupplevelse och tyckte om att hänga över en gunga med fötterna och huvudet i marken för att känna trycket mot magen. Han tycker också om att ha båda sina armar innanför tröjan så att den pressas tätt runt kroppen.
- Att sätta bandage runt kroppsdelar eller speciella leder. Man kan använda lakan eller trånga vantar, kläder med stretch i ärmar och bål, elastiska bandage. Ett sådant sätt att stödja vuxna patienter, som genom sjukdom eller skada fått proprioceptiska problem, har visat sig vara en bra behandling både sensoriskt och tekniskt. Ett exempel är att ett elastiskt bandage har visat sig öka en patients känsla för knäledens ställning vid artrit eller efter en knäoperation.
- Program för idrottsutövare och idrottsskador använder sig mycket av idéer om proprioceptisk träning, vilka kan vara bra lösningar även för barn med dövblindhet med nedsatt proprioceptiskt sinne.
- Att tugga tuggummi eller tuggvänliga föremål som stimulerar starka proprioceptiska signaler genom käkarna kan vara belönande för dessa barn och kan resultera i högre vakenhetsgrad samt vara lugnande och ge bättre koncentration. Det kan även ge bättre funktion i andra sinnessystem.
- Andra idéer kan omfatta vattenlek och vattenterapi där vatten ökar trycket mot hela kroppen och tyngdkraften minskar betydligt, att rida, hoppa studsatta, balansera på magen över en stor boll, klättra och gunga, gå på en tjock gymnastikmatta, sitta i en sittsäck. Eftersom ett försvagat proprioceptiskt sinne medför högre risk för skador är det viktigt att utföra dessa övningar med deltagande av en vuxen person och under professionell ledning.

Försämrad proprioceptisk funktion kan liksom övriga sinnesfunktionsnedsättningar vara svår att identifiera och fastställa, särskilt när den bara är en del av en flerfunktionsnedsättning. Emellertid är det – som det andra glömda sinnet balans – avgörande viktigt för alla funktionella områden. Därför måste proprioceptiska förmågor och svårigheter utvärderas noggrant för varje barn med dövblindhet. Det tryck som barnen upplever ska främst komma från de egna proprioceptorerna istället för från personer i deras liv som ser på dem utifrån, drar snabba slutsatser och tänker i termer av ”klumpig, aggressiv, elak, lat”.

Skriven av David Brown.

Översatt av Ulla Holmqvist Äng, Specialpedagogiska skolmyndigheten.



Balans – det vestibulära sinnet

Funktion

Våra övriga sinnen ger oss information om oss själva eller om miljön runt om oss, men balanssinnet, det vestibulära systemet, är unikt i att det ger oss ett kontinuerligt flöde av information om hur individen och omgivningen passar ihop. Det talar om för en person hur han eller hon interagerar med omgivningen och det möjliggör för individen att vara orienterad i tid och rum. Det här är sinnet som informerar oss om vårt huvud i förhållande till jordens dragningskraft. Det berättar för oss om vad som är upp och det upptäcker rörelser. Som en konsekvens av det övervakas och styrs muskelaktiviteter och kroppshållning för att bibehålla en säker och fungerande position för kroppen vad vi än gör. Det samarbetar nära med det taktila sinnet och muskel- och ledsinnet, proprioceptionen, och det har också mycket nära samarbete med synsinnet. Särskilt när det gäller att stabilisera ögonens fixeringspunkter när huvudet rör sig. Detta gör att vi kan behålla en stabil bild av omvärlden när vi rör oss eller förflyttar oss. Eftersom det vestibulära systemet bara ger oss information om huvudets rörelser och positioner är det viktigt med ett bra integrerat samarbete mellan syn-, muskel- och ledsinnena, proprioceptionen. Det är detta som styr kroppshållning och position av resten av kroppen för att vi ska kunna hålla balansen även när vi rör oss. Om det vestibulära systemet av någon anledning inte fungerar så kan dessa två andra sinnen, syn och proprioception, hjälpa till att kompensera. Men det krävs stor medveten ansträngning för att få kontroll av kroppshållning, kroppsposition och säkerhet.

Det finns två författare som ger ett intressant och bredare perspektiv på detta sinnessystem och betonar den stora betydelse det har för hur vi fungerar.

”I den sista analysen kan man ha en välutvecklad sensorisk karta av den yttre världen och en välutvecklad motorisk karta över de rörelser som behövs för att man ska förflytta sig från en plats till en annan. Vet man inte var man befinner sig i förhållande till den kartan blir man i praktiskt taget oförmögen att använda sig av den information som den så kallade spatiala kartan ger. Det vestibulära systemet tycks vara det system som ger information om var individen befinner sig på den spatiala kartan.” (Neurolog S.J. Cool, 2007).

Jane Ayres, arbetsterapeut och skapare av teorin och terapin om sinnenas samspel (Sensory Integration Theory), är mer precis och konstaterar helt enkelt att:

”Det vestibulära systemet är det enande systemet. Alla andra sinnesförnimmelser bearbetas i hjärnan i förhållande till den information balanssinnet ger. Aktiviteten i balansorganen ger en referensram för de andra delarna i våra sinnesupplevelser.”

Det viktigaste Jane Ayres förklarade var att balanssinnet har en nyckelroll när det gäller att hjälpa oss utveckla en effektiv självreglering av vår vakenhetsnivå, vår förmåga att hålla kvar ett lugnt men uppmärksamt tillstånd. Så det här är ett sinnessystem som spelar en extremt viktig roll i att göra det möjligt för oss att utföra nästan allt vi gör i våra dagliga liv – vilket få människor känner till. I jämförelse med andra sinnen så är detta det största och mest inflytelserika.

Struktur

Den vestibulära systemet delar rum i innerörat med snäckan, som är en del av hörselorganet. Systemet består av två typer av receptorer som övervakar två olika huvudrörelser – vinkelacceleration, som inträffar när vi skakar på eller nickar med huvudet, böjer oss framåt eller rullar runt, och linjär acceleration, som sker när vi är i en hiss som åker upp och ner eller i en bil som rör sig framåt eller bakåt. Låt oss se närmare på dessa två sinnesreceptorer.

Båggångarna i balansorganet

De tre bågformade organen finns i vardera inneröra. De är arrangerade i rät vinkel mot varandra så att de kan möta varandra som ett golv och två väggar i ett hörn av ett rum. Dessa vinklar överensstämmer med de tre plan vi kan röra oss i: horisontellt, vertikalt och diagonalt. Varje båggång är skapad för att upptäcka rörelse på ett specifikt plan. Deras jobb är att upptäcka huvudets vinkelacceleration genom att agera tillsammans som två matchande enheter – en till höger och en till vänster – och meddela hjärnan exakt vilken position huvudet har vid alla tidpunkter och den riktning det rör sig i. Dessa matchande enheter på var sida av huvudet är utvecklade för att arbeta tillsammans. Om infektion eller skada på ena sidan av huvudet medför att informationen som hjärnan får inte överensstämmer med informationen från den andra sidan blir hjärnan förvirrad och vet inte vad huvudet gör. Det resulterar i att man upplever illamående och yrsel.

Den vestibulära-okulära reflexen, VOR

Eftersom båggångarna övervakar alla huvudrörelser organiserar de även kompenserande rörelser i musklerna som kontrollerar ögonrörelser så att ögats fixeringspunkt hålls stabil och inte följer med i huvudets rörelser. Vissa huvudrörelser triggar speciella båggångar att aktivera särskilda par av ögonmuskler. Det är en anmärkningsvärt komplicerad men mycket snabb reflexsekvens. Det märkliga är dock att även om den stabiliserar vår ögonfixering så kan vi medvetet bestämma över våra ögonrörelser närhelst vi vill. Denna kompensatoriska reflex som är komplex, smidig och snabb och något vi inte behöver tänka på alls, kallas den vestibulära-okulära reflexen. Man kan se den reflexen i arbete i ett enkelt exempel. Om du håller en bok helt stilla och försöker läsa ett stycke när du rör huvudet fram och tillbaka, uppåt och neråt eller runt i cirkel är det kanske inte så bekvämt men det är helt möjligt att fortsätta läsa och följa raderna tack vare dina båggångar som aktiveras av ditt huvud. Men om du håller huvudet absolut stilla och någon annan rör boken framför dig blir det omöjligt för dig att följa raderna och läsa eftersom dina båggångar inte aktiveras av någon huvudrörelse. Då blir dina frivilliga ögonrörelser helt oförmögna att följa textraderna i boken. Detta ger dig en liten inblick i

hur det kan vara att försöka använda synen när bågångarna är skadade på något sätt eller kanske saknas helt.

Hinnsäckarna – den ovala, utriculus och den runda, sacculus

Den andra sortens receptorer i det vestibulära systemet är två säckliknande organ som kallas utricles och saccules. Utriculus ligger horisontellt när huvudet är upprätt och de upptäcker linjär rörelse i horisontalplanet. Sacculus ligger vertikalt när huvudet är upprätt och de upptäcker rörelser upp och ner samt framåt och bakåt. Dessa två organpar håller oss upprättstående i förhållande till gravitationen, tyngdkraften och varje rörelse bort ifrån det upprättstående utlöser den huvudrättande reflexen, som gör att vi kan rätta till vår kroppshållning och inte ramla omkull. När vi tror att vi står helt stilla i vertikalt läge gungar vi faktiskt lite framåt och bakåt eller från sida till sida för att utlösa denna reflex som hjälper oss att hålla oss upprätta i korrekt stående läge.

Jämviktstriaden

Att känna säkerhet i att stå och hålla sig upprätt gentemot tyngdkraften och vara i god balans är beroende av den effektiva utvecklingen av och funktionen hos tre olika sinsemellan beroende sinnen, en jämviktstriad, nämligen *synsinnet, balanssinnet och kombinationen av känsel-, muskel- och ledsinnena*. För många barn med dövblindhet, och särskilt för barn med Charge syndrom, har alla dessa tre sinnen nedsatt funktion eller saknas helt. Det förklarar tydligt den sena utvecklingen av grovmotorik och rörlighet, men gör det också anmärkningsvärt att så många av dessa barn verkligen står och går. Det som är positivt är att alla upplevelser och erfarenheter som hjälper till att förbättra funktionen i vilket som helst av något av dessa tre sinnen i jämviktstriaden ger bättre utveckling av kroppshållning och rörlighet. Det handlar inte bara om balanssinnet utan om samspelet mellan de tre sinnena.

Varför blir det fel i balanssinnet?

- En skada eller avsaknad av det vestibulära systemet.
- Cerebral pares och andra skador på hjärnan som ger upphov till avvikande muskeltonus, begränsad rörelseförmåga, problem med taktil och proprioceptiv uppfattningsförmåga.
- Vissa infektioner, mediciner och alkohol.
- Överstimulering, exempelvis åksjuka som kan resultera i illamående och kräkningar.
- Blindhet, synnedsättning och visuella perceptionssvårigheter.
- Att balanssinnet inte blir använt på grund av rörelsesvårigheter, osäkerhetskänsla och rädsla, begränsad sinnesperception och dålig hälsa eller från låg motivation på grund av för lite stimulering eller ohälsa. Som för alla sinnessystem gäller att om balanssinnet inte blir tillräckligt stimulerat, utmanat och använt kommer det inte att utvecklas optimalt.

Balanssinnet, syn- och hörselnedsättning eller dövblindhet

När vi tittar på listan ovan är det lätt att föreställa sig att många barn med kombinerad syn- och hörselnedsättning eller dövblindhet kommer att ha svårigheter med sin vestibulära perception. Antingen på grund av dåligt fungerande eller avsaknad av balansorgan, vilket exempelvis är vanligt i Charge syndrom, eller på grund av andra orsaker på listan. Eftersom balanssinnet spelar en så viktig roll när det gäller att samordna sinnesupplevelser från alla de övriga sinnen har detta problem en djupgående effekt på alla funktionsområden och beteenden för barnet under hela dess liv. Balanssinnets betydelse är emellertid vanligtvis förbisett och nedvärderat, särskilt när barnet väl en gång lärt sig gå.

Jane Ayres insåg för länge sedan att kunskap om balanssinnets funktion är synnerligen viktigt när det gäller att ta hänsyn till barnets visuella svårigheter. 1981 skrev hon att så tidigt som på 60-talet ”kunde vi se att en den visuella perceptionen hade en central påverkan på inlärningen och eventuella svårigheter, men vi blev tvungna att se bortom synförmågan. Om vi bara tittar på barnen ur beteendesynpunkt, gör beteendeobservationer och försöker förändra beteendet, kommer vi aldrig upptäcka att grunden för visuella perceptionsstörningar är balanssinnet och att det proprioceptiska sinnet och att även andra sinnen bidrar”.

Hon fortsatte att upptäcka mer om den centrala betydelsen av detta sinne som vi alla behöver studera och förstå om vi ska kunna arbeta på ett lyckat sätt med barn som har dövblindhet, syn- eller hörselnedsättning. Nedan följer några av de viktiga sambanden.

Synen

Som vi redan förklarat finns det starka länkar mellan balanssinnet och synen. Problem med balanssinnet kan påverka förmågan att bibehålla ett stadigt synfält, men det gör det också svårt att följa ett objekt med ögonen när det rör sig och att skilja på om det är objektet eller jag själv som rör sig. Vissa barn tycks ”bli blinda” om deras kroppsställning är osäker eller hotad. Men de kan förvåna oss med att visa välutvecklad synförmåga, och annan förmåga, när de har stöd för kroppen och till exempel ligger på rygg, har stöd för armarna eller sitter i en stol, med rygg-, arm- och fotstöd. Det kan tyckas som en paradox men ska inte göra oss förvånade då Jane Ayres för länge sedan upplyste oss om att efter luften vi andas är det näst viktigast att känna säkerhet i kroppsställningen. Utan kroppslig säkerhet kan ingen av oss fokusera på att läsa en tidning, lyssna uppmärksamt på radio eller utföra komplexa finmotoriska rörelser som att sy eller skriva. Först måste vi säkra oss själva från att falla eller ändra på kroppen till en mer säker och fysiskt sett bekväm position varefter vi kan ta oss an uppgiften.

När barnen blir äldre kan de använda synrester för att få hjälp med att sitta upprätt – tänk på jämviktstriaden. De kompenserar den dåliga balansen genom att använda sig av starka visuella intryck från horisontella och i synnerhet vertikala linjer i rummet som hörn, fönsterkarmar, dörrar, bordsskivor och tavlor. De kan ha mycket sämre balans utomhus där dessa starka visuella markeringar saknas eller är bortom deras syn. Ett resultat av det kan vara att barnen inte gärna vill gå ut på raster och att de inte kan utföra vissa uppgifter utomhus som de lätt kan klara av inomhus. För de barn som kan läsa kan det vara underlättande att använda en ram runt en rad eller mening i taget i en text som ska läsas. På liknande sätt

kan användningen av större text på datorn hjälpa eleverna trots att synskärpan inte är dålig utan för att de behöver hjälp med att isolera textraden som de ska fixera.

Förutom synen så samverkar balanssinnet mycket även med andra sinnen.

Hörsel och förståelse av sekvenser

Det finns länkar mellan det vestibulära sinnet och förmågan att bearbeta ljud, att uppfatta och minnas ljudsekvenser och att utveckla och förstå talat språk. För barn med balanssvårigheter förutom nedsatt hörsel påverkas denna utveckling än mer vilket kräver samarbete mellan speciallärare och talpedagog, logoped som är medvetna om sinnenas samspel (Sensory Integration). Svårigheter att bearbeta ljudintryck bidrar till problem med språkutvecklingen liksom minnesproblem och svårigheter att lära sig grundläggande teoretiska kunskaper. Vi behöver alla i viss utsträckning röra på oss för att kunna lyssna uppmärksam, men barn med balanssvårigheter kan behöva röra sig ännu mer. Att säga till dem ”stå eller sitt still och lyssna” kan få helt motsatt effekt. Att förstå och minnas visuella sekvenser och rörelsesekvenser blir också en större utmaning om balanssinnet är nedsatt.

Minnet

En avsaknad av balanssinne har troligen en negativ påverkan på utvecklingen av minnesfunktioner. Tillsammans med problem med synen, särskilt det centrala seendet, och hörseln sker en kumulativ påverkan på utvecklingen av tal och språk samt uppfattningen av visuellt språk exempelvis teckenspråk, fingerstavning och skriftspråk. Svårigheter att uttrycka sig eller den konstanta känslan av att bli missförstådd kan resultera i att vissa barn ger upp eller tillgriper explosiva uttryck som kan tolkas som oförutsägbara, irrationella eller känslomässigt störda. Påtagliga problem med balansen kan också hämma utvecklingen av ett effektivt kroppsspråk eftersom kroppskontroll, jämvikt, muskeltonus och koordination av rörelser är påverkade.

Uppmärksamhet, distraktion och vakenhetsgrad

Om vakenhetsgraden är onormalt hög eller låg och barnet har en mycket begränsad förmåga till självreglering på grund av balansproblem så kan de aldrig uppnå ett läge som är lugnt men vaket och som är bäst för effektiv inläring.

Muskeltonus, kontroll av kroppshållning och kroppsställning samt säkerhet

En ihållande låg muskeltonus är ofta knuten till balansproblem. Svag muskelspänning förknippas också med synnedsättning, andningssvårigheter och generellt svagare sinnesintryck vilket leder till svagare perceptuell medvetenhet. När det kopplas ihop med dålig motivation för att röra sig ger det brist på motion. Skyddsreflexer, att stå och gå utvecklas sent. När barnen sedan kan gå har de ofta en karaktäristisk gåstil som kan vara i många år: bredbent, böjda knän för att sänka tyngdpunkten, ett rullande av kroppen från sida till sida för varje steg, fötterna släpande längs golvet eller hårt nedsatta vid varje steg ibland flera gånger och nästan som att drämma till golvet med foten – samt armarna åt sidan som hos en lindan-

sare. Vissa barn går med svajande överkropp och huvud, som om de försöker bli medvetna om farliga områden på gränsen till av säker kroppshållning genom att växla från en ”farlig” position till en annan.

Kontinuerlig uppföljningen av en sjukgymnast är mycket viktig eftersom det finns stor risk för neuromuskulär skolios, krökt ryggrad, i barndomen eller tonåren.

Bilateral koordination, orientering och förflyttning

Bilateral koordination är förmågan att använda både höger och vänster sida av kroppen oberoende av varandra men också tillsammans. Den kan bli påtagligt försämrad om den ena sidan av kroppen dominerar och den andra blir ignorerad. Handdominans och ögondominans kan utvecklas så att barnet riskerar att blir enögd eller enhändig. Kom också ihåg att när det fungerar bra så är det här sinnet som talar om för en person hur man ska samspela med omgivningen och förblir orienterad i tid och rum. Om man lägger det till synnedsättning och dålig kroppsmedvetenhet på grund av bristande taktil och proprioceptiv återkoppling är det förvånande att många barn med dövblindhet överhuvudtaget lär sig och minns olika rutiner.

Andning, ätsvårigheter, matsmältning och näringsintag

På grund av den svaga muskelstyrkan, dålig huvudkontroll, den föredragna liggande ställningen och begränsad rörlighet är andning, att äta, matsmältning och näringsintag negativt påverkade.

Social förmåga

All den inverkan som balanssvårigheterna får på barnet innebär att det känner sig desorienterat och förvirrat i många situationer i det dagliga livet, särskilt när det finns nedsättningar även i andra sinnesfunktioner. Om inte de personer som möter barnet är beredda att förstå dessa svårigheter och har en stödjande och icke-dömande attityd kommer barnet troligtvis att utveckla ett starkt misstroende och aversion mot andra. Det är speciellt beklagligt när personer stoppar barnet i dess försök att utföra de saker som möjliggör för dem att fungera på ett för dem bra sätt – som att inta speciella kroppställningar eller använda självreglerande strategier som kan tolkas som ”självstimulerande beteenden”.

Vad kan vi göra för att hjälpa?

- Respektera kompensatoriska beteenden som funktionella och hjälp barnet att göra sina egna val. Undvik naturligtvis allt som är farligt, men försök att inte annars ta bort eller ersätta något av dessa kompensatoriska beteenden innan deras funktioner har blivit etablerade.
- Föreslå en utredning av en arbetsterapeut, helst med utbildning i sensorisk integration, och en sjukgymnast och använd utredningsresultaten. Regelbundna återbesök hos dessa är viktigt för alla barn med balanssvårigheter. De måste bli informerade om sina svåra balansproblem och konsekvenserna av detta.

- Anpassa tempo i aktiviteter för att underlätta så bra funktion som möjligt och minimera trötthet och stress. Att inte få någon eller liten information från sitt balansorgan är extremt utmanande och tröttande, varför pauser och viloperioder behövs regelbundet och ibland ofta.
- Kom ihåg att arbete som förbättrar funktionen i andra sinnesorgan kan hjälpa till att minska den påverkan balansbesvär kan ge.
- Yngre barn och barn med rörelsehinder kan behöva lyftas och bäras vilket kan vara mycket hotfullt för dem om de har dålig balans i kombination med störningar på andra sinnen. Hantera dem så att stress minimeras, till exempel genom enhetliga och förväntade signaler, och genom att använda lämplig hastighet och riktning på rörelserna som ger ett gott fysiskt stöd åt huvudet och lemmar under förflyttningen.
- Ordna alltid med bra fysiskt stöd exempelvis stol, ett bord, stöd att luta sig emot eller dig själv. När barnen blir äldre minskar problemen med uttröttnings-, kroppskontroll liksom att stå eller sitta utan stöd, men de finns fortfarande där. Ibland kan eleven vinna på att använda en anpassad stol med arm- och fotstöd samt möjligen med sitsen lutad framåt för att uppmuntra till ett mer aktivt sittande. Vissa barn kan även vinna på att ha tillgång till en rörlig sittplats som en lämpligt stor terapiboll. Den kan underlätta upprepade rytmiska rörelser av den nedre delen av bålen och benen och hjälper hjärnan att förstå var kroppen befinner sig och att allt är säkert och under kontroll, på samma sätt som vi alla gungar lite fast vi tror att vi står stilla. Troligen kommer det att finnas ett stort behov att stödja huvudet eller låta det vila över båda armarna eller på bordet vid läsning och skrivning. Kom också ihåg att det innebär stora utmaningar för barnet att stå längre stunder utan stöd.
- Tillåt återkommande perioder av rörelse och vila för att barnet ska kunna återhämta sig både fysiskt och psykiskt. Somliga barn och tonåringar kan tyckas fungera väl vid sin bänk under långa perioder, men då och då behöver de resa på sig och gå omkring eller lägga sig för att slappna av för att återvinna energi för nästa ansträngning. De kan också behöva tillfällen att lägga sig för att omorganisera sina sinnesintryck genom att sparka med benen, vifta med händerna, gunga med kroppens överdel, andas djupt eller att titta in i en lampa.
- Observera tecken på under- eller överstimulering och försök göra något åt det om barnet inte själv kan.
- Tänk på det totala antalet krav som barnet möter i varje aktivitet i varje situation. Med andra ord tänk multisensoriskt. Många för övrigt välplanerade aktiviteter misslyckas därför att barnet utmanas eller distraheras av sinnesintryck som inte uppmärksammas av den vuxne.
- Isolera textrader, till exempel storstil på bildskärmen, om så behövs.

Skriven av David Brown.

Översatt av Specialpedagogiska skolmyndigheten.



Vikten av att ha god smak

Smaken är det sinne som retar aptiten och även skyddar oss mot gifter. Smaksinnet och luktsinnet har mycket nära koppling till varandra. Emellertid färdas impulser som har utlöst av stimulering av vart och ett av dessa sinnen längs vitt skilda nervbanor, för att nå fram till hjärnan och tillhandahålla information om händelser och faktorer i omgivningen. Tidigare erfarenheter, kopplade till synen, hörseln och beröringssinnet, kan komma att bli starkt förknippade med vissa smakupplevelser och smakminnen och kan på förhand väcka starka förväntningar vad gäller upplevelsen av smak.

Smakreceptorerna, som är lokaliserade till små områden som kallas smaklökar, finns utspridda i hela munnen, ända ned till matstrupen. De flesta av dessa receptorer, omkring 65 procent, finns på tungan, medan de övriga är fördelade över struplocket, i mjuka gommen och i svalget. Smakreceptorerna är känsliga för kemisk stimulering, som kommer från ämnen i maten, vilka är lösta i munhållans saliv. Det finns många nerver som ansvarar för överföringen av smakinformation till hjärnan. På grund av att dessa nervbanor är så många, är det mycket sällsynt med en total förlust av smakförmågan.

En aspekt av smakinformationen handlar om att kunna särskilja och känna igen olika smaker, till exempel smaker man kan referera till med sådana precisa termer som banan, kaffe eller parmesanost. Vid sidan av detta finns det mindre specifika och mer generaliserade aspekter av smakupplevelsen. Det handlar om reaktioner som även förekommer vid stimulering av hudytan, som till exempel sveda, hetta och kyla. Dessa aspekter av smakupplevelsen kan framkallas av många slags födoämnen på tungan och i munhållan, via trigeminusnerven (kranialnerv V). Ansiktsförlamning är följden av en skada på trigeminusnerven,¹ och det är därför troligt att detta till viss del har en negativ effekt på smaksinnet i sin helhet. Man vet till exempel att cirka 43 procent av de barn som har Charge syndrom har skador på denna femte kranialnerv. Detta medför säkert ytterligare svårigheter med avseende på smaksinnet, en utmaning som tillkommer utöver de andra problem som dessa barn har med att kunna äta och dricka.

Spädbarn upplever smak före födelsen, eftersom de första smaklökarna bildas när fostret är cirka åtta veckor gammalt. Fostret suger i sig och sväljer upp till en liter fostervatten per dygn, vilket innebär att det vid tiden för födelsen redan finns ett väl utvecklat funktionellt smaksinne. Nyfödda barn har en välutvecklad förmåga

1 Översättarens anmärkning: Ansiktsförlamning innebär att ansiktets mimiska muskulatur är förlamad. Detta orsakas av en skada på facialisnerven (kranialnerv VII) och alltså inte av en skada på trigeminusnerven (kranialnerv V).

En skada på trigeminusnerven kan å andra sidan leda till trigeminusneuralgi. Detta ger upphov till plågsamma smärtattacker, vilka bland annat kan utlösas genom handlingar som att snyta sig, tala eller äta. En skada på denna nerv kan också leda till förlamning av tuggmuskulaturen.

att skilja mellan olika smaker, då de har ett stort antal smaklökar, omkring 7 000 stycken. Dessutom fortsätter antalet smaklökar att öka under en period efter födel- sen. Smaklökarnas förmåga att fungera effektivt, liksom deras antal, minskar dock med stigande ålder. Detta betyder att en 60-åring förmodligen bara har kvar cirka 2 000 stycken. Kanske har du hört äldre personer beklaga sig över att maten sma- kar allt mer menlöst och över att de behöver mer salt, kryddor eller socker i maten för att kunna stimulera smaklökarna.

Vissa mediciner kan leda till att smakförmågan går förlorad och bör ses över hos alla barn, hos vilka man misstänker nedsatt smakförmåga. Uttalad muntorrhet, till exempel på grund av dehydrering,² kan dämpa smakupplevelsen. Muntorrheten kan också vara en vanlig biverkan till ett antal mediciner, till exempel antidepressiva läkemedel eller antihistaminer. Det kan dessutom vara en bieffekt i samband med ett antal sjukdomar som exempelvis diabetes.

Det finns speciella typer av smakceller, vilka stimuleras av var och en av de fem smakkvaliteterna – sött, surt, salt, beskt och umami. Den sistnämnda smaken har länge varit känd bland japanerna men har först nyligen blivit erkänd i Europa och USA, där man tidigare trodde att det bara fanns fyra smakkvaliteter. Det handlar alltså om smaken av protein – tänk till exempel på bacon.

I många böcker och artiklar finns diagram som visar kartor över den mänskliga tungan, med bestämda områden som reagerar på var och en av dessa fem smak- kvaliteter. Emellertid tror man nu att dessa kartor är alltför förenklade. Smakupp- levelsen kan vara lokaliserad till tungan. Känsligheten för alla slags smaker är dock fördelad över hela tungan, och även över de andra områdena i munnen där det finns smaklökar. Det finns dock vissa områden som reagerar starkare på vissa smaker än på andra.

Smaksinnet retar aptiten och skyddar oss mot gifter. Det styr oss alltså i riktning mot rätt sorts födoämnen och bort från de felaktiga. Vi behöver kolhydrater, vilket är anledningen till att vi tycker så mycket om smaken av socker. Vi dras också till födoämnen som smakar salt, eftersom vår kost måste innehålla detta. Dessutom har vi behov av protein och aminosyror utgör proteinernas byggstenar. Därför retas vår aptit på aminosyror av smakkvaliteten umami, som utgör den aptitliga köttsmaken. Bacon är ett klassiskt födoämne som stimulerar receptorerna för smaken umami, eftersom det är rikt på aminosyror. Natriumglutamat fungerar på samma sätt, vilket är orsaken till att så många tillverkare använder det som tillsats i processad mat. Det får oss att vilja äta den.

Smaken av beskt och surt ger upphov till reaktioner som innebär att man känner aver- sion mot och undviker födoämnen som smakar på detta sätt. Orsaken till detta är att de flesta giftiga ämnen smakar beskt, och mat som har blivit dålig får sur smak.

Mellan 75 och 90 procent av det man tänker på som smak är i själva verket en kom- bination av upplevelsen av smak, lukt, konsistens och temperatur. Om luktsinnet till exempel är helt blockerat, blir smaksinnet anmärkningsvärt försämrat och inte till mycket nytta (har du någonsin försökt njuta av en måltid när du har varit alldeles täppt i näsan på grund av influensa?). Allteftersom småbarn får större livserfarenhet, kommer de också att förknippa smakminnen med olika syn- och hörselintryck, vilket

² Översättarens anmärkning: Dehydrering, uttorkning, kan definieras som en överdriven förlust av kroppsvätska.

betyder att starka förväntningar och associationer redan verkar på ett omedvetet plan, till och med hos helt små barn.

Man kan själv kontrollera detta. Om man håller för näsan för att stänga luktntrycken ute, kommer någonting som ser ut som ost, men smakar som en munk, att bli en obehaglig överraskning som smakupplevelse betraktat. Detta kommer att framkalla en negativ reaktion i form av en impuls att vilja kräkas eller spotta ut, även om man egentligen tycker om smaken av detta slags bakverk. Vi tänker oss att man på samma sätt håller för näsan och blundar och hör ljudet av en kork som med en smäll dras ur en flaska, och därefter ljudet av en vätska som hälls upp, alltsammans välbekanta tecken på att man är på väg att bli serverad ett glas vin. Om man sedan dricker och känner smaken av starkt svart kaffe, kommer man att reagera med aversion inför denna smak, även om man älskar starkt svart kaffe.

Vad finns det för orsaker till att smaksinnet slår fel?

- Stigande ålder.
- Dehydrering.
- Vissa läkemedel som orsakar uttalad muntorrhet.
- Vissa sjukdomar.
- Det faktum att andra sinnen är skadade eller fungerar dåligt, inklusive luktsinnet, beröringssinnet, synen och hörseln.
- Associationer till tidigare obehagliga upplevelser, som kan resultera i en betydande aversion mot olika smaker.
- Brist på användning.

Smakförmågan och barn med grav syn- och hörselnedsättning

Uppenbarligen finns det skäl till varför andra sensoriska skador eventuellt utgör ett hinder för att smaksinnet ska kunna fungera på ett effektivt sätt. Det är också troligt att en nervskada, särskilt på den femte kranialnerven, leder till nedsatt funktion av smakförmågan. Varje enskild individs sätt att reagera på smakintryck är i högsta grad unikt och verkar vara resultatet av en kombination av genetiska och erfarenhetsmässiga faktorer. Inom populationen av barn med grav syn- och hörselnedsättning återfinns nästan samma stora variation vad gäller smakpreferenser som man träffar på inom den övriga populationen. Undantaget är det betydande antal barn med grav syn- och hörselnedsättning, som rapporteras behöva mycket stark, extra smaksättning av maten innan de äter den, i form av exempelvis socker, ketchup, chilisås och salt. Detta är eventuellt en återspeglings av effekterna av begränsade sinnesintryck via de övriga sinnen, synen och de sinnen som känner av beröring, temperatur och lukt, snarare än en återspeglings av en specifik skada på själva smaksinnet.

Hos barn med grav syn- och hörselnedsättning kan motivationen att äta ha en starkare koppling till smak- och luktpreferenser än den har hos andra barn. Det är därför viktigt att man tar reda på vilka preferenser varje enskilt barn har och att man respekterar dem, om följden inte ska bli att barnet får betydande ät- och nutritionssvårigheter. En starkt begränsad kost, till exempel i flytande form, kan leda till att smaksinnet blir mycket underutnyttjat och till bristande erfarenhet av olika slags smakintryck. Detta medför att tolerans och preferenser med avseende på olika smakupplevelser kan bli mycket ensidiga. I extremfallet kan negativa reaktioner på stimulering i munnen genom smak, konsistens och temperatur utlösa impulser som gör att man sätter i halsen, får kvaljningar och kräks. Återigen, det är alltså viktigt att göra noggranna iakttagelser och tolkningar för att kunna skapa sig en tydlig bild av vad barnet föredrar och förmår.

Vad kan man göra för att hjälpa till?

- Respektera barnets smakpreferenser så långt det är möjligt, men främja samtidigt hans eller hennes möjligheter att komma i kontakt med och få erfarenhet av många olika upplevelser av smak, konsistens och temperatur.
- Fundera på vilka smaker barnets aktuella kost innehåller och finn sätt att koncentrera barnets uppmärksamhet på dessa, kanske genom att med godtagbara medel förhöja matens och dryckens olika smaker, och genom att hålla olika födoämnen åtskilda, var för sig, snarare än att blanda dem med varandra.
- Be om råd från en terapeut, som är specialiserad på behandling av ät- och nutritionssvårigheter,³ när det gäller barn som sondmatas helt och hållet. Syftet är att få hjälp med idéer om hur man på ett säkert sätt kan ge barnet erfarenhet av olika smakupplevelser, något som kanske en dag kan hjälpa barnet att kunna gå över till att äta via munnen.
- Arbeta på att förbättra funktionen hos andra sensoriska system som exempelvis lukt-, berörings- och synsinnet. Detta kan hjälpa till att kompensera för inverkan från underfunktion av smaksinnet, eftersom allting, i sensoriska termer, är utformat för att kunna fogas ihop och fungera tillsammans.
- Om det är möjligt, konsultera gärna en terapeut, som är specialiserad på behandling av ät- och nutritionssvårigheter, till exempel en dietist, för att få råd beträffande olika aspekter vad gäller förmågan att äta och dricka.

Liksom när det gäller brister i vilket som helst sensoriskt system, kan det vara svårt att identifiera och bedöma hur dåligt smaksinnet fungerar, i synnerhet när detta endast utgör en del av ett större mönster av skadade sensoriska och andra system.

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.

³ Översättarens anmärkning: I den engelska texten används begreppet "feeding therapist", vilket inte har någon direkt motsvarighet i svenskan. En amerikansk "feeding therapist" kan exempelvis vara en dietist, en logoped, en arbetsterapeut eller en psykolog, som är specialiserad på att arbeta med ät- och nutritionssvårigheter. Även i Sverige är det dietister, logopeder, arbetsterapeuter, och så vidare, som arbetar med denna typ av problem.



Luktsinnet

Luktsinnet har en avgörande betydelse för nästan alla levande varelsers existens – för att hitta föda, för att undvika faror eller för att välja partner. Vi människor som är kapabla att urskilja tusentals olika luktmolekyler och använder vårt luktsinne till en mängd olika aktiviteter från att sköta sin hygien till att njuta av doften från nybakat bröd till att bestämma vem man vill sitta bredvid på bussen.

Vi tror att vi luktar med näsan, men det är inte mer sant än att vi hör med ytteröronen eller ser med hornhinnan. Den del av näsan som vi kan se har bara till uppgift att samla in relevant information. Varje gång vi andas in strömmar luft genom näsborrarna upp till miljontals luktreceptorceller som finns långt in i näshålan i ett område som kallas luktepitelet, som har en storlek som ungefär ett frimärke. Dess celler är känsliga för kemikalier som löses upp i den mjuka delen av näshålan. Dessa är mycket känsligare än smakreceptorerna och är kapabla att samla och föra vidare information som hjälper oss att skilja mellan många tusen olika dofter. Forskare menar att luktsinnet är 10 000 gånger känsligare än smaksinnet och att systemet är så komplicerat att man inte kunnat dela in det i de fem grupper som man delar in smaksinnet i. Ingen forskare har ännu kunnat finna några grundkategorier för luktsinnet. I själva verket uppmärksammar vi sällan luktsinnet utom när det blir tydligt avvikande lukter eller dofter och vi har inga speciella ord för att beskriva dem. Tänk bara på hur många olika ord det finns för att beskriva olika nyanser av blått: ljus-, blek-, mörk-, djup-, marin-, indigo-, himmelsblått aquamarin och så vidare, och hur få ord vi har för att beskriva de olika dofterna från en ros eller en hund. Det är alltså mycket svårt att förklara hur något luktar för en person *som inte har känt doften tidigare*.

Luktsinnet är unikt då det, olikt de andra sinnessystemen, skickar signaler och information direkt till högre centra i hjärnan utan att passera thalamus, som är det område i hjärnan där all annan information från alla andra sinnen sorteras i två grundkategorier – det som kräver vår uppmärksamhet och det som inte behöver vår uppmärksamhet. Eftersom det inte behöver passera genom denna första sorterings- och analyseringsprocess är luktsinnet det sinne som ger vår hjärna direktkontakt med yttvärlden som inget annat sinne kan göra. Luktsinnet har alltså snabb, direkt och kraftfull kontakt med det *limbiska systemet*, den del av hjärnan som styrs av primitiva instinkter och drifter, den del som registrerar känslor och minnen. I boken *Understanding Deafblindness* skriver Geegee Larrington om luktinformationerna som att ”de rör sig via korta, breda och snabba fibrer direkt till djupet av hjärnan”. Det är anledningen till att speciella dofter kan väcka så starka känslor och minnen, baserade på associationer som skapats av tidigare upplevelser. Detta sker mycket snabbt och omedvetet!

Luktsinnet är beroende av dels den första kranialnerven, luktnerven, dels även av delar av den femte kranialnerven, trillingnerven. Kvalitativa dofter som den distinkta och unika doften av en lilja, en apelsin eller nyklippt gräs, transporteras genom den första kranialnerven medan andra aspekter av dofter som värme, kyla, skarphet, kryddighet och irriterande kvaliteter hos särskilda dofter, transporteras genom delar av den femte kranialnerven.

Det hjälper att veta att fler nerver än luktnerven påverkar vår upplevelse av lukter. I gruppen barn med Charge syndrom till exempel – en av de största grupperna inom gruppen barn med medfödd dövblindhet – vet vi att omkring 42 procent har skador på den första kranialnerven och 43 procent har skador på den femte, varför det är stor sannolikhet att luktsinnet saknas eller är försvagat.

Liksom smakreceptorerna utvecklas luktreceptorerna mycket tidigt hos fostret, då de stimuleras av kemiska ämnen i fostervattnet som de andas in och ut medan de fortfarande befinner sig i livmodern. Därför föds barn med redan välutvecklade smak och luktsinnen.

Barn tycks också födas med en medfödd förmåga att upptäcka illaluktande, motbjudande dofter eftersom de reagerar med att dra sig undan när de utsätts för dem. Det har rapporterats att en dag gamla barn ger avvisande ansiktsuttryck när de utsätts för doften av fisk eller ruttna ägg. Det faktum att vi upplever så mycket doftförnimmelser före födseln komplicerar det hela på samma sätt som gäller tidiga smakpreferenser och aversioner. Att barnen utsätts för ett sortiment av dofter under en lång tid i livmoderns tycks medföra en kraftig påverkan på deras luktpreferenser omedelbart efter förlossningen. Det är en klar erfarenhetsbaserad inlärning förknippad med luktsinnet. Det är inte klarlagt om reaktionen mot vissa dofter och lukter, i synnerhet de vi anser vara dåliga, är nedärvt eller inte.

Liksom med smaksinnet försämras luktsinnet när vi blir äldre, så det blir en dubbel påverkan på förlusten av smakupplevelser från mat och dryck på samma sätt som medvetenheten om omgivningen avtar. Vid 80 års ålder har cirka 80 procent av människorna mycket försvagat luktsinne och cirka 50 procent är funktionellt anosmiska som betyder att man helt eller delvis förlorat luktförmågan. Det är inte bara en förlust av luktsinnet utan även av förmågan att skilja på olika dofter. Störningar hos lukt och smaksinnet kan ha många olika orsaker. Vanligtvis är det orsakat av infektioner i näsa, hals och luftrören eller någon form av skallskada. Patienter med neurologiska sjukdomar som till exempel Alzheimer upplever en påtagligt nedsatt smakförmåga. Nedsatt smakupplevelse är faktiskt ett av de vanligaste första tecken på Alzheimer. Mediciner, särskilt de som ökar uttorkningen och minskar slemproduktionen, är också viktiga och ofta förbisedda orsaker till nedsatt luktförmåga.

Lukt och smak är två kemiska sinnen. De kallas så då de upptäcker kemiska ämnen och lukter och smaker är ju kemikalier. Med båda dessa sinnen tar vi in information om omgivningen. Till skillnad från smaken så kan luktsinnet uppfatta signaler på långt avstånd och är därför en del av vårt system som tidigt varnar för faror. Med vårt luktsinne testar vi kontinuerligt kvaliteten på den luft vi andas, vilket gör oss medvetna om möjliga faror som rök eller läckande gas, liksom det även ger oss annan relevant information som mat och matlagning eller av andra personer. Luktsinnet tjänar också som igenkänningsfunktion i det att vi kan känna igen och bli igenkända genom vår personliga doft. Vissa barn med dövblindhet vill gärna lukta på personer då det är en hjälp för dem att identifiera bekanta människor.

Forskning har visat att barn kan skilja mellan sina syskons doft och andra barns i samma ålder, och även att nyfödda barn känner igen sin egen mamma på doften och att mammor känner igen sin baby på doften. Känslor kan kommuniceras med dofter, som när hundar kan känna på doften om en människa är rädd. Forskning på 1990-talet visade att människor kan skilja på dofter från folk som ser på en sorglig film eller en rolig film, vilket antyder att känslor som rädsla, tillfredsställelse och spänning kan överföras och bli igenkända av luktsinnet. Hur och varför vi påverkas av dofter samt vilket inflytande de har i vårt dagliga liv är inte så känt och vi underskattar säkert också vikten av dofters effekt på hur vi fungerar och på vårt allmänna välbefinnande. Forskning pekar även på ett nära samband mellan avsaknad av luktsinne och depressioner till exempel. Fysiologiskt ökar de två kemiska sinnena våra matsmältningsorgans inre sekretoriska avsöndring. Det finns också förslag om att lukt kan påverka vår vakenhetsgrad, sinnesstämning, känslor, immunsystem och det endokrina systemet som producerar och kontrollerar hormoner. En mängd olika saker kan således kommuniceras via vårt luktsinne utan att vi ens vet om det.

Luktsinnet är intimt sammankopplat med minnet och dofter väcker minnen. Om det finns en skada i tinningloben där minnescentrum finns, påverkar inte det förmågan att upptäcka dofter eller lukter, men förhindrar dock möjligheten att identifiera dessa då vi först måste minnas en doft för att kunna identifiera den. Luktminnen försvinner inte lika fort som andra sinnens minnen – snarare varar de mycket lång tid. Liksom de stimuli vi tar emot från andra sinnen kan en doft bli associerad med en speciell upplevelse och samma doft kan påminna oss om komplexa minnen med alla dess associerade känslor: luktsinnet är bättre på att ge dessa minnesledtrådar än andra sinnen och det sker mycket snabbt och kraftfullt. Den franske författaren Marcel Proust menar att:

”När ingenting annat finns kvar från det förgångna, efter det att människor är döda, efter att saker är sönderslagna och utspridda ... doften och smaken av dessa saker kvarstår under lång tid, likt själar, som försiktigt bär på mycket små och knappt kännbara droppar av denna essens av oändliga minnesspår”.

Detta är helt omedvetet, fastän otaliga studier har visat att man kan komma ihåg fakta mycket bättre om de kombineras med doft- och luktupplevelser vid inläringen och om den doften presenteras vid tillfället när man ska minnas en inlärd kunskap. Men man har också funnit att luktminnet är omgivningsberoende och att det kan förändras över tid genom nya upplevelser. Det visar på att luktsinnet är dynamiskt och förändras kontinuerligt, det uppdateras medan vi lever och upplever nya saker.

Luktsinnet och barn med dövblindhet

De flesta av oss har hört förvånande historier om effekter av luktupplevelser hos barn med dövblindhet. Ett yngre barn med påtaglig syn och hörselnedsättning som alltid blev mycket upprörd när det togs till ett sjukhus även om han omöjligt kunde ha sett sjukhusbyggnaden eller förstått av samtalet att han skulle åka till sjukhuset. Ett annat barn blev upprymd och började avsöndra saliv när lunchen tillagades i rummet bredvid, även om han inte hade hört eller sett något av det. Ett äldre barn sökte rutinmässigt personers händer när de kom in i klassrummet och lyfte dem mycket målmedvetet mot näsan för att lukta på dem. Därefter släppte hon handen

och gick sin väg alternativt log och kramade om personen. När en flicka med grava funktionsnedsättningar gavs tid att lukta på ett fat med lavendeldoftande olja, använd varje vecka vid hennes massage, vidgades hennes ögon och hon visade förväntan och ljudade svagt.

Alla dessa exempel illustrerar hur luktsinnet kan ge viktig och meningsfull information till barn med dövblindhet och ge dem möjlighet att ha kontakt med sin omgivning och även att känna igen och förstå vad som ska hända.

Vissa barn med dövblindhet har inget eller svagt luktsinne. Vi tror att det är fallet med många av barnen med Charge syndrom på grund av den kraniala nervskadan, nämnd tidigare och att passagen i näshålan är stängd. Andra tycks inte vara medvetna om luktsinnet även om det är oskadat och fungerar. I andra fall visar barnen tydligt att luktsinnet är en viktig sensorisk ingång för dem, som i ovan nämnda exempel. Många barn visar medvetenhetsnivåer för omgivningsfaktorer som förvånar oss, som i fallet med pojken som blev upprörd vid sjukhusbesöket, ända tills vi inser att deras luktsinne har givit dem den viktiga information de behövde för att bli medvetna om och känna igen platser och händelser. Om vi betänker den försvagning av sinnesintryck som finns i termen dövblindhet – döv och blind – är det uppenbart att informationen som kommer från andra sinnen som lukt och smak har stor betydelse för barnets uppfattningsförmåga och ger mening för dem.

Ibland tänker personer som är involverade i ett barn med dövblindhet på att utnyttja lukter på ett medvetet sätt för att hjälpa barnen att förstå vad som händer. Då kan följande råd vara bra:

1. För det första är det viktigt att ta reda på och prata om på vilket sätt barnet svarar på doftupplevelser. Hur visar de att de har uppfattat en doft och vilken doft? Kan de lokalisera källan till doften i rummet? Letar de efter en doft? Känner de igen dofter och hur visar de att de gör det? Dessa är alla viktiga frågor att ställa sig och att diskutera innan man börjar arbeta med att förstärka dofter eller införa nya dofter i barnets omgivning.
2. Att hjälpa barnet att bli medveten om dofter och lukter som redan finns i omgivningen och i deras dagliga rutiner kan vara en bra sak att göra. Det finns många fler dofter och lukter i vår omgivning än vi själva är medvetna om. Detta kan innebära att man förstärker dofter som redan finns om det är möjligt eller det kan innebära att man undersöker vägar som gör barnet intresserat av en doft och lukt och kan sätta det i samband med en aktivitet. Dessa aktiviteter kan också hjälpa barnet att lära sig undersöka dofter mer medvetet och frivilligt. Att ta tid att diskutera det här med andra kan vara till hjälp.
3. Alla idéer om att föra in konstgjorda dofter ska prövas ut mycket försiktigt. Om den nya doften inte är en redan integrerad del i en aktivitet eller i en miljö så kan barnet bli förvirrat och distraherat av den. Då en doft introduceras artificiellt kan det också bli svårt för andra personer som har kontakt med barnet att komma ihåg när och hur doften ska förekomma och i vilket sammanhang eller med vilken aktivitet.
4. Många dofter som släpps ut i luften blir kvar en längre tid och man kan inte ”sopa bort dem” från barnets närhet på samma sätt som vi släcker en lampa, stänger av radion eller tar bort en leksak och lägger den i en låda. Om alltför

många olika och starka dofter avsiktligt presenteras kan de förorsaka förvirring och distraktion. Det finns också en möjlig hälsorisk i det, beroende på vilka kemikalier som används. Alla i rummet blir utsatt av lukten, inte bara barnet som det var avsett för. Det har rapporterats att luktsinnet "tröttnar" och att näsan börjar förlora sin känslighet efter att ha utsatts för tre eller fyra olika dofter i rad.

5. Vi är alla överkänsliga för vissa dofter och intensiteten av dessa. Vissa barn med dövblindhet kan visa denna överkänslighet genom reaktion av tydlig avsmak medan andra visar oss att de inte har obehag. På grund av den unika nervbanan från näsans insida direkt till hjärnan är det särskilt viktigt att vara försiktig med dofter och noga observera barnets reaktioner om man utsätter barnet för starka dofter.
6. Överkänslighet kan minskas om eteriska oljor används för att ge vissa dofter i stället för en oren källa som från en sprayflaska eller doftkolor. Eteriska oljor har kraftfulla kemiska substanser och ska endast användas efter samråd med en terapeut som är insatt i detta. Eteriska oljor kan användas i samband med massage. Detta är en aktivitet där det är lämpligt att introducera en konsekvent doft i massagevätskan för att beskriva aktiviteten för barnet. Oljorna kommer att absorberas både genom näsan och huden varför det är synnerligen viktigt att rådfråga en aromterapeut och att följa alla säkerhetsföreskrifter. Vid massage ska alltid alla eteriska oljor spädas ut med en mild olja. Utspädningen måste vara större för yngre barn än för vuxna. Många specialister rekommenderar att inga eteriska oljor ska användas på de allra minsta barnen. För äldre barn ska endast eteriska oljor av lavendel och kamomill användas. Båda dessa oljor sägs ha lugnande och rogivande egenskaper.

Skriven av David Brown.

Översatt av Specialpedagogiska skolmyndigheten.



Det sensoriska integrationsperspektivet och vad det kan erbjuda inom fältet för dövblindhet, del 1

I denna artikel som består av två delar, vill jag undersöka det jag kallar ”det sensoriska integrationsperspektivet” och diskutera varför jag tycker att det utgör ett så bra sätt att tänka beträffande de barn vi arbetar med. Först bör jag dock förklara termen ”sensorisk integration”, eftersom det syftar på tre olika företeelser, som emellertid står i nära relation till varandra:

1. Det är en neurologisk process som startar medan fostret håller på att utvecklas. Det betyder att sensoriska system börjar fungera redan hos det ofödda barnet och åstadkommer svarsreaktioner och börjar samla erfarenheter inne i liv-modern, vilket fortsätter efter födelsen. Man vet till exempel att beröringskänsliga receptorer i läpparna hos ett foster börjar fungera från och med det att fostret är sju veckor gammalt, och att ett 16 veckor gammalt foster själv initierar taktil stimulering, särskilt i området runt munnen. Smaksinnet börjar utvecklas då fostret är åtta veckor gammalt. Hela det vestibulära¹ systemet är färdigbildat och är i funktion då fostret är 21 veckor gammalt, vilket betyder att kraftiga rörelser och lägesförändringar hos modern kan ge upphov till tecken på vestibulär överstimulering hos fostret. Hörselsinnet i sin helhet är färdigutvecklat och är i funktion när fostret är 24 veckor gammalt, och vid denna ålder kan fostret uppvisa reaktioner som är följdriktiga svar på specifika ljud utifrån. Dessa reaktioner kan visa att fostret kommer till ro eller vaknar till och svarar med rörelser.

Eftersom nervfibrerna överför information från flera olika sinnen samtidigt, bearbetar hjärnan också dessa impulser på samma gång, så att sinnena automatiskt tycks samverka med varandra. Faktum är att vart och ett av sinnena är ämnat att utvecklas på detta sätt. Det medför att vart och ett av sinnena fungerar ännu bättre som en del av ”sinnenas symfoni” än det gör på egen hand. När den sensoriska integrationen fungerar som den ska, leder det till att vi för det mesta inte har någon medveten uppfattning om hur varje enskilt sinne arbetar. Vi kan då obehindrat inrikta den medvetna tanken på aktiviteter i högre centra, fastän impulserna från alla de olika sinnesintrycken tillsammans ger upphov till ett konstant mångdimensionellt flöde av nödvändig information till hjärnan. När allt fungerar som det ska, går det mesta av vår sensoriska uppfattning och bearbetning på ”autopilot”. Först när det handlar om något oväntat eller ovanligt sinnesintryck, ställs vi inför kravet att medvetet uppmärksamma den information vi tar emot via just detta sinne.

¹ Översättarens anmärkning: Det vestibulära sinnet är den del av balanssinnet som är kopplad till balansorganet i innerörat.

2. "Sensorisk integration" är också en teori som utvecklades på 60-, 70- och 80-talen av arbetsterapeuten Jean Ayres. Hon gjorde det i ett försök att exakt förklara hur de olika informationerna, som inkommer från vart och ett av sinnen, kopplas ihop och förenas med varandra, för att vi ska kunna fungera på ett effektivt sätt. Ayres arbetade med barn med inlärningssvårigheter, som uppvisade vissa problematiska beteendemönster. De var ouppmärksamma och distraherades lätt av ovidkommande företeelser. De var även ovanligt över- eller underaktiva och tafatta, hade svårt att skriva för hand och hade också andra problem som verkade hämmande på deras teoretiska prestationer. Hon betonade den viktiga roll som det taktila, proprioceptiva² och vestibulära sinnet spelar, när det gäller att bilda en stabil grund för att man ska kunna använda synen och hörseln på ett effektivt sätt. Hon undersökte även förhållandet mellan den information som inkommer via en individs sensoriska system och det sätt varpå hjärnan tolkar och sedan svarar på denna information (med det som kallas "anpassade reaktioner"). Ayres definierade sensorisk integration som:

"... den neurologiska process, som organiserar sinnesupplevelser från den egna kroppen och från omgivningen, och som gör det möjligt att använda kroppen i denna omgivning på ett effektivt sätt. Rums- och tidsaspekterna av impulser från olika sensoriska modaliteter tolkas, förenas och sammanställs till en helhet. Sensorisk integration är informationsbearbetning ... Hjärnan måste välja ut, förstärka, hämma, jämföra och sammanfoga den sensoriska informationen i ett flexibelt, ständigt växlande mönster. Med andra ord, hjärnan måste integrera informationen."

3. Det är en behandlingsstrategi, känd som Sensorisk Integrationsterapi, som Ayres har utvecklat med hjälp av sin teori. I samband med denna strategi tittar man på hur sensorisk information tas emot av en individ och vilka anpassade reaktioner vederbörande svarar med. Efter Jean Ayres död 1988 har dessa idéer utvecklats vidare av andra arbetsterapeuter och sjukgymnaster med utbildning i sensorisk integrationsterapi. I detta sätt att gripa sig an problemen ingår numera att man tar hänsyn till många företeelser som hör ihop, däribland sensorisk perception, sensorisk bearbetning, motorisk planering, vakenhetsgrad och självreglering av känslouttryck, sensorisk överbelastning och sensoriskt försvar. Nuförtiden är många lärare³ inom det specialpedagogiska fältet bekanta med vissa aspekter av denna behandlingsteknik. Detta beror på att de har sett den användas i samband med behandling av barn och också på att de själva har ombetts ta hand om delar av terapiprogrammet. De får dock sällan någon utbildning i denna behandlingsstrategi eller i den bakomliggande teorin.

Geegee Larrington har skrivit ett alldeles utmärkt kapitel om sensorisk integrationsterapi i "Understanding Deafblindness", vilket ger en kortfattad men utförlig översikt över de grundläggande principer som terapin bygger på. På det begränsade utrymme som här står till buds, vill jag nu helt kort undersöka Ayres teori och därefter vissa aspekter av det terapeutiska tillvägagångssättet, vilka är särskilt relevanta när det handlar om barn med grav syn- och hörselnedsättning.

2 Översättarens anmärkning: Det proprioceptiva sinnet kallas ibland även för muskel- och ledsinnet.

3 Översättarens anmärkning: Brown nämner här både lärare och "teaching assistants". Det senare syftar på ett slags "hjälp lärare" eller personer, som inte nödvändigtvis är utbildade lärare, men som ändå håller i delar av undervisningen, självständigt eller tillsammans med den ordinarie läraren.

Sensorisk integrationsteori

Ayres stödde sig på ett antal discipliner, däribland neurologi, psykologi, arbetsterapi och pedagogik, och hon grundade sin teori på ett antal antaganden. Ett av dessa var uppfattningen att samspel mellan ett barn och dess omgivning har betydelsefull inverkan på hjärnans utveckling. Teorin grundades dessutom på uppfattningen att hjärnan är plastisk, det vill säga, har förmåga att förändras som svar på yttre stimuli, och på uppfattningen att erfarenheter, som är ett resultat av sensoriska impulser och barnets reaktioner på dessa, påverkar hur hjärnan förändras.

Sensorisk integrationsterapi

De grundläggande principerna för hur man går tillväga inom denna terapi kan sammanfattas enligt följande:

1. *Den exakt rätta utmaningen*

Detta innebär att de aktiviteter man har valt utgör en utmaning för barnet, men man svarar också för att han eller hon kommer att lyckas. Detta fordrar goda kunskaper om barnet, bland annat rörande sådant som hans eller hennes förmåga vad gäller sensorisk perception och sensorisk bearbetning, bearbetningstid, rörelsefärdigheter, omfattning av uppmärksamheten, kort- respektive långtidsminne, sensoriska preferenser, samt barnets självförtroende och tillit till oss.

2. *Den anpassade reaktionen*

Barnet måste anpassa sina reaktioner, som en följd av dessa ”exakt rätta” utmaningar, och de drar lärdom av de nya strategier de kommer fram till och förbättrar därigenom sitt sätt att fungera.

3. *Aktivt engagemang*

Barnet måste känna sig motiverat och vilja engagera sig i aktiviteten, så att han eller hon verkligen omorganiserar sin hjärna. Detta betyder att man behöver ägna tid åt att fastställa vad som kan motivera varje enskilt barn och sedan utnyttja detta i samband med aktiviteterna. Inom den grupp av barn vi talar om, kan det hända att de företeelser som utgör den starkaste motivationen är mycket svåra att upptäcka och definiera. Det kan också hända att de förefaller oss seende och hörande vuxna mycket egendomliga och att de inte alls utgörs av något som vi någonsin skulle betrakta som motiverande. Alternativt kan dessa motiverande företeelser omfatta beteendemönster, som många helt enkelt skulle beskriva som ”självstimulerande” och därför bara skulle försöka få barnet att upphöra med.

4. *Barnstyrd*

Terapeuten vägleds av barnets preferenser, behov och aktuella förmågor, vilket är ett resultat av noggrann och kunnig observation från terapeutens sida. Fortsatta iakttagelser under behandlingarna bör ge terapeuten ledning om hur han eller hon på lämpligt sätt ska öka eller minska de sensoriska och motoriska kraven i samband med aktiviteterna, på det att man vid varje tillfälle tar hänsyn till punkterna 1 till 3 här ovan.

Ayres förklarade kort och koncist att:

”En sensoriskt integrativ strategi, när det gäller att behandla personer med inlärningssvårigheter, skiljer sig från många andra sätt att gripa sig an dessa problem, i det att den inte bygger på att lära ut specifika färdigheter ... Målet är snarare att öka hjärnans kapacitet med avseende på perception, minne och motorisk planering ... Terapi betraktas som ett komplement till, inte en ersättning för, formell klassrumsundervisning ...” (1972)

Denna betoning på inlärningsprocessen, snarare än bara på förvärvandet av nya färdigheter, stämmer väl överens med uppfattningen att pedagogik för barn med grav syn- och hörselnedsättning bör syfta till att utveckla förståelsen av begrepp och inte bara till att lära ut olika färdigheter, vilket Geegee Larrington påpekar. I Larringtons kapitel om sensorisk integration i ”Understanding Deafblindness” ingår en användbar ordlista med termer och begrepp som används inom denna terapi (s. 248–251). Larrington definierar inte bara termer med hjälp av denna ordlista, utan ger också många kloka råd beträffande hur man ska förhålla sig till ett barn som har svårigheter med den sensoriska integrationen, vilken anledningen till dessa svårigheter än är. Den sensoriska integrationsterapins särskilda mål kan listas enligt följande:

- Att uppnå och bibehålla ett tillstånd av uppmärksamhet och lugn, så att barnet inte hela tiden tenderar att dåsa till eller bli våldsamt exalterat, utan befinner sig i det sinnestillstånd som bäst gynnar hans eller hennes möjligheter att följa med i och tillgodogöra sig undervisningen.
- Att främja organisationen av det centrala nervsystemet, det vill säga hjärnan och ryggmärgen, med andra ord att underlätta den neurologiska processen i samband med sensorisk integration, vilken jag har beskrivit tidigare.
- Att öka barnets förmåga att reglera och justera sinnesintrycken från omgivningen, så att inget av de sensoriska systemen reagerar för svagt eller för starkt på stimulering. Meningen är att barnet ska kunna ägna sin uppmärksamhet åt det han eller hon behöver och ignorera sådant som inte kräver någon medveten uppmärksamhet. Detta bör även minska barnets behov av att ständigt söka efter eller undvika stimulering via specifika sinnen.
- Att främja den begreppsmässiga utvecklingen, något som kan betraktas som det grundläggande målet för pedagoger.

Sensorisk integration och effekterna av grav syn- och hörselnedsättning

Det är viktigt att komma ihåg att Ayres teorier och terapi inte utvecklades med tanke på barn med grav syn- och hörselnedsättning eller med betydande flerk Funktionsnedsättning. Det är också viktigt att minnas att man har forskat ytterst lite på situationer, där hennes teorier och terapi har applicerats på den här gruppen av barn. De barn vi arbetar med har inte bara svårt att integrera all information som kommer in via de sensoriska systemen, de saknar också hela sinnen, eller har sinnen som knappt fungerar alls. De ställs dessutom inför en rad andra utmaningar som inte framträder särskilt tydligt inom Ayres forskning, som exempelvis fysiska

funktionsnedsättningar, krampattacker och betydande hälsorelaterade problem. Varför tycker jag då att det är så viktigt att känna till Ayres arbete och hur det har vidareutvecklats av andra terapeuter?

- a. Genom att inrikta oss på det taktila, proprioceptiva och vestibulära sinnet, får vi först och främst tillgång till ett ovärderligt verktyg, när vi betraktar barn med grav syn- och hörselnedsättning och försöker ta reda på vad som verkligen händer med dem, vilka sinnesintryck de uppfattar och hur de gör det, hur de bearbetar dessa intryck och vad som verkligen kan motivera dem. Detta hjälper oss att undvika att alltför ensidigt fokusera på synen och hörseln, vilket har varit tradition inom det dövblindpedagogiska området.
- b. Erfarenheten visar att man i praktiska sammanhang kan ha stor nytta av teorin om att dessa tre sensoriska system utgör en grund, för att synen och hörseln ska kunna fungera effektivt, även, eller särskilt, när det gäller barn med grav sensorisk flerfunktionsnedsättning och stora medicinska behov och behov av omvårdnad. Den kunskap vi har skaffat oss genom dessa erfarenheter hjälper oss att göra bättre prioriteringar i samband med våra bedömningar och upplägg av undervisningen. Kunskapen hjälper oss också att lyckas bättre med att bistå barn i utvecklingen av deras förmågor vad gäller syn, hörsel och beröring.
- c. Både inom teorin och terapin använder man sig av begrepp som sensorisk kost, sensorisk överbelastning, sensoriska hierarkier, sensoriska trösklar, vakenhetsgrad och självreglering. Alla dessa begrepp kan hjälpa oss att förstå barnens beteendemönster, som annars skulle verka helt paradoxala eller oförklarliga. Detta hjälper oss att undvika att alltför ensidigt fokusera på kognitiva färdigheter, något som mycket ofta förekommer inom det specialpedagogiska området.
- d. Hos inflytelserika undervisningsteoretiker inom vårt område, som till exempel Jan van Dijk och Lilli Nielsen, finner man ett synsätt som går ut på att "följa barnet". Detta synsätt stämmer väl överens med uppfattningen att varje barn har sina egna behov och preferenser, och att dessa bör vara bestämmande och vägledande för våra insatser, om vi bara är kunniga, tålmodiga och villiga nog att se och förstå dem.
- e. Ur sensorisk synpunkt har var och en av oss områden där vi har vår styrka eller där vi har behov av att utvecklas. Var och en av oss upplever också, under olika perioder i livet och av olika anledningar, att vår sensoriska integration på vissa sätt inte fungerar som den ska. Ayres synsätt fokuserar på "människor" snarare än på "människor med funktionsnedsättningar". Det hjälper oss på så sätt att minnas det gemensamt mänskliga och de gemensamma utmaningar som vi alla delar med barn med grav syn- och hörselnedsättning.

Här finns alltså en teori och en behandlingsstrategi som grundar sig på aspekter av människors erfarenheter och beteendemönster. Både teorin och behandlingsstrategin är allmänt erkända, även om det inte är så många som har förstått dem. Liksom alla teorier, är denna bara bra och användbar om man använder sig av det som fungerar för en själv och barnet i fråga och låter resten vara. Det förekommer allt fler berättelser som vittnar om, att mycket av det som sensorisk integrationsterapi erbjuder, i form av bedömning och behandling, har varit till verklig nytta för många barn med grav syn- och hörselnedsättning. Geegee Larrington sammanfattar den förändring som har ägt rum, när hon skriver att:

”I sin klassiska form, som den ursprungligen utövades av vissa arbetsterapeuter, började den sensoriska integrationsterapin som en terapeutstyrd behandlingsform på en behandlingsklinik med barn med gravt nedsatta funktioner. Referensramen enligt sensorisk integrationsteori har dock utvecklats och tillämpats på andra diagnoser och förts in i behandlingsprogram, som används hemma och i undervisningssammanhang, för barn med alla grader av funktionsnedsättning” (Understanding Deafblindness, s. 319).

Detta är emellertid ett kontroversiellt område, och det finns personer inom fältet för dövblindhet som alltjämt dryftar frågan om vad som verkligen menas med uttrycket ”sensorisk integrationsterapi”. De vidhåller att den bara kan utövas av en behörig arbetsterapeut. Dessutom förklarar de att man inte har forskat på användningen av denna terapi i samband med barn med grav syn- och hörselnedsättning och att man därför aldrig borde överväga detta för deras del. Emellertid kan vem som helst vaggga ett barn för att fånga hans eller hennes uppmärksamhet eller krama barnet och hålla det tätt tryckt intill sig för att få honom eller henne att lugna ned sig. Vem som helst kan också varsamt låta barnet utföra hoppande, studsande rörelser⁴ för att få honom eller henne att vakna till och bli mer alert, och så vidare. De flesta människor gör också detta. Alla dessa handlingar, och de resultat som man kan förvänta sig när man utför dem, utgör en del av det spektrum av aktiviteter som ingår i sensorisk integrationsterapi. Som Ayres själv sa: ”Vad är detta att bli vaggad och kramad annat än taktil och vestibulär stimulering i kombination med en mellanmänsklig relation?” (Sensory Integration and Learning Disorders, 1972, s. 266)

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.

⁴ Översättarens anmärkning: Hos arbetsterapeuten kan denna typ av sensorisk stimulering utföras på flera sätt, exempelvis i ett sammanhang där barnet får stå eller sitta på en stor terapiboll eller på en studsmatta. I vardagslag kan man tänka sig att barnet helt enkelt får sitta och hoppa upp och ned i knät på en förälder.



Det sensoriska integrationsperspektivet och vad det kan erbjuda inom fältet för dövblindhet, del 2

Att anpassa terapin så att den även inbegriper grav syn- och hörselnedsättning

Varje gång jag föreslår att man ska göra en utvärdering av den sensoriska integrationen hos ett barn, brukar jag kalla det för "ett betraktelsesätt av typen sensorisk integrationsteori". Jag antyder dessutom att det vore önskvärt att utvärderingen inleddes av en utbildad arbetsterapeut, om detta är möjligt, även om det kan ta lång tid att finna och engagera en terapeut med lämplig utbildning. Jag betonar hur nödvändigt det är med flexibilitet, kreativitet och lagarbete. Annars kan det hända att den sensoriska integrationsterapin inte leder till någonting, särskilt om arbetsterapeuten känner sig ur stånd att göra en bedömning av ett barn utan språk, ett barn som kan ha en synnerligen begränsad rörelseförmåga eller extremt lång bearbetningstid, eller ett barn vars inre drivkraft kan vara svag eller vars uppmärksamhet på yttre stimuli kan vara mycket underutvecklad. För de flesta barn med grav syn- och hörselnedsättning fungerar det inte alls att man strikt håller sig till det klassiska synsättet. Tillvägagångssättet när man gör en bedömning behöver anpassas avsevärt, liksom sättet att presentera behandlingsprogrammet för barnet. Det är dock fullt möjligt att hålla sig till de principer som Jean Ayres har ställt upp, till och med när man arbetar med ett barn med den mest grava sensoriska flerfunktionsnedsättning. Om barnet inte självmant och på ett aktivt sätt söker eller avvisar sensoriska intryck, behöver utvärderingen innehålla sådant som att barnet utsätts för vissa stimuli, så att man kan få en uppfattning om vad som händer.

När man begär att det ska göras en utvärdering av den sensoriska integrationen, är det till stor hjälp för terapeuten att få en lista över precis de speciella beteenden, som har lett till misstanken om att barnet har denna typ av svårigheter. På så sätt kan terapeuten på förhand få hjälp att åtminstone förstå vilka *några* av de grundläggande problemen kan vara. Hos barn med grav syn- och hörselnedsättning, utgörs några av de vanligast förekommande tecknen på nedsatt funktion av den sensoriska integrationen exempelvis av sådana beteenden som:

- *ett sökande efter mycket starka sensoriska intryck.*

Exempelvis genom att barnen biter, river eller plockar på sig själva, snurrar, vaggas, studsar, rycker på axlarna, svänger med benen, hyperventilerar, viftar med händerna, slår sig själva eller stirrar rakt in i starkt ljus

- *sensoriskt försvar.*
Barnen drar sig till exempel alltid undan från beröring av mjuka och eftergivliga material eller vänder bort blicken från starkt ljus.
- *onormalt låg eller hög smärtröskel.*
Barnen avvisar till exempel vissa former av sensorisk stimulering som om det gjorde ont. Däremot verkar de inte uppmärksamma vissa andra sensoriska stimuli, som av andra personer kan upplevas som smärtsamma. Dessutom gråter de aldrig och verkar inte göra sig illa oavsett vad som händer med dem.
- *uppenbara växlingar eller motsägelser med avseende på den sensoriska perceptionsförmågan.*
Dessa barn spottar till exempel ut all mat som stoppas i munnen på dem, och som inte är i puréform, medan de däremot känner med munnen på alla slags föremål och material som inte utgörs av mat, till exempel stenar, trä, tyg eller jord. Ett annat exempel är att barnen inte tuggar mat i fast form eller biter på den, men tuggar och biter överdrivet på föremål och material som inte utgörs av mat, ofta under det att de ihärdigt gnisslar tänder.
- *ovanliga kroppsställningar.*
Dessa barn behöver exempelvis regelbundet inta horisontalläge eller uppochnedvänd ställning, med armar och ben tätt lindade om varandra. Ett annat exempel är att barnen alltid behöver ha stöd för huvudet.
- *distraktibilitet¹.*
- *ständiga sömnrubbningsar.*
- *problem med regleringen av vakenhetsgraden.*
Barnen är ofta för dåsiga eller för exalterade och kan uppvisa extrem överaktivitet som växlar med extrem utmattning.

Under de tidigaste åren har dessa barn extremt svårt att behålla en stabil kroppshållning när någon vuxen placerar dem i sittande eller stående ställning, eller när någon utan förvarning flyttar dem från en plats till en annan. De reagerar dock med välbehag på upplevelser i samband med starka rytmiska rörelser, till exempel vaggande, studsande eller gungande rörelser, under förutsättning att de har gott stöd för kroppen och huvudet.

Barnens rörelser är generellt dåligt avpassade vad gäller kraft och rörelseutslag, och de använder för mycket eller för litet tryck, när de rör vid eller griper efter föremål med händerna, på ett sätt som inte stämmer överens med eller är ändamålsenligt för vad situationen kräver. Detta beskrivs ofta med att barnet är mycket "hårdhänt", "klumpigt" eller "aggressivt".

1 Översättarens anmärkning: Distraktibilitet kan beskrivas som "en oförmåga att hålla uppmärksamheten koncentrerad på den uppgift man just håller på med, så att uppmärksamheten i stället alltför ofta avleds genom ovidkommande och oviktiga stimuli från omgivningen".

Källa: Miller-Keane, Encyclopedia and Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health, Seventh Edition.

Naturligtvis kan vilket som helst av dessa beteenden ha orsakats av andra faktorer än bristande funktion av den sensoriska integrationen. Därför är det viktigt att komma ihåg att göra observationer över tid och att dela med sig av dessa och diskutera dem med andra för att komma överens om hur man bäst går vidare. Om barnet emellertid uppvisar flera av de slags beteendemönster som finns på listan, talar detta starkt för att det föreligger svårigheter med den sensoriska integrationen.

Om man tar kontakt med en arbetsterapeut, brukar jag alltid säga att han eller hon är välkommen att tala med mig och med andra personer som står i någon form av relation till barnet. På det sättet kan vi kanske vara behjälpliga med den ”flexibilitet och kreativitet” som nämnts tidigare, eftersom terapeuten i fråga inte har fått någon utbildning i att använda detta synsätt i samband med barn med grav syn- och hörselnedsättning. Man kan nog räkna med att terapeuten kommer att anta detta förslag. Samtal med familjemedlemmar och andra, som känner barnet väl, utgör nämligen en viktig komponent i den ”sensoriska historiken”, som ingår som en del av bedömningen inom den klassiska sensoriska integrationsterapin.

Under tiden, medan vi väntar på en terapeutisk insats, hjälper jag antagligen familjen och medlemmarna av det arbetslag av professionella som finns runt barnet, att tänka i multisensoriska termer som härrör från Ayres idéer, när det gäller detta barn. Därefter hjälper jag dem att finna aktiviteter och stimuli, som verkar vara till hjälp vad gäller de problematiska beteendemönstren. Vid sidan av detta bistår jag dem i att vidta de lämpliga åtgärder som rör behovet av att gå varsamt fram och av att *göra iakttagelser*, för att se vad som händer till följd av det man gör. Det jag föreslår är mycket ofta aktiviteter som används inom klassisk sensorisk integrationsterapi. Exempel på sådana aktiviteter är djupgående massage, rytmiska ledkompressioner, en rad aktiviteter som inbegriper stora rörelser samt stimulering genom att använda kläder som innehåller tyngder. Att försiktigt praktisera detta på ett barn, samtidigt som man gör minutiösa iakttagelser för att se hur barnet reagerar, både under tiden och efteråt, innebär att man gör en värdefull insats för forskningen visavi den ytterligt komplexa och varierade grupp av barn som vi numera arbetar med.

Nedsatt funktion av den sensoriska integrationen

Nedsatt funktion av den sensoriska integrationen tycks vara mycket vanligt förekommande inom gruppen av barn med grav syn- och hörselnedsättning. Detta inbegriper vanligtvis betydande svårigheter som orsakas av att de sensoriska systemen är skadade och dåligt modulerade. Många beteenden, av vilka vissa kan förefalla motsägelsefulla, kan vara en indikation på att man behöver hjälp av en arbetsterapeut med utbildning i sensorisk integrationsteori, som kan göra en bedömning och ge behandling i enlighet med denna teori.

En terapeut som har gjort en sådan bedömning kan föreslå ett behandlingsprogram, som inbegriper vissa typiska idéer vad gäller behandlingstekniker. Det kan bland annat innefatta sådant som borstning, rytmiska ledkompressioner, myofasciell massage, stimulering genom vibrationer och vissa typer av beröring, sug- och blåsaktiviteter, sängkläder med tyngder och eller av olika material och ”konsistens”, kläder av lycra för särskild stimulering genom tryck, en rad aktiviteter som inbegriper stora rörelser, som till exempel gungande, snurrande eller vaggande rörelser, samt stimulering genom att använda kläder som innehåller tyngder. Man

kan förvänta sig en rad olika resultat genom att börja använda dessa tekniker. Det kan bland annat ge resultat i form av förbättrad förmåga hos barnet att lägga märke till och vara uppmärksam på sensorisk information i omgivningen, förbättrad muskeltonus, förbättrad uppmärksamhet och tolerans vad gäller beröring, förbättrad förmåga att koncentrera sig under längre stunder i taget och minskad distraktibilitet, minskat behov av ett beteende där man skadar sig själv, förbättrad sömn och en allmänt ökad förmåga hos barnet att behålla både uppmärksamhet och lugn i stressande situationer.

Detta sensoriska integrationsperspektiv kan komma att behövas, regelbundet eller i perioder, hela livet igenom för den enskilda individen, och bör aldrig automatiskt betraktas som en "lösning en gång för alla" som inte behöver underhållas. Erfarenheten tyder starkt på att alla människor med grav syn- och hörselnedsättning skulle ha stor nytta av att bedömas och följa ett program med regelbundna behandlingar, i enlighet med den sensoriska integrationsteorin, under överinseende av en arbetsterapeut med lämpliga kvalifikationer.

Många barn med grav syn- och hörselnedsättning behöver längre tid på sig för att bearbeta information. De utvecklar ofta tekniker som de alltid använder för att åstadkomma en stabil fysisk, emotionell, perceptuell och kognitiv grund innan de reagerar på informationen. Huruvida man ska lyckas bra med undervisningen av dessa barn, är ofta avhängigt av att man tar hänsyn till detta behov och ägnar viss tid åt att uppmärksamma barnet på att man är där, vem man är, vad man ska göra tillsammans, hur och var detta ska göras, och så vidare. Som en första prioritering i alla situationer av kommunikativt samspel, kan barnet behöva avsevärd tid och hjälp för att skapa en trygg och stabil fysisk grund.

Anekdoter

Följande anekdoter om barn med Charge syndrom är exempel på beteenden, som av familjen eller skolan betraktades som utmanande, och som man kunde klara av eller komma ifrån eller som överfördes till kategorin av icke utmanande beteenden. Detta åstadkoms genom att man antog ett multisensoriskt synsätt som grundade sig på kunskaperna om alla de sensoriska svårigheter som hänger samman med Charge syndrom. I samband med många av dessa exempel är det tydligt att man skulle ha behövt göra bedömningar och genomföra behandlingsprogram grundade på sensorisk integrationsteori, vid sidan av de övriga strategier som nämnts.

- Det var ett litet barn som, enligt vad man sa, "hela tiden" uppvisade ett självstimulerande beteende. I själva verket var han, på ett mycket kreativt sätt, i färd med att öva upp och utveckla sin orienteringsförmåga och sin förmåga till egen förflyttning, och med att använda sig av synen och känslan för att utforska föremål. Medan han höll på med detta måste han lägga sig på rygg på golvet var tionde till var tjugonde minut, för att omorganisera sina sensoriska system, genom att under korta stunder skaka på armar och ben och hyperventilera.
- Det var ett daghemsbarn som ofta hade en benägenhet att göra sig själv illa när han blev distraherad, störd och uppriven på grund av sin överkänslighet för en tillfällig beröring eller rörelse i luften, som orsakades av att människor vid upprepade tillfällen gick förbi bakom hans stol. När man väl hade placerat stolen med ryggstödet stadigt mot en vägg, blev han mindre benägen att göra sig själv illa och mer öppen för socialt samspel.

- Människor blev bekymrade när en liten pojke började yrka på att varje dag få ha plåster hårt lindade runt alla fingertopparna och toppen på tummarna. Därigenom uttryckte han sitt behov av mer och starkare stimulering genom tryck och beröring, som en del av sin sensoriska kost.
- Det var en elev, som i samband med en schemalagd aktivitet före skolan varje morgon, vägrade att sitta på golvet tillsammans med resten av klassen, för att titta på när läraren berättade en historia med hjälp av tecken. I och med att hon helt saknade det vestibulära sinnet,² hade låg muskeltonus och bristande återkoppling i det taktila respektive det proprioceptiva sinnet,³ blev det osäkert och utmattande för henne att sitta på golvet utan stöd. Detta krävde all den energi och uppmärksamhet som hon skulle ha behövt för att kunna följa med i berättelsen. När man hade skaffat fram en lämplig stol, satt denna elev och följde med i berättelsen med stort intresse och blev alltmer delaktig.
- Många barn som inte kunde sitta på en vanlig stol och delta i en aktivitet särskilt länge, uppvisade en förbättrad förmåga att koncentrera sig under längre stunder i taget och fungerade bättre när det gällde syn, finmotorik och kognitiv förmåga när de fick stolar med fot- och armstöd. Ett av barnen använde sällan armstöden för armarna, utan satt i stället med benen vitt skilda åt och med utsidan av låren hårt tryckta mot sitsens kanter. Denna särskilda stimulering genom tryck och beröring gav honom den jämvikt han behövde för att kunna fungera effektivt i upprätt sittande ställning.
- En flicka beskrevs som mycket stökig under sådana pass då klassen måste sitta still i upp till 30 minuter och delta i en lektion på teckenspråk tillsammans med läraren. När läraren använde sig av en strategi som gick ut på att be denna elev röra på sig med jämna mellanrum, för att utföra olika småsysslor under dessa pass som att hämta en penna, öppna en dörr, komma med en bok eller ta med sig ett papper till skolexpeditionen, upphörde flickan till stor del med sitt störande beteende.
- Det var en tonårspojke som vintertid tyckte det var roligt och var riktigt bra på att spela fotboll i samband med skolans idrottsundervisning. Han ville eller kunde emellertid inte spela utomhus när det blev sommar. Utomhus fanns det inte några tydliga vertikala synmarkörer, som kunde hjälpa honom att hålla balansen (kom ihåg jämviktstriaden). Detta gjorde det omöjligt för honom att behålla en säker och stabil hållning i upprätt ställning, samtidigt som han också sprang omkring och letade efter och sparkade på en boll. Förmågan att delta i så pass komplexa fysiska aktiviteter utomhus utvecklades inte förrän man hade genomfört viktiga anpassningar.
- En annan tonårspojke ville inte gå ut på rasterna i skolan på grund av problem med bländande ljussken och fotofobi.⁴ Detta påverkade hans orienteringsförmåga och förmåga till egen förflyttning, liksom det begränsade hans förmåga att delta i samtal på teckenspråk. Denna svårighet löstes slutligen genom att man skaffade honom ett par färgade glasögon och en solskärm.

2 Översättarens anmärkning: Det vestibulära sinnet är den del av balanssinnet som är kopplad till balansorganet i innerörat.

3 Översättarens anmärkning: Det proprioceptiva sinnet kallas ibland även för muskel- och ledsinnet.

4 Översättarens anmärkning: Fotofobi innebär en ökad känslighet för ljus.

- Under orienterings- och mobilitypassen var det en tonårspojke som vägrade att stå stilla medan han skulle ta emot talade och tecknade instruktioner. Problemet löstes dock när denna elev tilläts göra det möjligt för sig själv att kunna stå stadigt, genom att luta sig mot en stolpe, ett träd eller en vägg, eller genom att hålla en hand på lärarens axel medan de samtalade.

Jag skulle vilja avsluta med att tala om några aspekter av sensorisk integration, som är särskilt relevanta för många av de barn jag arbetar med för närvarande.

Sensorisk modulering, förstärkning, hämning

När de sensoriska systemen är väl modulerade, kan vi på ett effektivt sätt samverka med alla de många sensoriska meddelanden som inkommer till hjärnan från omvärlden. Den komplexa och ständigt pågående uppgiften att vara tvungen att välja ut, förstärka, hämma, jämföra och sammanfoga sensorisk information, är dock extremt svår för barn med grav syn- och hörselnedsättning. Det kan i synnerhet vara mycket svårt för dem att veta vilka sensoriska stimuli som kräver deras medvetna uppmärksamhet och vilka som inte gör det. För att klara den här utmaningen, är många av de barn jag träffar en sak i taget-människor och kan bara fokusera på ett sensoriskt intryck åt gången, eller möjligen två som mest, och de kopplar bort hjärnan från resten. På detta sätt förenklas livets många komplexiteter ända ned till det mest grundläggande. För dessa barn kan verklig sensorisk integration vara ett ouppnåeligt mål, och det bästa vi kan göra för att hjälpa till, är att skapa omsorgsfullt strukturerade miljöer, där de understöds i denna förenklingsprocess. Att reducera distraherande företeelser till ett minimum och att avlägsna konkurrerande sinnesintryck, är det man självklart tar till i första hand när det gäller dessa barn. Trots att man aldrig ska säga aldrig, kan detta förenklande komma att utgöra ett livslångt behov, precis som det i viss utsträckning gör för oss alla.

Sensorisk kost

Detta är en av mina älsklingsaspekter av Ayres teori och terapi – föreställningen att vi alla behöver få i oss varierade sensoriska impulser vid olika tillfällen och av olika anledningar, på samma sätt som vi också behöver få i oss näring i form av mat och dryck. Denna uppfattning hjälper oss att se barnens beteenden som ett sätt att tillfredsställa nödvändiga sensoriska behov, snarare än att se dessa beteenden som enbart självstimulerande eller undvikande, eller som ett beteende där barnet gör sig självt illa. Av Jan van Dijk fick vi, för flera decennier sedan, lära oss att det bästa sättet att börja undervisa ett barn med ett beteende, som innebär att han eller hon utför ständigt vaggande rörelser, kan vara att förena sig med barnet i dessa rörelser. Man kan till och med hjälpa till att underlätta rörelserna, för att förstärka och intensifiera den stimulering som barnet får genom detta beteende, en i första hand proprioceptiv och vestibulär stimulering i detta fall. Han underströk hur nödvändigt det är att börja med att lägga grunden till en positiv och stöttande relation med barnet i fråga. Ur Ayres synpunkt befrämjar denna tanke även barnets möjligheter att fungera bättre, genom att barnet får mer av just den sensoriska stimulering som han eller hon så uppenbart söker efter genom att vaggas på detta sätt. Både van Dijk och Ayres trodde på idén att barnet bör vara en aktiv och kommunicerande part i dessa situationer av samspel och inte enbart en passiv mottagare av sensorisk stimulering. Dessutom ska den vuxne hålla sig alert och uppmärksam

sam gentemot barnet och inte vara en ouppmärksam och likgiltig hand som vaggar båten, ger gungan fart, stryker med borsten eller vad det nu rör sig om.

Vakenhetsgrad

Detta begrepp nämns överallt i mina presentationer. Det erbjuder ovärderliga sätt att tänka, när det gäller hur barn tillägnar sig kunskaper, följer med, känner igen och minns. Det finns olika beskrivningar av medvetandeskalen, vilka dock liknar varandra. En som jag ofta använder mig av kommer från "Carolina Record of Infant Behaviour". Den går att tillämpa på personer i alla åldrar, inte bara på småbarn. Den visar skalan av sinnestillstånd som går från den högsta graden av vakenhet och sinnesrörelse (okontrollerbar oro) till den lägsta (djupsömn):

- Okontrollerbar oro.
- Måttlig oro.
- Nervöst vaken.
- Aktivt vaken.
- Rofyllt vaken.
- Dåsig.
- Aktiv sömn.
- Rofyllt sömn.
- Djupsömn.

En av de mest relevanta insikterna som vi kan fördjupa i arbetet med barn med grav syn- och hörselnedsättning, är förståelsen för hur vi ska identifiera var på denna skala ett barn befinner sig i varje givet ögonblick, förståelsen för var på skalan barnet behöver finna sig för att kunna uppnå ett specifikt mål, samt förståelsen för hur vi kan hjälpa barnet att självt förflytta sig, eller hur vi kan förflytta honom eller henne, upp eller ned längs skalan. Detta är ett område när det gäller utvärdering och undervisning, där kännedom om Jean Ayres arbete får särskild genklang.

Ingen nivå på skalan är i sig bättre än någon annan. Varje nivå kan fylla en funktion: för olika människor, med olika behov och olika mål, främjas möjligheten att fungera bättre av att man befinner sig på vissa nivåer snarare än på andra. Jag har till exempel en benägenhet att arbeta bättre när jag befinner mig på vakenhetsnivån "nervöst vaken" eller till och med på nivån "måttlig oro". Däremot har jag en kollega som behöver ligga på vakenhetsnivån "rofyllt vaken" för att prestera optimalt i sitt arbete. Jag känner till ett barn med grav syn- och hörselnedsättning som, när hon låg på vakenhetsnivån "aktivt vaken" eller "nervöst vaken", hade stor energi och var mycket visuell i sitt beteende och som samtidigt fungerade som om hon inte kunde höra alls. Först när hon blev riktigt trött och nådde vakenhetsnivån "dåsig" slutade hon att använda synen för att förflytta sig. Utsträckt på

golvet ägnade hon i stället sin uppmärksamhet åt stimuli som nådde henne via hörseln, vilket hon gjorde anmärkningsvärt bra med tanke på arten av hennes hörselnedsättning. Hon är en påminnelse om faran i att göra generaliserade antaganden beträffande barn. Hon är också en påminnelse om att den bästa riktlinjen för våra försök att undervisa barn med grav syn- och hörselnedsättning är detta "att känna barnet".

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.



Synrelaterade problem hos personer med Charge syndrom

I den här artikeln kommer jag att fokusera på den flerskiktade komplexiteten hos de synrelaterade problem som många personer med Charge syndrom ställs inför, och ge en mer utförlig beskrivning, om än fortfarande på ett mer ytligt plan. Man har i allmänhet en benägenhet att utgå från att det är själva tillståndet hos ögonen som är det enda som är avgörande för förmågan att använda synen på ett funktionellt sätt, i synnerhet om det kanske föreligger någon form av defekt på ögonen. Det är naturligtvis viktigt att känna till vilket tillstånd ögonen befinner sig i och att söka adekvat hjälp från medicinska specialister, för att göra en bedömning av detta och för att, där det är möjligt, åtgärda eventuella problem. Emellertid finns det också många andra faktorer som man behöver vara medveten om, göra en bedömning av och ta med i beräkningen. Som Natalie Barraga uttryckte det för nära 40 år sedan:

”Hur synförmågan fungerar har delvis att göra med ögats tillstånd. För att uttrycka sig tydligare, hur synförmågan fungerar bestäms av varje enskild individs erfarenheter, motivation, behov och förväntningar, i förhållande till den synförmåga, hur mycket eller lite nedsatt den än är, som denna enskilda individ har till sitt förfogande, för att kunna tillfredsställa sin nyfikenhet och genomföra aktiviteter för sin egen personliga tillfredsställelse.”

För personer med Charge syndrom skulle följande kunna utgöra en användbar lista över sådant man bör ha i åtanke, när man diskuterar en fungerande synförmåga:

- Ögonen, defekter på ögonen och hjälpmedel för att understödja synförmågens funktion.
- De nervbanor som förbinder ögonen med hjärnan.
- Hjärnan.
- Muskeltonus och de hinder för effektiv användning av synförmågan som uppstår på grund av onormal muskeltonus.
- Mer allmänna problem rörande energinivå, trötthet samt reglering av kroppshållningen.
- Skador i andra sensoriska system, vilka inverkar på hur synförmågan fungerar, särskilt vestibulära problem, det vill säga problem med balanssinnet.

- Distraktibilitet¹ och synsinnets placering i den enskilde individens rangordning av sinnen. Det vill säga: är synförmågan en viktig tillgång för den här personen, eller förefaller det som om vederbörande prioriterar den mycket lågt?
- Vakenhetsgrad, självreglering och de emotionella tillstånd som dominerar hos den enskilde individen.
- Förväntningar, tidigare erfarenhet och motivation hos den enskilde individen och hos personerna i dennes omgivning.
- Miljöfaktorer, som exempelvis ett virrvarr av synintryck, den fysiska placeringen av olika föremål i förhållande till personen i fråga, ljusförhållanden, visuella kontraster, färger och andra distraherande företeelser som eventuellt konkurrerar om personens uppmärksamhet.

Som den här listan antyder måste vi komma ihåg att vi inte ser med ögonen, vi ser med hjärnan. Allt ögonen kan göra är att samla visuell information till hjärnan som "ser" den. Med andra ord, det är hjärnan, inte ögonen, som måste uppfatta, tolka och känna igen det som ögonen visar den, och som sedan måste fatta beslut på grundval av detta. Detta innebär en stor utmaning för oss, då var och en av oss vet att en hjärna är mycket mer komplex än ett par ögon.

Om vi går efter Barragas yttrande här ovan måste vi också komma ihåg att inom vilken grupp av personer med nedsatt synförmåga det än handlar om är det inte nödvändigtvis den person som har de mest intakta och bäst fungerande ögonen som också är den som har den bäst fungerande synförmågan. Liksom så ofta här i livet: *hur* man använder sig av något, kan vara nog så viktigt som *vad* det är för något man har!

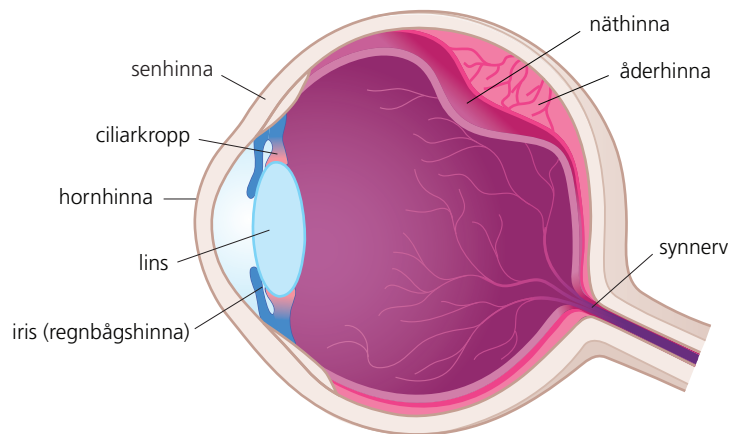
Ögonen och defekter på ögonen

På nästa sida (i Figur 1) ser man ett öga i genomskärning, där ögats främre del (den del vi ser när vi betraktar en människas ansikte) ses till vänster i diagrammet, och ögats bakre del ses till höger. Längre fram i den här artikeln kommer jag att ägna särskild uppmärksamhet åt näthinnan (färgad med rött i Figur 1), det skikt som bekläder ytan på insidan av ögonglobens sidor och bakre del. När man diskuterar defekter på ögonen, kan det vara till hjälp att titta på ett sådant här diagram och då börja längst fram i ögat och arbeta sig bakåt. Kom ihåg, att hos många personer med Charge syndrom, är påverkan på det ena ögat allvarligare än den är på det andra. Det vi vet om det ena ögat, kanske alltså inte stämmer i fråga om det andra.

Dessa personer kanske i själva verket bara ser med det ena ögat, monokulär synförmåga. Detta får konsekvenser i form av synfältsbortfall, det vill säga att inte kunna se hela den bild som två friska ögon åstadkommer och i form av problem med djupseendet, svårigheter att exempelvis se precis hur bred en dörröppning eller exakt hur högt ett trappsteg är.

1 Översättarens anmärkning: Distraktibilitet kan beskrivas som "en oförmåga att hålla uppmärksamheten koncentrerad på den uppgift man just håller på med, så att uppmärksamheten i stället alltför ofta avleds genom ovidkommande och oviktiga stimuli från omgivningen".

Källa: Miller-Keane, Encyclopedia and Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health, Seventh Edition.

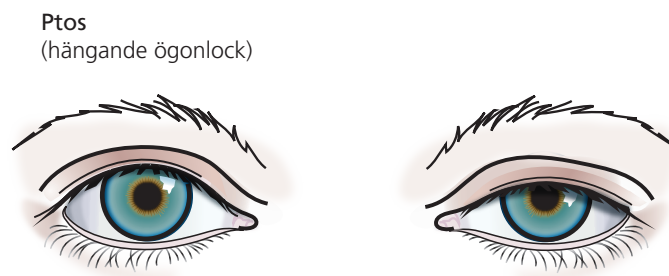


Figur 1.

Ögonlocken

Ögonlocken, som dock inte utgör någon del av själva ögat, återfinns över ögonglobens främre del.

Ansiktsförlamning (kranialnerv VII) är en vanligt förekommande anomali i samband med Charge syndrom, vilken får konsekvenser för hur synförmågan fungerar. En uppskattad frekvens hos personer med Charge syndrom är 40 procent. Om påverkan på ansiktet är halvsidig, unilateral, kan ögonlocken på den utslätade sidan av ansiktet aldrig sluta sig helt. Det är inte heller möjligt för det övre ögonlocket på den andra sidan av ansiktet att öppna sig särskilt mycket, vilket alltså gör att synfältet skymms – detta kallas ptos (Figur 2).



Figur 2.

En person med ptos kan behöva luta huvudet bakåt och möjligen också öppna ögat mer genom att skjuta upp ögonlocket med hjälp av ett finger, för att kunna göra ett försök att se någonting, trots det hängande ögonlocket. En del barn upptäcker att om de tittar på TV i upp och nedvänd ställning, drar gravitationen ned² de övre ögonlocken så att blicken inte skymms. I sådana här lägen är det viktigt att visa barnet uppskattning, för att han eller hon gör sitt bästa för att använda sin synförmåga så effektivt som möjligt, även om kroppsställningen inte är sådan att vi vill att barnet ska sitta så under någon längre stund. Samtidigt bör vi också försöka hitta lösningar som kan hjälpa barnet att använda sin synförmåga på ett mer be-

² Översättarens anmärkning: I den uppochnedvända ställningen drar gravitationen alltså "ned" ögonen i riktning mot golvet, vilket betyder att ögonlocken ur anatomiskt perspektiv dras "upp" i riktning mot pannan, så att ögonen alltså öppnas mer.

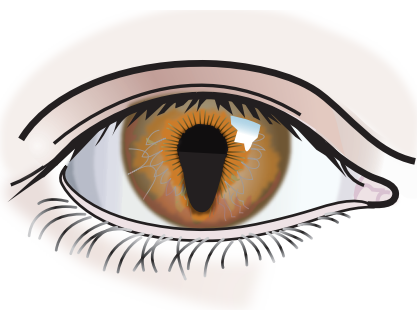
kvämt och effektivt sätt i upprätt ställning. Om det övre ögonlocket hänger ned för mycket använder man sig ibland av kirurgiska metoder för att antingen avlägsna en bit av det övre ögonlocket, så att det öppnar sig mer, eller för att förkorta de muskler som kontrollerar ögonlocket, varigenom man uppnår samma resultat.

Om ögonlocket inte sluter sig bör man regelbundet använda ögondroppar för att förhindra uttorkning och ärrbildning på hornhinnan i den främre delen av ögat. I dessa fall opererar man ibland in en liten tyngd i det övre ögonlocket för att hjälpa gravitationen att få ned det mer och få det att sluta sig helt mot det nedre ögonlocket.

Förutom att utgöra ett hinder för synen kan ansiktsförlamning också leda till att ansiktet i hög grad saknar uttryck, vilket ytterligare bidrar till de svårigheter med expressiv kommunikation som redan finns. En kombination av dubbelsidig, bilateral, ansiktsförlamning och makulakolobom, gula fläckenkolobom, i båda ögonens näthinnor (förlust av det centrala seendet) kan leda till att en person helt saknar mimik och inte heller verkar ta ögonkontakt. Detta resulterar ofta i felaktiga eller lågt ställda förväntningar hos andra människor.

Iriskolobom

Kolobom är det ord man använder för att beskriva en del av ögat som inte har färdigbildats. Om det sker en störning i utvecklingen av ögats främre del under graviditeten, kan detta resultera i ett iriskolobom. Detta kan man lätt se bara genom att betrakta personens öga, eftersom pupillen inte är cirkelrund som den brukar vara, utan ser ut att ha fått en extra bit tillagd. Man talar ofta om nyckelhålpupill³ (Figur 3).



Figur 3.

Iriskolobom bör inte ha någon inverkan på synskärpan och synfältet. Däremot kan denna anomaly sannolikt ge upphov till problem när det gäller att stå ut med starkt ljus, fotofobi, på grund av att pupillen inte kan dra ihop sig och bli mindre när ljusstyrkan ökar. Vissa personer med iriskolobom uppvisar emellertid inga tecken på fotofobi överhuvudtaget. Å andra sidan kan personer med Charge syndrom, vilka inte har iriskolobom i någotdera ögat, ibland ha fotofobi. Tecken på fotofobi kan inbegripa sådant som att man kisar eller håller för ögonen med armen eller han-

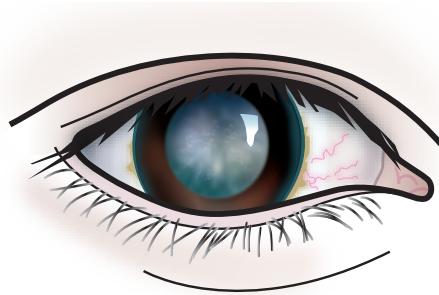
3 Översättarens anmärkning: Förutom uttrycket "keyhole pupil" (= nyckelhålpupill) nämner Brown även "cleft pupil" respektive "notch pupil" som alternativa uttryck för samma företeelse. Det finns emellertid ingen svensk motsvarighet till dessa båda uttryck. Däremot används mycket riktigt ordet "nyckelhålpupill" på svenska.

den, hela tiden håller huvudet nedböjt och tittar ned i marken när man är utomhus i dagsljus, känner motstånd mot att gå ut i dagsljus och vägrar att sitta med ansiktet vänt mot fönstren i klassrummet eller mot starkt upplysta datorskärmar. Man kan ofta minska många av dessa problem så att de inte blir så kännbara, genom att använda färgade glasögon eller en solskärm eller skärmmössa.

Det finns en skenbar paradox i det faktum, att människor som uppvisar ett fotofobiskt beteende när de har behov av att se ordentligt, vid vissa tillfällen i stället med flit stirrar rakt in i starkt ljus när de bara behöver visuell stimulering, vilket skulle kunna vara ett tecken på att de behöver omorganisera alla sina sensoriska system, på grund av trötthet, stress eller sensorisk överbelastning. Med andra ord kan starkt ljus vara fantastiskt bra när det är just det som personen i fråga behöver, men vid andra tillfällen kan det ställa till stort besvär för vederbörande.

Katarakt

Detta tillstånd där linsen i den främre delen av ögat är mjölkaktigt grumlig snarare än klar och genomskinlig (Figur 4), är sällsynt som medfödd avvikelse vid Charge syndrom. Jag känner dock till två barn med Charge syndrom som av andra skäl hade mycket begränsad synförmåga på det ena ögat och som hade utvecklat ett beteende att ihärdigt stirra mot starkt ljus, samtidigt som de hårt tryckte in ett finger eller en knoge mot den främre delen eller sidan av ögat, antagligen för att åstadkomma intressanta syneffekter som fyrverkerier eller ljusblixtar. Båda dessa barn utvecklade till slut något som kallades traumatisk katarakt i ögats lins, på grund av det stora tryck den varit utsatt för under en längre tid. I det ena fallet ansågs ögat vara alltför skört för att man skulle försöka sig på att avlägsna den skadade linsen och sätta in en konstgjord lins i stället, vilket skulle ha varit det vanliga förfaringssättet. I det andra fallet avlägsnades den skadade linsen kirurgiskt, men under operationen lossnade näthinnan i den bakre delen av det ögat, och det gick inte att sätta fast den igen.



Figur 4.

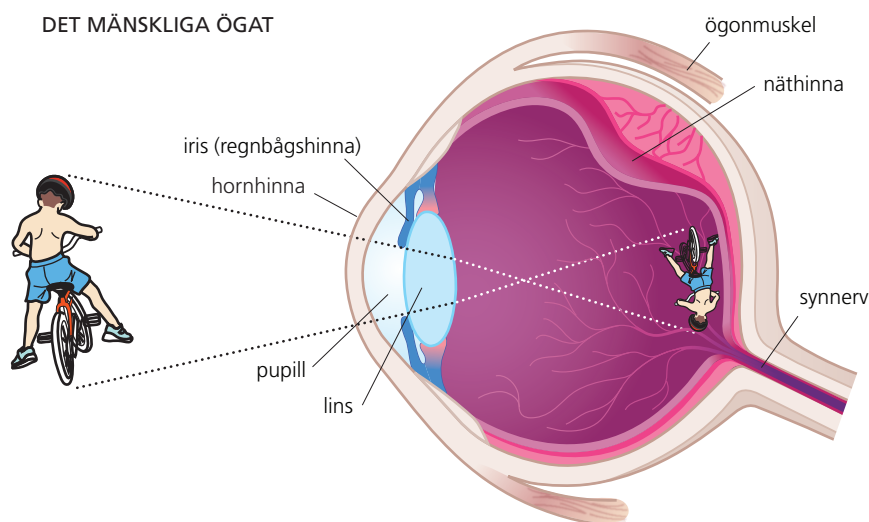
Näthinnekolobom

Näthinnan är liksom en bildskärm som täcker hela den bakre delen och sidorna av ögonglobens inre. Den tar emot visuell information som kommer in genom den främre delen av ögat, omvandlar denna information till elektrisk energi och skickar den sedan vidare till synnerven, som transporterar informationen till hjärnan för tolkning och beslutsfattande.

Om näthinnans utveckling avbryts under graviditeten, blir följden ett näthinnekolobom, något som ibland beskrivs som ett hål eller ett jack på den inre ytan av ögats bakre del där näthinnan ska finnas.

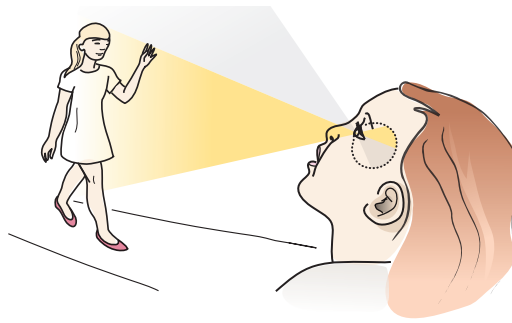
Då ögongloben hos ett foster utvecklas uppifrån och ned, kommer sannolikt varje form av avbrott i eller rubbning av denna process att resultera i ett öga vars övre del kan vara intakt men som är missbildat längre ned. De flesta näthinnekolobom i samband med Charge syndrom verkar också mycket riktigt omfatta den nedre delen av näthinnan. Näthinnekolobom kan vara mycket stora och omfatta hela näthinnan, eller de kan vara mindre och bara omfatta en del av näthinnan. Det kan hända att det finns fler än ett kolobom på en näthinna. Det kan också hända att näthinnekolobom endast uppträder i det ena ögat. När näthinnekolobom återfinns i båda ögonen, är det dessutom troligt att vart och ett av kolobomen är olika varandra i fråga om storlek, form och läge.

Kolobom i den ena eller båda näthinnorna orsakar en viss synfältsförlust. Eftersom den inkommande bilden inverteras på näthinnan i den bakre delen av ögat, innebär det att om man har ett kolobom på den nedre delen av näthinnan, är det den övre delen av bilden som inte kommer att synas. I bilden nedan (Figur 5) projiceras bilden av cyklisten upp och ned på näthinnan i den bakre delen av ögat, och hjärnan vänder sedan på bilden igen för att få den att stämma överens med den verkliga världen, så som vi uppfattar den. Om emellertid den nedersta delen av näthinnan saknas på grund av ett stort näthinnekolobom, blir det den översta delen av bilden på cyklisten som fattas.



Figur 5.

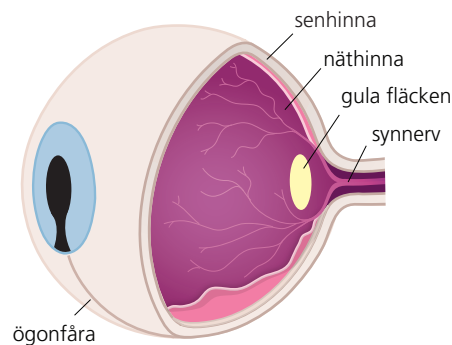
För att kunna se föremål i eller över ansiktshöjd, som till exempel ansiktet hos långa personer, den svarta tavlan eller filmduken uppe på väggen, boken som läraren håller upp, den lågt nedhängande trädgrenen ovanför huvudet, måste personer med den här typen av övre synfältsbortfall vanligtvis luta huvudet bakåt för att lyfta blicken, precis som om de försökte kika ut under skärmen på en basebollmössa som dragits för långt ned över ansikte (Figur 6).



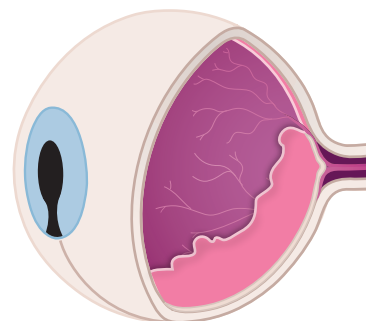
Figur 6. Ett synbortfall i övre synfältet gör att barnet måste böja huvudet bakåt för att få synintrycket till den fungerande delen av näthinna.

Då personer med ptos håller huvudet på samma sätt för att kunna rikta blicken mot det övre synfältet, och då ett betydande antal personer med Charge syndrom har ptos, kan det alltså finnas två anledningar till varför man måste hålla huvudet i denna obekväma och eventuellt instabila ställning.

När barn börjar gå kan de bli tvungna att luta huvudet bakåt för att kunna se framför sig. Även om denna kroppsställning kanske är av avgörande betydelse för den visuella orienteringen när man går, hindrar den personen i fråga från att se var han eller hon sätter fötterna. Dessutom innebär det en stor utmaning att kunna behålla denna kroppsställning samtidigt med en stabil jämvikt och god kroppshållning i sittande och stående. Det kan uppstå extremt motstridiga behov med avseende på huvudets ställning när man går. Både behovet av att hålla jämvikten och behovet av att tydligt kunna se var man sätter fötterna samt fotofobi, är företeelser som kan tvinga barnet att böja huvudet framåt och hålla ansiktet nedåtvänt. Samtidigt behöver barnet luta huvudet bakåt med ansiktet uppåtvänt, för att riktigt kunna se det som finns framför honom eller henne.



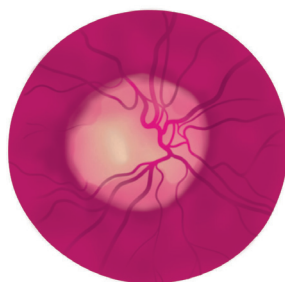
Figur 7,1. Övre synfältsbortfall.



Figur 7,2. Övre synfältsbortfall och förlust av det centrala seendet.

I Figur 7.1 är näthinna i den bakre delen och på sidorna av ögat färgad med rött, och man kan se ett kolobom allra längst ned på näthinna, där denna inte kunde utvecklas under graviditeten. Kolobomet berör alltså inte papillen, det ställe där synnerven lämnar näthinna, och makulan eller gula fläcken, den del av näthinna som står för det centrala seendet, synskärpan, som man använder när man till exempel läser finstilt text eller trär på en nål. Det här ögat har således ett övre synfältsbortfall, men kolobomet bör inte ha påverkat förmågan att se fina detaljer.

I Figur 7.2 kan vi se ett mycket större näthinnekolobom, som breder ut sig högre upp i ögat och påverkar både papillen och makulan. Det här ögat kommer att ha ett mycket mer utbrett övre synfältsbortfall, men, ännu viktigare, synskärpan berörs, och det kan hända att det centrala seendet saknas helt och hållet. Om ögat som visas i Figur 7.2 är det enda ögat som fungerar hos den här personen, kan det hända att vederbörande fungerar som om han eller hon vore helt blind, förutom en viss ljusperception i ögats nedre synfält. Som en följd av ett kombinerat synfältsbortfall och mycket dåligt centralseende, kan det hända att personen i fråga inte tittar rakt på föremål eller på andra människor. Vederbörande kanske måste rikta blicken vid sidan av eller ovanför det föremål han eller hon studerar, för att kompensera genom att utnyttja sitt perifer seende, eller sidseende.



Figur 8.

Ett näthinnekoloboms storlek och läge kan följaktligen ha stor betydelse för den inverkan det har på den visuella perceptionen och på hur synförmågan fungerar. Därför är det tur att det är ganska lätt att upptäcka ett näthinnekolobom vid en ögonundersökning, när man väl har fått pupillen i ögats främre del att vidga sig med hjälp av ögondroppar. Figur 8 här ovan visar en bild av den bakre delen av ett öga, genom en vidgad pupill, där det finns ett näthinnekolobom som omfattar pupillen. När man gör den här typen av undersökning kan patienten eller de anhöriga be specialisten att förse dem med ett sådant fotografi, eller be honom eller henne att rita en bild av det som syns på näthinnan, så att man kan visa det för andra människor längre fram. Man är inte särskilt behjälpt av att bara få veta att en person har ett kolobom, om denna information inte sedan preciseras med uppgifter om vilket öga som berörs, uppgifter om huruvida det rör sig om ett iris- eller näthinnekolobom och uppgifter om ett eventuellt näthinnekoloboms storlek och läge. Denna information kan sedan åskådliggöras och förtydligas om man har tillgång till ett fotografi eller en teckning.

Näthinneavlossning

Som ett tunt lager av allra finaste väv hålls näthinnan på plats mot den bakre delen och sidorna av ögongloben, genom trycket från den vätska som fyller ögat. Om det uppstår en reva eller ett litet hål i näthinnan, kan vätskan inne i ögat börja sippra ut genom hålet, och näthinnan kommer gradvis att lossna från ögonglobens insida och flyta fritt i vätskan. Detta gör att nervförbindelserna mellan näthinnan och den bakre delen av ögat bryts, vilket medför total avsaknad av synförmåga. Om hela näthinnan lossnar, kommer ögat att bli helt blindt. När avlossningsprocessen en gång har börjat, kan den vara fullbordad inom 24 timmar, och om ett kirurgiskt ingrepp för att försöka fästa näthinnan igen ska ha någon chans att lyckas, måste det ske inom några få veckor. Näthinnekolobom medför stor risk för nät-

hinneavlossning och därför är fysiska aktiviteter som inbegriper kraftiga slag och stötar inte att rekommendera. En person med näthinnekolobom måste vara extra försiktig när han eller hon utsätts för stora rytmiska rörelser eller utför häftiga rörelser i samband med idrottsundervisningen. Man måste också ta noga hänsyn till riskerna med vissa idrotter som att hoppa på studs matta och att hålla på med boxning, dykning, brottning, fotboll, och så vidare. När man utreder en dramatisk förändring i ett barns beteende eller av hur barnet fungerar, bör en ögonundersökning automatiskt ingå i utredningen, för den händelse det skulle ha inträffat en näthinneavlossning.

Några andra synrelaterade problem

På grund av underutvecklingen av ögonen i samband med Charge syndrom, kan det ena ögat eller båda vara ovanligt små, mikroftalmi, eller till och med saknas helt och hållet, anoftalmi. Trots att mikroftalmi medför en synnedsättning, använder vissa personer sitt mikroftalmiska öga på ett utomordentligt sätt. Det är sannolikt att personer med Charge syndrom har brytningsfel, refraktionsfel, och kan ha nytta av korrigerande glasögon. Om de anhöriga till en person med Charge syndrom kommer med ett önskemål om att denna person ska få glasögon på grund av att vederbörande kanske har brytningsfel, är det viktigt att de anhöriga uttryckligen förklarar detta. Annars kanske ögonspecialisten utgår från att de anhöriga hoppas på att glasögonen ska motverka effekterna av näthinnekolobomen vilket de inte gör.

Andra synproblem kan innefatta amblyopi, nedsatt synförmåga, eller strabism alternativt skelning, det vill säga att ögonen inte arbetar parallellt, vilket kan behandlas kirurgiskt eller med ett behandlingsprogram som går ut på att sätta en lapp för det bästa ögat.

Vestibulära problem, balansproblem

Vestibulo-okulära reflexen, VOR

Vi vet att det är högst sannolikt, att personer med Charge syndrom får problem med det vestibulära sinnet (uppskattad frekvens är 90 procent), och att det är vanligt att en del av de vestibulära receptorerna, i synnerhet bäggångarna, är missbildade och fungerar dåligt.

Förutom att kontrollera alla huvudrörelser är bäggångarna också involverade i regleringen av musklernas kompensatoriska rörelser, vilka i sin tur styr ögonrörelserna så att blicken kan hållas kvar vid en fixeringspunkt i stället för att följa med huvudets rörelser. Vissa speciella huvudrörelser stimulerar vissa speciella bäggångar att aktivera vissa speciella ögonmuskelpar på vissa speciella sätt, vilket möjliggör detta. För att uttrycka det mycket enkelt, om huvudet rör sig aldrig så lite åt något håll säger bäggångarna åt ögonen att röra sig lika mycket åt motsatt håll, så att ögonen kan fortsätta att titta på vad det nu är de behöver titta på. Detta är en utomordentligt komplicerad men snabbverkande sekvens av reflexer. Det fantastiska är att även om denna reflex hjälper oss att hålla blicken stadigt fixerad vid en punkt, kan vi sedan när vi så önskar, bygga på med viljestyrda ögonrörelser ovanpå denna stabila grund. Denna kompensatoriska reflex, komplex, snabb och

följsam och samtidigt något som vi inte alls behöver fundera på kallas för den vestibulo-okulära reflexen, VOR. Man kan identifiera reflexen när den är i verksamhet med ett enkelt experiment. Om man håller en bok alldeles stilla och försöker läsa i den samtidigt som man rör huvudet från sida till sida, upp och ned och runt i cirklar, är det kanske inte så bekvämt men det är fullt möjligt att förmå ögonen att fortsätta att läsa och att följa textraderna tack vare båg gångarna som aktiveras genom huvudets rörelser. Om man emellertid håller huvudet alldeles stilla och någon annan hela tiden flyttar boken hit och dit framför en, är det omöjligt att följa med blicken längs textraderna för att läsa eftersom båg gångarna inte aktiveras genom några huvudrörelser, och det är helt omöjligt för de viljestyrda ögonrörelserna att hålla jämna steg med textradernas och bokens rörelser. På det här sättet kan man få en liten aning om hur det måste vara att försöka använda synen när båg gångarna är skadade så att blicken flyttas bort från det som den betraktar, varje gång huvudet rör sig och så att man sedan måste söka med blicken för att få den att hitta tillbaka till det den var i färd med att betrakta.

Det finns alltså starka kopplingar mellan det vestibulära sinnet och synförmågan. Problem med den vestibulära perceptionen kan påverka en persons förmåga att upprätthålla ett stabilt synfält, men de kan också göra det svårt för denna person att med blicken lätt kunna följa föremål som rör sig och att bli klar över om det är föremålet eller han eller hon själv som rör sig. Det är inte förvånande att en person med dessa problem ofta har en tendens att försöka hålla huvudet i ett stabilt läge genom att på ett eller annat sätt se till att det får ordentligt och bekvämt stöd, till exempel genom att stötta hakan mot händerna och armarna, genom att vila huvudet med sidan mot bordsskivan eller genom att inta fullständigt horisontalläge på golvet eller på en soffa. Liksom alltid när vi lägger märke till ovanliga kroppsställningar hos människor, är det mycket viktigt att vi ger oss själva lite tid att försöka få klarhet i vad detta beteende betyder för personen själv, eftersom det kan röra sig om en anpassad reaktion⁴ som hjälper personen i fråga att fungera, snarare än att det är ett uttryck för lättja eller okynne.

Muskler

När människor tänker på muskelaktivitet, tänker de vanligtvis på sådant som aerobics, tyngdlyftning, simning, fotvandring, brottning och så vidare. De tänker dock sällan på användningen av synförmågan även om synen är ett sinne som, om det ska kunna användas effektivt, är beroende av mycket god kontroll över och samordning av många olika muskelgrupper. Om vi vill ägna en liten stund åt att betrakta ett föremål som har en fast placering (föreställ er en målning i ett konstgalleri), behöver vi hålla blicken riktad mot det vi tittar på, och vi behöver kunna hålla blicken stilla utan att det blir obekvämt. Vi måste också kunna hålla huvudet stadigt och inte i en obekväm ställning utan stöd, och vi måste inta en stabil men ändå bekväm kroppsställning. Om föremålet vi tittar på rör sig (föreställ er en tennisboll som far fram och tillbaka över nätet), behöver kontrollen och samordningen av våra muskler vara ännu bättre och omfatta ännu fler muskler, så att både ögonen, huvudet och kroppen rör sig åt rätt håll, med rätt hastighet, och slutar röra sig om föremålet också slutar röra sig.

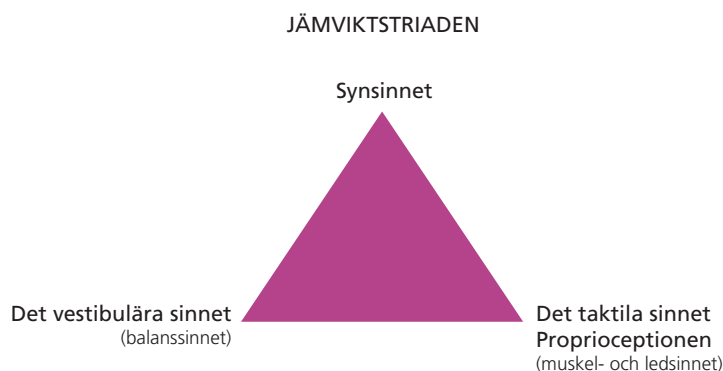
⁴ Översättarens anmärkning: Begreppet "anpassad reaktion" beskrivs exempelvis av arbetsterapeuten Sara Hansson på följande sätt: "Anpassad reaktion kan förklaras som en handling eller en reaktion som är korrekt avvägt efter mottaget sinnesintryck. Närmare bestämt det som sker när hanteringen av mottaget sinnesintryck fungerar som den ska. Ayres ... beskriver en anpassad reaktion som det som händer när vi klarar av en uppgift."

På detaljplanet behöver vi ögonmuskler som inte bara effektivt kan flytta, ställa in och fixera blicken, utan också kan hjälpa ögonlinserna att ändra form så att föremål vi tittar på förblir tydliga och hålls kvar i fokus, på vilket avstånd de än befinner sig.

Medan alla dessa rörelser pågår behöver vi också ha god kontroll över kroppshållningen, så att detta att flytta blicken och vrida på huvudet och bålen inte får oss att tappa balansen och ramla omkull. För de flesta av oss sker allt detta omedvetet och lätt och ledigt när vi väl har passerat spädbarnsåldern. För många personer med Charge syndrom är detta emellertid en komplex färdighet som innebär stora utmaningar, och som kan vara omöjlig att bemästra utan betydelsefulla anpassningar för att minimera dessa utmaningar.

Ständigt låg muskeltonus är kännetecknande för många personer med Charge syndrom. Det kan finnas flera möjliga orsaker, bland annat allvarliga vestibulära problem, nedsatt synförmåga, slapp bindväv, hjärtfel, andningssvårigheter, dålig nutrition och en allmänt reducerad förmåga att ta emot sensoriska impulser, och allt detta medför reducerad uppmärksamhet. Problemet blir dessutom ytterligare förstärkt genom brist på motivation att röra sig och den uteblivna träning som blir följderna av detta. Fallreflexer, förmågan att kontrollera ställningen på huvudet och förmågan att stå och gå utan stöd brukar utvecklas mycket sent hos små barn med Charge syndrom. I genomsnitt lär de sig gå vid tre till fyra års ålder. Därför bör man inte bli förvånad över att det kanske verkar som om vissa barn med Charge syndrom "blir blinda", om olika omständigheter gör det alltför svårt för dem att behålla sin stabila kroppshållning. Däremot kan de överraska en genom att uppvisa en del väl utvecklade visuella och andra färdigheter när de ligger platt på rygg eller på sidan på ett fast underlag med ordentligt stöd för huvudet. Vi borde inte bli överraskade över denna skenbara paradox, då Jean Ayres för länge sedan talade om för oss att näst efter luft att andas, är förmågan att behålla en stabil kroppsställning, snarare än användandet av synförmågan, det vi prioriterar i första hand. Utan förmågan att behålla en stabil kroppshållning skulle ingen av oss kunna koncentrera sig och fästa uppmärksamheten på att titta på tv, på att läsa en tidning eller på att utföra någon komplex finmotorisk uppgift som att sy eller skriva. Vi omorganiserar oss först för att hitta en stabilare och mer fysiskt bekväm kroppsställning eller, i de mest extrema lägena, skyddar vi oss från att falla och först därefter ägnar vi oss åt att titta på tv, läsa eller sy. Alla våra sinnen är avsedda att fungera samtidigt och understödja varandra, och detta att ha god balans, eller jämvikt, är i själva verket beroende av samspelet mellan tre sinnen som bildar jämviktstriaden.

På grund av det ömsesidiga beroendet mellan dessa sinnen, kan vissa personer med Charge syndrom, allteftersom de blir äldre, utnyttja synförmågan till hjälp för att hålla balansen och för att hålla sig upprätta. De kompenserar för sitt dåliga vestibulära sinne, eller för att detta sinne helt saknas, genom att använda sig av de starka synintryck som utgörs av de horisontella och i synnerhet de vertikala linjerna i ett rum, till exempel hörn, samt kantlinjerna runt fönster, dörrar, bordsskivor och tavlor uppsatta på väggarna. Dessa synintryck talar om för hjärnan vilket håll som är upp, eftersom det sinne, det vestibulära som i normala fall gör detta, saknas. Om dessa personer alltså helt eller delvis hindras från att utnyttja synförmågan, exempelvis när de går omkring utomhus i starkt ljus, eller i mörkret, kan det hända att de får mycket sämre balans eftersom dessa starka synmarkörer till stor del försvinner. Det kan vara så att de utan avbrott måste fokusera på att



använda synen för uppgiften att kunna hålla balansen medan de går, ungefär som en lindansare som stirrar på en fast punkt, nästan som om han eller hon klängde sig fast vid denna punkt med blicken. Därför kan dessa personer inte använda synförmågan till annat genom att överflytta den visuella uppmärksamheten dit istället. Dessa personer kan exempelvis inte använda synförmågan till att betrakta andra människor som passerar, titta på personen som går alldeles intill dem eller titta på kartan de håller i handen. För att kunna göra något av det senare, kan personen i fråga åtminstone behöva stanna och stå stilla. Vederbörande kan dessutom behöva sätta sig eller luta sig mot eller hålla sig i något stadigt, ett träd, en bänk, en lyktstolpe eller en annan människa, för att synförmågan ska kunna användas för denna andra uppgift. Man bör alltså inte bli så förvånad över att en del personer visar motvilja mot att gå ut, till exempel under rasterna i skolan, och inte heller över att de kanske är oförmögna att utföra vissa uppgifter när de befinner sig utomhus, uppgifter som de utför på ett utmärkt sätt inomhus. Då allt detaljseende sannolikt påverkas negativt kan personer som läser ha utbyte av att använda läslinje på datorn eller en läslinjal, en ram som i formen påminner om ett brevinkast, vilken isolerar en textrad i taget. Likadant kan det vara till stor hjälp för en person att använda sig av storstil på en dator, inte nödvändigtvis därför att personens synskärpa är dålig, men därför att vederbörande behöver hjälp att isolera den textrad, som det är meningen att han eller hon ska fixera blicken på.

Synen som kompensatoriskt sinne

Vi vet att många personer med Charge syndrom har svårigheter med självreglering vilket ofta beskrivs med att dessa personer har extrema humörsvängningar som inte orsakas av någon synbar anledning. Vi vet också att ångest och oro är vanligt förekommande bland äldre barn och vuxna med Charge syndrom, något som kan orsaka betydande svårigheter att klara av omställningar och som även kan ge upphov till olika former av ritualistiskt beteende som liknar tvångssyndrom.

Även om alla dessa kännetecken hos Charge syndrom till största delen anses ha neurologiskt ursprung måste vi komma ihåg de oerhörda utmaningar multisensoriska skador för med sig, och att de flesta personer med Charge syndrom försöker att fungera med hjälp av sensorisk information som kan vara fragmenterad, variera eller helt saknas. Liksom fallet är med vilket annat sinne som helst som är skadat, kan det vara utmattande att använda sig av en nedsatt synförmåga, särskilt under längre perioder, och i synnerhet när det sker i kombination med många andra hälso-relaterade och sensoriska problem. Trots detta är det värt att notera att många människor med Charge syndrom anstränger sig hårt för att använda sig av sina

synrester, då dessa kan hjälpa dem att upprätthålla så många viktiga funktioner. Det kan hjälpa dem att söka bekräftelse från världen omkring dem (allting finns exakt där det bör vara), att förutse framtida händelser (bildalmanackans och anslags-tavlans magi), att "avläsa" andra människors beteende, att modulera sin vakenhetsgrad, att kunna kontrollera sina impulser för att kunna fungera bättre (makin hos sensoriska pauser och den snurrande takfläkten!) samt att tryggt kunna placera sig själva i rummet och i den fysiska omgivningen, eftersom det vestibulära, proprioceptiva respektive taktila sinnet inte klarar att göra detta på något effektivt sätt.

Tillgång till ytterligare information

The CHARGE Syndrome Foundation tillhandahåller en hel del användbar information gratis på sin webbplats (www.chargesyndrome.org). Särskilt kan rekommenderas The CHARGE Syndrome Professional Packet, The CHARGE Syndrome Manual, artiklarna i tidskriften The American Journal of Medical Genetics, vilka slogs upp stort i det nummer som ägnades åt Charge syndrom, samt webbprogrammet ASHA CHARGE Syndrome. Det finns också två intressanta videor som går att se på webben (den ena är en översikt över Charge syndrom och den andra en diskussion rörande den inverkan Charge syndrom kan ha på kommunikationsbehov och inlärningsmetoder). Man kan gratis få tillgång till båda dessa på <http://www.perkins.org/resources/webcasts/>.

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.



Dövblindhet, självreglering och tillgänglighet för inlärnin g: Några tankar rörande undervisning av barn med Charge syndrom

Sigmund Freud hävdade att det inte finns någonting sådant som dåligt väder, bara fel sorts kläder, uppenbarligen råkar de aldrig ut för några tornados i Wien. Ungefär på samma sätt kan man påstå att det inte finns någonting sådant som ett barn med Charge syndrom som man inte kan klara av att undervisa på ett bra sätt i den lokala skolan, bara undervisning som inte har den rätta utformningen för barnet i fråga. Är det lätt att få till den rätta utformningen? Vanligtvis inte, och det tenderar att bli en allt större utmaning allteftersom barnet blir äldre och går vidare till högstadiet och gymnasiet. Emellertid finns det exempel på allt fler situationer där man har lyckats väl. Dessa vittnesbörd visar både på utmaningarna och på de attityder och lösningar som kan leda till ett lyckat resultat. Berättelser från ett stort antal föräldrar och professionella inom skolvärlden under de senaste decennierna, bekräftar om och om igen vilken utmaning detta kan vara.

De största svårigheterna har ofta att göra med beteendemässiga särdrag hos dessa barn. Svårigheterna brukar dock ökas på genom olämpliga reaktioner från skolvärlden. Det som i huvudsak bär skulden för detta, som jag ser det, är bristen på kreativt tänkande, en fördomsfull och rigid inställning, oändamålsenliga metoder för utvärdering, vägran eller oförmåga att verkligen observera barn samt feltolkning av sådant man observerar. Man försöker tvinga in barnen i en mall enligt tidigare existerande normer, ofta med ett betydelsefullt extra inslag i form av planer rörande deras beteendemönster. Slutresultatet blir nästan alltid att problemen förstärks och att man avlägsnar sig ännu mer från möjligheten att överhuvudtaget uppnå några av de önskade resultaten av undervisningen.

Människor med Charge syndrom måste i allmänhet klara av mycket mer än bara sina funktionella syn- och hörselproblem, eftersom detta syndrom ofta berör ett flertal organsystem och alla, eller så gott som alla sinnen. Enligt min erfarenhet utvecklar de flesta personer med Charge syndrom fantastiska adaptiva beteenden.¹ Det slutar med att nästan alla dessa personer "lurar" andra människor att tro att allting är lättare och mer okomplicerat än det i själva verket är. Människor som vill

¹ Översättarens anmärkning: I rapporten Mångsidiga intensiva insatser för barn med autism i förskoleåldern, skriver Eric Zander följande: "Adaptiva beteenden definieras vanligen som beteenden som behövs för att göra individens interaktion med omgivningen ändamålsenlig och som ökar delaktighet och självständighet."

göra gällande att ett barns svårigheter vad gäller syn, hörsel eller vestibulär² förmåga är lösta och inte längre utgör något problem, har uppenbarligen missförstått de kompensatoriska färdigheter som barnet måste använda sig av för att kunna fungera på den nivå de just då befinner sig. Allt som ett barn med Charge syndrom gör kräver troligen större uppmärksamhet och koncentration och mer tankearbete, tid och energi än det gör för någon av oss som arbetar med dessa barn. Även om man är mycket positiv och har höga förväntningar, bör man därför alltid ta hänsyn till detta, för att kunna åstadkomma ett bra och effektivt upplägg av undervisningen. För mig verkar det som om man inom utbildningsväsendet är överdrivet fixerad vid, nästan besatt av, sådant som rör kognitiva färdigheter och möjligheter på bekostnad av allt annat. För de flesta barn med Charge syndrom tycks de kognitiva problemen dock vara av mindre betydelse jämfört med de överväldigande effekterna av de multisensoriska och neurologiska problemen, som vi fortfarande brottas med att försöka identifiera och förstå.

De huvudsakliga utmaningarna tycks fördela sig inom de områden som listas här nedan.

Dövblindhet

De flesta människor med Charge syndrom som jag har träffat uppfyller kriterierna för att betraktas som dövblinda, även om de har vissa användbara syn- och hörselrester. Detta är en funktionsnedsättning som definieras i funktionella och inte i kliniska termer. För varje enskild individ med Charge syndrom handlar det för det mesta om svårigheter med att få tillgång till information, inte bara från omvärlden, utan också från den egna kroppen.

År 2005 skrev jag: "Det är verkligen sant att människor med CHARGE syndrom är människor med 'sensorisk flerfunktionsnedsättning', som inte bara har svårt att se och höra, utan också har problem med de sinnen som känner av balans och uppfattar beröring, temperatur, smärta, tryck och lukt. De kan dessutom ha problem med att andas och svälja, äta och dricka, såväl som problem med matsmältning och temperaturreglering." (Brown, 2005)

Man bör förhålla sig skeptisk gentemot personer som påstår att ett barns syn och eller hörsel fungerar bra, trots att barnet i fråga har sådana inslag i symptombilden som ögondefekter, ständigt återkommande öroninfektioner, mycket låg muskeltonus, nedsatt förmåga att uppfatta beröring och signaler från det proprioceptiva sinnet³ samt mycket dåligt fungerande vestibulär förmåga. Om någon exempelvis önskar få en mer allmän översikt över synrelaterade problem kopplade till Charge syndrom och över komplexiteten hos dessa problem, gå till www.cadbs.org/newsletter/ (Brown, 2010) eller till www.spsm.se.

Den filosofi som ligger till grund för undervisningen av dövblinda barn, utgör det alternativ som bäst svarar mot dessa mångahanda, komplexa och överlappande sensoriska problem, vilket i stora drag skildras i artikeln "Educational Needs of Children with CHARGE Syndrome" (Majors & Stelzer, 2008). Listan över olika undervisningsstrategier i slutet av denna artikel ger en synnerligen god uppfattning

² Översättarens anmärkning: Det vestibulära sinnet är den del av balanssinnet som är kopplad till balansorganet i innerörat.

³ Översättarens anmärkning: Det proprioceptiva sinnet kallas ibland även för muskel- och ledsinnet.

om de många olika sätt att ta sig an uppgiften, som man kan behöva ta i beaktande för att lyckas med upplägget av undervisningen. När ett barn anses ha en grav syn- och hörselnedsättning öppnar det sig en mycket speciell och ändamålsenlig värld av resurser och information. Genom internet, och genom webbplatser som till exempel de som tillhör The CHARGE Syndrome Foundation, DB-LINK, The Texas School for the Blind and Visually Impaired, California Deaf-Blind Services och många andra, får nu företrädare för denna grupp hjälp av ett betydelsefullt och växande informationsmaterial.

Hur kursinnehållet förmedlas

När det gäller barn med Charge syndrom, är det särskilt viktigt att man tänker på hur kursinnehållet förmedlas. Även om ett barn kanske presterar goda resultat tillsammans med en vuxen i samband med någorlunda strukturerade aktiviteter, kan dessa aktiviteter ibland vara förenade med stor stress om de pågår alltför länge eller om barnets kroppsställning blir obekvämlig eller instabil. Om ett barn verkar ha god kognitiv förmåga och potential, tar man kanske för givet att han eller hon därför borde klara av att sitta och följa med i undervisningen och tillägna sig kunskaper på ett någotsånär strukturerat sätt, under 20 eller 30 minuter eller ännu längre stunder i taget. Man utgår från att barnet i fråga bör klara detta ungefär på samma sätt som de flesta andra elever med en syn- eller hörselnedsättning, vilka är i samma ålder. Kognitiv förmåga, potential, är emellertid bara en av de saker som är nödvändiga för inläring och för att kunna fungera på det här sättet. I själva verket kan barnet ha många funktionsnedsättningar och i synnerhet sensoriska svårigheter. Dessa kommer sannolikt att utgöra stora hinder när det handlar om att klara av de långa studiepass då barnet måste sitta stilla vid sin bänk. Ett aktivitetsbaserat sätt att gripa sig an kursinnehållet kan ofta vara till hjälp när det gäller att se till att barnet inte blir för stressat, rastlöst, frustrerat eller upprört. Detta betyder alltså att man arbetar med lämpliga kursmål inom områden som matematik, språk, sociala färdigheter och färdigheter i att klara sig själv, men att allt detta arbete vävs samman med vissa funktionella aktiviteter som kräver att barnet rör på sig och går omkring då och då. Många barn med Charge syndrom tycker det är roligt med och svarar bra på sådant som att få röra på sig och att fysiskt utföra olika uppgifter och kan tillägna sig mycket av kursinnehållet medan de gör detta. Paradoxalt nog behöver de också ofta inta horisontalläge med gott stöd för alla delar av kroppen. Åtminstone behöver de ofta låta huvudet vila i denna ställning en stund då och då.

Naturligtvis bör man också införa ett visst mått av bänkstudier som en del av schemat varje dag. Om man ser till att dessa pass blir ganska korta, påminner barnet att röra på sig när han eller hon ser ut att tappa koncentrationen och även använder sig av material och koncept som barnet finner motiverande och meningsfulla, bör detta vara en garanti för att man ska lyckas riktigt bra. Ibland kan barnet behöva gott om tid på sig för att samla information, arbeta med olika uppgifter och lösa dem. Vid andra tillfällen däremot kan han eller hon vara i behov av aktiviteter som inte pågår för länge och där man går ganska raskt fram, annars kan han eller hon bli stressad eller uttråkad och kan behöva någon form av speciell sensorisk stimulering. Människor behöver i synnerhet lära sig hur de ska avläsa barnet, för att kunna se när han eller hon är på väg att bli trött, stressad eller alltför rastlös, ouppmärksam, frustrerad eller upprörd, och alltså behöver hjälp att smidigt kunna gå över till någon lämpligare aktivitet.

Kommunikation och språk

Det finns många viktiga och komplexa frågor att beakta inom området kommunikation och språk. Av många olika anledningar har många barn med Charge syndrom svårt att använda sig av och förstå enbart talat språk, och särskilt svårt att själva kunna uttrycka sig på detta sätt. De är definitivt mycket intresserade av och bra på att ta emot information visuellt, det vill säga via tecken, gester och bekanta föremål, och på att själva uttrycka sig med hjälp av gester.

Även om det kan vara viktigt att tillsammans med barnet fortsätta att använda sig av talat språk, vilket anpassas efter omständigheterna, tror jag att det är av betydelse för de flesta barn inom den här gruppen att man erbjuder dem ett språk i form av tecken. Jag tror också att det är av betydelse att man tänker på att också använda sig av gester, ansiktsuttryck och föremål när man kommunicerar och att man satsar på en strategi som bygger på multimodal kommunikation⁴ (se Majors och Stelzer). Om barnet senare faktiskt väljer talat språk som sitt uttrycksätt kan det finnas flera speciella skäl till varför de har vissa svårigheter med artikulationen, se listan här nedan. Om man då ger barnet tillgång till möjligheten att använda sig av tecken, som ett extra stöd när han eller hon ska uttrycka sig med hjälp av talförmågan, borde detta också vara till hjälp för att minska eventuell frustration över att man inte genast blir förstådd av andra människor. Barnet kan sedan mycket väl göra sina egna val och utveckla sina egna preferenser beträffande hur, var, när och i samtal med vem de använder sig av talat språk eller tecken. Om de har tillgång till många olika alternativ vad gäller kommunikationssätt, både som mottagare i den kommunikativa situationen och som den som själv ska uttrycka sig, visar många barn tydligt att de är bra på att välja det kommunikationssätt som passar dem bäst från det ena ögonblicket till det andra. Det är inte alls ovanligt att en person med Charge syndrom uppnår en god språklig nivå. Det är å andra sidan inte heller ovanligt att denna person tar emot information via ett kommunikationssätt, ofta via talat språk, och uttrycker sig med hjälp av ett annat, ofta med hjälp av teckenspråk. Det finns också uppgifter om att hörsel- och eller synförmågan hos vissa personer med Charge syndrom gradvis eller plötsligt försämras. Detta ger ytterligare tyngd åt argumentet att man gör klokt i att hålla fast vid teorin om multimodal kommunikation.

Ytterligare en detalj som bör nämnas är det faktum att man börjar bli allt säkrare på att många människor med Charge syndrom kan ha rubbningar i den exekutiva, verkställande funktionen, se nedan. Detta medför många konsekvenser, men i den mån det berör kommunikationen kan det leda till att barnen får svårt att inleda olika former av kommunikativt utbyte. Detta betyder att även om de har ett språk, talat eller tecknat, och även om de vet precis vad de vill eller behöver säga, kan det vara omöjligt för dem att göra detta såvida ingen annan kan förmå dem att komma i gång. Till exempel genom att ställa frågor till barnet såsom "Är allt bra?", "Vill du någonting?" eller "Behöver du gå på toaletten?". Ibland kan det vara ändamålsenligt och till hjälp med ett verktyg i form av ett kalendersystem där man för varje dag har skrivna ord eller bilder att referera till, tillsammans med något slags individanpassad kommunikationsbok som innehåller en samling relevanta skrivna ord eller ritade tecken som barnet kan hänvisa till för att få hjälp att komma i gång. Dessa konkreta metoder kan utgöra ett viktigt stöd för barnen och ge dem

⁴ Översättarens anmärkning: Brown hänvisar här till Majors och Stelzers begrepp "Total Communication", vilket alltså syftar på att man kan använda sig av många olika kommunikationssätt samtidigt, till exempel tal, teckenspråk, symboler, skrivna ord, bilder, föremål, gester, och så vidare. Detta ligger mycket nära begreppet "multimodal kommunikation", vilket därför här har använts som översättning av detta begrepp.

ett betydande mått av tillförsikt, även om de kanske inte ofta under dagens lopp går tillbaka och på ett uppenbart sätt hänvisar till kalendern. Enligt min erfarenhet tyder allt på att många elever med Charge syndrom har hjälp av att helt enkelt veta att kalendern och eller kommunikationsboken finns där och kan konsulteras vid behov.

Eventuella hinder för att kunna artikulera sig när man talar och tecknar

När man betraktar de många avvikelser som är förknippade med Charge syndrom finner man många som troligen får en negativ effekt på utvecklingen av förmågan att artikulera sig väl när man talar eller tecknar. Jag kommer att räkna upp dessa betydelsefulla avvikelser, och jag börjar med att utgå från det perspektiv som rör hinder för att effektivt kunna artikulera sig när man talar:

- Hörselnedsättning.
- Synnedsättning.
- Ansiktsförlamning.
- Låg muskeltonus.
- Nedsatt förmåga att uppfatta beröring.
- Läpp-, käk- och eller gomspalt, LKG.
- Förstorad tunga.
- Nedsatt förmåga att röra på tungan.
- Liten underkäke.
- Missbildningar på struphuvudet och i svalget.
- Andningssvårigheter och nedsatt lungkapacitet.
- Sväljsvårigheter.
- Tandrelaterade missbildningar.
- Försenad eller outvecklad ätförmåga.
- Kroniska övre luftvägshinder eller infektioner.

Trots denna lista som kan få en att tappa modet, väljer många barn med Charge syndrom faktiskt talat språk som det uttryckssätt de föredrar, även om artikulationssvårigheter kan göra deras tal mycket svårbegripligt. Listan över avvikelser som kan ha negativ inverkan på god artikulation i samband med teckenspråk är lika nedslående, även om det i allmänhet är lättare för barnen att åstadkomma begripliga tecken än att åstadkomma begripliga ord. Här är den andra listan som

utgår från det perspektiv som rör hinder för att effektivt kunna artikulera sig när man använder teckenspråk:

- Låg eller dåligt modulerad muskeltonus.
- Nedsatt förmåga att uppfatta beröring.
- Nedsatt förmåga att uppfatta signaler med det proprioceptiva sinnet.
- Nedsatt förmåga att uppfatta signaler med det vestibulära sinnet.
- Bristande rumsuppfattning.
- Dyspraxi⁵.
- Bristande kroppsopfattning.
- Bristande koordination av kroppshalvorna.
- Bristande känsla för jämvikt.
- Olika former av svårigheter med kroppshållningen.
- Synfältsbortfall, nedsatt synförmåga eller total förlust av synförmågan.
- Missbildningar i skelettet.

Undvik att arbeta på marginalen

Jag tänker på de flesta barn med Charge syndrom som människor, som under en stor del av skoldagen troligen befinner sig på yttersta gränsen av sina sensoriska förmågor i allt de gör. Det innebär en stor utmaning och kan eventuellt medföra stress att försöka fungera på denna nivå under mer än korta stunder i taget. Detta kan till och med vara fallet vid sådana tillfällen då barnen ser ut att vara ganska avspända och trygga, och då aktiviteterna med god marginal verkar hålla sig inom gränserna för vad varje barn förmår. Följaktligen är det en bra idé att försöka se till att man förenklar olika aktiviteter och gör dem så lätta som möjligt för varje enskilt barn. Syftet är att se till att det väsentliga i undervisningen tydliggörs och också blir lätt att ta till sig. Meningen är dessutom att barnet inte ska behöva fundera på och prioritera andra företeelser, som till exempel att hantera ljud i bakgrunden, klara av olika kroppsställningar som kan utgöra en utmaning eller hantera virrvarr av synintryck, bländande ljus, andra former av sensorisk överbelastning eller oro inför okända planer på vad som ska hända längre fram, och så vidare. Hur alerta eller trötta barnen är brukar framgå av deras kroppshållning, rörelsemönster och uppmärksamhetsgrad. Människor som har med dessa barn att göra bör se till att bli förtrodda med dessa tecken och behöver veta hur de ska anpassa varje situation på ett sådant sätt att barnet får stöd och inte blir för trött eller stressat.

⁵ Översättarens anmärkning: Dyspraxi innebär att man har nedsatt förmåga att utföra koordinerade rörelser.

Komplexa hälsorelaterade problem

Typiskt för dessa problem är att de är komplexa, allvarliga och ofta och i upprepade fall livshotande till sin natur. Alltså går de före sådana överväganden som har med undervisningen att göra. Det finns därför betydelsefulla faktorer att ta i beaktande när det gäller tillgången till medicinsk och paramedicinsk vård, liksom när det gäller strategier för att hitta en balans mellan de hälso- respektive undervisningsrelaterade behoven. Inom specialpedagogikens vidsträckta område finns omfattande litteratur rörande den här typen av problem i skolmiljö. Det är inte särskilt ovanligt att få se ett barn med Charge syndrom tillsammans med en heltidsanställd undersköterska i skolan, eventuellt också tillsammans med en heltidsanställd resurspedagog⁶ eller teckenspråkstolk. Enligt min erfarenhet, i vart och ett av de fall som jag har observerat, har detta alltid förefallit nödvändigt och ändamålsenligt. Om olika sjukvårds- och omvårdnadsrutiner tar upp en stor del av skoldagen, är det detta man får utgå ifrån när man lägger upp undervisningen. Det går ändå att göra så mycket av kursinnehållet tillgängligt för eleven samtidigt med dessa rutiner. De utgör ingen ursäkt för att ge upp alla tankar på dialog, kommunikation och språkutveckling, turtagning i kommunikationen, orienterings- och mobilityträning, arbete med att lära eleven läsa, skriva och räkna och så vidare.

I det tidiga ordförrådet hos denna grupp ingår ofta ord och tecken för sådana företeelser som ventilator, gastrostomiknapp, slemsug, tabletter och så vidare. Eventuellt kan man också arbeta för, att personen i fråga ska kunna sköta en del av dessa vårdrutiner eller paramedicinska procedurer själv. Jag tycker att det är ganska symboliskt och typiskt, att det första barn jag någonsin såg ge sig själv lunch via en gastrostomisond helt på egen hand, samtidigt som han med en hand fortsatte att samtala på teckenspråk, var en tonårspojke med Charge syndrom!

Rubbningar i den exekutiva, verkställande funktionen och problem med självreglering

Med tiden har jag kommit att betrakta detta som den aspekt av Charge syndrom som för barnen själva och för deras anhöriga och lärare, på lång sikt förmodligen innebär den största utmaningen och som är den aspekt om vilken man har minst kännedom. Varje gång någon kommer till mig och ber om hjälp med en elev med Charge syndrom, är det nästan alltid dessa problem som utgör den största utmaningen och alltså även är de problem man huvudsakligen inriktar sig på att finna lösningar till. Åtskilliga personer inom detta fackområde håller nu på med olika utredningar, bland dem Tim Hartshorne som i The CHARGE Syndrome Foundation Professional Packet skriver så här:

”Barn med CHARGE syndrom får beteendemässiga svårigheter, av vilka vissa kan beskrivas som autismliknande och tvångsmässiga, och vilka även kan inkludera uppmärksamhetssvårigheter och tickrubbningar. Eventuellt finns det många orsaker till dessa svårigheter och forskarna försöker reda ut vilka de är. Både sensorisk flerfunktionsnedsättning, frustration över att inte kunna göra sig förstådd, fysisk smärta och fysiskt obehag har tagits med som möjliga orsaker inom ramen

6 Översättarens anmärkning: En resurspedagog är den närmaste svenska motsvarigheten till det amerikanska skolsystemets ”educational interveners”. ”Educational interveners” förekommer i samband med undervisning av dövblinda elever och har alltså utbildning och specialiserade kunskaper inom detta område. En sådan person ägnar sig åt att hjälpa en enda elev, bland annat genom att underlätta hans eller hennes möjligheter att, dels få tillgång till information från omgivningen, dels utveckla och använda sina färdigheter i kommunikation i båda riktningarna. Dessutom har denna person till uppgift att underlätta elevens möjligheter till positiva relationer, för att främja hans eller hennes sociala och emotionella välbefinnande.

för denna forskning. Emellertid kan vissa barn med tämligen goda sensoriska förmågor, tillfredsställande kommunikationsförmåga och, efter vad man kan se, obetydliga obehag fortfarande uppvisa ett utmanande beteendemönster. Nedsättning av den kognitiva förmågan har tagits med som möjlig orsak i vissa, men inte i alla fall. Det verkar troligt att det förekommer vissa neuropsykologiska problem. Nyare forskning ger stöd åt tesen att det föreligger brister i den exekutiva, verkställande funktionen eller problem med att växla mellan, initiera, hämma impulser till eller fortsätta med olika handlingar, vilka har sitt ursprung i aktivitet i prefrontala cortex.⁷

Ett annat område som man håller på att utforska är huruvida det föreligger rubbningar i reglerande funktioner. Sådana rubbningar gör det svårt för barnet att reglera komplexa processer, som exempelvis sömn-vakenhet, hunger-mättnad, förmågan att lugna ned sig och ta sig ur känslolägen av upprördhet och förtvivlan, förmågan att hantera sina känslor och förmågan att planera motorisk aktivitet.” (Hartshorne, 2005)

Många problem som man stöter på hos en betydande andel av populationen med Charge syndrom bidrar således med ytterligare bitar till pusslet: nedsatt förmåga till självreglering, oflexibelt beroende av rutiner, svårigheter att hantera omställningar, svårigheter att bibehålla ett anpassat emotionellt perspektiv, omedelbara men ovanliga behov med avseende på kroppshållningen, sensoriska behov samt självstimulerande beteendemönster som en följd härav.

Det första steget verkar vara att försöka utröna när dessa problem föreligger och vilka de är, innan man på ett effektivt sätt kan åtgärda dem. Mina iakttagelser tyder på att de flesta barn med Charge syndrom inte alltid är tillgängliga för inläring och inte heller är det fullt ut på grund av denna flerskiktade uppsättning problem, och att det är mycket angeläget att ta hänsyn till detta innan man på ett effektivt sätt kan ta itu med andra aspekter av den teoretiska kursplanen. Vi lär oss av exempel på kreativt tänkande och lyckade praktiska försök som i stor utsträckning har varit krisbetingade. Att använda sig av resurspedagoger (se exempelvis <http://intervener.org/>, en idé som kommer från det dövblindpedagogiska fältet), har i många fall visat sig vara mycket effektivt. Det borgar för en mer effektiv fortlopande utvärdering och gör kursinnehållet mer tillgängligt för eleven, varigenom kraven på ett åtgärdsprogram uppfylls. Dessutom underlättar det samspelet med kamrater och med ständigt växande sociala kretsar samt ger tillförsikt och möjlighet till bra strategier när det börjar uppstå problem med självregleringen. Vi har fortfarande lång väg kvar att gå, men nu tycks vi åtminstone ha ett tydligare och mer ändamålsenligt fokus.

⁷ Översättarens anmärkning: Prefrontala cortex är en del av pannlobens hjärnbark.

Referenser

Brown, D. (2005) "CHARGE Syndrome Behaviors – Challenges or Adaptations?" American Journal of Medical Genetics, 133A 3 March 2005.
<http://chargesyndrome.org/professional%20packet/2%20behavior%20in%20charge.pdf>

Denna artikel finns även i svensk översättning med titeln "Beteendemönster kopplade till CHARGE syndrom: Utmaning eller anpassning?" och går att hitta på: www.spsm.se

Brown, D. (2010) "Vision Issues for People with CHARGE Syndrome" reSources Volume 15 No 1 Winter 2010. <http://www.cadbs.org/newsletter/>

Denna artikel finns även i svensk översättning med titeln "Synrelaterade problem hos personer med CHARGE syndrom" och går att hitta på: www.spsm.se

Hartshorne, T.S. (2011) "CHARGE Syndrome – Behavioral Issues"
http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Behavioral_Issues

Hartshorne, T.S. (2005) <http://chargesyndrome.org/resources-articles.asp>

Hartshorne, T. S., & Cypher, A. D. (2004). Challenging behavior in CHARGE syndrome. Mental Health Aspects of Developmental Disabilities, 7(2), 41–52.
<http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Hartshorne, T. S., Grialou, T. L., & Parker, K. R. (2005). Autistic-Like Behavior in CHARGE Syndrome. American Journal of Medical Genetics, 133A, 257–261.
<http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Hartshorne, T. S., Nicholas, J., Grialou, T. L., & Russ, A. M. (2007). Executive function in CHARGE syndrome. Child Neuropsychology, 13, 333–344.
<http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Majors, M. (2011) "CHARGE Syndrome – The Impact on Communication & Learning"
http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Impact_on_Communication_and_Learning

Majors, M., and Stelzer, S. (2008) "Educational Needs of Children with CHARGE Syndrome" which can be downloaded at <http://chargesyndrome.org/professional%20packet/11%20educational%20needs.pdf>

Stelzer, S. (2011) "CHARGE Syndrome: Teaching Strategies for Children"
http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Teaching_Strategies_For_Children

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.



Beteendemönster kopplade till Charge syndrom: Utmaning eller anpassning?

Det är verkligen sant att barn med Charge syndrom är barn med sensorisk flerfunktionsnedsättning som inte bara har svårt att se och höra, utan också har problem med de sinnen som känner av balans och uppfattar beröring, temperatur, smärta, tryck och lukt. De kan dessutom ha problem med att andas och svälja, äta och dricka, såväl som problem med matsmältning och temperaturreglering. Barn med Charge syndrom uppvisar en unik uppsättning beteendemönster som ofta omtalas som utmanande (Hartshorne & Cypher, 2004), och det stämmer att den här gruppen kan uppvisa extrema, ihållande och till synes paradoxala beteendemönster.

Åtskilliga decenniers arbete med och iakttagelser rörande barn med Charge syndrom har visat att de beteenden som ibland har omtalats som utmanande, i själva verket är anpassade reaktioner¹ på grava sensoriska flerfunktionsnedsättningar, reaktioner som hjälper barnen att fungera effektivt (Salem-Hartshorne & Jacob, 2004). Man kommer att ha större framgång med en terapeutisk och pedagogisk inställning, där man accepterar och erkänner många av dessa beteenden som prestationer, och sedan utnyttjar dem för att ytterligare utveckla barnens färdigheter. Syftet med detta är att försöka sänka stressnivån och hjälpa barnen att utveckla godtagbara strategier för att anpassa sig till sina sinnesupplevelser. Däremot kommer man att lyckas sämre med ett förhållningssätt som i första hand syftar till att bryta dessa beteendemönster och ersätta dem med ett mer "normalt" sätt att fungera (Moss, 1993).

Det är viktigt att undvika att alltför ensidigt lägga tonvikten vid dövblind-aspekterna av Charge syndrom, och i stället diskutera påverkan från brister i andra sensoriska system. Genom att betrakta barn med Charge syndrom ur ett verkligt multisensoriskt perspektiv, börjar en del av de förbryllande och oroande aspekterna av vad barnen gör, att verka fullt förklarliga. Trots det stöter man på många utmanande beteendemönster som inte enbart kan förklaras utifrån detta sensoriska perspektiv. Det verkar också som om det skulle vara värt att undersöka andra faktorer, som smärta, hälsorelaterade problem och påverkan från specifika missbildningar i hjärnan.

¹ Översättarens anmärkning: Begreppet "anpassad reaktion" beskrivs exempelvis av arbetsterapeuten Sara Hansson på följande sätt: "Anpassad reaktion kan förklaras som en handling eller en reaktion som är korrekt avvägt efter mottaget sinnesintryck. Närmare bestämt det som sker när hanteringen av mottaget sinnesintryck fungerar som den ska. Ayres ... beskriver en anpassad reaktion som det som händer när vi klarar av en uppgift."

Här diskuterar jag först olika konsekvenser som har med balansen, synen och hörseln att göra. Jag fortsätter med några kommentarer rörande sensorisk integration² och kommunikation och avslutar med några anekdoter för att illustrera dessa problem.

Man tror att de flesta personer med Charge syndrom inte har något balanssinne, eller har ett ytterst begränsat sådant, på grund av att bågångarna eller balanssinnets receptorer, i innerörat fungerar dåligt eller saknas helt och hållet (Admiraal et al., 1998). Att dessa personer saknar eller har en nedsatt balansförmåga, tror man också beror på defekter på hörselnerven, kranialnerv VIII, (Davenport, 1999). Bågångarna spelar en avgörande roll när det handlar om att organisera och samordna sensoriska intryck från alla de övriga sinnen (Murofushi et al., 1997; Maynard, 2001). Denna anomali har således djupgående inverkan på alla områden vad gäller beteende och sätt att fungera under hela barnets liv. Vanligtvis förbiser och bagatelliserar man emellertid betydelsen och inverkan av denna anomali, särskilt så snart barnet står och går utan stöd. I Faktaruta 1 listas många av de effekter som dessa balanssvårigheter har på det lilla barnet.

Faktaruta 1.

Tidiga effekter av en nedsatt balansförmåga hos barn med Charge syndrom

- Ständigt låg muskeltonus ("slaka muskler").
- Nedsatt förmåga till huvudkontroll och generellt nedsatt förmåga att hålla balansen.
- Mycket instabil kroppshållning när barnet hålls upprätt eller sitter i knät.
- En utpräglad förkärlek för att under längre stunder ligga platt på rygg eller på sidan i samband med de flesta aktiviteter, inklusive egen förflyttning.
- Försenad förmåga till egen förflyttning, därefter unika rörelsemönster som inbegriper sådant som att i ryggläge hasa sig baklänges med huvudet före, att i ryggläge hasa sig i sidled, "fempunktskrypning" då man använder båda knäna, båda armarna och pannan ned mot golvet för att få stöd.
- Barnet håller ihärdigt fast vid att sitta på golvet med benen i en ställning som liknar ett "W", vilket ger honom eller henne en bredare och stabilare understödsyta.
- I ryggläge utvecklar barnet färdigheter vad gäller syn, hörsel, kommunikation och finmotorik till en viss nivå, färdigheter som nästan helt försvinner och måste läras in på nytt när barnet hålls i upprätt ställning.

2 Översättarens anmärkning: Begreppet "sensorisk integration", ofta förkortat SI, beskrivs ibland som sinnessamspel. Arbetsterapeuten Sara Hansson beskriver begreppet på följande sätt: "SI handlar om förmågan att ta in och hantera sinnesintryck som sedan tolkas utifrån olika faktorer såsom känslor, tidigare erfarenheter, motivation, omgivningen, etc."

Betydande problem med balanssinnet hämmar utvecklingen av ett effektivt kroppsspråk, då både regleringen av kroppshållningen, jämvikten, muskeltonus och den motoriska koordinationen påverkas (Abadie et al., 2000). Detta att inte ha något balanssinne har sannolikt också en negativ effekt på utvecklingen av minnet, på ett effektivt användande av synförmågan, i synnerhet den centrala synskärpan, och på bearbetningen av hörselintryck. Allt detta har en samlad effekt på utvecklingen av talförmågan och språket (Colby Trott et al., 1993). De svårigheter med att uttrycka sig som blir följden, eller den ständiga upplevelsen av att bli feltolkade i sin expressiva kommunikation, kan leda till att vissa barn ger upp eller tar sin tillflykt till ett explosivt beteende, som kan uppfattas som oberäkneligt, irrationellt eller ytterligt labilt.

Senare under barndomen eller puberteten kan problemen med trötthet, med regleringen av kroppshållningen och med att stå och sitta utan stöd bli mindre påtagliga, även om de fortfarande existerar. Ibland är en elev med dessa problem behjälpt av att använda en anpassad stol med arm- respektive fotstöd, möjligen också med en sits som går att ställa in så att den lutar, för att uppmuntra till ett mer aktivt sätt att sitta. Eleven kan alltså ha ett stort behov av att vila huvudet mot den ena armen eller mot båda, eller till och med att vila huvudet mot bordsskivan, för att kunna läsa eller skriva. Det kan förefalla som om en del äldre barn och tonåringar fungerar riktigt bra under längre stunder när de sitter vid bänken. Emellertid behöver de då periodvis inta horisontalläge för att slappna av och ladda om, för att få ny energi inför kommande ansträngningar. Det kan också hända att de behöver dessa stunder i horisontalläge för att omorganisera sitt sensoriska system och då använda sig av sådana beteenden som att sparka med benen, vifta med armarna, rycka på axlarna, hyperventilera eller stirra rätt in i starkt ljus (Colby Trott et al., 1993). Det brukar innebära en särskilt stor utmaning att under längre stunder stå stilla och helt utan stöd.

Ständigt låg muskeltonus ända in i vuxen ålder är delvis en komplikation till grava balansproblem. Detta hänger även ihop med nedsatt synförmåga, andningssvårigheter och en allmänt reducerad förmåga att ta emot sensoriska impulser, och allt detta medför reducerad uppmärksamhet. Problemet förvärras dessutom genom brist på motivation att röra sig och genom den uteblivna ”träning” som blir följden av detta. Fallreflexer och förmågan att stå och gå utan stöd brukar utvecklas mycket sent. I en brittisk undersökning fann man att barn med Charge syndrom i genomsnitt lär sig gå vid fyra års ålder (Blake & Brown, 1993). När barnen väl går, har de ofta ett karakteristiskt sätt att göra detta på. Vissa inslag i deras sätt att gå kan framträda tydligt och finnas kvar under många år – fötterna hålls brett isär, knäna hålls böjda för att få tyngdpunkten att komma längre ned, kroppen rullar från sida till sida för varje steg, fötterna glider längs golvet eller sätts ned mycket bestämt för varje steg eventuellt flera gånger, nästan som om man trummade lätt på golvet med foten och armarna hålls upp som hos en lindansare. En del barn går på ett sådant sätt att överkroppen och huvudet utför upprepade svängande cirkelrörelser, som om de försökte hålla sig medvetna om var de börjar komma farligt nära det område, där gränsen för att de ska kunna behålla en stabil kroppshållning går.

Det är viktigt att fortlöpande gå på kontroller hos en sjukgymnast, eftersom risken är stor att man utvecklar neuromuskulär skolios, krökning av ryggraden, under barndomen och i tonåren. Det är också viktigt att ortopeder och sjukgymnaster känner igen den neuromuskulära, inte skelettmedierade, varianten av skolios, då dessa varianter behandlas på olika sätt.

Nedsatt uppmärksamhet på och kontroll av trängningar i tarm och urinblåsa kan hänföras till bristande återkoppling i nervsystemet, som delvis beror på mycket låg muskeltonus. Emellertid verkar det inte finnas något samband mellan frågan om hur tidigt barnet blir torrt och hans eller hennes utvecklingsnivå eller utvecklingsmöjligheter i övrigt.

Låg muskeltonus står även i samband med att det taktila respektive det proprioceptiva sinnet, muskel- och ledsinnet, är dåligt modulerade. Detta medför att det kan finnas en försvarsbenägenhet mot beröring och att medvetenheten om beröring, smärta och temperatur kan skifta. Dessa barn intar ofta speciella kroppsställningar, till exempel horisontalläge med båda benen böjda och den ena vristen vilande tvärsöver det andra knäet, eller med benen hårt korsade, fingrarna korsade eller tätt ihop, händerna knutna eller armarna i kors över bröstet. Dessa kroppsställningar ger hjärnan nödvändig extra information beträffande beröring och tryck som talar om var barnet har sina armar och ben, och också ger barnet bekräftelse på att armarna och benen är stadigt fixerade och inte rör sig eller svävar omkring. När de väl har bemästrat konsten att gå, och efter att först ha haft ett sätt att gå genom att dunka ned hela foten platt i golvet, utvecklar en del barn paradoxalt nog ett sätt att gå barfota och på tå. Att gå barfota ger möjlighet att ta emot ett maximum av information genom beröring, och att gå på tå ger möjlighet att ta emot ett maximum av proprioceptiv information, information genom tryck, via fötterna, vristerna, vadera, knäna, låren och skinkorna.

En sista reflektion beträffande låg muskeltonus med nedsatt förmåga till återkoppling i nervsystemet i samband med beröring och proprioception gäller det behov att använda överdriven kraft för att fungera som dessa förhållanden kan skapa hos barnet. Därigenom lägger de sig till med mycket hög muskeltonus, tar till kraftfulla rörelser, använder sig av ett alltför hårt grepp och tar till överdriven kraft i kontakten med människor eller föremål, vilket andra människor kan tolka som att barnet är aggressivt, hårdhänt eller klumpigt.

Att sakna balanssinne och de problem med jämvikten som detta medför, leder till avsevärda förseningar vad gäller motoriken. Förmågan att behålla en stabil kroppsställning och god känsla för jämvikt i kroppen kommer an på att tre olika, men av varandra beroende, sensoriska system utvecklas och fungerar effektivt, nämligen synsinnet, balanssinnet och det taktila eller proprioceptiva sinnet, en "jämviktstriad". Med största sannolikhet är alla dessa tre sensoriska system skadade eller saknas hos barn med Charge syndrom, vilket till stor del förklarar den långsamma utvecklingen av grovmotoriken och förmågan till egen förflyttning. Detta faktum gör det ändå anmärkningsvärt att nästan alla barn med Charge syndrom faktiskt till slut reser sig upp och går. Man kan därför betrakta varje insats, som hjälper till att förbättra funktionen hos något av de sinnen som ingår i denna jämviktstriad som ett bidrag till utvecklingen av barnets förmåga att stå och gå utan stöd. Man har till exempel funnit att hippoterapi eller terapeutisk ridning³ ger ökad energi och förbättrar förmågan att gå, springa och hoppa (McGibbon et al., 1998), och dessa terapiformer har med framgång använts i arbetet med barn med Charge syndrom (Kruger, 2000).

3 Översättarens anmärkning: Begreppen "hippoterapi" och "terapeutisk ridning" är snarlika men skiljer sig ändå något åt. Inom hippoterapi använder man hästen och dess rörelser som utgångspunkt, till exempel för olika balansövningar och liknande. Inom terapeutisk ridning är det ridningen som sådan, som utgör själva terapin, och som till exempel kan ge resultat i form av ökad kroppskänedom och förbättrad självkänsla.

Det finns starka kopplingar mellan balanssinnet och synförmågan (Glimcher, 1999). Problem med balansen kan påverka förmågan att upprätthålla ett stabilt synfält, förmågan att lätt följa föremål med blicken medan de rör sig och förmågan att skilja mellan huruvida det är föremålet eller man själv som rör sig (Gregory, 2001). Det kan verka som om vissa barn "blir blinda", om olika omständigheter gör det alltför svårt för dem att behålla sin stabila kroppshållning. Däremot kan de uppvisa en del väl utvecklade visuella och andra färdigheter när de ligger platt på rygg eller på sidan på ett fast underlag. Allteftersom barnen blir större, kan det hända att de använder sig av sina synrester som en hjälp för att hålla sig upprätta, tänk på jämviktstriaden. De kompenserar för att de inte har något balanssinne genom att använda sig av de starka synintryck som utgörs av de horisontella och i synnerhet de vertikala linjerna i ett rum, till exempel hörn, samt kantlinjerna runt fönster, dörrar, bordsskivor och tavlor uppsatta på väggarna. Deras förmåga att hålla balansen kan vara betydligt sämre utomhus där dessa starka synmarkörer till stor del saknas eller befinner sig utanför deras synfält. Detta kan leda till att de ogärna går ut utomhus, till exempel under rasterna i skolan. Det kan också resultera i en oförmåga att utföra vissa uppgifter utomhus, uppgifter som de utför på ett utmärkt sätt inomhus. För barn som läser kan det vara till hjälp att använda en läslinje på datorn eller en läslinjal, en ram som i formen påminner om ett brevkast, som isolerar en textrad i taget. Likadant kan det vara till stor hjälp för en elev att använda sig av storstil på en dator, inte därför att synskärpan är dålig, utan därför att eleven i fråga behöver hjälp att isolera den textrad som det är meningen att han eller hon ska fixera blicken på.

Det kan även finnas kopplingar mellan balanssinnet och förmågan att bearbeta ljud och utveckla talat språk (Colby Trott et al., 1993). Hos barn med Charge syndrom får detta ytterligare konsekvenser utöver de övriga hörselproblem som kan finnas. Det borde då vara till stor hjälp med en samarbetsstrategi där man sammanför en hörselpedagog, en logoped och en arbetsterapeut med utbildning i sensorisk integrationsterapi, eller vilken som helst kombination av dessa. Svårigheter med att bearbeta hörselintryck utgör en bidragande faktor till problem med minnet och med att tillägna sig vissa grundläggande akademiska färdigheter.

I viss mån behöver vi alla röra på oss för att kunna lyssna, men barn med balansproblem kan behöva det i ännu högre grad för att kunna lyssna och förstå. Alltså kan det motverka sitt eget syfte att säga åt dem att: "Stå still och lyssna".

För alla barn med Charge syndrom är det mycket viktigt med regelbundna insatser från en sjukgymnast. Dessa terapeuter behöver dock informeras om att det inom denna grupp kan finnas allvarliga balansproblem och om vilka konsekvenser detta kan få (Blake & Brown, 1993; Admiraal et al., 1998; Gregory, 2001).

Utöver de synsvårigheter som kan härröra från ett dåligt fungerande balanssinne finns det specifika ögondefekter som har samband med Charge syndrom, och som också på ett markant sätt inverkar på synförmågan.

Näthinnekolobom orsakar visst synfältsbortfall, för det mesta i det övre synfältet. Som en följd av det kan det först förefalla som om barnet är helt blindt, eller så kan det hända att han eller hon bara tvångsmässigt stirrar rakt in i starkt ljus. Det kan också vara så att barnet gärna vill titta på föremål "upp och ned" – i ryggläge med huvudet bakåtlutat och med föremålet ovanför hjässan. Senare, när barnet befinner sig i upprätt ställning och kan förflytta sig själv, kan det hända att han eller hon

måste luta huvudet bakåt för att kunna se framför sig. Denna kroppsställning kan vara till hjälp när man ska orientera sig med hjälp av synen medan man går, men den hindrar barnet från att se var han eller hon sätter fötterna. Dessutom innebär det en stor utmaning att kunna behålla denna kroppsställning samtidigt med en stabil jämvikt och god kroppshållning i sittande och stående. Det kan uppstå extremt motstridiga behov med avseende på huvudets ställning när man går. Både behovet av att hålla jämvikten och behovet av att tydligt kunna se var man sätter fötterna, samt fotofobi,⁴ är företeelser som kan tvinga barnet att böja huvudet framåt och hålla ansiktet nedåtvänt. Samtidigt behöver barnet luta huvudet bakåt med ansiktet uppåtvänt för att riktigt kunna se vad som finns i omgivningen.

Om det förekommer näthinnekolobom som är belägna i makulan (gula fläcken) eller i anslutning till synnerven, kommer synskärpan att påverkas. Som en följd av ett kombinerat synfältsbortfall och dåligt centralseende, kan det hända att barn inte tittar rakt på föremål eller människor, även om de faktiskt tittar.

Näthinnekolobom medför hög risk för näthinneavlossning, och därför är aktiviteter som inbegriper kraftiga slag och stötar inte att rekommendera. Man måste också vara extra försiktig när man utsätter dessa barn för stora rytmiska rörelser, eller när barnen utför rörelser i samband med idrottsundervisningen. När det gäller äldre elever måste man ta hänsyn till riskerna med vissa idrotter som att hoppa på studsmatte och att hålla på med boxning, dykning, brottning, fotboll, och så vidare. När man utreder en dramatisk förändring av hur ett barn fungerar, bör en ögonundersökning automatiskt ingå i utredningen (Pagon, 1999).

Iriskolobom bör inte ha någon inverkan på synskärpan och synfältet. Däremot kan denna anomaly sannolikt ge upphov till problem när det gäller att stå ut med ljus av viss styrkegrad, fotofobi, problem som ibland även kan förekomma hos personer som inte har iriskolobom. Tecken på fotofobi kan inbegripa sådant som att man kisar eller håller för ögonen med armen eller handen, hela tiden håller huvudet nedböjt och tittar ned i marken när man är utomhus i dagsljus, känner motstånd mot att gå ut i dagsljus och vägrar att sitta med ansiktet vänt mot fönstren i klassrummet eller mot starkt upplysta datorskärmar. Situationen i samband med många av dessa problem kan ofta förbättras med hjälp av färgade glasögon eller en solskärm eller skärmmössa. Det finns en skenbar paradox i det faktum, att barn som uppvisar ett fotofobiskt beteende när de har behov av visuell information, vid vissa tillfällen i stället med flit stirrar rakt in i starkt ljus när de bara behöver visuell stimulering, vilket skulle kunna vara ett tecken på att de behöver omorganisera sina sensoriska system, på grund av trötthet, stress eller sensorisk överbelastning. Med andra ord kan starkt ljus vara fantastiskt bra när det är just det som barnet i fråga behöver, medan det vid andra tillfällen ställer till oerhört mycket besvär för vederbörande.

Ansiktsförslamning, kranialnerv VII, är en annan vanligt förekommande anomaly med konsekvenser för synförmågan. Om det föreligger en uttalad ansiktsanomaly, går det ena ögat inte att öppna särskilt mycket, ptos, eller så går det inte att sluta ögonlocket på den motsatta sidan av ansiktet. Båda dessa anomalier kan också uppträda samtidigt. Ett barn med ptos måste luta huvudet bakåt och möjligen också öppna ögat mer genom att skjuta upp ögonlocket med hjälp av ett finger, för att kunna se någonting, trots det hängande ögonlocket. Om det inte går att sluta

4 Översättarens anmärkning: Fotofobi innebär en ökad känslighet för ljus.

ögat, bör man använda tårsubstitut för att förhindra uttorkning och ärrbildning på hornhinnan (Pagon, 1999). Ansiktsförflamning kan också leda till att ansiktet i hög grad saknar uttryck, vilket ytterligare bidrar till de svårigheter med expressiv kommunikation som redan finns. Detta resulterar ofta i felaktiga eller lågt ställda förväntningar hos andra. En kombination av dubbelsidig, bilateral, ansiktsförflamning och makulakolobom, förlust av det centrala seendet, leder till att barnet i fråga helt saknar mimik och inte heller verkar ta ögonkontakt. Detta bidrar till att förvärra andra kommunikationsproblem, nämligen problem med att kunna uttrycka sig tydligt.

Det behöver inte finnas någon koppling mellan öronmissbildningar och hörselproblem i samband med Charge syndrom, men man kan diskutera dem samtidigt. Vid enstaka tillfällen kan man ställa en preliminär diagnos på Charge syndrom enbart utifrån de karakteristiska missbildningarna av ytterörat (Thelin et al., 1999). Efter födelsen kan man ibland modifiera ytterörats form med hjälp av icke-kirurgiska metoder. Senare under barndomen tar man oftare till kirurgiska metoder för att underlätta användandet av hörapparat, eller av rent kosmetiska skäl. På grund av det sladdriga och bristfälliga öronbrosket lyckas man inte alltid med de kirurgiska ingreppen. Hörselgången kan också vara mycket trång, vilket ofta ger upphov till tillfälliga hinder. Dessa missbildningar orsakar problem med att göra och använda formgjutna insatser till hörapparaterna och med att få hörapparaterna att hållas på plats. Detta kan försvåras ännu mer om barnet helst vill ligga på rygg, och man kan behöva pröva sig fram med olika sinnrika lösningar, till exempel medicinsk dubbelhäftande tejp eller liknande. Man kan också överväga att använda sig av en benförankrad hörapparat.

För barn som ligger på rygg under längre stunder, ökar också risken för att sekret från mun och näsa ska rinna in i öronen och slamma igen hörapparaterna och ge upphov till stopp och infektioner i hörselgången.

Den ljudliga och täppta andhämtningen utgör ett annat vanligt inslag i symtombilden för Charge syndrom, som får konsekvenser för barnets förmåga att uppfatta och reagera på ljud i omgivningen.

Det är vanligt att benen i mellanörat är missbildade (Dhooge et al., 1998), vilket alltså orsakar en kraftig konduktiv hörselnedsättning,⁵ utöver den som vållas av vätskeansamling i mellanörat (Thelin et al., 1999). Att många barn länge föredrar att befinna sig i horisontalläge, ökar också risken för att vätska ska ansamlas i mellanörat. På grund av den komplexa konduktiva hörselnedsättning som blir resultatet, kan man behöva en kraftig förstärkning av ljudet. En kraftig ljudförstärkning kan dock öka risken för återkoppling i hörapparaterna, vilket ger sämre ljuduppfattning. Detta kan alltså orsakas av ogynnsamma kroppsställningar och av svårigheter med att få de formgjutna insatserna till hörapparaterna att sitta ordentligt i öronen.

Förutom den konduktiva hörselnedsättningen, har de flesta barn med Charge syndrom en sensorineural hörselnedsättning⁶ på grund av att snäckan är missbildad

⁵ Översättarens anmärkning: En konduktiv hörselnedsättning orsakas av så kallade ledningshinder. Ledningshindren bromsar upp ljudet från omgivningen på dess väg genom hörselgången och mellanörat och hindrar det, helt eller delvis, från att nå fram till snäckan i innerörat.

⁶ Översättarens anmärkning: En sensorineural hörselnedsättning orsakas av en skada på sinnesreceptorerna i snäckan (hårcellerna) eller av en skada på hörselnerven.

(Dhooge et al., 1998; Thelin et al., 1999). Man utför numera kokleaimplantat på en del barn med Charge syndrom, med varierande grad av framgång, enligt vad som rapporteras (Weber et al., 1998; Stjernholm, 2003).

Det förekommer speciella missbildningar i det centrala nervsystemet vilka är förknippade med Charge syndrom, inklusive defekter på hörselnerven, kranialnerv VIII. Denna nerv förbinder snäckan med hjärnstammen och hjärnstammen med hjärnan. Sådana missbildningar kan orsaka auditiv perceptionsstörning (Central Auditory Processing Disorder, CAPD). Betydelsen och konsekvenserna av dessa avvikelser är fortfarande under utredning (Thelin et al., 1999). Det vanligaste är att auditiv perceptionsstörning manifesterar sig i form av svårigheter att uppfatta en specifik ljudsignal i konkurrensen från starka ljud i omgivningen, och i form av problem med att bearbeta och förstå tal.

Dåligt fungerande sensorisk integration verkar höra till bilden i samband med Charge syndrom. Detta inbegriper vanligtvis betydande svårigheter som orsakas av att de sensoriska systemen är skadade och dåligt modulerade. Många beteenden, av vilka vissa kan förefalla motsägelsefulla, kan vara en indikation på att man behöver hjälp av en arbetsterapeut med utbildning i sensorisk integrationsteori, som kan göra en bedömning och ge behandling i enlighet med denna teori. Dessa beteenden finns listade i Faktaruta 2.

Faktaruta 2.

Tecken på svårigheter med sensorisk integration hos barn med Charge syndrom

- Mat som stoppas i munnen på dessa barn och som inte är i puréform spottas ut, medan barnen däremot känner med munnen på alla slags föremål och material som inte utgörs av mat, till exempel stenar, trä, tyg eller jord.
- Barnen tuggar inte mat i fast form eller biter på den men tuggar och biter överdrivet på föremål och material som inte utgörs av mat, ofta under det att de ihärdigt gnisslar tänder.
- Barnen avvisar vissa former av beröring som om det gjorde ont, men tycks inte uppmärksamma vissa andra former av beröring vilka av andra personer kan upplevas som smärtsamma!
- Under de tidigaste åren har dessa barn extremt svårt att behålla en stabil kroppshållning när någon vuxen placerar dem i sittande eller stående ställning eller när någon utan förvarning flyttar dem från en plats till en annan, men de reagerar med välbehag på upplevelser i samband med starka rytmiska rörelser, till exempel vaggande, studsande eller gungande rörelser.
- Barnen har allvarliga problem med att reglera sin vakenhetsgrad vilket ofta beskrivs med att de har perioder av frenetisk överaktivitet, överdriven exaltation och stress, liksom plötsliga perioder av skenbar "utbrändhet".
- De har onormalt hög smärttröskel.

- Barnens rörelser är generellt dåligt avpassade vad gäller kraft och rörelseutslag och de använder för mycket eller för litet tryck när de rör vid eller griper efter föremål med händerna, på ett sätt som inte stämmer överens med eller är ändamålsenligt för vad situationen kräver, vilket ofta beskrivs med att barnet är mycket "hårdhänt", "klumpigt" eller "aggressivt".
- Uppmärksamheten på trängningar i tarm och urinblåsa är mycket försenad.
- Barnen har sömnrubbingar.
- Barnen kan ha beteenden som syftar till att söka och ge mycket starka sensoriska intryck som ett sätt att omorganisera kroppen, beteenden som exempelvis att bita, riva eller plocka på sig själva, att snurra, vagga, studsa, rycka på axlarna, svänga med benen, hyperventilera, vifta med händerna eller slå sig själva.

En terapeut som har gjort en bedömning i enlighet med sensorisk integrationsteori kan föreslå ett behandlingsprogram som inbegriper vissa typiska tekniker, till exempel borstning, rytmiska ledkompressioner, myofasciell massage, stimulering genom vibrationer och vissa typer av beröring, en rad aktiviteter som inbegriper stora rörelser samt stimulering genom att använda kläder som innehåller tyngder. Man kan förvänta sig en rad olika resultat genom att börja använda dessa tekniker. Det kan bland annat ge resultat i form av förbättrad förmåga hos barnet att vara uppmärksam på sensorisk information i omgivningen, förbättrad muskeltonus, förbättrad uppmärksamhet och tolerans vad gäller beröring, förbättrad förmåga att koncentrera sig under längre stunder i taget och minskad distraktibilitet,⁷ minskat behov av ett beteende där man skadar sig själv, förbättrad sömn och en allmänt ökad förmåga hos barnet att behålla både uppmärksamhet och lugn i stressande situationer (Wilbarger & Wilbarger, 1991; Stock Kranowitz, 1998; Deuce, 2002; Larrington, 2002).

Detta sensoriska integrationsperspektiv kan komma att behövas, regelbundet eller i perioder, hela livet igenom för den enskilda individen och bör aldrig automatiskt betraktas som en lösning en gång för alla som inte behöver underhållas.

Erfarenheten tyder starkt på att alla människor med Charge syndrom skulle ha stor nytta av att följa ett program med regelbundna behandlingar i enlighet med den sensoriska integrationsteorin, under överinseende av en arbetsterapeut med lämpliga kvalifikationer. När man begär att det ska göras en utvärdering av den sensoriska integrationen, är det viktigt att man gör en lista över precis de speciella beteenden, som har lett till misstanken om att personen i fråga har svårigheter med detta. På så sätt kan terapeuten på förhand få hjälp att förstå vilka huvudproblemen kan vara (Maynard, 2001).

Många barn med Charge syndrom behöver längre tid på sig för att bearbeta information. De utvecklar ofta tekniker som de alltid använder för att åstadkomma en stabil fysisk, emotionell, perceptuell och kognitiv grund innan de kan reagera på

⁷ Översättarens anmärkning: Distraktibilitet kan beskrivas som "en oförmåga att hålla uppmärksamheten koncentrerad på den uppgift man just håller på med, så att uppmärksamheten i stället alltför ofta avleds genom ovidkommande och oviktiga stimuli från omgivningen".

Källa: Miller-Keane, Encyclopedia and Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health, Seventh Edition.

informationen. Huruvida man ska lyckas bra med undervisningen av dessa barn är ofta avhängigt av att man tar hänsyn till detta behov och ägnar viss tid åt att uppmärksamma barnet på att man är där, vem man är, vad man ska göra tillsammans, hur och var detta ska göras, och så vidare. Som en första prioritering i alla situationer av kommunikativt samspel, kan barnet behöva avsevärd tid och hjälp för att skapa en trygg och stabil fysisk grund.

För barn med Charge syndrom kan vilka kommunikationssätt som helst gå att tillämpa. Varje barn måste betraktas som en individ. Det brukar emellertid vara till hjälp att konfrontera barnet med en mängd olika kommunikationssätt, särskilt inbegripet sådana sätt som innehåller ett konkret inslag, som exempelvis olika system med symboliska föremål, bilder eller bildsymboler, så att barnet i slutändan kan välja de sätt som de föredrar. Dessa kan skilja sig åt, beroende på om barnet är mottagare i den kommunikativa situationen, eller den som ska uttrycka sig. Som ett exempel lär sig en del barn förstå talad engelska, ofta med hjälp av ljudförstärkning, men uttrycker sig till övervägande del själva med hjälp av teckenspråk. Man ska inte se detta som bisarrt eller ologiskt utan bara som en återspeglings av hur var och en av de avvikelser som är förknippade med Charge syndrom, och som återfinns i Faktaruta 3, kan utgöra olika hinder när det gäller att åstadkomma tydligt artikulerat tal.

Faktaruta 3.

Hinder för tydligt artikulerat tal hos barn med Charge syndrom

- Hörselnedsättning.
- Synnedsättning.
- Ansiktsförlamning.
- Låg muskeltonus.
- Nedsatt förmåga att uppfatta beröring.
- Läpp-, käk- och eller gomspalt, LKG.
- Förstorad tunga.
- Nedsatt förmåga att röra på tungan.
- Liten underkäke.
- Missbildningar på struphuvudet och i svalget.
- Andningssvårigheter.
- Sväljsvårigheter.
- Tandrelaterade missbildningar.
- Extremt försenad eller outvecklad ätförmåga.

Trots denna lista som kan få en att tappa modet, är talet till slut ofta det uttrycks-sätt som föredras av ett överraskande stort antal barn, även om de kanske också använder sig av tecken eller bildsymboler som ett extra stöd för att uttrycka sig, på grund av att de har svårt att artikulera sig när de talar. Många av de avvikelser som är förknippade med Charge syndrom, helt bortsett från syn- och hörselnedsättningar, medför även konsekvenser för förmågan att förstå och uttrycka sig med hjälp av teckenspråk. Förmågan att via beröring ta emot information som förmedlas via teckenspråk, liksom förmågan att uttrycka sig med hjälp av tecken, kan påverkas negativt genom underfunktion av det taktila och det proprioceptiva sinnet, genom låg muskeltonus, allvarliga balansproblem och dyspraxi,⁸ vilket tros utgöra ett problem hos många barn (Maynard, 2001; Nicholas, 2005). Auditiv perceptionsstörning kan öka på svårigheterna med att uppfatta och förstå talat språk.

Beträffande de abstrakta formerna av talat språk och eller teckenspråk, uppvisar många människor med Charge syndrom, inbegripet dem som verkar besitta en god språklig förmåga, svårigheter med att minnas ord, med att inleda samtal eller andra former av kommunikativt utbyte och med att artikulera sig tydligt när de uttrycker sig. Problem med att inleda olika former av kommunikativt utbyte kan även vara ett resultat av speciella avvikelser i hjärnan (Nicholas, 2005). Att förse barnet i fråga med ett kommunikationssätt som innehåller ett konkret inslag till exempel föremål, symboler, bilder, skrivna ord, möjligen i form av en Kommunikationsbok, kan vara till oerhört stor hjälp. Detta kan bidra till att understödja minnesförmågan, uppmuntra till att inleda olika former av kommunikativt utbyte, klargöra vad man menar och i största allmänhet främja ett sätt att kommunicera mer flytande och med större säkerhet och livlighet.

Följande anekdoter om barn med Charge syndrom är exempel på beteenden, som av familjen eller skolan betraktades som utmanande, och som undan röjdes eller överfördes till kategorin av icke utmanande beteenden, genom att man antog ett multisensoriskt synsätt som grundade sig på kunskaperna om alla de sensoriska svårigheter som hänger samman med Charge syndrom⁹. I samband med många av dessa exempel är det tydligt att man skulle ha behövt göra bedömningar och genomföra behandlingsprogram grundade på sensorisk integrationsteori, vid sidan av de övriga strategier som nämnts:

- Det var ett litet barn som, enligt vad man sa, hela tiden låg på rygg samtidigt som han uppvisade ett självstimulerande beteende. I själva verket var han, på ett mycket kreativt sätt, i färd med att öva upp och utveckla sin orienteringsförmåga och sin förmåga till egen förflyttning, och med att använda sig av synen och känseln för att utforska föremål. Medan han höll på med detta, måste han lägga sig på rygg på golvet var tionde till var tjugonde minut, för att omorganisera sina sensoriska system, genom att under korta stunder skaka på armar och ben och hyperventilera.
- Det var ett daghemsbarn som ofta hade en benägenhet att göra sig själv illa när han blev distraherad, störd och uppriven på grund av sin överkänslighet för en tillfällig beröring eller rörelse i luften, som orsakades av att människor vid upprepade tillfällen gick förbi bakom hans stol. När man väl hade placerat stolen med ryggstödet stadigt mot en vägg, blev han mindre benägen att göra sig själv illa och mer öppen för socialt samspel.

⁸ Översättarens anmärkning: Dyspraxi innebär att man har nedsatt förmåga att utföra koordinerade rörelser.

⁹ Anmärkning: Detta stycke med anekdoter förekommer också i artikeln "Det sensoriska integrationsperspektivet och vad det kan erbjuda inom fältet för dövblindhet, del 2", sidorna 36–43.

- Människor blev bekymrade när en liten pojke började yrka på att varje dag få ha plåster hårt lindade runt alla fingertopparna och toppen på tummarna. Därigenom uttryckte han sitt behov av mer och starkare stimulering genom tryck och beröring, som en del av sin "sensoriska kost". Denna stimulering var till hjälp för förmågan att reglera kroppshållningen och förmågan till egen förflyttning, såväl som för finmotoriska färdigheter i händer och fingrar.
- Det var en elev, som i samband med en schemalagd aktivitet före skolan varje morgon, vägrade att sitta på golvet tillsammans med sin klass, för att titta på när läraren berättade en historia med hjälp av tecken. När man hade skaffat fram en lämplig stol, satt denna elev och följde med i berättelsen med stort intresse och blev alltmer delaktig.
- Många barn som inte kunde sitta på en vanlig stol och delta i en aktivitet särskilt länge, uppvisade en förbättrad förmåga att koncentrera sig under längre stunder i taget och fungerade bättre när det gällde syn, finmotorik och kognitiv förmåga när de fick stolar med fot- och armstöd. Ett av barnen använde sällan armstöden för armarna, utan satt i stället med benen vitt skilda åt och med utsidan av låren hårt tryckta mot sitsens kanter, vilket gav honom den jämvikt han behövde för att kunna fungera effektivt i upprätt sittande ställning.
- En flicka beskrevs som mycket stökig under sådana pass då klassen måste sitta still och delta i samtal med läraren på teckenspråk i upp till 30 minuter. När läraren använde sig av en strategi som gick ut på att be denna elev röra på sig med jämna mellanrum, för att utföra olika småsysslor under dessa pass som att hämta en penna, öppna en dörr, komma med en bok eller ta med sig ett papper till skolexpeditionen, upphörde flickan till stor del med sitt störande beteende.
- Det var en tonåring som tyckte det var roligt och var riktigt bra på att spela fotboll i samband med skolans idrottsundervisning. Han ville eller kunde emellertid inte spela det utomhus på grund av att det inte fanns några tydliga vertikala synmarkörer som kunde hjälpa honom att hålla balansen. Förmågan att delta i så pass komplexa fysiska aktiviteter utomhus utvecklades inte förrän man hade genomfört viktiga anpassningar.
- En annan tonåring ville inte gå ut på rasterna i skolan på grund av problem med bländande ljussken och fotofobi. Detta påverkade tonåringens orienteringsförmåga och förmåga till egen förflyttning, såväl som möjligheten att delta i samtal på teckenspråk. Denna svårighet löstes slutligen genom att man skaffade ett par färgade glasögon och en solskärm till denna elev.
- Under orienterings- och mobilitypassen var det en tonåring som vägrade att stå stilla medan han skulle ta emot talade eller tecknade instruktioner. Problemet löstes dock när denna elev tilläts göra det möjligt för sig själv att kunna stå stadigt, genom att luta sig mot en stolpe, ett träd eller en vägg, eller genom att hålla en hand på lärarens axel medan de samtalade.

Under lång tid har det pågått en diskussion bland anhöriga och professionella rörande olika beteenden som är kopplade till Charge syndrom, och nu har man i flera länder mer bestämt börjat inrikta sig på att studera dessa beteenden.

Jag skulle vilja påminna om de oerhörda svårigheter som barn med Charge syndrom ställs inför när det gäller nästan allting som de tar sig för, och om den mycket höga stressnivå som blir följden och som de måste leva med under en stor del eller till och med under hela sitt liv. Den tid som ägnas åt att försöka minska graden av stress och åt att försöka ge dessa barn godtagbara strategier för att själva kunna minska stressen, måste vara en av de mest värdefulla gåvor vi kan erbjuda dem, och en av de största tjänster vi kan göra oss själva, som familjemedlemmar, pedagoger och terapeuter.

Referenser

- Abadie V, Wiener-Vacher S, Morisseau-Durand MP, Poree C, Amiel J, Amanou L, Peigne C, Lyonnet S, Manach Y. 2000. Vestibular anomalies in CHARGE syndrome: Investigations on and consequences for postural development. *Eur J Pediatr* 159:569–574.
- Admiraal RJ, Joosten FB, Huygen PL. 1998. Temporal bone CT findings in the CHARGE association. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 45:151–162.
- Blake KD, Brown D. 1993. CHARGE Association looking at the future—The voice of a family support group. *Child Care Health Dev* 19:395–409.
- Colby Trott M, Laurel MK, Windeck SL. 1993. Sense abilities: Understanding sensory integration. Tucson, AZ: Therapy Skill Builders.
- Davenport SLH. 1999. Overview of CHARGE syndrome for physicians. In: Hefner M, Davenport SLH, editors. CHARGE syndrome: A management manual for parents. Columbia, MO: CHARGE Syndrome Foundation.
- Deuce G. 2002. Sensory integration dysfunction in deafblind children. *DbI Rev* 30:8–10.
- Dhooge I, Lemmerling M, Lagache M, Standaert L, Govaert P, Mortier G. 1998. Otological manifestations of CHARGE association. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 107:935–941.
- Glimcher PW. 1999. Eye movements. In: Zigmond MJ, Bloom FE, Landis SC, Roberts JL, Squire LR, editors. *Fundamental Neuroscience*. San Diego: Academic Press. pp 993–1010.
- Gregory BB. 2001. Physical therapy and occupational therapy in CHARGE syndrome. In: Hefner M, Davenport SLH, editors. CHARGE syndrome: A management manual for parents. Columbia, MO: CHARGE Syndrome Foundation.
- Hartshorne TS, Cypher AD. 2004. Challenging behavior in CHARGE syndrome. *Ment Health Aspec Dev Disabil* 7(2):41–52.
- Kruger C. 2000. Personal account. CHARGE accounts, Vol. 10 No. 2, Summer 2000, 3.

Larrington GG. 2002. Sensory integration. In: Alsop L, editor. Understanding deafblindness: Issues, perspectives, and strategies. Logan, UT: SKI-HI Institute.

Maynard S. 2001. The impact of sensory integration dysfunction in CHARGE. In: Hefner M, Davenport SLH, editors. CHARGE syndrome: A management manual for parents. Columbia, MO: CHARGE Syndrome Foundation.

McGibbon NH, Andrade CK, Widener G, Cintas HL. 1998. Effect of an equine movement therapy program on gait, energy expenditure, and motor function in children with spastic cerebral palsy: A pilot study. *Dev Med Child Neurol* 40:754–762.

Moss K. 1993. Looking at Self-Stimulation in the Pursuit of Leisure or I'm Okay, You Have a Mannerism. P.S. NEWS!!! 5(3) Published by TSBVI Deafblind Outreach Texas School for the Blind and Visually Impaired.
<http://www.tsbvi.edu/Outreach/seehear/archive/mannerism.html>

Murofushi T, Ouvrier RA, Parker GD, Graham RI, Da Silva M, Halmagyi GM. 1997. Vestibular abnormalities in CHARGE association. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 106:129–134.

Nicholas J. 2005. Can specific deficits in executive functioning explain the behavioral characteristics of CHARGE syndrome: A Case Study. *Am J Med Genet* (in press).

Pagon RA. 1999. The eyes in CHARGE for the ophthalmologist. In: Hefner M, Davenport SLH, editors. CHARGE syndrome: A management manual for parents. Columbia, MO: CHARGE Syndrome Foundation.

Salem-Hartshorne N, Jacob S. 2004. The prevalence of developmental delay in CHARGE Syndrome. *J Early Interv* 26:292–301.

Stjernholm C. 2003. Aspects of temporal bone anatomy and pathology in conjunction with cochlear implant surgery. *Acta Radiol Suppl* 430:2–15.

Stock Kranowitz C. 1998. The out of synch child: Recognizing and coping with sensory integration dysfunction. New York: Berkley Publishing Group, Skylight Press.

Thelin JW, Hartshorne TS, Hartshorne NS. 1999. Audiologic and educational issues in CHARGE syndrome. *J Educ Audiol* 7:34–41.

Weber BP, Dillo W, Dietrich B, Maneke I, Bertram B, Lenarz T. 1998. Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations. *Am J Otol* 19:747–753.

Wilbarger P, Wilbarger JL. 1991. Sensory defensiveness In: Children aged 2–12. Santa Barbara, CA: Avanti Educational Programs.

Skriven av David Brown.

Översatt av Anna Nord.

Specialpedagogiska skolmyndigheten (SPSM) arbetar för att barn, unga och vuxna oavsett funktionsförmåga ska få förutsättningar att nå målen för sin utbildning. Det gör vi genom specialpedagogiskt stöd, undervisning i specialskolor, tillgängliga läromedel och statsbidrag. Den kompetens vi erbjuder kompletterar kommunernas och skolornas egna resurser.

ISBN: 978-91-28-00424-4, tryckt
978-91-28-00425-1, pdf

Best.nr: 00424