

Barn med Cornelia de Langes syndrom og deres væremåte i sosial samhandling



B j ø r g S . H o ë m o g M o n i c a A n d r e s e n

Masteroppgave

Spesialpedagogikk

Høgskolen i Østfold - Avdeling for Lærerutdanning

våren 2012

Forord

Arbeidet med denne masteroppgaven har vært en lang og spennende prosess. Vi valgte å skrive om en diagnose og et tema som vi begge er opptatt av og som vi til daglig arbeider med. Studien har både en teoretisk og en praktisk spesialpedagogisk dimensjon, noe som har vært svært inspirerende med tanke på at kunnskapen vi erverver forhåpentligvis vil gagne barna som studien gjelder. I tillegg til at vi har økt egen kompetanse og fått større forståelse av væremåten til barn med CdLS, håper vi at oppgaven kan bidra til økt innsikt og forståelse også for foresatte og fagpersoner.

Vi har vært to som har skrevet denne oppgaven sammen. Dette har vært lærerikt, både på det faglige og personlige plan. Vi har hatt mange gode og luftige diskusjoner og vi har støttet hverandre i både opp og nedturer. Men viktigst av alt, så har det å være to vært avgjørende for gode faglige drøftinger rundt et tema som det ikke er skrevet mye om, og som få kjenner til.

Vi vil rette en stor takk til dere foresatte som i en travel hverdag tok dere tid til å fylle ut alle skjemaene. Studien hadde ikke vært gjennomførbar uten dere. Tusen, tusen takk.

Vi vil også takke vår veileder Ulf Rune Andreassen ved Høgskolen i Østfold for faglige tilbakemeldinger og støtte i prosessen og Terje Nærland ved Autismeenheten i Oslo for stort engasjement og lærerike diskusjoner. Takk til vår arbeidsplass Frambu, som har lagt til rette for at denne studien var mulig å gjennomføre og en spesiell takk til Gunn for uvurdering hjelp til rekruttering og utsending av spørreskjemaer. Takk til to gode venninner, Mona og Ingunn, for praktisk hjelp og kritisk blikk - dere tilførte oppgaven ”det lille ekstra”.

Trym, Iben, Jenny og Amanda – verdens beste unger – dere har vært så tålmodige.

Espen og Vegard – verdens beste pappaer og ektemenn – uten dere hadde vi ikke klart å fullføre denne mastergraden.

Björg og Monica

Frambu, mai 2012

Sammendrag

Bakgrunn: Cornelia de Langes syndrom (CdLS) er en sjelden genetisk tilstand og den klassiske formen kjennetegnes av karakteristiske ansiktstrekk, alvorlig utviklingshemning, kortvoksthet og ulike medisinske utfordringer. Syndromet finnes også i en mildere form med bedre kognitiv fungering og mindre uttalte karakteristiske trekk. Internasjonal litteratur og egne erfaringer fra arbeid på Frambu – senter for sjeldne funksjonshemninger viser at barn med CdLS ofte har spesielle utfordringer knyttet til kommunikasjon, sosial samhandling og atferd. Det finnes få personer i Norge med denne tilstanden og det er ikke gjennomført studier på den norske populasjonen tidligere. Formålet med studien er å fremskaffe ny kunnskap om væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS. Barnas væremåte blir sett i sammenheng med barnas grad av utviklingshemning, deres somatiske plager og eventuelle autismespekterforstyrrelser (ASF). Med tanke på pedagogiske implikasjoner tar studien utgangspunkt i en transaksjonell forståelse av barns utvikling. Dette innebærer at det gjennomgående blir lagt stor vekt på at barnas væremåte i sosial samhandling utvikles og påvirkes i gjensidig interaksjon med de personene de omgås og det miljøet de er en del av.

Metode: Studien er deskriptiv og har en kvantitativ design. Undersøkellesverktøyet som benyttes er spørreskjemaer: Væremåteskjemaet, Social Communication Questionnaire (SCQ) og Diagnosespesifikt spørreskjema. Skjemaene er sendt foresatte til samtlige barn i alderen 0-18 år med CdLS som er registrert i Frambus dataregister. Utvalget består av åtte barn med CdLS, og barnas foresatte er informanter. Svarprosenten i studien er på 53 %. For å se om væremåte hos barna med CdLS skiller seg fra væremåte hos en ASF-gruppe blir de matchet på bakgrunn av kjønn, alder og språknivå, med en gruppe med ASF. Sammenligningsgruppen består av 14 barn med ASF og er hentet fra databasen til "Prosjekt Væremåte". I bearbeidingen av datamaterialet er det benyttet Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) for å registrere og analysere data. For å beskrive væremåte i sosial samhandling hos personer med CdLS, samt hvordan ulike faktorer har sammenheng med væremåten, benyttes deskriptiv analyse, med både univariate og bivariate analyser.

Resultater: De fleste barna i CdLS-gruppen har begrenset verbalspråk, lang responstid og de oppleves som vanskelige å tolke. Barnas kommunikasjonsferdigheter har en klar sammenheng med barnas utviklingsnivå. Hvor tolkbare barna er, ser også ut til å ha sammenheng med om de har gastroøsofagial refluks (GØR).

Et generelt trekk ved CdLS-gruppen er at barna oppleves som blide og glade, og de gir uttrykk for at de liker å være sammen med andre. De fleste barna i utvalget setter pris på å bli kontaktet, men tar i liten grad selv initiativ til kontakt og har behov for hjelp til å opprettholde aktivitet og samhandling med andre. Utfordringer knyttet til kontaktetablering viser seg spesielt i forhold til andre barn. Vansker med kontaktetablering viser seg å være uavhengig av barnas grad av utviklingshemning. Det er stor variasjon innen gruppen i forhold til motivasjon og interesser, men majoriteten av barna ser ut til å ha få og spesielle interesser.

Flere av barna i utvalget er opptatte og avhengige av struktur og kan reagere negativt både når situasjoner er ustrukturert, når nye gjenstander og aktiviteter innføres, og når de blir presentert for nye mennesker. Funnene indikerer at barna med lettere grad av utviklingshemning har større behov for struktur og har en mer aktiv væremåte enn barna med alvorligere grad av utviklingshemning. Uavhengig av utviklingsnivå viser de fleste barna med CdLS en eller flere former for stereotyp atferd, samt at de er overømfintlige for sensoriske stimuli.

Data fra studien viser at flere av barna i utvalget skårer over cut-off på ASF. Til tross for at både CdLS- og ASF-gruppen har vansker i sosial interaksjon ser barna i CdLS-gruppen ut til å være mer motivert for sosial samhandling og lettere å omgås enn sammenligningsgruppen. Sammenlignet med gruppen med ASF har CdLS-gruppen større behov for struktur og oversikt i hverdagen. Likeledes ser det ut til at CdLS-gruppen har større utfordringer med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus rettes mot utførelsen enn ASF-gruppen.

Konklusjon: Resultatene viser at det i CdLS-gruppen er stor grad av heterogenitet, og at barna i utvalget har ulik væremåte i sosial samhandling med andre. Det viser seg å være signifikant sammenheng mellom flere av sidene ved væremåte som denne studien har målt, og barnas grad av utviklingshemning. Det er imidlertid lite som tyder på at barnas væremåte i sosial samhandling har sammenheng med om de har somatiske plager. Flere av barna i CdLS-gruppen viser atferdstrekk som er forenelige med autismespektervansker, og sammenligningen mellom CdLS- og ASF-gruppen indikerer at det er forskjeller mellom de to gruppene som ikke kan gjøres rede for på bakgrunn av forskjeller i språklige ferdigheter. Funnene fra studien gir klare spesialpedagogiske implikasjoner, og understreker betydningen av å kartlegge barnas individuelle forutsetninger og behov, ulike miljøbetingelser og den voksnes formidlende rolle i sosial samhandling, som grunnlag for pedagogisk tilrettelegging.

INNHold

1	INNLEDNING	s. 1
1.1	Bakgrunn for valg av tema og problemstilling	s. 1
1.2	Presentasjon av problemstilling og tema	s. 2
1.3	Avgrensning og begrepsavklaring	s. 3
1.3.1	Væremåte i sosial samhandling	s. 3
1.3.2	Utviklingshemning	s. 4
1.3.3	Somatiske plager	s. 5
1.4	Studiens hensikt	s. 6
1.5	Oppgavens oppbygning	s. 6
2	TEORETISK GRUNNLAG	s. 8
2.1	Cornelia de Langes syndrom (CdLS)	s. 8
2.1.1	Prevalens	s. 9
2.1.2	Årsak	s. 9
2.1.3	Diagnose og klassifisering	s. 10
2.1.4	Medisinske forhold	s. 11
2.1.5	Kognisjon	s. 12
2.1.6	Språk og kommunikasjon	s. 13
2.1.7	Sosiale og emosjonelle forhold	s. 14
2.1.8	Sansing og persepsjon	s. 16
2.1.9	Fenotypisk atferd	s. 16
2.2	Autismespekterforstyrrelser (ASF)	s. 19
2.2.1	Prevalens	s. 19
2.2.2	Årsak og klassifisering	s. 20
2.2.3	Kognisjon	s. 20
2.2.4	Den autistiske triaden	s. 21
2.3	CdLS og ASF	s. 24
2.3.1	Genetiske syndromer og ASF	s. 24
2.3.2	Internasjonale studier av ASF i CdLS-gruppen	s. 25
2.4	Det interaksjonelle møtet	s. 27
2.4.1	Den voksnes formidlende rolle	s. 27
2.4.2	Forutsetninger for samspill mellom barn og samspillspartner	s. 28
2.4.3	Årsaksforklaringer på væremåte i sosial interaksjon	s. 31
2.4.4	Betydningen av kartlegging	s. 32
3	METODE	s. 34
3.1	Valg av forskningsdesign og metode	s. 34
3.2	Utvalg og rekruttering av informanter	s. 35
3.2.1	Utvalg og målpersoner	s. 35

3.2.2	<i>Rekruttering av informanter</i>	s. 35
3.2.3	<i>Sammenligningsgruppe</i>	s. 36
3.3	Verktøy og datainnsamling	s. 37
3.3.1	<i>Væremåteskjemaet</i>	s. 37
3.3.2	<i>Diagnosespesifikt spørreskjema</i>	s. 42
3.3.3	<i>Sosical Communication Questionnaire (ScCQ)</i>	s. 43
3.4	Dataanalyse	s. 45
3.5	Etiske betraktninger	s. 46
4	STUDIENS VALIDITET	s. 49
4.1	Statistisk validitet	s. 49
4.1.1	<i>Reliabilitet</i>	s. 50
4.2	Begrepsvaliditet	s. 52
4.3	Ytre validitet	s. 54
5	RESULTATER	s. 55
5.1	Grad av utviklingshemning	s. 56
5.2	Somatiske plager	s. 56
5.3	Kommunikasjonsferdigheter	s. 57
5.3.1	<i>Sammenheng mellom kommunikasjonsferdigheter og grad av utviklingshemning</i>	s. 58
5.3.2	<i>Sammenheng mellom kommunikasjonsferdigheter og somatiske plager</i>	s. 59
5.4	Relasjonskompetanse	s. 59
5.4.1	<i>Sammenheng mellom relasjonskompetanse og grad av utviklingshemning</i>	s. 63
5.4.2	<i>Sammenheng mellom relasjonskompetanse og somatiske plager</i>	s. 64
5.5	Atferd	s. 65
5.5.1	<i>Sammenheng mellom atferd og grad av utviklingshemning</i>	s. 69
5.5.2	<i>Sammenheng mellom atferd og somatiske plager</i>	s. 70
5.6	Væremåte ved CdLS og sammenheng med ASF	s. 71
5.6.1	<i>Resultater fra SCQ</i>	s. 71
5.6.2	<i>Kommunikasjonsferdigheter</i>	s. 71
5.6.3	<i>Relasjonskompetanse</i>	s. 72
5.6.4	<i>Atferd</i>	s. 73
6	DRØFTING	s. 75
6.1	Grad av utviklingshemning og somatiske plager	s. 75
6.1.1	<i>Grad av utviklingshemning</i>	s. 75
6.1.2	<i>Somatiske plager</i>	s. 76

6.2 Væremåte i sosial samhandling	s. 77
6.2.1 <i>Kommunikasjonsferdigheter</i>	s. 77
6.2.2 <i>Relasjonskompetanse</i>	s. 80
6.2.3 <i>Atferd</i>	s. 85
6.3 CdLS og ASF	s. 90
6.3.1 <i>Forekomst av ASF i CdLS-gruppen</i>	s. 90
6.3.2 <i>Forskjeller mellom CdLS og ASF</i>	s. 91
 7 STUDIENS PEDAGOGISKE IMPLIKASJONER	 s. 95
 8 OPPSUMMERING OG AVSLUTTENDE KOMMENTARER	 s. 101
8.1 Svar på problemstillingene	s. 101
8.2 Kritisk blikk på studien	s. 103
8.3 Tema for videre forskning	s. 104
 9 REFERANSELISTE	 s. 106
 10 VEDLEGG	 s. 117
1. Godkjenning fra REK	s. 117
2. Forespørsel om deltakelse i studien med samtykkeerklæring	s. 119
3. Diagnosespesifikt spørreskjema	s. 121
4. Væremåteskjemaet	s. 123

FIGURER OG TABELLER

Figurer:

Figur 1:	Forutsetninger for det interaksjonelle møtet mellom omsorgsgiver og barn.	s. 29
----------	---	-------

Tabeller:

Tabell 1:	Oversikt over faktorer som CdLS- og ASF-gruppen er matchet på.	s. 36
Tabell 2:	Oversikt over spørsmål som inngår i sumvariablene i begrepet relasjonskompetanse, samt inter-item reliabilitet for de ulike sumvariablene.	s. 41
Tabell 3:	Oversikt over spørsmål som inngår i sumvariablene i begrepet atferd, samt inter-item reliabilitet for de ulike sumvariablene.	s. 42
Tabell 4:	Forekomst av somatiske plager i CdLS-gruppen.	s. 56
Tabell 5:	Oversikt over grad av utviklingshemning og kommunikasjonsferdigheter i CdLS-gruppen.	s. 58
Tabell 6:	Oversikt over kommunikasjonsferdigheter korrelert med grad av utviklingshemning.	s. 59
Tabell 7:	Oversikt over kommunikasjonsferdigheter korrelert med somatiske plager og GØR.	s. 59
Tabell 8:	Oversikt over gjennomsnitt, standardavvik og spredning for sumvariablene i begrepet relasjonskompetanse.	s. 60
Tabell 9:	Frekvenstabell for spørsmålene i SumOmgjengelighet.	s. 60
Tabell 10:	Oversikt over gjennomsnittsskårer for spørsmålene i SumBliKontaktet og SumTarKontakt.	s. 61
Tabell 11:	Enkeltspørsmål knyttet til interesser som kan få innvirkning på væremåte i sosial samhandling.	s. 62
Tabell 12:	Oversikt over sumvariabler for begrepet relasjonskompetanse korrelert med grad av utviklingshemning.	s. 64
Tabell 13:	Oversikt over sumvariabler for begrepet relasjonskompetanse korrelert med somatiske plager og GØR.	s. 65
Tabell 14:	Oversikt over gjennomsnitt, standardavvik og spredning for sumvariablene i begrepet atferd.	s. 65
Tabell 15:	Frekvenstabell for ulike former av repeterende og stereotyp atferd hos barna i CdLS-gruppen.	s. 66
Tabell 16:	Frekvenstabell som viser om barna med CdLS reagerer negativt når struktur og rutiner blir brutt.	s. 68
Tabell 17:	Oversikt over sumvariabler i begrepet atferd korrelert med grad av utviklingshemning.	s. 69

Tabell 18:	Oversikt over sumvariabler i begrepet atferd korrelert med somatiske plager og GØR.	s. 70
Tabell 19:	Oversikt over full SCQ skåre og grad av utviklingshemning for barna i CdLS-gruppen.	s. 71
Tabell 20:	Oversikt over sumvariabler og enkeltspørsmål i begrepet relasjonskompetanse for CdLS- og ASF-gruppen.	s. 72
Tabell 21:	Oversikt over sumvariabler og enkeltspørsmål i begrepet atferd for CdLS- og ASF-gruppen.	s. 73

1 INNLEDNING

Cornelia de Langes syndrom (CdLS) er en sjelden genetisk tilstand og etter det vi kjenner til er det ikke foretatt noen systematiske studier av CdLS-gruppen i Norge. Internasjonalt finnes det miljøer som gjennomfører forskning på diagnosen, men disse studiene er ofte svært begrenset, med stort fokus på medisinske forhold og spesifikke utfordrende atferdstrekk. Fra et spesialpedagogisk ståsted mener vi det er viktig å se barna med CdLS i et mer helhetlig perspektiv. Det innebærer å skaffe tilveie kunnskap både om diagnosen, individuelle særtrekk og ulike faktorer som virker inn på barnas væremåte, samt å se relevante pedagogiske tiltak i lys av dette. Da det foreligger lite forskning på området, og vi ikke kan være sikre på hva som er vesentlig å undersøke, har vi bevisst valgt å gjennomføre en bred kartlegging. Ved å foreta en deskriptiv studie håper vi å finne særtrekk som kan ha betydning for barnas væremåte i sosial samhandling og som er vesentlig med tanke på spesialpedagogiske tiltak i barnehage og skole.

1.1 Bakgrunn for valg av tema og problemstilling

Det er tre forhold som har vært avgjørende for valg av tema og problemstilling i denne studien; *For det første* har vi gjennom vårt arbeid som spesialpedagoger på Frambu – senter for sjeldne funksjonshemninger – både et kompetansesenteransvar, erfaring og kjennskap til diagnosen CdLS. CdLS er en sjelden genetisk tilstand og Frambu kjenner per desember 2011 til totalt 27 personer i Norge med denne diagnosen. Mange fagpersoner har sjelden eller aldri møtt personer med CdLS og har derfor liten eller ingen kunnskap om tilstanden og hva den innebærer. I vårt arbeid på Frambu får vi ofte henvendelser fra foresatte og ansatte i 1. og 2. linjetjenesten hvor de ber om informasjon om diagnosen og råd i forhold til pedagogisk tilrettelegging. Både foresatte og fagpersoner forteller ofte at områdene kommunikasjon, sosial samhandling og atferd oppleves som spesielt utfordrende i møtet med barna med CdLS. Vi ønsker derfor gjennom denne studien å styrke egen, og dermed Frambus, kompetanse og spre kunnskap om væremåte i sosial samhandling hos personer med CdLS til foresatte og fagpersoner.

Den andre grunnen som danner utgangspunkt for valg av tema og problemstilling i denne studien, kan knyttes til både forskning og erfaringer fra egen praksis. Internasjonal forskning slår fast at det er multiple årsaker til at væremåte i sosial samhandling hos personer med

CdLS er annerledes enn hos andre med utviklingshemning. Personer med CdLS har ulike funksjons- og utviklingsforstyrrelser, noe som ofte vanskeliggjør deres kommunikasjon og samspill med andre. I møte med personer med CdLS har vi ofte undret oss over hva som gjør at kommunikasjon og samhandling er så utfordrende i forhold til denne gruppen. I følge Rognhaug og Gornæs (2008) har ulike faktorer betydning for væremåte, og både kommunikative- og sosiale ferdigheter anses å ha nær sammenheng med grad av utviklingshemning. I CdLS litteraturen er også ulike somatiske plager godt beskrevet og antydning å ha innvirkning på deres atferd. Vi er derfor spesielt interessert i finne ut om væremåte i sosial samhandling har sammenheng med grad av utviklingshemning og somatiske plager.

For det tredje er det i den senere tid blitt økt fokus på komorbiditet mellom sjeldne genetiske tilstander og autismspekterforstyrrelser (ASF) og den betydning dette kan få for pedagogisk intervensjon. Internasjonal forskning og egne erfaringer viser at personer med CdLS ofte viser trekk forenelig med ASF. I følge studier fra Birmingham University, The Centre for Neurodevelopmental Disorders, utmerker mange personer med CdLS seg spesielt i forhold til vanskeligheter med kommunikasjon, sosial samhandling og repeterende atferd. Personer med CdLS ser ut til å streve mer, spesielt med sosialt samspill, sammenliknet med personer med andre genetiske syndromer med tilsvarende utviklingsnivå (Moss, 2010). Det at personer med CdLS viser autistiske trekk medfører at foresatte og fagpersoner stiller spørsmål om hvilke tiltak som bør settes inn, og om tiltak spesielt utarbeidet for autister bør benyttes. Vi er av denne grunn interessert i å sammenligne CdLS-gruppen med en annen gruppe med utviklingshemning og ASF, for å se om væremåten til personer med CdLS skiller seg fra væremåten til personer med ASF.

1.2 Presentasjon av problemstilling og tema

Med utgangspunkt i de tre ovennevnte faktorene som ligger bak valg av tema for oppgaven, har vi valgt tre forskningsspørsmål. Gjennom disse ønsker vi å belyse væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS, samt ulike faktorer som kan virke inn på deres væremåte i sosial samhandling. De tre forskningsspørsmålene er som følger:

1. Hva kjennetegner væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS?
2. I hvilken utstrekning har væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS sammenheng med grad av utviklingshemning og somatiske plager?
3. Skiller væremåte i CdLS-gruppen seg fra væremåte hos en ASF-gruppe med tanke på sosial samhandling, og eventuelt hvordan?

På bakgrunn av de valgte forskningsspørsmålene er det fire sentrale teoretiske temaer, som det vil bli redegjort for i teoridelen:

- Diagnosen Cornelia de Langes syndrom (CdLS)
- Autismespekterforstyrrelser (ASF)
- Sammenhengen mellom CdLS og ASF
- Interaksjon mellom barn med utviklingshemning og deres samspillspartnere

1.3 Avgrensning og begrepsavklaring

I de tre forskningsspørsmålene er det noen vesentlige begreper som det er behov for å presisere: væremåte i sosial samhandling, utviklingshemning og somatiske plager.

1.3.1 Væremåte i sosial samhandling

Væremåte er et begrep som kan tolkes med tilsvarende innhold som atferdsbegrepet i psykologien. Atferdsbegrepet kan imidlertid være noe begrensende, da dette til vanlig tar for seg det synlige og observerbare ved personen. Det har fokus på hva mennesket gjør, ikke på personens intensjoner eller hva han/hun tenker eller opplever. Gjennom gjensidig dynamisk utveksling av erfaring og opplevelse mellom barn og samspillspartnere vil begge parter forandre seg og gjensidig justere seg til hverandre (Stubrud, 2001; Rye, 2007). Det innebærer at en persons væremåte er dynamisk og formes i interaksjon og vekselvirkning, både med mennesker og det omgivende miljøet og i en sosial kontekst. *Sosial* handler om alt det som skjer mellom mennesker og *samhandling* handler om at mennesker responderer gjensidig på hverandre på en spontan, umiddelbar og direkte måte (Lorentzen, 2003).

Væremåte i sosial samhandling er i utgangspunktet ikke et begrep i seg selv og omfatter mange ulike begreper, noe som også gjør det vanskelig å måle fenomenet. Det er derfor foretatt en avgrensning av fenomenet *Væremåte i sosial samhandling* til å inneholde kommunikasjonsferdigheter, relasjonskompetanse og atferd. Disse begrepene er valgt med tanke på å belyse ulike sider ved væremåte som virker inn på sosial samhandling og som vi anser som relevant i forhold til CdLS-gruppen. I resultatdelen vil de tre områdene bli presentert hver for seg, men det er viktig å presisere at alle områdene i virkeligheten glir over i hverandre og har innvirkning på hverandre. Dette vil komme tydeligere frem i drøftingsdelen. De tre begrepene blir i denne studien definert på følgende måte:

- *Kommunikasjonsferdigheter* er all den kompetansen barnet har til rådighet til å ytre seg i meningsdannende kommunikasjon i sosial samhandling med andre (Lorentzen, 2001).
- *Relasjonskompetanse* er sosiale ferdigheter som barnet har ved etablering, utvikling og vedlikehold av relasjoner til personene han/hun er sammen med i det daglige (Bø & Helle, 2008).
- *Atferd* er alt et individ kan foreta seg, som svar på indre eller ytre påvirkning, f.eks. tanker, språk, gjerninger og følelser (Bø & Helle, 2008).

I oppgaven har vi avgrenset oss til å kartlegge barn med CdLS i alderen 0 til 18 år. For enkelthetens skyld omtales disse som barna i flertall og han i entall. De personene som barna samhandler med omtales som voksne og samspillspartnere og dette referer både til foresatte, andre nærpåsoner, samt ansatte i barnehage, skole og avlastning.

1.3.2 *Utviklingshemning*

I denne studien ønsker vi å undersøke om væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS har sammenheng med grad av utviklingshemning. I Norge er utviklingshemning en fellesbetegnelse for ulike grader av kognitiv svikt (Rognhaug & Gommæs, 2008). Definisjonen av utviklingshemning som ligger til grunn for begrepet i denne studien er:

Tilstand av forsinket eller mangelfull utvikling av evner og funksjonsnivå, som spesielt er kjennetegnet ved hemming av ferdigheter som manifesterer seg i utviklingsperioden, ferdigheter som bidrar til det generelle intelligensnivået, f.eks. kognitive, språklige, motoriske og sosiale

(WHO, 1992 s. 380).

ICD-10 (WHO, 1992) klassifiserer grad av utviklingshemming i forhold til testet intelligens ved hjelp av standardiserte intelligensprøver (IQ-tester) og den deler utviklingshemning inn i ulike grader;

- Lett grad: IQ skåre mellom 50 og 69
- Moderat grad: IQ skåre mellom 35 og 49 (mental alder fra seks til åtte år hos voksne)
- Alvorlig grad: IQ- skåre mellom 20 og 34 (mental alder fra tre til fem år hos voksne)
- Dyp grad: IQ-skåre under 20 (mental alder på under tre år hos voksne)

ICD-10 manualen understreker at utviklingshemning opptrer langs et kontinuum, slik at det ikke vil være mulig å uttrykke presise grenseoppganger mellom de ulike gradene. Det er WHO sin definisjon av utviklingshemning, og ICD-10 sin klassifisering, som ligger til grunn for begrepet i denne studien.

1.3.3 Somatiske plager

Somatiske plager er et samlebegrep for ulike plager som angår kroppen (Bø & Helle, 2008). For barn med utviklingshemning kan det være vanskelig å uttrykke kroppslige plager, og dersom ”vondtene” ikke blir oppdaget og reagert på av omgivelsene kan det få innvirkning på barnas væremåte i sosial samhandling (Hall, Arron, Sloneem & Oliver, 2008). I følge forskning er mage/tarmproblemer og gastroøsofagial refluks (GØR) de hyppigst forekommende medisinske tilstandene hos barn med CdLS. GØR innebærer en svakhet i lukkefunksjonen mellom magesekken og spiserøret som fører til at surt mageinnhold strømmer tilbake til spiserøret og eventuelt opp i munnen. GØR kan danne etseskader som gir en betennelse av slimhinnen i spiserøret (øsofagitt) og fører til stadig smågulping av surt mageinnhold og/eller oppkast. Dette forårsaker irritabilitet og smerte symptomer som kan være vanskelig å oppdage hos personer med utviklingshemning.

1.4 Studiens hensikt

Siktemålet med studien er at forskningsresultatene vi kommer fram til skal være praktisk anvendbare (anvendt forskning) og kunne benyttes av ulike samspillspartnere, både foresatte og ulike fagpersoner.

Studien har til hensikt å være kumulativ (Dalland, 2007), det vil si å bygge videre på forskning som allerede foreligger på temaene væremåte og sosial samhandling ved CdLS og sammenhengen mellom CdLS og ASF. Både atferd ved CdLS og sammenheng med ASF har blitt undersøkt i ulike internasjonale studier, men aldri i den norske populasjonen, etter det vi kjenner til. Vi håper derfor at denne studien kan være et bidrag til å kartlegge væremåten i den norske populasjonen og se hvorvidt det er sammenheng mellom resultater fra denne undersøkelsen og de store linjene i forskning på temaene. Det er ønskelig å knytte kunnskap sammen og flytte grensene for vår forståelse av væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS.

Gjennom å kartlegge hva som har innvirkning på væremåte i sosial samhandling og hvordan dette eventuelt skiller seg fra personer med ASF, håper vi å kunne gi bedre spesialpedagogisk veiledning til foresatte og fagpersoner. Målet er å kunne styrke vår egen og andre fagpersoners samt foresattes forståelse for væremåten hos personer med CdLS og avdekke hvorvidt det er enkeltfaktorer som kan synes å virke inn på samspillprosessen.

1.5 Oppgavens oppbygning

Med oppgavens tittel – *Barn med Cornelia de Langes Syndrom og deres væremåte i sosial samhandling* – ønsker vi å presisere viktigheten av å tilegne seg kunnskap både om diagnosen og væremåte for å forstå hvordan barn med CdLS samhandler med andre.

Oppgaven består av sju deler ut over innledningen. *Del 2* utgjør studiens teoretiske referanseramme med utdyping av studiens fire sentrale temaer: diagnosen Cornelia de Langes syndrom (CdLS), autismespekterforstyrrelser (ASF), sammenhengen mellom CdLS og ASF og det interaksjonelle møtet mellom barn med utviklingshemning og samspillspartnere. I *del 3* blir det redegjort for valg av metodisk tilnærming og design. Dette innebærer en beskrivelse av de ulike måleverktøyene som blir benyttet i studien, begrepsoperasjonalisering,

dataanalyse, samt etiske betraktninger. I *del 4* gjøres det rede for studiens reliabilitet og validitet og i *del 5* blir resultatene i studien presentert. *Del 6* utgjør drøftingen av funn i studien på bakgrunn av teori og *del 7* gir en kortfattet redegjørelse av studiens pedagogiske implikasjoner. Avslutningsvis gis det i *del 8* en oppsummering av funnene med tanke på å besvare problemstillingene. Oppgaven inneholder relativt omfattende vedlegg. På grunn av at Væremåteskjemaet er sentralt i oppgaven mener vi det er viktig å gjøre det tilgjengelig for leseren til tross for at det er stort. Vi gjør oppmerksom på at kartleggingsvektøyet Social and Communication Questionnaire (SCQ) ikke finnes vedlagt da dette er ulovlig å kopiere (Rutter, Bailey & Lord, 2003).

2 TEORETISK GRUNNLAG

Teori knyttet til diagnosen CdLS (punkt 2.1) er viktig for å kunne besvare forskningsspørsmål 1 og 2. Når det gjelder forskningsspørsmål 3, er det vesentlig å presentere teori om ASF og tidligere forskning på sammenhengen mellom CdLS og ASF (punkt 2.2 og 2.3). Menneskers væremåte i sosial samhandling oppstår imidlertid ikke i et vakuum, men utvikles i interaksjon med andre. Det vil derfor også bli presentert teori knyttet til en transaksjonell forståelse av det interaksjonelle møtet mellom barn med utviklingshemning og deres samspillspartnere (punkt 2.4).

2.1 Cornelia de Langes syndrom (CdLS)

CdLS er en medfødt genetisk betinget tilstand som første gang ble beskrevet i 1849 (Frambu 2005¹; Houge & Mæhle, 2011). Fullstendig klinisk presentasjon av diagnosen ble gjort av Dr. Cornelia de Lange i 1933, men Dr. Brackmann beskrev et barn med liknende karakteristika allerede i 1916. Av denne grunn omtales tilstanden også som Brackmann de Lange syndrom (Oliver, Arron, Powis & Tunnicliffe, 2011; Jackson, Kline, Barr & Koch, 1993). Studier viser at barn med CdLS ofte har multiple organfeil (Jackson et.al., 1993²; Basile Villa, Selicorni & Molteni, 2007³). De fleste har en vekstretardasjon, og typiske ansiktstrekk er til stede allerede før fødsel (Jackson et.al., 1993; Houge & Mæhle, 2011). Diagnosen medfører ofte forsinket utvikling med varierende grad av utviklingshemning og utfordrende atferd (Jackson et.al., 1993; Basile et.al., 2007; Oliver et.al., 2011; Houge & Mæhle, 2011).

Studier viser at det er signifikant flere helseproblemer hos personer med CdLS, enn hos andre grupper utviklingshemmede som det er naturlig å sammenlikne med (Berg, Arron, Burbidge, Moss & Oliver, 2007⁴; Hall et.al., 2008⁵). Personer med CdLS som har dyp til alvorlig grad av utviklingshemning, har begrensede eller manglende kommunikasjonsferdigheter og kan

¹ Hefet "Cornelia de Langes syndrom" er utarbeidet på Frambu og baserer seg på internasjonal litteratur og erfaringer fra møtet med personer med diagnosen gjennom flere år.

² En longitudinell studie fra USA basert på kliniske undersøkelser av 310 personer med CdLS (0 - 37 år). Datainnsamling er også foretatt ved bruk av spørreskjema for 128 personer med CdLS om medisinske forhold, vekst og utvikling.

³ Italiensk studie av 56 personer med CdLS (1-31 år), basert på observasjoner samt spørreskjema til foresatte.

⁴ Studie basert på sammenlikning av utfylte spørreskjema fra omsorgspersoner til 108 personer med CdLS, 114 med Angelmans syndrom, 60 med Cri du chat syndrom, og 55 med utviklingshemning fra England og Irland.

⁵ Studie, med kontrollgruppe (N=46), basert på besøk hos 54 personer med CdLS (gj.sn.alder 13,9 år), samt spørreskjema fylt ut av foreldre og omsorgspersoner.

ofte ikke formidle hva som plager dem. Det er derfor avgjørende at pedagogisk personell innhenter tilstrekkelig kunnskap om helsemessige utfordringer ved CdLS (Berg et.al., 2007). Da hensikten i denne studien er å kartlegge barn med CdLS og deres væremåte i sosial samhandling, vil den medisinske omtalen først og fremst ta for seg helseproblemer som er relevant for dette.

2.1.1 Prevalens

Barisic et.al. (2008) gjennomførte i perioden 1980-2002 en studie på bakgrunn av registre over fødselstall og forekomst av personer med klassisk form av CdLS fra 16 europeiske land. I en populasjon med 8.558.346 fødsler ble det identifisert 106 barn med CdLS. På bakgrunn av funnene antyder de en forekomst av mild og klassisk form av CdLS på mellom 1:45.000 - 1:62.000. Med lik beregning som Barisic et.al. (2008) kan vi med fødselstall for 2010 i Norge på 61 400 (Statistisk sentralbyrå, 2012) anta at det blir født mellom ca. 1 og 1,4 barn per år i Norge med diagnosen CdLS. Frambus (2009) anslag om at det fødes ca. et barn med CdLS per år i Norge kan derfor antas å være noe lav, mens Houge og Mæhles (2011) anslag om to fødsler per år kan synes som en noe høy estimering. I litteraturen vises det ikke til at det er funnet forskjeller i forekomst med tanke på kjønn (Oliver et.al., 2011).

2.1.2 Årsak

Det er gjort funn som viser at genfeil på forskjellige gener kan forårsake CdLS (genetisk heterogenitet). CdLS forekommer enten som autosomal dominant⁶ eller recessivt x-bundet⁷ tilstand og oppstår vanligvis på grunn av en nyoppstått mutasjon⁸ (Deardorff, Clark & Krantz, 2011; Aitken, 2010). I færre enn 1 % av tilfellene er det funnet genforandring hos en av foreldrene, som i de tilfellene er bærer av mutasjonen (Aitken, 2010).

Det er funnet feil på tre ulike gen som kan forårsake CdLS: NIPBL, SMC1A og SMC3 (Deardorff et.al., 2011; Houge & Mæhle, 2011). Den første genfeilen ble funnet i 2004 på den korte armen av kromosom 5, nærmere bestemt 5p13.1 på NIPBL genet (Krantz et.al., 2004). Denne genfeilen er funnet hos 20-50 % av de med klinisk stillet CdLS diagnose (Oliver et.al., 2011). En annen årsak til CdLS er en mutasjon i SMC1A genet på X kromosomet. Denne mutasjonen er funnet hos ca 4 % av tilfellene, og alle disse er gutter (Houge & Mæhle, 2011).

⁶ Ved autosomal dominant arvegang, har barnet arvet ett endret dominerende gen fra en av foreldrene, eller det er oppstått en endring i et gen hos barnet på et meget tidlig utviklingstrinn.

⁷ Ved x-bundet recessiv arvegang sitter genfeilen på x-kromosomet. Sykdommen eller tilstanden rammer bare menn, mens kvinner er bærere.

⁸ Mutasjon er en forandring i arvestoffet.

Den tredje kjente mutasjonen som kan forårsake CdLS er SMC3 som ble funnet på kromosom 10 i 2007 (Aitken, 2010). Det kan være en mulighet for at CdLS alltid skyldes feil som virker inn på produksjon av et kohesinkompleksprotein. Dette proteinet inngår i et kompleks som er med på å holde de to DNA-trådene som hvert kromosom består av, sammen ved celledelingen i begynnelsen av mitosen (når fosteret begynner å vokse ved celledeling). Da kohesinkomplekset er viktig for normal celledeling, er det, i følge Houge og Mæhle (2011), ”ikke overraskende at syndromet gir alvorlige vekstforstyrrelser” (s. 171).

2.1.3 Diagnose og klassifisering

Per i dag er det til sammen 55-65 % av tilfellene med CdLS som bekreftes med genetiske funn (Liu & Krantz, 2009; Oliver et.al., 2011). Klinisk diagnose stilles primært på grunnlag av fysiske karakteristika, som er lett gjenkjennelige selv om det er store variasjoner i uttrykket (Kline et.al., 2007b⁹; Dorsett & Krantz 2009). Dette er typiske ansiktstrekk som: fint buede og ofte helt eller delvis sammenvokste øyenbryn (synofrys), lavt hårfeste i panne og nakke, bred og/eller flat neserot, tynne lepper og lang overleppe, kort oppstoppernese, lange øyenvipper og buetformet munn med nedadgående munnviker. Likeledes er det beskrevet ulike kroppslige karakteristika som vekstretardasjon, små hender og føtter og i noen tilfeller misdannelse av armer og/eller hender, samt generelt økt behåring på kroppen, armene og bena (Jackson et.al., 1993; Frambu, 2005).

Diagnosen CdLS deles i dag inn i to typer: den klassiske og den milde formen. Den klassiske formen er beskrevet å ha alvorlige symptomer, betydelig vekstretardasjon, alvorlig utviklingshemning og i en del tilfeller misdannelser av armene. Ved den milde formen er fødselsvekten høyere enn ved den klassiske, vanligvis over 2500 gram. I følge Basile et.al. (2007) er også den kognitive fungering bedre ved mild enn ved klassisk form og varierer fra moderat grad av utviklingshemning og opp mot normalen. Ved den milde formen har barna heller ikke et så utpreget typisk utseende ved fødselen. Barna kan i følge Allanson, Hennekam og Ireland (1997¹⁰) være to til tre år gamle før de typiske ansiktstrekkene blir tydelige, og da som regel i mindre grad enn ved den klassiske typen.

⁹ Basert på forfatterens kollektive erfaringer med over 500 barn, unge og voksne med diagnosen, samt på gjennomgang av litteratur og kontakt med nasjonale støttegrupper i Nord Amerika og Europa.

¹⁰ Studie av personer med CdLS (N=43), hvorav 30 personer hadde klassisk form (0-21 år) og 13 personer hadde mild form av CdLS (i aldersgruppen 18 måneder til 30 år).

2.1.4 Medisinske forhold

Ved CdLS finner en flere medisinske utfordringer knyttet til misdannelser i hjertet, mage-/tarmsystemet og/eller urogenitalsystemet (nyre, urinblære, indre og ytre kjønnsorganer) (Jackson et.al., 1993; Dorsett & Krantz, 2009). Epilepsi er antatt å forekomme hos 23-33 % (Hall et.al., 2008; Jackson et.al., 1993), 16 % har problemer knyttet til hud, og 25 % har gjentatte infeksjoner i øvre luftveier og lungebetennelser (Jackson et.al., 1993). Tarmproblemer er beskrevet å forekomme hos 23 %, og 52 % er funnet å ha søvnvansker fra lett til alvorlig grad (Hall et.al., 2008).

Barn med CdLS har ofte lav fødselsvekt og vekstretardasjon, med vekt og høyde under 5 percentilen og hodeomkrets under 2 percentilen sett i forhold til alder (Oliver et.al., 2011; Jackson et.al., 1993). Opptil 77 % har ernæringsvansker (Jackson et.al., 1993). Forhold som f.eks. sittestilling og tilpasset konsistens på mat og drikke vil kunne ha innvirkning på spisesituasjon og ernæringen (Silicorni, 2011). Dette kommer i tillegg til de medisinske faktorene som f.eks. gastroøsofagial refluks (GØR), leppe-/ganespalte eller andre avvikende anatomiske forhold og vansker med suge-, svelge- og/eller tyggefunksjonen (Frambu, 2005). GØR er den mest hyppige mage-/tarmlidelsen og ansett som den mest fremtredende medisinske tilstanden ved CdLS (Houge & Mæhle, 2011; Hall et.al., 2008). Det rapporteres noe ulike tall for forekomst av GØR ved CdLS fra 65 % til 71,2 % (Hall et.al., 2008; Luzzani, Maccini, Valadè & Selicorni, 2003¹¹). Det er funn som tyder på at de med klassisk form, har signifikant større plager grunn av GØR enn de med den milde formen (Luzzani et.al., 2003).

Hos barn med CdLS er det beskrevet et spekter av ulike skjelettavvik/misdannelser. Dette kan vise seg som små hender og føtter med korte fingre og tær, og samlet sett forekommer dette hos 93 % av dem med diagnosen. Malformasjon av armer og/eller hender (dysmeli) er beskrevet å forekomme hos 27 % (Jackson et.al., 1993). Motorisk utvikling er forsinket hos de fleste med diagnosen. En studie viste at kun 47 % av personene med CdLS gikk uavhengig av hjelp, og gjennomsnittsalder for når barna begynner å gå, er beregnet til å være ca. 36 måneder (Hawley, Jackson & Kurnit, 1985). Det er vanlig at personer med CdLS har lav muskelspenning (hypotoni) og hypermobile ledd, og mange har vanskeligheter med balanse og koordinering (Frambu, 2005).

¹¹ Basert på data for 43 personer med CdLS i Italia, samlet inn over en fireårs periode.

Når det gjelder synet, vises det i litteraturen til at ca. 60 % av personer med CdLS har synsvansker (nærsynthet), men mange viser manglende toleranse i forhold til bruk av briller. 45 % har hengende øyelokk (ptose), som ofte bidrar til å begrense synsfeltet. Urolige øyne (nystagmus) er funnet hos 37 % (Jackson et.al., 1993). Mange med CdLS har trange/tette tårekanaler. Dette kan føre til gjentatte øyebetennelser og kronisk infeksjon av øyelokkene og forårsake irritasjon og smerte (Houge & Mæhle, 2011; Hall et.al., 2008; Frambu, 2005).

Litteraturen beskriver at så mange som 80 % av personer med CdLS har nedsatt hørsel (Houge & Mæhle, 2011; Oliver et.al., 2011). Det antydes at 20 % har et nevrogen hørselstap, og at 60 % har et hørselstap på grunn av gjentatte mellomørebetennelser (Oliver et.al., 2011). Goodban (1993), som har studert språk hos personer med CdLS, mener at hos enkelte barn med tilstanden kan hørselsfunksjonen være fraværende fra fødselen, for så å utvikles gradvis til nesten normalt hørsel i det første leveåret.

2.1.5 Kognisjon

Tidligere var CdLS alltid antatt å være assosiert med utviklingshemning (Oliver et.al., 2011). En studie gjennomført på 122 barn i USA viser til en variasjon i IQ fra under 30 og opp til 86, med et gjennomsnitt på 53 (Kline, Stanley, Belevich, Brodsky, Barr & Jackson, 1993¹²). I en nyere studie er det rapportert at IQ kan variere fra 18 og opp til 115 (Basile et.al., 2007¹³). Dette at man i nyere studier finner flere med lettere grad av utviklingshemning, kan sannsynligvis skyldes at man har blitt oppmerksom på den mildere formen. Hos dem med mild form av CdLS, er det funnet en variasjon i IQ fra 37 til 115, med et gjennomsnitt på 63. For dem med den klassiske formen er det funnet variasjon fra 18 til 76 i IQ, med gjennomsnitt på 29 (Basile et.al., 2007). Berney, Ireland & Burn (1999¹⁴) viser til en fordeling med tanke på grad av mental retardasjon innen CdLS-gruppen: 10 % er i grensen opp mot normalområdet, 8 % har lett grad, 18 % moderat grad, 20 % har alvorlig grad, og 43 % har dyp grad av utviklingshemning. Personer med CdLS beskrives å ha en kognitiv styrke innenfor perseptuell organisering og hukommelse for orientering i forhold til rom og retning, som ligger over deres kognitive nivå for øvrig (Kline et.al., 1993).

¹² En svakhet ved studien til Kline et.al. (1993) er at ikke alle ble testet med de samme testene.

¹³ I studien til Basile et.al. (2007) ble alle ble testet med det samme testmaterialet.

¹⁴ Populasjonen i denne studien var 49 personer med CdLS fra Storbritannia. i barne- og voksenalder med gjennomsnittsalder på 10,2 år fra Storbritannia.

Korttidsminnet (KTM) hos personer med CdLS er beskrevet å være dårligere enn langtidsminnet (LTM), noe som er ansett som vanlig hos personer med utviklingshemning generelt. Begrenset KTM innebærer at mange med CdLS har vanskelig for å skaffe seg og holde oversikt over hvor, når, hva og hvorfor (rom, tid, kvalitet og årsak) (Frambu, 2005). Dette medfører at personer med CdLS ofte har stort behov for systematikk og oversikt. På tross av at LTM, hvor bearbeidet og integrert informasjon er lagret, antas å være bedre hos personer med CdLS enn KTM, kan de imidlertid bruke litt tid på å hente fram informasjonen fra LTM (Frambu, 2005).

2.1.6 Språk og kommunikasjon

Stemmen til personer med CdLS beskrives som svak, hes, guttural og i et dyp/lavt toneleie (Goodban, 1993). Flere utvikler ikke verbalt språk, men anslaget for hvor mange dette gjelder varierer fra 30 til 85 % (Oliver et.al., 2011). Goodban (1993¹⁵) er den som har den mest omfattende studien av språk, språkutvikling og kommunikasjon hos personer med CdLS (N=116). Hun finner at av dem som var fire år eller eldre har 33 % ingen eller bare ett til to ord, 53 % av dem kombinerte to eller flere ord til setninger, mens 4 % ble vurdert til å ha språkferdigheter mellom normal og nedre del av normalområdet. De resterende 10 % gjøres det ikke klart rede for i artikkelen. I en tysk studie av barn med CdLS (N=27) i alderen fra ett til 16 år, fant Sarimski (1997) at bare 11 % benyttet konvensjonelle ord. Sarimski (1997) antyder derfor i sin artikkel at Goodbans funn kan være en overestimering av verbale kommunikasjonsferdigheter i CdLS-gruppen.

Det er tre vesentlige funn i studien til Goodban (1993). For det første har personer med CdLS et bedre impressivt enn ekspressivt språk, hvilket er i overensstemmelse med studien til Kline et.al. (1993) og Oliver, Arron, Sloneem og Hall (2008¹⁶). For det andre viser studien (Goodban, 1993) at de som hadde et høyt utviklet ordforråd, ikke utviste forventede ferdigheter med tanke på syntaks. Blant dem med setningslengde på fire til fem ord var det typisk ikke å benytte spørrende setninger, noe man normalt ville forventet ut fra deres språklige ferdigheter. Det tredje funnet viser at så å si alle, inkludert de med godt utviklet

¹⁵ Ved fire samlinger i CdLS-foreningens regi har hun samlet inn data på 116 personer med CdLS i alderen 2 måneder til 29 år fra USA og Storbritannia.

¹⁶ Studien er basert 54 personer med CdLS fra Storbritannia i alderen tre til 38 år, sammenliknet med 46 personer med annen utviklingshemning. Spørreskjema, intervju og video ble benyttet for å kartlegge ferdigheter og fenotypisk atferd spesifikt med referanse til ASF.

ordforråd, var uvanlig stille og snakket svært lite. Dette er i samsvar med det Moss, Oliver, Berg, Kaur, Jephcott og Cornish (2008) fant i en sammenlikningsstudie hvor personer med CdLS (N=34) ble sammenliknet med personer med cri du chat syndrom (N=23). Selektiv mutisme, at personer som kan snakke unnlater å gjøre det i visse situasjoner eller under visse forhold, er også beskrevet å forekomme hos personer med CdLS (Oliver et.al., 2011; Richards, Moss, O'Farell, Kaur & Oliver, 2009; Moss et.al., 2008). Goodban (1993) beskriver at personer med CdLS kan ha vansker med artikulasjon, mer spesifikt at konsonanter blir forvrengt eller mangler. Hørselsvanskene beskrives som en medvirkende årsak til den signifikante forsinkelsen i språkutviklingen og språkvanskene en finner ved CdLS (Jackson, 1993). Dette kan illustreres ved at kun 21 % av dem som hadde moderat til alvorlig hørselstap i studien til Goodban (1993), var i stand til å uttrykke to-ords setninger, mens de uten eller med mindre hørselstap mestret dette i 70 % av tilfellene.

Både Goodban (1993) og Sarimski (2002) har sett på sammenheng mellom språk og sosiale ferdigheter og relasjoner. I følge Goodban (1993) kunne de med høy skåre på sosiale relasjoner i 82 % av tilfellene sette sammen ord til setninger. Bare 14 % av de med svake sosiale relasjoner mestret dette. I en studie av barn med CdLS i alderen 2-8 år (N=13) viser Sarimski (2002) at disse bruker signifikant mindre grad av intensjonal kommunikasjon, enn matchede grupper med Downs og cri du chat syndrom. Spesielt viste sammenlikningsgruppene større grad av førspråklige kommunikative handlinger, som det å rette andres oppmerksomhet mot ting og hendelser, og å holde på tema ved f.eks. å respondere på en uttalelse eller svare på spørsmål fra en voksen.

2.1.7 Sosiale og emosjonelle forhold

Et annet funn i Sarimski (2002) er at barn med CdLS viste mangler på flere områder som har innvirkning på sosial samhandling: verbal kommunikasjon, passende ansiktsuttrykk, passende gester, sosialt smil og imitasjon av gester eller lyder laget av andre. Sarimski bemerket at disse funnene ikke var signifikant med tanke på om barna med CdLS oftere kunne klassifiseres som *"autistisk"* enn andre (Sarimski, 2002). I en tidligere studie rapporterte han at så mange som 50 % av barn med CdLS viste uvanlig øyenkontakt, og 54 % av de foresatte beskrev sine barn som *"isolerte, som i sin egen verden"*. 48 % av foreldrene fortalte at de hadde vanskeligheter med å gjenkjenne sine egne barns følelser ut fra ansiktsuttrykk

(Sarimski, 1997). Sarimski (2007¹⁷) mener for øvrig å finne at manglende blikkontakt i første leveår kan predikere senere vansker med sosial samhandling. Collis, Moss, Jutley, Cornish og Oliver (2008¹⁸) mener ut fra funn i sin studie å finne grunnlag for å si at personer med CdLS viste forholdsmessig mindre forskjell mellom uttrykk for positive og negative følelser, enn to matchede grupper (Collis et.al., 2008). De antyder tre mulige årsaksforklaringer: 1) at de med CdLS kan være kontinuerlig preget av smerter som følge av GØR, 2) at det kan være en nevrologisk dysfunksjon som påvirker bevegelser av ansiktsmuskulatur og da spesielt smilet hos personer med CdLS, 3) at lite variasjon i ansiktsuttrykk rett og slett er en del av det kommunikasjonsmønsteret personer med CdLS viser i sosial samhandling (Collis et.al., 2008).

I følge Sarimski (2002) kan man med økende alder se en viss økning av førspråklige ferdigheter hos personer med CdLS, mens evnen til å søke oppmerksomhet og felles oppmerksomhet forblir lav. Johnson, Ekman og Friesen (1976) viser til at sju av ni personer med CdLS viser forsinket eller utsatt sosial respons, noe som vil være av stor betydning med tanke på væremåte i sosial samhandling. Oliver, Arron, Hall, Sloneem, Forman og McClintock (2006) beskriver i en studie (N=18) betydningen av sosial kontekst for evne til sosial samhandling og selvskadende atferd. De sier at i situasjoner hvor personer med CdLS ble forventet å være i sosial samhandling, viste så mange som 14 av 16 personer forsøk på å ville komme seg ut av situasjonen.

I 2009 gjennomførte Richards et. al.¹⁹ en sammenligningsstudie, hvor personer med CdLS ble sammenliknet med personer med cri du chat syndrom på grad av sosial engstelse. Gjennom videoopptak fant de noe de mente var indikatorer på sosial engstelighet; ”fikling med hendene”/håndbevegelser og flyktige øyenbevegelser. Sammenliknet med personene med cri du chat syndrom økte øye og håndbevegelsene mer i frekvens hos personer med CdLS ved øyenkontakt og i verbal kommunikasjon med forskeren. På grunnlag av dette funnet antyder Richards et. al. (2009) at personer med CdLS kan oppleve økt grad av engstelse i perioder med høye sosiale forventninger eller krav.

¹⁷ En studie ved bruk av video observasjon av syv barn med CdLS første leveår, og igjen mellom 2-4 års alder.

¹⁸ En studie av ansiktsuttrykk hos 14 personer med CdLS i alderen 2-15 år, sammenliknet med 14 personer med cri du chat syndrom og en kontrollgruppe på 14 med annen utviklingshemning.

¹⁹ Studie av videoopptak av 12 personer i alderen 5-18 år med CdLS, sammenliknet med personer med cri du chat syndrom.

2.1.8 Sansing og persepsjon

På grunn av kognitive utfordringer kan barn med CdLS ha vansker med å bearbeide, integrere og samordne sanseinntrykk. De kan også ha en hjernebetinget (cerebral) synshemning som innebærer vansker med å tolke og forstå det de ser (Frambu, 2005). Nærsynthet og manglende toleranse for bruk av briller og begrensning av synsfeltet på grunn av hengende øyenlokk (ptose) kan virke inn på hva de ser, og hvordan de bruker synet i sosial samhandling. På tross av synsvansker viser det seg at personer med CdLS er opptatt av detaljer, legger merke til små forandringer i kjente omgivelser og har god hukommelse for ansikter og personer (Frambu, 2005). Når det gjelder reaksjon på lyd beskriver foreldre at barna med CdLS viser liten reaksjon på sterke lyder, til tross for at hørselen er blitt bedømt som normal eller kun er lett nedsatt (Goodban, 1993).

Barn med CdLS fremstår ofte som taktilt skyet, det vil si at de er vare for berøringsinntrykk. Noen reagerer raskt (og ofte negativt) på berøring, særlig lett berøring, og noen gir derfor uttrykk for at de ikke liker å bli kost eller kjælt med. Enkelte barn med CdLS er ekstra sensible i ansikt- og munnområdet, vegrer seg for vask og tannpuss og kan være svært vare på f.eks. ulik konsistens på mat. Det å gå barbert, leke i sandkasse og/eller leke med plastilina og fingermaling kan også være en utfordring. Mange foreldre sier at taktil skyhet var sterkest da barna var små, men at det bedret seg når de ble eldre. Andre sier at den taktile varheten vedvarer oppover i alder (Frambu, 2005).

I litteraturen blir det ofte referert til foreldreutsagn som antyder at barn med CdLS viser liten reaksjon på smerte og/eller uvanlige eller annerledes reaksjoner på temperatur enn det foreldrene forventer ut fra situasjonen (Goodban, 1993; Jackson et.al, 1993). Berney et.al. (1999) mener å finne en klar sammenheng mellom redusert respons på smerte og autisme i sin studie. Manglende eller liten reaksjon på smerte kan, i følge Oliver et. al. (2011), være forårsaket av perifer nerveoverføringshastighet hos personer med CdLS. Litteraturen beskriver følgelig at personer med CdLS kan vise både over- og underreaksjoner på sensoriske stimuli.

2.1.9 Fenotypisk atferd

Fenotypisk atferd er den fremtoningen og de karakteristika som kommer til uttrykk ved en persons iakttakbare atferd, og som er resultat av et samvirke mellom arv og miljø (Bø & Helle, 2008). Selvskading, psykisk aggresjon, ødeleggelse av gjenstander, hyperaktivitet og

stereotyp atferd beskrives som en del av den fenotypiske atferden ved CdLS (Oliver et.al., 2006), og ubehag knyttet til GØR oppgis å være en vesentlig bakenforliggende årsak til atferdsavvik (Houge & Mæhle, 2011; Luzanni et.al., 2003; Moss, Oliver, Hall, Arron, Sloneem & Petty, 2005). I følge Kline et.al. (2007a) ser ulike atferdsavvik hos personer med CdLS ut til å forverres med økende alder. Det samme gjelder sykliske stemningsendringer, som er funnet hos 27 % i CdLS-gruppen (Berney et.al., 1999).

I en studie av 88 personer (1-38 år) med CdLS fra Storbritannia, viser i følge Hyman, Oliver og Hall (2002) så mange som 56,8 % stereotyp adferd. På tross av at forekomsten av repeterende atferd er høy, viser studier at forekomsten av stereotypier ikke er høyere hos personer med CdLS, enn hos utviklingshemmede generelt (Oliver et.al., 2011; Oliver et.al., 2008). Foreldre til personer med CdLS beskriver at stereotyp atferd kan arte seg som håndbevegelser og fasinasjon av egne hender, og at dette kan oppholde deres barn i lengre perioder, ofte ledsaget av ansiktsgrimaser og tanngnissing (Jackson et.al., 1993). Sarimski (1997) beskriver ulike former for stereotyp atferd i CdLS-gruppen. Han beskriver at 55 % rugger eller gynger på kroppen, 52 % inntar bisarre kroppsstillinger og at 44 % snur og vender gjentatte ganger på gjenstander. Stereotyp atferd er dessuten mer fremtredende hos personer med GØR, enn hos dem uten. Moss, Oliver, Arron, Burbidge og Berg (2009) viser i sin studie at personer med CdLS skårer signifikant høyere enn to andre grupper med utviklingshemning, på repeterende atferd i form av rydding og oppstilling av gjenstander.

Forekomst av tvangsmessig atferd i CdLS-gruppen er i to studier antydning til å være på ca 85 % og et flertall av personene med CdLS viser minimum én form for tvangsmessig handling (Oliver et.al., 2008; Hyman et.al., 2002). Den formen for tvangsmessig atferd som beskrives å forekomme hyppigst blant personer med CdLS, er å sette ting i rekkefølge og å kontrollere/sjekke ting gjentatte ganger (Moss et.al., 2009; Oliver et.al., 2008).

Berney et.al. (1999) viser til en forekomst av hyperaktivitet på 40 %, og en tendens til at slik atferd øker med alvorlighetsgraden av utviklingshemning. GØR er rapportert å være assosiert med hyperaktivitet i hele 85 % av tilfellene og antas derfor å være en av de bakenforliggende årsakene til hyperaktiv atferd ved CdLS (Luzzani et.al., 2003). I en oppfølgingsstudie over fire år ble 28 personer med CdLS, som hadde GØR, medisinert for dette. 24 av de 28 var hyperaktive ved starten av studien. Etter fire år fant Luzzani et.al. (2003) at 14 var blitt mindre hyperaktive og at 10 av personene ikke lenger ble karakterisert som hyperaktive.

Hyman et.al. (2002) viser til at 43 % av de som deltok i deres studie hadde vist fysisk aggresjon den siste måneden, mens Berney et.al. (1999) rapporterer at 49 % viste tegn på aggresjon daglig. Aggresjon hos personer med CdLS ser i størst grad ut til å rettes mot ødeleggelse av gjenstander. Berney et.al (1999) sier også at aggresjon var rettet fysisk mot gjenstander i 33 % av tilfellene, i 10 % mot personer, og i 25 % av tilfellene hadde aggresjonen et vokalt uttrykk i form av ord eller lyder. Det er funnet en klar sammenheng mellom generelt lave ferdigheter og aggressiv atferd i CdLS-gruppen (Arron, Oliver, Moss, Berg & Burbidge 2011). Det viser seg også at de med CdLS som viser aggressiv atferd, også har tendens til å vise høyere grad av autismeliknende repeterende og tvangsmessig atferd.

I litteraturen vises det til ulike tall for forekomst av selvskading i CdLS-gruppen. Den største og nyeste undersøkelsen viser til en forekomst på 70,3 % (N=101) (Arron et.al., 2011). I andre studier varierer forekomst av selvskading fra 55 % til 63,3 % (Oliver, Sloneem, Hall & Arron, 2009²⁰; Hyman et.al., 2002; Berney et.al., 1999). I studiene vises det til flere ulike former for selvskading som f.eks. biting, plukking (på hud), slag rettet mot ulike deler av kroppen og det å dra seg selv i håret (Oliver et.al., 2011). Mild form for selvskading rettet mot hendene rapporteres å være mer vanlig ved CdLS enn ved andre genetiske tilstander (Oliver et.al., 2009). Det er funnet ulike risikofaktorer knyttet til selvskadende atferd, f.eks. alvorlig grad av utviklingshemning, søvnvansker, kommunikasjonsvansker, manglende sensitivitet for smerte og autistiske trekk (Oliver et.al., 2009). Med tanke på grad av utviklingshemning hevder Arron et.al. (2011) at lave selvhjelpsferdigheter hos personer med CdLS kan predikere selvskadende atferd. Luzzani et.al. (2003) rapporterer om samvariasjon mellom selvskading og GØR, og andre viser til antagelser om at personer med CdLS påfører seg selv smerte for å overdøve eller blokkere annen smerte, f.eks. forårsaket av GØR (Hall et.al., 2008).

Det er beskrevet mulig sammenheng mellom selvskading og sosiale og emosjonelle forhold hos personer med CdLS, og Berney et.al., (1999) viser til at både frykt og kjedsomhet kan være med og trigge selvskadende atferd. Arron et.al. (2011) sier at personer med CdLS som viste selvskadende atferd skåret signifikant lavere på områdene ”interesse og gleder” sammenliknet med personer med andre genetiske tilstander. Selvskading er beskrevet å forekomme både i gruppesettinger og i en-til-en situasjoner med krav og høy grad av oppmerksomhet (Moss et.al., 2005). Studien til Berney et.al. (1999) viser også at selvskading

²⁰ Studie av 54 personer med CdLS fra Storbritannia og Irland med gjennomsnittsalder på 13,9.

kan komme som reaksjon på krav (5 %), men at det i større grad kommer som en reaksjon på å bli hindret og/eller frustrert (34 %).

2.2 Autismespekterforstyrrelser (ASF)

Flere av de fenotypiske atferdstrekkene som er beskrevet i CdLS-gruppen, er forenelig med autismespektervansker. Innen autismlitteraturen er mange av atferdskarakteristikkene som er beskrevet ved CdLS, utfyllende gjort rede for, og det gis klare anbefalinger med tanke på pedagogisk intervensjon. Det er grunn til å anta at kunnskapen og erfaringene fra autismeforskningen også kan være relevant med tanke på barn med CdLS.

Autismespekterforstyrrelser (ASF) er en fellesbetegnelse på en gruppe beslektede, og klinisk gjennomgripende utviklingsforstyrrelser som rammer det sentrale nervesystemet (Giacobini, 2006). Begrepet ASF viser til en forståelse av at tilstandene i denne gruppen hører sammen på grunn av en underbyggende likhet, på tross av stor heterogenitet mellom undergruppene, både i forhold til symptombildet og alvorlighetsgraden. Begrepet spekter viser til at det er glidende overganger mellom tilstandene (Wing, 2005). Gruppen ASF er karakterisert av alvorlige forstyrrelser både i sosial kommunikasjon og gjensidig sosial interaksjon samt begrenset og repetitiv atferd og forestillingsevne (Helveschou & Steindal, 2011). Disse vanskene refereres ofte i litteraturen som *den autistiske triaden*.

2.2.1 Prevalens

Det finnes en rekke studier som anslår prevalens for ASF, og avhengig av hvilke kriterier som legges til grunn, varierer tallene noe. Noen anslår forekomsten av ASF til 20-30 per 10000 (Fombonne, 2005), mens nyere litteratur estimerer prevalens for ASF til 60:10000 (Hem & Husum, 2008). Årsaken til de økende tallene på forekomst er mest sannsynlig knyttet til økt bevissthet i forhold til ulike manifestasjoner på ASF og bredere diagnostiske kriterier. Forekomsten av ASF viser seg å være ulik mht kjønn, med opp til fire ganger høyere forekomst hos gutter enn hos jenter (Wing, 1997; Lintas & Persico, 2009; Lord & Bishop, 2010).

2.2.2 Årsak og klassifisering

Det er ingen enkeltårsak som forårsaker ASF. I litteraturen blir ASF beskrevet som en multifaktoriell tilstand, hvor både genetiske og miljømessige faktorer spiller en rolle. Dersom man sammenligner vitenskapelige studier gjennomført på personer som møter kriteriene for ASF, har kromosomforandringer eller genmutasjoner vist seg på flere ulike kromosomer (Lord, Kim og Dimartino, 2011). Ulike typer kromosomavvik og genetiske syndromer assosieres også ofte med ASF. Det sterkeste beviset for at ASF er influert av genetiske betingelser, kommer fra tvillingstudier som viser vesentlig større overensstemmelse av autistiske symptomer i eneggede (monozygotiske) tvillinger enn hos toeggede (dizygotiske) tvillinger (Lord et.al., 2011; Skuse, 2007). Tvillingstudier viser også at autistiske symptomer er mest fremtredende når det opptrer sammen med utviklingshemning (Skuse, 2007).

Selv om det i dag finnes en del bevis for at ASF er nevrologiske utviklingsforstyrrelser med sterke genetiske komponenter, er det fremdeles ikke en biologisk diagnostisk test som kan identifisere de enkelte tilstandene (Rapin, 1997). En diagnose stilles derfor i dag på bakgrunn av spesifikke atferdsmessige manifestasjoner, hvor atferden representerer et kontinuum, og ikke klinisk definerte kategorier. Det finnes to internasjonalt anerkjente klassifiseringssystemer som gir gode beskrivelser av kjernevanskene ved gjennomgripende utviklingsforstyrrelser: The International Classification of Diseases, 10th ed. - ICD-10 (World Health Organisation, 1992) og The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. - DSM-IV (American Psychiatric Association, 2000). I både ICD-10 og DSM-IV er autismespektertilstander klassifisert under paraplybegrepet ”Pervasive Developmental Disorders” (PDD), og begge klassifiseringssystemene har hovedfokus på kjerneområdene 1) sosial interaksjon 2) kommunikasjon og 3) repeterende og stereotyp atferd (Pasco & Roth, 2010). I følge Skuse (2007) er det viktig at de tre områdene ansees som dimensjoner av vanskeligheter og ikke kvalitativt distinkte kategorier.

2.2.3 Kognisjon

For gruppen ASF kan det generelle kognitive nivået og grad av utviklingshemning oftest sees i forhold til alvorlighetsgraden av autistiske symptomer (Rapin, 1997). Den kognitive profilen er ofte ujevn, og i følge Klin og Volkmar (2005) korrelerer IQ hos personer med ASF høyt med utviklingen av andre ferdigheter, som f.eks. språk og sosioemosjonelle ferdigheter. Det kan imidlertid være vanskelig å anslå presis IQ for personer med ASF. En studie på barn med ASF i alderen ni til ti år i South Thames, Storbritannia (N=255) viser gjennomsnittlig IQ på

ca. 70 (SD 24,2), med 56 % under 70 og 15 % under 50 (Baird, Simonoff, Pickles, Chandler, Loucas, Meldrum & Charman, 2006). De kognitive vanskene som personer med ASF har, er oftest knyttet til ferdigheter i språk, imitasjon, abstrakt- og konseptuell resonnering og eksekutive funksjoner (som sekvensering, organisering, planlegging og fleksibilitet) (Helverschou & Steindal, 2011; Prior & Ozonoff, 1998). Disse vanskene viser seg å være tydelige på tvers av det autistiske kontinuumet, men ser ut til å være spesielt utfordrende for de med alvorlig og dyp grad av utviklingshemning. Generelt sett ser det ut til at jenter med ASF oftere viser lavere skåre på IQ tester enn gutter (Wing, 1997; Lintas & Persico, 2009).

2.2.4 Den autistiske triaden

Det første kardinalsymptomet i den autistiske triaden er en *kvalitativ svikt i kommunikasjonen*, som kan berøre både språkforståelse og verbal og nonverbal kommunikasjon (Wing, 1997). Hva som er affisert og til hvilken grad varierer betydelig innen gruppen. For personer med alvorlig og dyp grad av utviklingshemning er språk- og kommunikasjonsvansker spesielt uttalt, og Tager-Flusberg et.al. (2005) anslår at så mange som 20-50 % av dem med ASF forblir nonverbale. For personer med ASF som utvikler verbalspråk, er det språklige uttrykket beskrevet å være noe karakteristisk. F.eks. kan prosodien (tone, trykk og intonasjon) være monoton og uttrykket preget av ekkolali (repeterer ord/setninger) og reverserende pronomener (Helverschou & Steindal, 2011). Mange bruker dessuten sjelden språket aktivt til å kommentere, vise fram, bekrefte lytteren og/eller spørre etter informasjon. Språkforståelsen hos personer med ASF er ofte konkret og bokstavelig, og kommunikasjonen forstyrres av vansker med å forstå blikk, ansiktsuttrykk, kroppsspråk og gester (Helverschou & Steindal, 2011).

I tillegg til å ha store utfordringer med å forstå og produsere språk har personer med ASF vansker knyttet til det pragmatiske aspektet ved språket (Baron-Cohen et.al., 2005), som evnen til å prosessere informasjon om sosiale situasjoner og hvordan en skal oppføre seg i interaksjon med andre. Manglende bevissthet omkring hva konversasjon og samspill innebærer, kan skape store utfordringer i forhold til å forstå hensikten med å produsere og motta språk i mellommenneskelige relasjoner (Tager-Flusberg et.al., 2005).

Sviktende gjensidighet i sosial interaksjon er det andre kardinalsymptomet i den autistiske triaden (Wing, 1997). Svikt i sosialiseringen viser seg hos barn med ASF allerede fra tidlig barnealder og ansees som fundamental for barnets videre utvikling og læring. Til forskjell fra

normalt utviklede barn viser barn med ASF manglende gjensidighet i sosial og emosjonell kontakt, uvanlig øyekontakt, svak tilknytning og manglende ferdigheter i kommunikasjon og samlek (Lord & Bishop, 2010; Klin & Volkmar, 2005). Disse symptomene vedvarer og tar som oftest form som en gjennomgripende vanske med å utvikle empati, relasjoner, forstå konvensjoner og forventninger i daglige sosiale interaksjoner. Alvorlighetsgraden av sosiale vansker hos personer med ASF må sees i relasjon til personens IQ og språklige ferdigheter, og personer med alvorlig og dyp grad av utviklingshemning viser seg å ha størst utfordringer i forhold til sosialt samspill (Prior & Ozonoff, 1998).

Felles oppmerksomhet blir i litteraturen beskrevet som en ferdighet med sentral betydning for barns språklige og sosiale utvikling (Charman, 2003; Mundy & Crowson, 1997). Felles oppmerksomhet innebærer at to personer aktivt deler oppmerksomheten i forhold til et objekt eller en hendelse, samt at de monitorerer hverandres atferd mot objektet eller hendelsen (Jones & Carr, 2004). Barn med normal utvikling etablerer felles oppmerksomhet i løpet av de to første leveårene. De fleste barn med ASF viser imidlertid svekket eller ingen evne til felles oppmerksomhet, noe som medfører at de mister en viktig arena for læring av mellommenneskelige relasjoner og aktiviteter. Det å kunne invitere (styre andres oppmerksomhet) og respondere (følge andres oppmerksomhet) på invitasjoner er spesielt viktig for utvikling av henholdsvis ekspressivt og impressivt språk (Olaff, 2008). I følge Jones og Carr (2004) har personer med ASF størst vansker i forhold til å initiere felles oppmerksomhet, og det er nærliggende å anta at dette henger sammen med krav til sosial interesse fra omgivelsene og andre mennesker. Å respondere på andres invitasjon til felles oppmerksomhet krever ikke nødvendigvis den samme graden av sosial motivasjon og er lettere for personer med ASF. Prosessen med å engasjere seg i felles oppmerksomhet viser seg å ha stor innvirkning også på utviklingen av andre sosiale ferdigheter, som f.eks. evne til lek med jevnaldrende.

Det tredje kardinalsymptomet på ASF er *begrenset, repetitiv og/eller stereotyp væremåte*. Stereotyp atferd blir av Roth (2010) definert som "... a repeated or ritualistic movement, posture or utterance" (s. 83). Noen av de vanligste stereotypiene for personer med ASF er vifting og snurring med hendene, og det antas at disse bevegelsene brukes for å oppnå en form for stimulering, med både opphissende og beroligende effekt. I følge Eknes (2010) kan selvstimulering gi stor tilfredsstillelse og ha stor egenverdi, spesielt for mennesker med utviklingshemning. Eknes (2010) mener at selvstimulerende atferd, som f.eks. snurring,

rugging og stirring er næring for nervesystemet, og å stoppe slik atferd uten å ha en annen stimulering å by på, kan medføre at barnets utvikling hemmes ytterlige. Repeterende væremåte kan også ta form av vedvarende behov for strikte rutiner og ritualer, og mange personer med ASF kan reagere med engstelse, irritasjon, sinne eller frustrasjon dersom det skjer små endringer i rutineene i deres hverdag. Behovet for struktur og forutsigbarhet er ansett som et opplæringsmessig kjennetegn på ASF-gruppen (Fjæran-Granum, 2012; Nærland, Wigaard, Kirkebøen, Tollefsen, Martinsen & Storvik, 2003; Tetzchner, 2001), og i følge Fjæran-Granum (2012) har de stort behov for oversikt over hva som skal skje, når det skal skje, hva som forventes og hvor lenge de skal holde på.

I følge Helverschou og Steindal (2011) kan ritualistisk og repetitiv atferd innen ASF-gruppen også være et symptom på obsessive compulsive disorders (OCD). OCD kategoriseres som en tvangslidelse og defineres som stadig tilbakevendende tvangstanker og tvangshandlinger, som oppleves som påtrengende og uønskede (Eknes, 2004). Det er ikke slik at vanskene innenfor repetitiv og stereotyp atferd er like fremtredende hos alle med ASF (Lord & Bishop, 2010). Graden av vanskene varierer sterkt innen gruppen, og den innvirkningen repetitiv og stereotyp atferd har i forhold til væremåte i sosial samhandling, varierer sterkt fra en person til en annen.

Flere studier har dokumentert oppmerksomhetsvansker hos barn med ASF, og det er antydnet at dette kan knyttes til vansker med å koordinere og integrere forskjellige sensoriske input og danne et sammenhengende hele (Bogdashina, 2006; Prior & Ozonoff, 1998). Mange med autismespektervansker har en tendens til å fokusere på detaljene rundt seg, og dette går ofte på bekostning av forståelsen av det helhetlige bildet (Kaland, 2010). Tendensen til å behandle informasjon i form av detaljer og ikke helheter refereres ofte til i litteraturen som hypotesen om svak sentral koherens. Sammen med vansker med å skille vesentlig fra uvesentlig informasjon blir informasjonsbearbeidingen hos personer med ASF ofte usystematisk og fragmentert og kan gi utfordringer i forhold til å planlegge aktiviteter og utføre oppgaver på eget initiativ, samt overføre ting som er lært fra en situasjon til en annen. Selv om både eldre og nyere studier viser at de grunnleggende sensoriske og perseptuelle evnene hos personer med ASF ikke er unormale, viser det seg at mange er avvikende i sin måte å respondere på ulike typer av sensoriske stimuli (Prior & Ozonoff, 1998), og både over- og underreaksjoner er rapportert. I følge Bogdashina (2006) kan det konstante stresset av blandet og ubearbeidet

sensoriske stimuli forårsake en vedvarende tilstand av overbelastning. I forsøk på å overdøve noe av stresset kan personer med ASF vise ulike former for selvstimulering og selvskading.

2.3 CdLS og ASF

I arbeidet med personer med genetiske syndromer som CdLS var det tidligere en tendens til å tilskrive sosiale, emosjonelle og atferdsmessige utfordringer til syndromet i seg selv, og det ble sjelden tatt i betraktning at det kan forekomme delte karakteristikk med andre tilstander som f.eks. ASF. Nyere forskning viser imidlertid at det i mange tilfeller kan være aktuelt å snakke om *komorbide diagnoser* (Moss & Howlin, 2009). Det vil si at det er sameksistens av mer enn en tilstand i en og samme person, uten at disse tilstandene nødvendigvis er kausalt relatert til hverandre (Bø & Helle, 2008).

2.3.1 Genetiske syndromer og komorbiditet med ASF

Vansker og/eller atferd som er assosiert med utviklingshemning, kan i mange tilfeller overlappe med ASF, og det kan være vanskelig å skille den eksakte bakenforliggende årsaken (Moss, Oliver, Berg, Kaur, Jephcott, & Cornish, 2008). Noe som kompliserer dette bildet ytterligere, er at det kliniske bildet for mange genetiske syndromer viser vansker innenfor kommunikasjon, sosial samhandling og repetitiv og stereotyp atferd. Problemer innenfor disse områdene kan både skjule og ligne aspekter av ASF, og i noen tilfeller kan profilkarakteristikken fremvise en atypisk presentasjon av ideopatisk autisme (at diagnosen opptrer primært og av ukjent årsak) (Moss et.al., 2008). I følge Skuse (2007) kan det også være slik at det er utviklingshemningen som står for den økende prevalensen av ASF symptomologi innen genetiske tilstander. Det som imidlertid viser seg, er at spesifikke autismelignende karakteristikk som observeres innenfor en syndromgruppe, har en tendens til å bli ansett som en del av syndromet selv, og muligheten for en dobbeldiagnose blir derfor ikke alltid vurdert. Dette skjer til tross for at en slik vurdering kan være svært viktig for å ivareta den enkeltes forutsetninger og behov, samt gir muligheten for å overveie andre former for intervensjon. I følge Storvik, Martinsen, Nærland og Wigaard (2011) er diagnosen Downs syndrom et godt eksempel på dette. I 2011 gjennomførte de en studie av barn og unge med Downs syndrom (N=18) og autisme (N=35) der de avdekket at hjelpeapparatet ofte mangler erkjennelsen og kunnskapen om at mennesker med Downs syndrom også kan ha ASF. Dobbeldiagnosen Downs syndrom og autisme viser seg å være kompleks i den forstand at

både typiske Downs tiltak og typiske autismetiltak passer dårlig. Det er sannsynlig at erfaringene fra Downs studien også vil være relevant dersom barn med CdLS også har ASF.

2.3.2 Internasjonale studier av ASF i CdLS-gruppen

Flere nyere studier viser 50-67 % forekomst av autismespektervansker i CdLS-gruppen (Moss, Howlin, Magiati & Oliver, 2012²¹; Oliver et.al, 2011; Moss et.al., 2008; Oliver et.al., 2008; Berney et.al, 1999). Ved å studere fenotypisk atferd hos personer med CdLS har studiene funnet ulike vansker som er assosiert med autismespektervansker, som f.eks. svake ekspressive ferdigheter, sosiale vansker, samt repeterende og stereotyp atferd (Hyman et.al., 2002; Sarimski, 1997; Goodban, 1993).

Det er mulig å undersøke *autismespektervansker ved CdLS både på diagnose- og atferdsnivå*, Dette innebærer at en både kan se på cut-off skåre for om de befinner seg innenfor ASF, samt se på ulike atferdskarakteristikker som overlapper med vansker innen autismespekteret. I sine studier viser Moss et.al. (2008) og Moss et.al. (2012) til ulike tall for hvor mange med CdLS som skårer over cut-off på ASF, med henholdsvis 41 % (N=34) og 85 % (N=20), når målt med SCQ og ADOS²². I følge Berney et.al. (1999) viser 53 % (N=49) av personer med CdLS triaden av vansker som er diagnosekriteriene for ASF, og for 37 % av tilfellene er triaden fremtredende. I følge Oliver et.al. (2011) skårer CdLS-gruppen signifikant høyere på ASF enn andre genetiske tiltander, som f.eks. cri du chat syndrom og Prader Willis syndrom. Det viser seg at CdLS-gruppen skårer likt med genetiske tilstander som er regnet som høyrisikogrupper for ASF (f.eks. Fragilt-x syndrom), og disse trekkene er uavhengig av grad av utviklingshemning.

Ved en mer detaljert analyse av delområdene innen SCQ og ADOS beskriver Moss et.al. (2008) spesifikke atferdskarakteristikker ved CdLS-gruppens væremåte, og mange av disse trekkene er sammenfallende med vansker knyttet til ASF. Analyse av delskårene i SCQ avslører imidlertid at flere av personene med CdLS i studien, viser en atypisk profil av autismespekterfenomenologi. Dette viser seg ved at utfordringene innen sosial interaksjon, er noe annerledes enn ved ideopatisk autisme, og kommunikasjonsvanskene er på mange måter

²¹ En britisk studie som undersøkte ASF profil i en CdLS-gruppe (N=20), sammenlignet med en matchet gruppe med ASF (N=20). ADOS ble benyttet for å måle ASF symptomatologi i CdLS-gruppen. Alderen på studiepopulasjonen var 6-13 år.

²² ADOS = Autism Diagnostic Observation Schedule. Et standardisert kartleggingsverktøy, utarbeidet av Herre, Rutter, DiLavour & Risi (2000), som gjør det mulig å vurdere og diagnostisere autismespekterforstyrrelser (ASF) og gjennomgripende utviklingsforstyrrelser.

ledsaget av de sosiale vanskene. Andre studier har også funnet at de sosiale vanskene hos CdLS-gruppen arter seg forskjellig fra ASF-gruppen ved f.eks. selektiv mutisme, sosial angst, ekstrem sjenerthet (Moss et.al., 2012; Richards et.al., 2009; Goodban, 1993). Mindre stereotyp atferd er også rapportert i CdLS-gruppen (Moss et.al., 2012; Moss et.al., 2009).

I 2012 ferdigstilte Moss et.al. den første kjente studien som direkte sammenligner CdLS-symptomalogi med en matchet gruppe med personer med ASF. På diagnosenivå viser det seg at 85 % av personene i CdLS-gruppen skårer over cut-off for ASF. Hovedfunn på delområdene i av SCQ viser at CdLS-gruppen skårer over cut-off for ASF, både på kommunikasjon (60 %) og sosial interaksjon (65 %). CdLS-gruppen skårer imidlertid signifikant mindre på delområdet stereotypier. Når en ser mer detaljert på resultatene fra studien til Moss et.al. (2012) viser det seg at CdLS-gruppen gir mer øyekontakt og viser mer gester i sosial samhandling, samt har større grad av angst, sammenlignet med personer med ASF. Disse forskjellene viser seg å være signifikante, selv når det er tatt hensyn til grad av utviklingshemning og tilpasningsatferd. Disse funnene, mener Moss et.al. (2012), innebærer at sammenhengen mellom CdLS og ASF ikke bare bestemmes av grad av utviklingshemning, men at det er sannsynlig at vanskene også kan knyttes til vansker innen autismespekteret.

Som beskrevet ovenfor foreligger det en del forskningsmessig belegg for å påstå at det er sammenheng mellom CdLS og ASF. Noen studier antyder at ASF langt på vei kan sies å være en del av den atferdsmessige fenotypen for CdLS. Andre antyder at den høye forekomsten av ASF-karakteristikker er knyttet til alvorlighetsgraden av utviklingshemningen, desto mer alvorlig grad av utviklingshemning personen har, desto mer sannsynlig er det han har ASF (Berney et.al., 1999; Bhuiyan et.al., 2006; Basil et.al., 2007; Oliver et.al., 2008).

2.4 Det interaksjonelle møtet

Forskningsspørsmålene i denne studien antyder at noe av forklaringene på enkeltindividenes væremåte ligger på det *intraindividuelle* nivået, det vil si at det er variabler knyttet til det enkelte barn som påvirker den sosiale utviklingen. Det er viktig å presisere at til tross for at det i denne studien er valgt å kartlegge væremåte til barn med CdLS i sosial samhandling ut fra individuelle karakteristikker, anses betydningen av miljømessige og interaksjonelle forhold som like vesentlige.

I følge Stubrud (2001) foregår det en interaktiv innflytelse og vekselvirkning *intraindividuell* – i det enkelte individ, både biologiske- og psykologiske forhold, og *interindividuell* – i interaksjonen mellom det enkelte individet og det omgivende miljøet. Dette gir sirkulære og transaksjonelle effekter, hvor begge parter påvirker hverandre og bidrar til en felles dynamisk regulering av samspillet. I følge Vygotskys teori er forbindelsen mellom det sosiokulturelle miljøet og individet avgjørende for barns utvikling (Bråten & Thurmann-Moe, 1996). Han mener at høyere mentale prosesser opptrer først mellom mennesker (interpsykisk), men gjennom felles aktiviteter og samspill med en voksen blir felles kunnskap, holdninger og verdier internalisert og dermed en del av individet selv (intrapyskisk). Denne utviklingsprosessen påvirkes av det sosiale miljøet og den sosiale konteksten som det interaksjonelle møtet foregår innenfor. Dette er i tråd med tilknytningsteoretikeren Bowlby, som var opptatt av at erfaringer fra interaksjon med andre utgjør byggesteinene i de indre forståelsene barna danner av seg selv og andre. Erfaringene fra interaksjonelle møter er på den måten med på å danne grunnlaget for relasjon mellom barnet og omsorgspersoner og videre til andre (Hart & Schwartz, 2009).

Selv om Væremåteskjemaet i utgangspunktet er en individorientert kartlegging, understreker de som har utarbeidet skjemaet, betydningen av miljøets påvirkning: *"Alle formes av miljøet de vokser opp i. Vi påvirkes av regler, normer, kotypen og vanlige samværsformer"* (Eilertsen et.al., 2007, s. 4). En slik uttalelse antyder, til tross for målet om individuell kartlegging av væremåte, at kartleggingsverktøyet bygger på en forståelse av en gjensidig betydning av individets forutsetninger og miljøets påvirkning.

2.4.1 Den voksnes formidlende rolle

En transaksjonell forståelse av barns utvikling, som beskrevet ovenfor, er det som dominerer teoriutviklingen per i dag, og er det teoretiske grunnlaget for denne studien. Et transaksjonelt syn krever et bredt utviklingspsykologisk perspektiv og er i følge Grøttland, Jacobsen og Larsen (2009) særlig aktuelt i arbeidet med barn som har store utviklingsforstyrrelser. Grunnen til dette er at barn med utviklingshemning ofte har stor risiko knyttet til egne biologiske forutsetninger, og utviklingen er i større grad avhengig av at voksne er støttende og utvidende i samværet. I følge Rye (2007) må omsorgsgiver være sensitiv i møtet med barnet på en slik måte at det utfyller og utvider barnets kapasitet. Dette synet bygger på Reuven Feuersteins teori om formidlet læring, som innebærer at den voksne gjør et bevisst forsøk på å justere sin atferd, i tråd med barnets forutsetninger og behov, og praktisk legger til rette,

forenkler og personliggjør erfaringer. På denne måten blir barnet i stand til å forstå og utnytte opplevelser og erfaringer (Rye, 2007). Barn som opplever lite formidlet erfaring vil, i følge Rye (1993), ofte vise lite målrettet aktivitet og liten interesse for å formidle seg. Barns erfaringer med formidlet læring kan også påvirke deres forventninger til egne muligheter for å påvirke sin egen situasjon (Egeberg, 1998). Dersom barns forsøk på å formidle ønsker og behov blir oversett og ikke systematisk reagert på, kan det være fare for at barnet vegrer seg for å kommunisere og for å ta kontakt. I sin studie av barn og unge med dobbeltdiagnosen Downs syndrom og autisme fant Storvik et. al. (2011) at f.eks. lang responstid kan få slike konsekvenser for samspillet. I gruppen med Downs syndrom og autisme viser det seg at to tredjedeler har reaksjonstid lengre enn seks sekunder. Lang reaksjonstid kan medføre at samværspartneren handler og går videre i dialogen eller aktiviteten, uten at barnet har fått nok tid til å respondere. Dersom dette skjer gang på gang, mener Storvik et.al. (2011) at barnet etter hvert vil oppleve at det ikke har noen hensikt å følge med på dialogen eller samspillet.

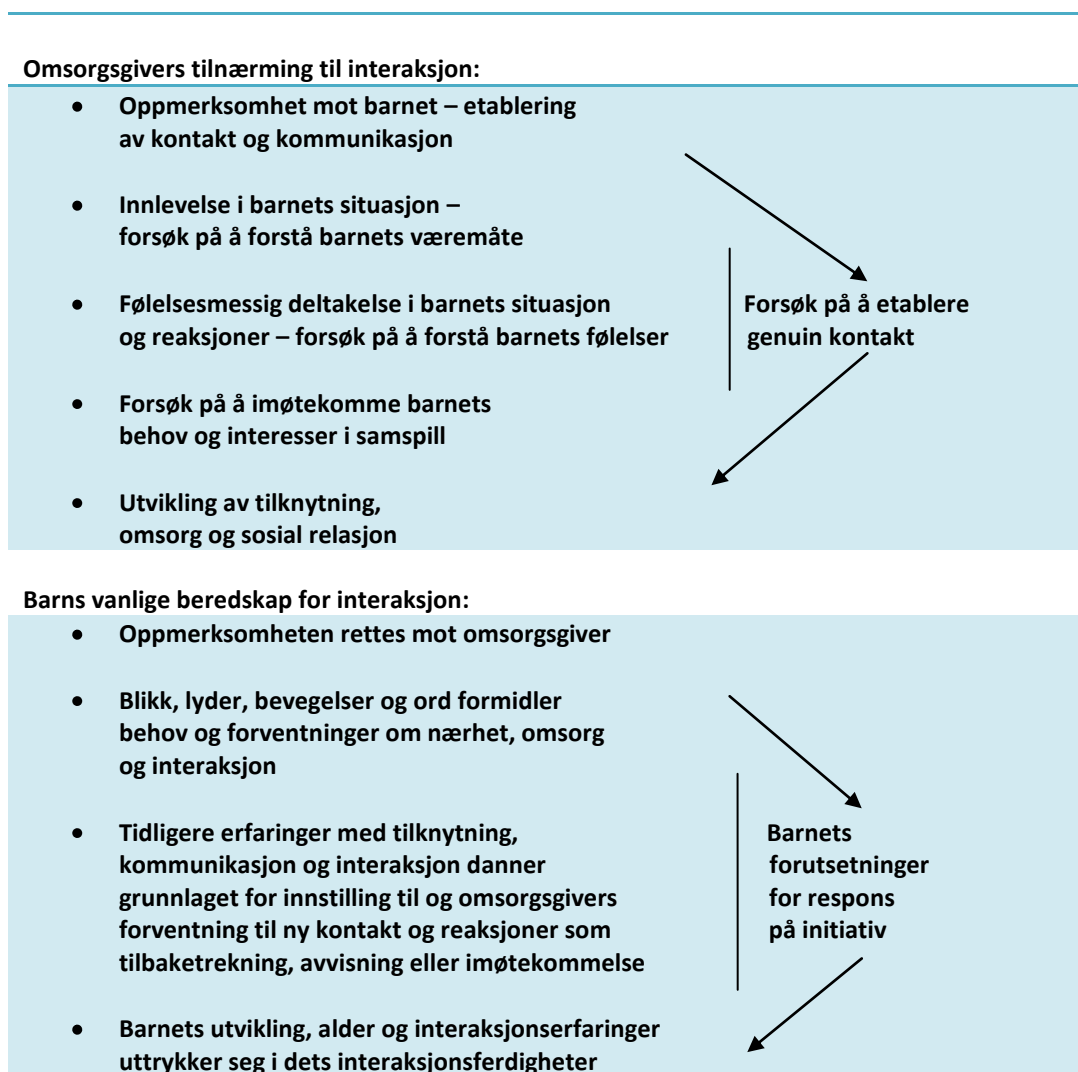
Et begrep som ofte sees i sammenheng med formidlet læring er ”scaffolding”, eller stillasbygging, som er et pedagogisk prinsipp lansert av Wood, Bruner og Ross. Stillasbygging innebærer at de voksnes rolle er å gi barn en midlertidig, men grundig støtte i startfasen av tilegnelsen av nye ferdigheter (Ørzerk, 1996). De voksnes støttende rolle skal være omvendt av barnas kompetansenivå, det vil si jo større utfordringer barna har, desto mer støtte og veiledning må de få. For at de voksne skal kunne opptre som medierende hjelpere i samhandling må de kjenne til forskjellen mellom hva barna klarer alene og hva barna klarer med hjelp. Vygotsky refererer til dette som den proksimale utviklingssone, som bygger på en forståelse av at barns utvikling går fra det sosiale til det individuelle (Thurmann-Moe, 1996). I pedagogiske sammenheng innebærer dette å stimulere barna til aktiv deltakelse i et læringsfelleskap og i den dialogiske prosessen mellom felles aktivitet og individuell utvikling vil læring av sosiale ferdigheter skje (Thurmann-Moe, 1996).

2.4.2 Forutsetninger for samspill mellom barn og samspillspartner

I følge Rye (2007 s. 63) er barnet ”... alltid den part som har mindre følelsesmessig og mental evne til å mestre eller definere hvordan samspillet og kontakten kan utvikle seg”. Barnet tar initiativ mens det er den voksne ansvar å svare på barnets initiativ (Rye 2007; Bjerkan 2006). Uavhengig av barnets erfaring, utvikling og alder, er det noen grunnleggende psykologiske behov som knytter seg til relasjonen mellom barn og omsorgsgiver, og som får innvirkning på samspillet mellom de to. Barn har behov for å bli sett og bekreftet, oppleve nærhet, å bli

forstått og anerkjent for det de gjør. Samtidig har barn behov for å bli respektert for sine grenser, oppfatninger og holdninger og å bli elsket som den de er (Rye, 2007). Barn som er født med en diagnose som CdLS har en annen forutsetning for sosial kontakt enn barn med en normal atferdsmessig utrustning. De er imidlertid i like stor grad avhengig av å delta i interaksjon for å kunne utvikle sosiale og kommunikative ferdigheter (Bjerkan, 2006).

Rye (2007) har laget en skjematisk fremstilling av forutsetninger for det interaksjonelle møtet mellom omsorgsgiver og barn. I fremstillingen vises det til faktorer både i barnet og i omsorgsgiver som virker inn på samspillet, både omsorgsgivers tilnærming til samhandling og barnets beredskap for interaksjon står sentralt. Jamfør den transaksjonelle forståelsen, vil disse faktorene vekselvis påvirke hverandre og endre seg kontinuerlig over tid (figur 1).



FIGUR 1: Forutsetninger for det interaksjonelle møtet mellom omsorgsgiver og barn – en skjematisk fremstilling (Rye, 2007 s. 65)

I følge Rye (2007) kan møtet mellom barn og omsorgsgiver deles i to, og det er faktorer både hos barnet og hos omsorgsgiver som virker inn på interaksjonen. Rye viser til at møtet er avhengig både av de voksnes evne til å etablere ”*genuin kontakt*” og barnets beredskap for oppmerksomhetsretting mot samspillspartneren. Sistnevnte viser seg gjennom hvordan barnet bruker blikk, lyder, bevegelser eller ord, samt hvordan han/hun formidler sitt behov og forventning om nærhet, omsorg og interaksjon. I tråd med en transaksjonell forståelse mener Rye (2007) at tidligere erfaringer også virker inn. Både barnets tidlige erfaring med tilknytning, kommunikasjon og relasjon med voksne, men også den voksnes tidlige erfaringer med forventninger og reaksjoner i samspillet med barnet kan ha innvirkning på det interaksjonelle møtet mellom de to.

Å motivere barna for interaksjon handler om å skape interaksjonsformer og et miljø hvor barna opplever å bli akseptert og verdsatt, både som en som kan noe og som kan bidra i samhandlingen. I følge Dysthe (2001) ligger motivasjon for samspill, ut i fra en sosiokulturell forståelse, innebygd i forventninger som barnet møter fra den kulturen og det samfunnet det er en del av. I den grad barnet opplever sammenheng mellom de ulike arenaene det lever i, gir det mening og skaper motivasjon. På den andre siden er det avgjørende for motivasjonen at miljøet rundt makter å legge til rette for gode samhandlingssituasjoner som stimulerer barna til aktiv deltakelse (Dysthe, 2001). I møte med barn med utviklingshemning handler det, i følge Skaalvik og Skaalvik (2009) om å finne ut hva som er barnas indre motiverte atferd, det vil si hva barna finner interessant eller lystbetont, og hvilke aktiviteter de ønsker å delta i. Bjerkan (2006) antyder at barns motivasjon ofte dreier seg om å være involvert i sosial kontakt for kontaktens egen skyld. Å skape motivasjon for å bli kjent med andre og å utvikle nære personlige relasjoner, handler derfor i hovedsak om å sørge for at barna opplever at egne handlinger blir forstått og tatt hensyn til i sosial samhandling.

I følge Skaalvik og Skaalvik (2009) er indre motivasjon noe som springer ut av et grunnleggende behov for å utvikle kompetanse. De presiserer at barns væremåte i sosial samhandling ikke alltid viser om barna er motivert eller eventuelt hva det er motivert for. Vi kan med andre ord ikke alltid forstå barnas motivasjon bare ut fra dets væremåte og atferdsmessige tegn i aktiviteten eller samspillet. De voksne må i stedet spørre seg hvordan barnas motivasjon kommer til uttrykk og hva som skaper motivasjon og engasjement hos barna. Å undersøke leker og gjenstander på en bestemt måte kan, i følge Skaalvik og Skaalvik (2009), være et uttrykk for at barna er motivert for å øke sin kompetanse og forståelse av seg

selv og omgivelsene. Leker og gjenstander kan også i følge Winnicot sin teori fungere som overgangsobjekter (Hart & Schwartz, 2008). En leke som barna liker å ha med seg kan ha en funksjon som støtte for utviklingen, ved at de setter barna i stand til å orientere seg i verden og se forskjell på hva som er en del av dem selv og ikke. Ulike objekter kan også bli brukt som beroligere på en stereotyp og uflexibel måte, og den passive bruken av gjenstanden har da ikke den utviklingsfremmende kvaliteten som overgangsobjekter har (Hart & Schwartz, 2008).

Barn med CdLS er ofte generelt forsinket i sin utvikling, og spesielle sansemessige vansker kan vanskeliggjøre prosessen med å persipere, bearbeide og respondere på ulike sanseinntrykk. Sansebesvær kommer ofte til uttrykk ved overømfintlighet for sensoriske stimuli, og dette kan både få innvirkning på hvordan barna samhandler og skape utfordringer i forhold til å etablere meningsfull kommunikasjon og interaksjon med andre. Graden av utviklingshemning har stor innvirkning på den sensoriske utviklingen (Bogdashina, 2006), og det er forskjell mellom barn med lett og alvorlig/dyp grad av utviklingshemning på dette området. Bogdashina (2006) forklarer denne ulikheten ved hjelp av "the sensory processing continuum", en skala hvor personer med milde sensoriske vansker befinner seg i den ene enden og personer som har store vansker med å oppfatte, bearbeide og respondere på sanseinformasjon befinner seg i den andre enden av skalaen. For samspillspartnere kan det være vanskelig å tolke og forstå hvordan barnet oppfatter signaler fra omverden. Det er derfor av stor betydning at voksne har god kjennskap til hvordan barna bruker sine sanser, samt om de er overømfintlig for ulike sensoriske stimuli. De voksne har også en viktig rolle i forhold til praktisk å legge til rette omgivelsene, samt rydde og forenkle inntrykkene, slik at barnet blir i stand til å bearbeide og forstå de sensoriske stimuliene.

2.4.3 Årsaksforklaringer på væremåte i sosial interaksjon

Forskning viser at voksnes tilnærming til interaksjon med barna kan påvirkes av hvordan de årsaksforklarer barnas væremåte. I følge Lorentzen (2003) kan årsaksforklaringer på utfordrende atferd deles inn i to kategorier: å være vanskelig versus det å ha det vanskelig. Han antyder at hvordan voksne forstår barna, vil få konsekvenser for hvordan de møter atferden. Likeledes ser det ut til at årsaksforklaringen som legges til grunn for atferden, kan ha stor innvirkning på hvor optimistiske foresatte er i forhold til troen på at det er muligheter for at barnas atferd kan endres. I 2001 gjennomførte Hyman og Oliver (2001) en spørreundersøkelse blant foreldre til barn, unge og voksne med CdLS i alderen 2- 38 år

(N=56). Målet med undersøkelsen var å få tak i foreldreperspektivet på utfordrende atferd. På tross av høy forekomst av utfordrende atferd viser studien at foreldre er optimistiske med tanke på mulighet for endring, og gir uttrykk for mange ulike årsaksforklaringer på barnas atferd. Eksempler på foreldrenes årsaksforklaringer er kategorisert av Hyman og Oliver (2001) i følgende fire kategorier:

1. Atferden er genetisk determinert, det vil si slik er de med CdLS.
2. Atferden skyldes medisinske- og sensoriske forhold.
3. Atferden knyttes til psykologiske forhold, det vil si er uttrykk for følelser.
4. Atferden knyttes til interpersonlige forhold, det vil si at atferden kommuniserer et ønske om å oppnå eller å unngå kontakt/krav.

En metaanalytisk studie gjennomført av Joiner & Wagner (1996) påpeker at foreldre, avhengig av årsaksforklaring, kan vurdere sine foreldreferdigheter negativt. Dette kan føre til at de føler seg hjelpeløse, overveldet og/eller inkompetente i foreldrerollen. En slik følelse av hjelpeløshet og manglende kompetanse kan få innvirkning på omsorgsgivers tilnærming i interaksjonen med barnet. Dagnan, Trower & Smith (1998) viser i sin studie at også ansattes årsaksforklaring på væremåte kan ha innvirkning på hvordan de interagerer med barna. Dersom hjelpepersonene tror at barna selv har kontroll, altså står ansvarlig for sin atferd, så reduserer dette de voksnes optimisme til hvorvidt endring er mulig og deres villighet til å bistå barna. Et annet forhold er at fagpersoner i møte med barn med komplekse vansker kan oppleve situasjonen så utfordrende at de raskt kategoriserer problemene for å løse sitt eget problem, fremfor å bistå barna i deres vansker (Daniels, 2006). God kunnskap om barna med CdLS og mulige bakenforliggende årsaker til deres væremåte i sosial samhandling er derfor viktig med tanke på å bevisstgjøre fagpersoner at flere årsaker kan ligge til grunn for atferden. Slik kunnskap er avgjørende for at de kan sette seg inn i barns situasjon, delta følelsesmessig sammen med barna og imøtekomme deres behov og interesser.

2.4.4 Betydningen av kartlegging

For å sikre at omsorgs- og hjelpepersoner har god kunnskap om barnet, og unngå at kun generelle diagnostiske kjennetegn blir lagt til grunn for det pedagogiske opplæringstilbudet, er det nødvendig med grundig individuell kartlegging. Dette er i tråd med Kline et.al. (2007b) sin anbefaling om tidlig og kontinuerlig kartlegging og vurdering av utviklingsnivået til barna med CdLS. Viktigheten av individuell kartlegging påpekes også av de som har utarbeidet Væremåteskjemaet. Eilertsen et.al. (2007) presiserer betydningen av kunnskap og forståelse

av enkeltindividenes væremåte i utarbeidelsen av tilrettelagte pedagogiske tiltak: *”Alle mennesker med autisme trenger spesielle autismetiltak, men ulike mennesker med autisme trenger ulike autismetiltak”* (s. 4). Et slikt syn samsvarer med vår egen kjennskap til diagnosen CdLS. Til tross for at CdLS som gruppe har store likhetstrekk i forhold til fenotypisk atferd, er det store individuelle forskjeller innenfor diagnosegruppen. Dette betyr at selv om vi kjenner til diagnosen, er det nødvendig å kartlegge hvert enkelt individ sine forutsetninger og behov. I tillegg er det, jamfør Vygotskys teori, nødvendig å definere barnas videre potensiale, da dette bør være med på å bestemme retningen for det pedagogiske arbeidet (Thurmann-Moe, 1996).

I denne delen av oppgaven har det vært vår hensikt å vise at ulike faktorer i det interaksjonelle møtet også kan ha stor innvirkning på den sosiale samhandlingen mellom barn og voksne. Det er viktig å presisere at vi, til tross for at det i denne studien er valgt å kartlegge enkeltindividers væremåte ut fra individuelle karakteristikk, anser betydningen av å kartlegge ulike miljømessige forhold som like vesentlig. Dette er i tråd med at Moss et.al. (2005) påpeker at flere faktorer har innvirkning på væremåte ved CdLS og at det derfor er nødvendig å kartlegge både individuelle og miljømessige faktorer med tanke på tilrettelegging (Moss et.al., 2005). Med dette som utgangspunkt mener vi at innsikt i og forståelse av at multiple faktorer, både i individet, i samspillet og i miljøet, kan virke inn på væremåte og bør danne grunnlaget for det pedagogiske tilbudet til barna med CdLS.

3 METODE

I dennes studien ønsker vi å fremskaffe ny kunnskap om væremåte hos personer med CdLS, da spesielt med tanke på å øke forståelsen for hvordan mennesker med CdLS handler og samhandler. Vår erfaring er at det er store forskjeller innad i CdLS-gruppen, både i forhold til grad av utviklingshemning og væremåte. For å få frem en best mulig avspeiling av hvordan variasjonen arter seg og for å kunne finne fellestrekk var det viktig å få med så mange som mulig fra CdLS populasjonen i studien (Lund & Haugen, 2006). Da CdLS populasjonen er liten og bor spredt i landet valgte vi derfor en metode for innhenting av data som ville sikre oss tilstrekkelig mengde data, på tross av lang avstand til informantene.

3.1 Valg av forskningsdesign og metode

Studiens design er kvantitativ kartleggingsundersøkelse. Kvantitativ metode blir ofte betraktet som en mer objektiv og systematisk forskningsmetode enn kvalitativ metode, og forskeren skaffer seg sammenlignbare opplysninger om flere målpersoner. Disse opplysningene omskapes i form av tall, og til slutt foretas en analyse av mønstre i dette tallmateriale. Innsamling av slike data kan gjøres med ulike kvantitative metoder, bl.a. observasjon, intervju og spørreskjema, og vi har valgt det sistnevnte. I studien ble det benyttet en strukturert spørreundersøkelse, ved bruk av selvutfyllingsskjema i papirform. Fordelene ved postintervju er at det er lite kostnadskrevende og egnet når informantene bor spredt (Holand, 2007). Det gir informantene mulighet for å svare i eget tempo og spørsmålene kan være mer omfattende og ha flere svaralternativer enn ved f.eks. telefonintervju. Samtidig gir det mulighet for absolutt anonymitet. Ulemper ved bruk av postintervju er at det er krevende å få samlet inn spørreskjemaene, og det kan være vanskelig å få høy svarprosent (Dalland, 2007).

I ikke eksperimentell design ligger det utenfor undersøkelsens formål å gi noen påvirkning som skal forsøke å endre tingenes tilstand. Dette kalles beskrivende eller deskriptive studier (Lund, 2002). Deskriptiv kvantitativ forskning er, i følge Vedeler (2009), viktig i pedagogisk forskning hvor man ønsker å beskrive pedagogiske fenomener på en grundig måte. I denne studien ønsker vi å beskrive væremåte til personer med CdLS og sammenligne resultater fra skåringer på deres væremåte med en matchet sammenligningsgruppe med ASF. Vi ønsker imidlertid også å gå ut over en ren beskrivelse, ved å forsøke å identifisere ulike faktorer som

virker inn på væremåten, samt betydningen disse faktorene har for deres samhandling med andre mennesker. Ved å forklare mulige årsaker påviser vi nødvendigvis ikke en kausal relasjon men vi kan gi innsikt i faktorer som ligger forut i tid for væremåte (Lund, 2002). Dette vil være av betydning med tanke på å øke forståelse hos foreldre og fagpersoner, for hva som vil være en best mulig tilrettelegging i pedagogisk sammenheng.

3.2. Utvalg og rekruttering av informanter

Ut fra antydnet forekomst av CdLS (Barisic et.al., 2008), og på grunnlag av Statistisk Sentralbyrå sine tall for fødsler per år i 2010 (Statistisk Sentralbyrå, 2012), antas det at den totale populasjonen av barn med CdLS i alderen 0-18 år i Norge er et sted mellom 18 og 25. Frambu – senter for sjeldne funksjonshemninger hadde pr. desember 2011 registrert totalt 15 barn med CdLS i alderen 0-18 år.

3.2.1 Utvalg og målpersoner

Ettersom populasjonen er liten anså vi det som nødvendig å inkludere samtlige tilgjengelige med diagnosen, i gitt aldersgruppe. Begrunnelsen for at vi valgte aldersgruppen 0-18 år er at denne gruppen har rettigheter i følge opplæringsloven og behov for spesielt tilrettelagt opplæring i barnehage og skole. Utvalget i studien er, i tråd med begrepsbruk i Væremåteskemaet, også omtalt som målpersoner.

3.2.2. Rekruttering av informanter

Informantene i studien er foresatte til målpersonene i studien. Grunnen til at vi valgte foresatte som informanter er at det er størst sannsynlighet for at det er de som kjenner målpersonene best, og som står emosjonelt og relasjonelt nærmest barna.

For å rekruttere informanter til studien benyttet vi oss av Frambus dataregister. Den 9. desember 2011 ble det ble sendt spørreskjemaer og informasjon om studien til foresatte til alle barn med CdLS mellom 0 og 18 år som var registrert på Frambu. Det ble sendt ut en påminnelse om spørreundersøkelsen den 13. januar 2012. Vi satt ikke svarfrist i informasjonsskrivet, men informerte om at vi tillot oss å purre en gang, etter ca. tre uker.

I de tilfellene hvor foreldrene ikke bor sammen, valgte vi å sende spørreskjema til begge foreldre. Det ble sendt ut totalt 17 spørreskjemaer til foresatte av 15 barn med CdLS. Vi fikk tilbake 8 Væremåteskjemaer, 8 Diagnosespesifikke skjemaer og 6 SCQ i utfylt stand, det vil si at studien har en deltagelse på 53 %. Det ble ikke sendt ut SCQ til det yngste barnet i utvalget, da dette barnet er for ungt til at dette verktøyet er anvendelig.

3.2.3 Sammenligningsgruppe

Når en skal søke å finne frem til særtrekk og/eller fenotypisk atferd ved en diagnose, kan det være nyttig å sammenlikne med personer med en annen diagnosegruppe med samme utviklingsnivå (Richards et.al 2009). Sammenligningsgruppen i vår studie er hentet fra en database med allerede innsamlede opplysninger fra Væremåteskjemaet til personer som har diagnosen ASF fra ”Prosjekt Væremåte” ved klinisk seksjon, Institutt for Spesialpedagogikk ved Universitetet i Oslo. Dette gjør det mulig å sammenligne resultater fra Væremåteskjemaet for CdLS-gruppen med resultater fra en tilsvarende gruppe med ASF. Matchingen er foretatt av Nasjonal kompetanseenhet for autisme på grunnlag av alder, språknivå og kjønn (tabell 1). Det er kun Væremåteskjemaet som benyttes som utgangspunkt for sammenligning mellom gruppene.

TABELL 1: Oversikt over faktorer som CdLS og ASF gruppene er matchet på

		N	Gj.snitt	St.avvik
Alder	ASF sammenligningsgruppe CdLS gruppe	14	11,93	5,69
		7	11,86	6,59
Språk	ASF sammenligningsgruppe CdLS gruppe	14	1,86	1,51
		7	1,86	1,57
Kjønn	ASF sammenligningsgruppe CdLS gruppe	14	1,57	0,51
		7	1,57	0,54

Matching av gruppene er gjort på språknivå, da det er informasjon om språk og språkferdigheter som gis gjennom Væremåteskjemaet. Den yngste målperson i studien er utelatt i sammenligningen med ASF-gruppen, da væremåtedatabasen ikke inneholdt personer det er mulig å matche vedkommende med. Dette betyr at i presentasjonen av resultatene for sammenhengen mellom CdLS-gruppen og ASF-gruppen foretas sammenligning mellom en gruppe på sju barn med diagnosen CdLS og 14 barn med ASF, to for hver av målpersonene i

studien. Da Væremåtedatabasen inneholder data fra tidligere versjoner av Væremåteskjemaet mangler det data for sammenlikningsgruppen på noen spørsmål i forhold til versjon 6, som vi har benyttet. Dette medfører at vi ikke kan sammenlikne alle data i vårt materiale med sammenlikningsgruppen, samt at noen sumvariabler som presenteres i resultatene del 1, inneholder færre spørsmål ved sammenlikning med ASF-gruppen i del 2.

3.3 Verktøy og datainnsamling

I studien ble data innhentet ved bruk av tre ulike spørreskjemaer; Væremåteskjemaet (vedlegg 4), Diagnosespesifikt spørreskjema (vedlegg 3) og Social Communication Questionnaire (SCQ) (Rutter et.al., 2003). De tre spørreskjemaene vil bli presentert hver for seg nedenfor under henholdsvis punkt 3.3.1, 3.3.2 og 3.3.3. Under beskrivelsene av de ulike verktøyene blir begrepene som måles i studien operasjonalisert.

3.3.1 Væremåteskjemaet

Væremåteskjemaet er utarbeidet med tanke på å kartlegge væremåte hos barn og unge med autisme. Skjemaet ble utviklet som et resultat av ”Prosjekt Væremåte” i 1999 og prosjektet ble igangsatt og finansiert som en del av Autismenettverkets virksomhet på oppdrag fra Autismeenheten, nettverkets koordinerende enhet. ”*Væremåte hos mennesker med autisme*” (2007a) er utarbeidet av Harald Martinsen, Dag Erik Eilertsen, Katrine Hildebrand og Eva Nordberg og er utgitt av Autismeenheten. Væremåteskjemaet har blitt videreutviklet gjennom flere faser og endringer og forbedringer er gjort på bakgrunn av databehandling, tilbakemeldinger og evaluering av de tidligere versjonene. I vår studie benyttes den nyeste versjonen av Væremåteskjemaet, versjon 6 – 2010, som finnes elektronisk på nettsiden til www.autismeforeningen.no. Kravet til den/de som fyller ut skjemaet, er at de kjenner målpersonen godt, f.eks. lærere, miljøpersonale, foreldre/foresatte, søsken eller andre.

Et av hovedmålene til ”Prosjekt Væremåte” var å utvikle et verktøy med tanke på å kunne kartlegge og beskrive enkeltindivider og undergrupper med autisme, og for videre å kunne beskrive tilrettelegging av tiltak (Martinsen et.al., 2007a). Skjemaet har blitt benyttet av ”Prosjekt Væremåte” i forbindelse med ulike studier av personer med autisme, f.eks. for å beskrive ”*Personlighetsfaktorer hos mennesker med autisme*” (Martinsen, Hildebrand, Eilertsen & Nordberg, 2007b), ”*Situasjonsfaktorer hos mennesker med autisme*” (Martinsen,

Eilertsen, Hildebrand, & Nordberg, 2007c) og ”Svingninger i dagsform hos mennesker med autisme” (Martinsen, Eilertsen, Hildebrand & Nordberg, 2007d). Spørreskjemaet i versjon 4 ble benyttet i en hovedfagsoppgave i spesialpedagogikk ”Fokusrelaterte utførelsesvansker (FRU) hos personer med autisme” av Katrine Hildebrand i 2007. Væremåteskjemaet har i senere tid også blitt benyttet i forhold til personer med utviklingshemning og andre diagnoser. I 2010 ble en studie som benyttet Væremåteskjemaet, og en tilsvarende analyse som vi ønsker å benytte i vår studie, presentert på *Society for the study of behavioural phenotypes* (SSBP). Denne studien var basert på 6 personer med Tuberøs Sklerose og 14 med Trisomi 21 (Nærland, Hildebrand, Storvik & Martinsen, 2010). Væremåteskjemaet har også blitt benyttet for å sammenlikne væremåte hos personer med dobbeltdiagnosen Downs og ASF med personer med ASF (Storvik et.al., 2011).

Det finnes en database for ”Prosjekt væremåte”, som har registrert resultater fra 506 Væremåteskjema som er fylt ut for 301 personer (Hildebrand & Korsgat, 2012). For 145 personer er det fylt ut ett skjema, mens det er fylt ut flere skjema for 156 personer. Data fra databasen gjør det mulig i vår studie å sammenlikne data fra CdLS-gruppen med data på personer med ASF. De foresatte er informert om ”Prosjekt Væremåte”, samt gitt muligheten til å reservere seg fra at data vedrørende deres barn blir registrert i ”Prosjekt Væremåte” (Vedlegg 4). Uavhengig av om foresatte ønsker å delta i ”Prosjekt Væremåte” er de tilbudt en Væremåteprofil for sitt barn, utarbeidet på bakgrunn av data fra Væremåteskjemaet. Dette er en oppsummering av de viktigste opplysningene fra skjemaet, med vektlegging av de individuelle særtrekkene som er av betydning for å gi målpersonen ”et optimalt behandlings- og opplæringstilbud” (Martinsen et.al., 2007a, s. 11). Profilen utarbeides av ”Prosjekt Væremåte” v/Katrine Hildebrand og har ingenting med vår studie å gjøre.

Væremåteskjemaet er relativt omfattende, med 99 spørsmål. 58 av disse er enkeltspørsmål, og 41 spørsmål har fra 2 til 20 underspørsmål. For å gi spørsmålene et personlig preg er spørreskjemaet utarbeidet for begge kjønn, med en versjon for ”Anne” og en for ”Lars”. Med Væremåteskjemaet følger en veiledning til utfylling av spørreskjemaet. Hovedregel for utfylling av skjemaet er at alle spørsmålene skal besvares. Alle spørsmålene har faste svaralternativ. For spørsmål 5-18 krysses det av i en rubrikk på grunnlag av om personen har/viser det som etterspørres, med unntak av spørsmål 16 som handler om reaksjonstid, hvor det er 3 svaralternativ. Fra spørsmål 19-99 er det 5 graderte svaralternativ fra 1 til 5 hvor 1 = ”passer svært dårlig”, 2 = ”passer dårlig”, 3 = ”passer både-og”, 4 = ”passer bra” og 5 =

”passer svært bra”. Dersom målpersonen viser betydelig variasjon i dagsform, bes det i Væremåteskjemaet om at man fra og med spørsmål 19 krysser av i to rubrikker for hvert spørsmål. Helsemessige utfordringer medfører ofte svingninger i dagsform hos personer med CdLS (Hall et.al., 2008), og gjør Væremåteskjemaet godt egnet for målpersonene. Under er et eksempel på spørsmål med graderte svaralternativ, og to rubrikker for dobbel avkryssing ved svingninger i dagsform:

Eksempelet passer				
Svært Dårlig	Dårlig	Både-og	Bra	Svært Bra
1	2	3	4	5
☐	☐	☐	☐	☐
☐	☐	☐	☐	☐

19. Lars har søvnproblemer

Spørsmålene i Væremåteskjemaet bygger på de tre kardinalsymptomene som definerer autisme. Skjemaet er tredelt og spørsmålene er inndelt temamessig under felles overskrifter. *Del I* spør etter bakgrunnsopplysninger og generelle praktiske opplysninger som bl.a. alder, kjønn, diagnoser, reaksjonstid og kommunikasjon, samt dato for utfylling og hvem/hvilken instans som har fylt ut skjemaet. *Del II* er den mest sentrale delen og innholder spørsmål inndelt etter ulike temaer knyttet til væremåte f.eks. omgjengelighet, interesser og aktivitetsnivå. *Del III* har spørsmål knyttet til beskrivelser av spesielle grupper og atferdsmønstre som det er hensiktsmessig å identifisere med tanke på intervensjon. Det er i hovedsak data fra del I og del II som benyttes i denne studien.

Væremåteskjemaet er ikke et standardisert verktøy, men det er foretatt en begrepsanalyse av spørsmålene. Begrepsanalysen bygger på korrelasjonsanalyser og reliabilitetstesting av sumvariabler for grupper av spørsmål med tanke på reliabilitet og indre konsistens (Hildebrand og Korsgat, 2012). Det er ikke oppgitt en fasit eller manual for hvilke spørsmål som bør inngå i sumvariabler eller hvordan data fra Væremåteskjemaet skal benyttes.

Studiens bruk av Væremåteskjemaet

Vi ønsket å gjennomføre en deskriptiv studie for å beskrive væremåte hos personer med CdLS. Væremåte hos personer med CdLS er i liten grad beskrevet i litteraturen, og det er også få verktøy som er egnet for å foreta en slik bred kartlegging. Som beskrevet under punkt 2.2 deler CdLS-gruppen flere karakteristikk med personer med ASF. Vi har derfor valgt å ta utgangspunkt i Væremåteskjemaet som er utarbeidet med tanke på å gi en detaljert beskrivelse

av væremåte hos personer med autismespektervansker. For å kunne beskrive væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS har vi valgt å benytte både enkeltspørsmål og å kategorisere spørsmål i sumvariabler fra Væremåteskjemaet, og det er to kilder til utvelgelse av disse. Den første kilden er teoretiske beskrivelser og kliniske antakelser om væremåte hos personer med CdLS. Den andre kilden er fremtredende funn i datamaterialet.

I pedagogisk forskning undersøkes ofte teoretiske begreper som ikke kan direkte observeres. En viktig del av operasjonaliseringsspørsmålet er derfor å finne observerbare indikatorer som antas å si noe om det aktuelle begrepet. At vi også har valgt å inkludere enkeltspørsmål som indikatorer har sammenheng med at Moss et.al. (2009), i forbindelse med en studie av repeterende atferd ved genetiske symptomer, fant at analyse på item-nivå var mer informativt enn analyser på sumvariabel og fullskala nivå. En mer finmasket kartlegging vil, i følge Moss et.al. (2009), derfor mer presist kunne identifisere atferd i spesifikke syndromgrupper som CdLS.

For å kunne begrepsoperasjonalisere de tre begrepene i væremåte i sosial samhandling er det laget flere sumvariabler innenfor hvert begrep. Spørsmålene som inngår i sumvariablene og inter-item reliabilitet for disse presenteres nedenfor. For å få samme retning på ladningen av spørsmålene i de ulike sumvariablene ble skalaen på enkelte spørsmål snudd, vist med (sn). Alle spørsmålene det refereres til er spørsmål hentet fra i Væremåteskjemaet (vedlegg 4).

Kommunikasjonsferdigheter består av komponentene SumKommunikasjonsform, Reaksjonstid og SumLettåTolke. SumKommunikasjonsform er basert på spørsmål 7, 8 og 9. For å kunne korrelere kommunikasjonsferdigheter med grad av utviklingshemning og SumSomatiskePlager ble kommunikasjonsform (tabell 4) omgjort til graderte verdier. Dette ble gjort på følgende måte: *kroppsspråk/lyder* (spørsmål 7a) = verdi 1, *få tegn og/eller ord* (spørsmål 8a/9a) = verdi 2, *mange ord* (spørsmål 9b) = verdi 3, *faste setninger/fraser* (spørsmål 9d) = verdi 4 og *stort vokabular og frie setninger* (9c) = verdi 5. Spørsmålene i SumKommunikasjonsform måler i utgangspunktet ikke det samme og det er derfor ikke beregnet Cronbachs alpha for denne sumvariablen. Reaksjonstid består kun av spørsmål 16, og er et mål for hvor lang tid barna bruker for å respondere på en henvendelse. Reaksjonstid er i Vm delt inn i tre verdier, <3sek., 3-6 sek. og >6 sek., og kortest reaksjonstid gir lavest skåre og lengst reaksjonstid gir høyest skåre. SumLettåTolke er laget på bakgrunn av to

spørsmål (30c og 30h) og har til hensikt å måle om barna oppleves som lette å tolke/lese. SumLettåTolke har Cronbachs alpha på .72.

Relasjonskompetanse måles i denne studien ved bruk av totalt seks sumvariabler (tabell 2). Variabelen SumOmgjengelighet ble laget for å kunne gi et mål for om barna med CdLS fremstår som lette å omgås. SumBliKontaktet er et mål for om barna reagerer positivt på å bli kontaktet av andre. SumTarKontakt er et mål for i hvilken grad barna tar kontakt med andre. SumMotivasjon er laget for å få et mål på om barna er motivert for aktivitet og samhandling med andre. SumInteresser er ment for å måle i hvilken grad barna oppleves som interessert i aktivitet og samhandling. SumUtførelsesvansker er et mål for i hvilken grad barna har vansker med å komme i gang med og å gjennomføre en aktivitet. SumFRU måler om barna har vansker med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus blir rettet mot utførelsen. Se oversikt over spørsmålene som inngår i sumvariablene som utgjør begrepet relasjonskompetanse, samt inter-item reliabilitet i tabell 2.

TABELL 2: Oversikt over spørsmål som inngår i sumvariablene i begrepet relasjonskompetanse, samt inter-item reliabilitet for de ulike sumvariablene (N=8).

Sumvariabel	Spørsmål	α
SumOmgjengelighet	30 d/i/j(sn)/l/o(sn)/r/t(sn)	.82
SumBliKontaktet	55a/b/c/d	.77
SumTarKontakt	56 a/b/c/d	.91
SumMotivasjon	33 a/i, 68, 97b(sn)	.77
SumInteresser	33c(sn)/e, 34a(sn)	.92
SumUtførelsesvansker	77, 82a, 83a	.64
SumFRU	75, 78, 82d, 84d	.70

Atferd måles i denne studien ved bruk av totalt seks sumvariabler (tabell 3). SumStereotypier gir et mål for om barna viser repeterende og stereotyp atferd. SumAktiv er ment for å måle om barna er aktive i aktivitet og samhandling. SumStrukturOpptatt måler hvor opptatt barna er av struktur og oversikt i hverdagen og SumStrukturAvhengig er et mål for om barna reagerer negativt på manglende struktur og rutiner. SumForventning gir et mål for hvorvidt barna gir uttrykk for forventning til noe som skal skje. SumØmfintligStimuli måler hvorvidt

barna er overømfintlig for sensoriske stimuli. Se oversikt over spørsmålene som inngår i sumvariablene som utgjør begrepet atferd, samt inter-item reliabilitet i tabell 3.

TABELL 3: Oversikt over spørsmål som inngår i sumvariablene i begrepet atferd, samt inter-item reliabilitet for de ulike sumvariablene (N=8).

Sumvariabel	Spørsmål	α
SumStereotypier	43a/b/c/g/h/i/k	.93
SumAktiv	36a/b(sn)	.79
SumStrukturOpptatt	62a, 62b og 33l	.94
SumStrukturAvhengig	63a/b/c/d/e/f og 81a	.69
SumForventning	69, 70 og 71	.83
SumØmfintligStimuli	45a/b/c/d/e/f	.59

3.3.2 Diagnosespesifikt spørreskjema

I denne studien ble det også utarbeidet et Diagnosespesifikt spørreskjema (DS) for å innhente informasjon om forhold som er relevant i forhold til barn med CdLS, og som ikke, eller kun delvis blir ivaretatt av spørsmålene som stilles i Væremåteskjemaet og SCQ. DS har 5 hovedspørsmål. Spørsmål 1 omhandler hvorvidt diagnosen er stilt klinisk eller genetisk, og eventuelt om spesifikk genotype. Dette spørsmålet er tatt med for å sammenligne med funn fra internasjonale studier. I spørsmål 2 ber vi om spesifisering av målpersonens grad av utviklingshemming; lett, moderat, alvorlig eller dyp. Dette er gjort med tanke på å se på sammenhengen med data fra Væremåteskjemaet. Grad av utviklingshemning er også relevant med tanke på å beskrive særtrekk ved diagnosen CdLS.

Litteraturen om CdLS viser at både syn og hørselsvansker er vanlig, og at personer med tilstanden har lav toleranse for bruk av briller og høreapparat (Jackson et.al., 1993). Da hørsels- og /eller synstap kan ha stor innvirkning på samhandling med andre er det relevant å spørre om graden av hørsels- og synstap, samt om briller og/eller høreapparat benyttes. Dette er henholdsvis spørsmål 3 og 4 i det DS (vedlegg 3). I Væremåteskjemaet (vedlegg 4) spørres det etter ”Mage/tarm problemer”, men type eller graden av problem er ikke spesifisert. Sure oppstøt (GØR) er den mest hyppige og fremtrendene medisinske tilstanden ved CdLS, og studier viser at det en klar sammenheng mellom GØR og atferd (Hall, et. al., 2008; Houge &

Mæhle, 2011). Dette anses derfor å være en faktor som kan ha stor betydning for sosial samhandling med andre. Spørsmål 5 spør derfor om barna har GØR, eventuelt har vært operert for og/eller er medisineret for dette.

I denne studien er det spurt om barnas *grad av utviklingshemning* i spørsmål 2 i DS (vedlegg 3). Det er ikke studiens hensikt å måle målpersonenes grad av utviklingshemning, men å bruke antatt grad for å se om væremåte i sosial samhandling kan ha sammenheng med utviklingsnivå. Grad av utviklingshemning er operasjonalisert ut i fra klassifiseringen i ICD-10; lett, moderat, alvorlig og dyp grad av utviklingshemning, og er ment å gi et mål for barnas kognitive nivå. I studien er lett grad av utviklingshemning gitt laveste skåre og dyp gitt høyeste skåre. Det er viktig å presisere at det foresattes opplysninger som blir benyttet.

SumSomatiskePlager er basert på spørsmålene 25a/c og 26b fra Væremåteskjemaet (vedlegg 4), samt spørsmål 5a fra DS (vedlegg 3). For å få en tilsvarende gradering for spørsmål 5a fra DS som for de øvrige spørsmålene som inngår i *SumSomatiskePlager* ble ”ja” gitt verdien 4 (”passer bra”) og ”nei” gitt verdien 2 (”passer dårlig”). Utgangspunktet for å velge de fire spørsmålene i *SumSomatiskePlager* er for å få et mål for i hvilken grad barna har somatiske plager, som medfører smerte/plage. Ved inter-item reliabilitetsanalyse får vi en Cronbachs alpha på .79 for *SumSomatiskePlager*.

3.3.3 *Social Communication Questionnaire*

The Social Communication Questionnaire (SCQ) er designet av Rutter, Bailey og Lord (2003). Det er et standardisert screeninginstrument for bedømming av kommunikasjonsmåter og sosial funksjon hos barn, der det foreligger mistanke om autisme eller autismespekterforstyrrelse (ASF). SCQ gir en omfangsmåling av ASF symptomatologi og en cut-off skåre som kan bli brukt til å indikere sannsynligheten for at en person har ASF. I manualen til SCQ antyder Rutter et. al. (2003) flere bruksområder for SCQ. Verktøyet kan bl.a. benyttes som en screening for å fange opp barn med ASF, til å sammenligne samlet nivå på ASF symptomer på tvers av ulike utvalg, samt som grunnlag for utarbeiding av pedagogiske tiltak.

SCQ dekker de atferdsmessige områdene som er sentrale for ASF; språk og kommunikativ evne, sosial interaksjon, begrensede, repeterende og/eller stereotype atferdsmønstre og interesser. I tillegg er det inkludert spørsmål om selvskadende atferd. SCQ kan administreres

av personale innen omsorg og skole og er stilet mot barn fra fire år, med en mental alder på minst to år, der det foreligger mistanke om ASF. Det krever ingen sertifisering for å bruke SCQ. SCQ gjennomføres ved hjelp av et spørreskjema som finnes i to versjoner; nåtids- og livsløpsvurdering. Det er livsløpsvurdering, som fokuserer på hele barnets utviklingshistorie og produserer resultater som er relevant i forhold til mer grundig diagnostiseringsarbeid, som benyttes i denne studien.

SCQ skjemaene inneholder 40 ja/nei spørsmål knyttet til atferd og kan fylles ut av foresatt eller annen nærstående omsorgsperson. I følge forfatterne er både designet og spørsmålene i screeningen enkle slik at omsorgspersonene skal kunne forstå begrepene og ha mulighet for å observere den aktuelle atferden. Spørsmålene i SCQ er designet slik at fokuset er på kvalitative avvik, og ikke utviklingsmessige forsinkelser eller forstyrrelser. Skåringen gjøres manuelt (1 = unormal atferd er til stede, 0 = unormal atferd er ikke til stede). Totalskår rangeres fra 0 til 39 (spørsmål vedrørende språknivå er ikke inkludert i totalskåren) og det skilles mellom barn med og uten språk. Barn med språk kan få en total skåre på 39, mens for barn uten språk er høyeste totalskåre på 33. Rutter et.al. (2003) anbefaler en cut-off skår på 15 for "Livsløpsvurdering" som en indikasjon på mulig ASF. Når vi referer til diagnostisk cut-off skåre for SCQ i denne studien, forholder vi oss til den anbefalte grensen for ASF på 15.

Det faktum at SCQ er et standardisert screeningsverktøy øker sjansen for god reliabilitet av datamaterialet som samles inn (Kleven, 2002). Indisier på diagnostisk nøyaktighet for SCQ har vist seg å være sterk, spesielt for barn i barne- og ungdomsskolealder. En studie som vurderte validiteten av SCQ, på barn mellom ni og ti år, viser at måleverktøyet diskriminerer godt mellom personer med ASF og personer uten ASF (Chandler et.al., 2007). Resultatene viste seg ikke å være påvirket av barnas IQ eller foreldrenes utdanning. I forhold til små barn som står i fare for å utvikle ASF er reliabiliteten på SCQ mer usikker (Oosterling et.al., 2010; Moss et.al., 2008). Det fremheves tydelig i manualen at SCQ er ikke en egnet screening for små barn, med mental alder under 2 år. Dette fordi de er i en utviklingsfase hvor klinisk signifikante avvik ikke viser seg i sin helhet til å møte de diagnostiske kriteriene for ASF (Rutter et.al, 2003).

Studiens bruk av SCQ

SCQ blir først og fremst benyttet i denne studien for å kartlegge mulig forekomst av ASF i CdLS-gruppen og det er derfor kun full SCQ skåre som benyttes. Da det i litteraturen antydes

en sammenheng mellom CdLS og ASF (Moss et.al., 2012; Oliver et.al., 2011; Moss et.al., 2008) mener vi det er relevant å kartlegge hvordan barna med CdLS i den norske populasjonen skårer i forhold til cut-off på ASF. En studie som har benyttet SCQ for å anslå forekomst av ASF i CdLS-gruppen ble gjennomført i 2008 av Moss et.al. I denne studien skåret 41,2 % (N=34) av CdLS-gruppen over cut-off for ASF, sammenlignet med bare 8,7 % (N=23) i en sammenligningsgruppe med samme utviklingsnivå.

Vi har valgt å kartlegge alle målpersonene over to år med SCQ, uavhengig av utviklingsnivå. Vi er imidlertid oppmerksomme på at det, på grunn av lavt utviklingsnivå, kan være risiko for at resultatene blir påvirket av både falske negativer og falske positive. I følge Oosterling et. al. (2010) er imidlertid diskrimineringsvaliditeten for SCQ bedre på små barn dersom barna har en utviklingshemning, noe som er tilfelle for CdLS-gruppen. Det er viktig å presisere at det i vurderingen av resultatene av SCQ i studien vil bli tatt hensyn til de begrensningene som ligger i å bruke verktøyet på små barn og personer med mental alder under to år.

Denne studien har ikke til hensikt å diagnostisere for ASF, ei heller se på alvorlighetsgraden av symptomer. Dersom resultatene fra SCQ viser at noen fra utvalget skårer over cut-off for ASF kan det være behov for videre utredning og vurdering av pedagogiske tiltak. I de tilfellene hvor barna skårer over cut-off for ASF vil vi, dersom foresatte har samtykket til det, ta kontakt i etterkant av studien (vedlegg 2).

3.4 Dataanalyse

For å beskrive hvordan væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS er, samt hvordan ulike faktorer kan samvarierte med væremåte er det i denne studien gjennomført en deskriptiv analyse, ved hjelp av univariate og bivariate analyser. Dataprogrammet SPSS (Statistical Package for the Social Science) er brukt til å registrere, bearbeide og analysere data.

For å redegjøre for hvordan svar i datamaterialet fordeler seg på enkeltspørsmål og sumvariabler er det benyttet univariat analyse (Johannesen, 2009). Variablene skåres på ordinalnivå og det er benyttet deskriptiv statistikk, både frekvens, aritmetisk gjennomsnittsberegning (M), spredning og standardavvik (SD), for å beskrive utvalget. For å se hvordan enhetene fordeler seg på to variabler samtidig er det benyttet bivariat analyse

(Johannessen, 2009). Resultatene fra analysene er presentert gjennomgående i teksten eller i tabeller med tallverdier. Graden av sammenheng mellom ulike variabler er i studien beregnet og presentert med et tallmessig uttrykk (korrelasjonskoeffisient) ved Pearsons r produktmomentkorrelasjon, også kalt Pearsons r . Pearsons r er et mye brukt korrelasjonsmål (Johannessen, 2009) som ser på samsvar eller samvariasjon mellom kontinuerlige variabler på ordinalnivå. Pearsons r angir både type samvariasjon og hvor sterk den er. Med type menes at samvariasjonen kan være positiv eller negativ, eller at det ikke er samvariasjon. Pearsons r er en standardisert koeffisient som varierer mellom -1 og $+1$. I studien er korrelasjon på 0 uttrykk for at det er ingen korrelasjon, mens 1 angir at det er fullstendig positivt sammenfall mellom verdiene på variablene. Korrelasjon på -1 uttrykker et fullstendig negativt sammenfall. Det finnes ikke noe fasitsvar på hva som er en høy korrelasjon. I samfunnsvitenskapelige undersøkelser ansees imidlertid Pearsons r opp til $.20$ som svak samvariasjon, $.30 - .40$ relativt sterk samvariasjon og over $.50$ som meget sterk samvariasjon (Johannessen, 2009). I beregningen av signifikans er det benyttet to-halet (eller tosidet) signifikans test. Slik test er ikke retningsbestemt og får derfor fram både om forskjellen mellom variablene går i positiv eller negativ retning.

For å kunne undersøke sammenhenger mellom ulike variabler, har enkelte variabler blitt slått sammen og operasjonalisert som ulike sumvariabler (punkt 3.3.1). Sumvariabel er laget med tanke på å øke reliabiliteten på begrepene vi ønsker å måle i studien. For å sjekke sumvariablenes reliabilitet er deres interne konsistens målt med Cronbachs alpha. Verdien på Cronbachs alpha gir antydninger om i hvilken grad ulike items i sumvariabelen henger sammen, og om de måler det samme begrepet. Metoden gir koeffisientverdien α og $.70 - .79$ ansees som tilfredsstillende, $.80$ som god og $> .90$ som utmerket (Ringdal, 2007).

Korrelasjonsspørsmålet er i studien sett i sammenheng med signifikansspørsmålet, det vil si hvor sikker sammenhengen mellom variablene er (Kleven, 2002). I tillegg til et mål for grad av sammenheng er det i resultatdelen derfor også oppgitt en p -verdi (probability), som uttrykker graden av sannsynlighet for at sammenhengen ikke er tilfeldig. Statistisk sannsynlighet uttrykkes med en verdi fra 0 til 1 , hvor førstnevnte innebærer at samvariasjon ikke inntreffer, mens en sannsynlighet på 1 betyr at den alltid inntreffer. Det er tre p -verdigrenser; $p < .05$ (*), $p < .01$ (**) eller $p < .001$ (***)

3.5 Etiske betraktninger

I alle studier som innebærer personopplysninger er det nødvendig med grundige etiske overveielser, og de som gjennomfører studien har ansvar for at studien tilfredsstiller etiske krav (Dalland, 2007). Denne studien ble gjennomført i overensstemmelse med prosjektplan godkjent av Regional Etisk Komité (REK) (vedlegg 1). Alle informantene mottok en detaljert beskrivelse av studien (vedlegg 2) og ”Prosjekt Væremåte” (vedlegg 4) og informasjon om at det ville sendes ut en puring dersom vi ikke hadde mottatt svar innen tre uker. I informasjonsbrevet til studien ble det informert om at foresatte når som helst kunne trekke seg fra studien, og at deltakelse/mangel på deltakelse ikke vil få innvirkning på familiens fremtidige tilbud fra Frambu. Foresatte fikk også opplyst at de har rett til innsyn i det som blir registrert om dem, og at de har rett til å få korrigert eventuelle feil i de opplysninger vi har registrert. Foresatte som deltar i studien har signert og levert samtykke til deltakelse og ingen trakk seg i løpet av studien.

Personidentifiserbare opplysninger som ble samlet inn i løpet av studien oppbevares i låsbart arkivskap på Frambu. Kun Monica Andresen og Bjørg S. Hoëm, har tilgang til dette. Informasjon fra spørreskjemaene ble overført til datafiler og i disse filene fikk målpersonen en kode (ingen navn, adresse, eller annen direkte identifiserbar informasjon). For å kunne gi foresatte tilbakemelding i forhold til pedagogisk intervensjon ble de gitt muligheten til å oppgi kontaktinformasjon i samtykkeskjemaet (se ulike nivåer for samtykke i vedlegg 2). Navn og kontaktinformasjon blir kun fremhentet der hvor foresatte har gitt skriftlig tillatelse. Tre måneder etter at masteroppgaven er levert inn vil de innhentede spørreskjemaene bli makulert. I forkant av studien ble informantene informert om at utfallet av studien vil bli publisert i en masteroppgave (som kan bli lagt ut på nettsiden til Høgskolen i Østfold), samt publisert og benyttet i Frambus dokumentasjons- og informasjonsarbeid.

Gjennom studien fikk foresatte muligheten til å samtykke til at data blir registrert og lagret i databasen til ”Prosjekt Væremåte”. Det ble det gitt informasjon om dette i informasjonsskrivet fra ”Prosjekt Væremåte” og foresatte måtte gi skriftlig samtykke til dette til Katrine Hildebrand, prosjektleder i ”Prosjekt Væremåte”. Totalt 7 av 8 informanter benyttet seg av dette tilbudet. Denne avtalen er mellom foresatte og ”Prosjekt Væremåte” v/ Katrine Hildebrand, og har ingenting med denne studie å gjøre.

I studien fikk informantene muligheten til å være anonyme. Mange valgte å oppgi kontaktinformasjon, for at de skulle få tilbakemeldinger fra oss og ”Prosjekt Væremåte”. Det er betimelig å stille spørsmål om valget foresatte fikk, mellom å være anonym og ikke få tilbakemelding og være identifiserbar og få tilbakemelding, medførte at de ikke opplevde det som et reelt valg å være anonym. Hensynet til barnets beste og muligheten til å få råd og veiledning kan ha medført at det ble vanskelig å velge å være anonym i studien. Når det er sagt så er det grunn til å anta at i de tilfellene hvor foresatte fikk tilbakemelding, så oppveier fordelene for ulempene. Vi håper og tror at tilbakemeldingene foreldrene får, både fra oss og ”Prosjekt Væremåte”, kan bidra til bedre tilrettelegging for sosial samhandling med barnet.

Foresatte ble bedt om å fylle ut tre ulike skjemaer i denne studien, og til sammen utgjorde dette mange spørsmål. Dette krevde at foresatte, som allerede lever i en svært travel hverdag, måtte sette av en del tid til å fylle ut spørreskjemaene. I informasjonsskrivet ble det presisert at enkelte av spørsmålene kan oppleves som ubehagelig og/eller ha lite relevans. To av informantene ga tilbakemelding om at det hadde vært utfordrende å fylle ut spørreskjemaene, fordi flere spørsmål ikke var relevant. Dette illustrerer at enkelte foresatte kan ha følt det utfordrende og/eller belastende, både praktisk og følelsesmessig, å delta i studien.

Det er visse etiske utfordringer knyttet til det å be om opplysninger om personer uten eller med begrenset samtykkekompetanse, som f.eks. barn og personer med utviklingshemning (NESH, 2006). I denne studien er ikke barna selv informanter, men målpersoner. Vi ber om informasjon om en sårbar gruppe, men vi vurderer det slik at dette kan forsvares, fordi resultatene i studien kan komme til nytte for det enkelte barn eller for gruppen CdLS (NESH, 2006). På denne måten kan en si at forskningen har nytteverdi som klart overstiger ulempene.

Det faktum at CdLS populasjonen i Norge er liten, øker sannsynligheten for at målpersonene i studien indirekte kan identifiseres på grunnlag av bakgrunnsopplysninger som f.eks. alder, kjønn og medisinske forhold. Risikoen for gjenkjennelse medførte at forfatterne måtte være forsiktige i presentasjonen og drøftingen av resultatene i studien. Det at funn ikke blir presentert i forhold til alder og kjønn, bedrer ivaretagelsen av anonymitet i en så liten gruppe. Vi er oppmerksomme på at å foreta inndelinger og skape betegnelser, på bakgrunn av egenskapene og atferden til en liten gruppe, også må gjøres med forsiktighet. Jamfør retningslinjene til NESH (2006) kan slike generaliseringer medføre stigmatisering av CdLS-gruppen i praksis.

4 STUDIENS VALIDITET

Reliabilitet refererer til om gjentatte målinger med samme måleinstrument gir tilsvarende resultater hver gang, mens validitet handler om hvorvidt studien faktisk måler det den har til hensikt å måle. En forutsetning for god validitet, er at det er høy reliabilitet (Ringdal, 2007). I denne studien er det tatt utgangspunkt i Cook og Campbells validitetssystem. Dette er et system som er *”særlig aktuelt for kausal forskning, men deler av systemet har gyldighet også for annen forskning”* (Lund & Haugen 2006, s. 52).

Studien har til hensikt å beskrive væremåte hos barn med CdLS, samt å undersøke om det er sammenheng mellom væremåte i sosial samhandling og grad av utviklingshemning og somatiske plager. Vi har også til hensikt å se på hvordan væremåte i sosial samhandling hos personer med CdLS skiller seg fra en gruppe med ASF. Innenfor en betingelseslogisk tilnærming til kausalitetsbegrepet etableres et ansvarsforhold til hendelser ved at en plukker ut en spesifikk faktor og legger ansvaret på denne i videreutviklingen av betingelseslogiske analyser kalt inus - *betingelse* (Kvernbekk, 1997). Vi ser imidlertid fordeler ved ikke å plukke ut *en enkelt* faktor som årsaksforklaring for væremåte i sosial samhandling, da vi ofte ikke kjenner den fullstendige faktorkombinasjonen som får noe til å skje (Kvernbekk, 2002). Vi har i studien ikke til hensikt å identifisere årsaker til væremåte. Det er derfor ikke relevant å vurdere validitetsproblemer knyttet til indre validitet. Vi vil derfor konsentrere oss om de tre øvrige validitetskriteriene i Cook og Campbells validitetssystem; *statistisk validitet, begrepsvaliditet, og ytre validitet*.

4.1 Statistisk validitet

Kvantitativ metode vektlegger utbredelse og antall og kan dermed si noe om generelle tendenser (Thagaard 2009; Lund & Haugen 2006). Bruk av spørreskjemaer gir også bedre grunnlag til å sammenligne to grupper på bakgrunn av mer entydige data, enn det som ville vært mulig med kvalitativ metode. Det er imidlertid få målpersoner i studien og det er stor variasjonen innen gruppen som er studert. Dette medfører at det er problematisk å foreta statistiske beregninger og vi kan heller ikke med sikkerhet trekke statistiske slutninger med tanke på hele CdLS populasjonen. De statistiske bergningene som er foretatt i studien vil derfor kun være gyldige for den gruppen vi har studert. I studien er det benyttet bivariat

analyse ved Pearsons r produktmomentkorrelasjon for å undersøke samvariasjon mellom ulike variabler. Ved signifikantesetning av sammenheng blir statistisk styrke lavere ved mindre utvalg og stor varians innen gruppen (Lund, 2002), noe som innebærer at vi denne studien ikke kan forvente å få høy statistisk styrke. For å styrke den statistiske validiteten er det viktig å minimere andre faktorer som kan bidra til å svekke den statistiske styrken. På grunn av at det i vår studie er vanskelig å oppnå høy grad av statistisk validitet er det derfor ekstra viktig å redusere tilfeldige målefeil og usikkerhet knyttet til reliabilitet. God reliabilitet kan bidra til at den statistiske validiteten ikke svekkes ytterligere (Lund, 2002).

4.1.1 Reliabilitet

Når studiens reliabilitet skal vurderes handler dette om å vurdere hvorvidt funnene som er gjort i studien er påvirket av tilfeldige målingsfeil (Kleven, 2002). Reliabiliteten av måleverktøyene Væremåteskjemaet og SCQ er presentert under henholdsvis punkt 3.3.1 og 3.3.3. I denne delen vil vi drøfte verktøyenes reliabilitet, slik de er benyttet i studien.

En tilfeldig målefeil som er nødvendig å vurdere i forhold til både Væremåteskjemaet og SCQ er at foresatte svarer på bakgrunn av hvordan barnet har vært den siste tiden. Dersom barnet har f.eks. har vært syk eller hatt en urolig periode, er det fare for at dette kan påvirke foresattes skåring. Væremåteskjemaet er ment å bevisstgjøre informantene om nettopp dette, ved at det er to avkrysningsmuligheter i skjemaet, en for ”vanlig dag” og en for ”dårlig dag”. Dette kan ha en betydning med tanke på å øke reliabiliteten og redusere slike tilfeldige målefeil. I studien benyttet tre av åtte informanter seg av muligheten for dobbel avkryssning, men det viste seg imidlertid å være svært liten/ingen forskjell mellom avkryssningene for ”vanlig dag” og ”dårlig dag”. Om det er fordi foresatte mener at dagsform ikke har noen betydning for de spørsmålene som inngår i Væremåteskjemaet, eller om det ble for vanskelig å skåre, er usikkert.

En annen tilfeldig målingsfeil kan være forårsaket av at det er forskjellige observatører for hver av de åtte målpersonene, nemlig deres foresatte. Det er grunn til å tro at foresattes tolkning av de ulike spørsmålene i spørreskjemaene kan være forskjellig. F.eks. i Væremåteskjemaet området *Omgjengelighet* skal foresatte krysse av på følgende påstand: *”Lars/Anne karakteriseres ved at han/hun er masete”*. Hva foresatte legger i begrepet masete kan variere fra person til person, samt være påvirket av hvordan foresatte har det når de fyller ut skjemaet. Likeledes kan en tenke seg at spørsmål i SCQ er åpne for ulike tolkninger. F.eks.

spørsmål 4. ”Har han/hun noen gang kommet med sosialt upassende spørsmål eller uttalelser?”. Foreldre kan ha ulik oppfatning av hva som er sosialt passende og upassende i ulike kontekster. Det kan også være vanskelig for foresatte, som har eldre barn, å huske tilbake til den tiden barnet var fire/fem år, som det spørres om i mange av spørsmålene.

For å forsøke å begrense tilfeldige målingsfeil kunne vi f.eks. ha bedt en fagperson i barnehage eller skole om å fylle ut skjema i tillegg til de foresatte (*observatørreliabilitet*) (Kleven, 2002). Vi kunne også ha styrket reliabiliteten ved å undersøke stabilitetsaspektet ved å be foresatte om å fylle ut skjemaene to ganger (*test-retest*), med en visst avstand i tid (Kleven, 2002). På grunn av masterstudiens størrelse og tiden vi hadde til rådighet, er disse tiltakene for å øke studiens reliabilitet ikke gjennomført.

For å vurdere reliabiliteten til de ulike sumvariablene i studien ble det foretatt en reliabilitetsanalyse med Cronbachs alpha. Begrepsoperasjonalisering av de ulike sumvariablene er presentert under punkt 3.3.1 og 3.3.2. Dersom det er høy indre konsistens mellom items som inngår i en sumvariabel, kan sannsynligheten for tilfeldige målefeil ansees som liten (Kleven, 2002). For 10 av 13 sumvariabler som er utarbeidet i forbindelse med studien er Cronbachs alpha mellom .72 og .94, noe som indikerer at indre konsistens er fra tilfredsstillende til meget god. For en av sumvariablene er Cronbachs alpha .69, som er rett under grensen til kravet for tilfredsstillende reliabilitet (Ringdal, 2007). For to sumvariabler er Cronbachs ikke tilfredsstillende. Til tross for lav Cronbachs alpha på SumØmfintligStimuli ($\alpha = .59$) har vi valgt å beholde sumvariabelen. Det er viktig å presisere at en beregning av samvarians baserer seg kun på gjennomsnittet, og høy Cronbachs alpha behøver derfor ikke nødvendigvis og innebærer at sumvariabelen måler en og samme faktor (Kleven, 2002). På samme måte kan lav Cronbachs alpha for SumØmfintligStimuli indikere at barna med CdLS ikke nødvendigvis er like ømfintlig ovenfor alle de ulike typene av sansestimuli som er med i sumvariabelen. Vår erfaring tilsier imidlertid at barna med CdLS ofte er ømfintlige for en eller flere av sansemodalitetene, men ikke nødvendigvis for alle. Vi anser derfor, på bakgrunn av spørsmålene som inngår i SumØmfintligStimuli, at sumvariabelen er et pålitelig mål for om barna i studien er ømfintlige for sansestimuli.

I tillegg til sumvariabler presenteres det resultater for enkeltspørsmål. Disse benyttes kun for å støtte opp under funn knyttet til de ulike sumvariablene. På bakgrunn av tilfredsstillende inter-

item reliabilitet på de fleste sumvariablene, samt at vi ikke baserer funnene våre på enkeltspørsmål, anser vi reliabiliteten som tilfredsstillende.

4.2 Begrepsvaliditet

Begrepsvaliditet handler om hvorvidt de operasjonaliserte variablene måler de relevante begrepene (Kleven, 2011). Dette stiller krav til at alle variablene er tydelig operasjonalisert og måler de begrepene studien har til hensikt å måle. For å avgrense begrepet væremåte i sosial samhandling ble det i innledningen avgrenset og presisert med tre begreper; kommunikasjonsferdigheter, relasjonskompetanse og atferd. For å øke begrepsvaliditeten ble det utarbeidet sumvariabler tilpasset de begrepene studien har til hensikt å måle. Tilfredsstillende reliabilitet for sumvariablene i studien vil kunne bidra til å styrke begrepsvaliditeten (Kleven, 2011). Som tidligere presisert er det ikke studiens hensikt å måle grad av utviklingshemning eller somatiske plager. Med tanke på å se om væremåte i sosial samhandling har sammenheng med grad av utviklingshemning og somatiske plager er det imidlertid nødvendig å vurdere begrepene reliabilitet og validitet for å kunne se på sammenheng med væremåte i sosial samhandling.

Definisjonen for *kommunikasjonsferdigheter* er i denne studien all den kompetansen barnet har til rådighet til å ytre seg i meningsdannende kommunikasjon i sosial samhandling med andre (Lorentzen, 2001). Væremåteskjemaet har i utgangspunktet til hensikt å kartlegge væremåte i sosial samhandling, og er ikke utarbeidet med tanke på å gi en grundig kartlegging av barnets språklige og kommunikative ferdigheter. Måleenhetene kommunikasjonsform, reaksjonstid og hvor tolkbare barna er gir derfor et relativt begrenset, og lite nyansert mål, med tanke på barns totale kommunikasjonsferdigheter. Dersom studiens hensikt hadde vært å måle kommunikasjonsferdigheter i CdLS-gruppen, ville begrepsoperasjonaliseringen ført til betydelig svekket begrepsvaliditet, med tanke på å måle den teoretiske forståelse av begrepet. Målet for kommunikasjonsferdigheter er imidlertid i denne studien ment som en del av et større begrep, væremåte i sosial samhandling. Vi anser derfor begrepsvaliditeten, som en del av begrepet væremåte hos personer med CdLS, som tilfredsstillende ut fra studiens hensikt.

Relasjonskompetanse er definert som sosiale ferdigheter barnet har ved etablering, utvikling og vedlikehold av relasjoner til personer han er sammen med (Bø & Helle, 2008). Relasjonskompetanse er noe som kommer til uttrykk i relasjon mellom mennesker. Vi har ikke observert barna i samhandling med andre, men benyttet foresatte som informanter. Det er følgelig foreldrenes opplevelse av barnas relasjonskompetanse vi måler. Det samme gjelder for begrepet *atferd* som er alt individet kan foreta seg, som svar på indre eller ytre påvirkning, f.eks. tanker, språk, gjerninger og følelser (Bø & Helle, 2008). I vår studie er begge disse begrepene avgrenset til det forskningslitteraturen beskriver som karakteristisk for personer med CdLS. Det faktum at sumvariabler er utarbeidet på bakgrunn av teori og erfaringer knyttet til diagnosen, kan ha bidratt til at vi ikke har fanget opp alle aspektene ved relasjonskompetanse og atferd. Det ligger også begrensninger i Væremåteskjemaet med tanke på hvilke forhold ved relasjonskompetanse og atferd det spørres om. Dette kan svekke studiens begrepsvaliditet, med tanke på den teoretiske forståelsen av begrepene. På den annen side har dataene og måten begrepene har blitt operasjonalisert på gitt informasjon om barnas væremåte i sosial samhandling. Selv om de operasjonaliserte begrepene i studien ikke gir et fullstendig mål for de teoretiske begrepene, har de i tråd med studiens formål bidratt til å gi en bred beskrivelse av væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS.

I denne studien er *grad av utviklingshemning* operasjonalisert ved ICD-10 sin klassifisering av grad av utviklingshemning (WHO, 1992); lett, moderat, alvorlig og dyp. Informasjon om målpersonenes grad av utviklingshemning er hentet fra informantene gjennom Diagnosespesifikt spørreskjema. Det kan imidlertid være en svakhet ved vår studie at vi kun baserer oss på det foresatte rapporterer på bakgrunn av den dokumentasjon de har tilgjengelig på det gitte tidspunkt. Vi vet ikke på hvilket tidspunkt utredningen ble gjennomført, hvilken instans som gjorde det eller hvilke måleinstrumenter som ble benyttet. Det faktum at to av de foresatte også oppga grad av utviklingshemning som usikker, innebærer risiko for at informasjonen om grad av utviklingshemning ikke er korrekt. Dette svekker begrepsvaliditeten for variabelen grad av utviklingshemning.

Operasjonalisering av begrepet *somatiske plager* (SumSomatiskePlager) tar utgangspunkt i de rapporterte medisinske plagene vi antar medfører noe smerte/plage, og sumvariabelen har en tilfredsstillende inter-item reliabilitet. I følge den teoretiske definisjonen i studien er somatiske plager et samlebegrep for ulike plager som angår kroppen. Det er beskrevet mange medisinske plager ved CdLS som det ikke spørres spesifikt etter i denne studien og vi kan

derfor ha gått glipp av informasjon som er av betydning. Væremåteskjemaet åpner imidlertid for at foresatte kan spesifisere medisinske plager, samt oppgi om barnet ofte gir uttrykk for å ha vondt noe sted. Vi mener at sumvariabelen SumSomatiskePlager gir en rimelig god indikasjon på om barnet er påvirket av smerte/somatiske plager og vi anser derfor begrepsvaliditeten som tilfredsstillende.

4.3 Ytre validitet

God ytre validitet er avhengig av om en kan foreta generalisering til eller over relevante individer, situasjoner og tider. Generalisering angående individer er meget relevant i anvendt forskning, som denne studien er, og det er viktig å skille mellom *til*- og *over*- generalisering (Lund & Haugen, 2006; Lund, 2002). Populasjonen denne studien har til hensikt å generalisere til er barn med CdLS i alderen 0-18 år. Svarprosenten i studien er relativt god, barna representerer begge kjønn og hele spennet i alder. Til tross for god svarprosent, er imidlertid antallet lite og det er usikkerhet knyttet til hvor representativt utvalget er i forhold til den totale populasjon. Sammenlignet med studier fra andre land, som viser til at over 40 % av CdLS-gruppen har dyp grad av utviklingshemning, er det ikke representert noen fra denne gruppen i vår studie. Om dette er tilfeldig eller ikke er vanskelig å fastslå uten å undersøke hvem de som ikke har svart er, noe som det ikke ble søkt REK om. Dette medfører at generalisering av væremåte i sosial samhandling *til* populasjonen er usikker, noe som kan svekke studiens ytre validitet (Lund, 2002). Det faktum at foresatte, som kjenner sine barn i omsorgssetting, har vurdert målpersonenes væremåte i sosial samhandling bidrar til å styrke studiens ytre validitet med tanke på generalisering *til* situasjoner (Lund, 2002).

5. RESULTATER

I resultatdelen vil det bli presentert data fra studien som beskriver væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS. Innledningsvis vil funn knyttet til målpersonenes grad av utviklingshemning, samt forekomst av ulike somatiske plager innen CdLS-gruppen bli presentert (punkt 5.1 og punkt 5.2). Disse funnene gir grunnlag for å gjennomføre korrelasjoner mellom grad av utviklingshemning og somatiske plager og de ulike områdene av væremåte. Neste del av resultatdelen er knyttet opp mot problemstilling 1 og vil ta for seg funn knyttet til de ulike områdene av væremåte i sosial samhandling; kommunikasjonsferdigheter (punkt 5.3), relasjonskompetanse (punkt 5.4) og atferd (punkt 5.5). Under punktene 5.3, 5.4 og 5.5 vil det bli presentert korrelasjonelle funn mellom de tre områdene av væremåte og grad av utviklingshemning og somatiske plager, jamfør problemstilling 2. I siste del av resultatene fremvises funn i forhold til om væremåte i sosial samhandling hos personer med CdLS skiller seg fra væremåte i en sammenligningsgruppe med ASF, jamfør forskningsspørsmål 3 (punkt 5.6).

Når det refereres til data fra de ulike spørreskjemaene vil det i resultatdelen bli benyttet følgende forkortelser; Vm for Væremåteskjemaet (Vedlegg 4), DS for Diagnosespesifikt spørreskjema (Vedlegg 3) og SCQ for Social Communication Questionnaire (Rutter et.al., 2003). Forkortelsene vil også bli benyttet som henvisninger til de ulike spørreskjemaene som finnes som vedlegg. For å måle de ulike områdene i væremåte ble det laget ulike sumvariabler ut fra spørsmål i Vm. Redegjørelse og begrunnelse for hvordan sumvariablene er satt sammen, samt Cronbachs alpha for alle sumvariablene, er presentert under punkt 3.3.1 og 3.3.2.

I studien er det totalt åtte målpersoner i alderen 0–18 år, med gjennomsnittsalder på 10,5. Kjønnsmessig er det fordelt på fire jenter og fire gutter, men ettersom kjønn og alder viser seg å gi lite utslag på dataene blir det ikke presentert funn i forhold til disse variablene. Syv målpersoner har fått stillet diagnosen klinisk, en har genetisk bekreftet diagnose.

5.1. Grad av utviklingshemning

Grad av utviklingshemning skal i resultatdelen sees i sammenheng med funn som blir presentert under punktene 5.3, 5.4 og 5.5. Data fra DS viser at:

- to målpersoner har lett grad av utviklingshemning
- tre målpersoner har moderat grad av utviklingshemning
- tre målpersoner har alvorlig grad av utviklingshemning

Ingen foresatte har rapportert at barnet har dyp grad av utviklingshemning. Foresatte til de to yngste målpersonene har anslått grad av utviklingshemning til moderat, men presiserer at dette er usikkert. Se oversikt over de enkelte målpersonenes grad av utviklingshemning i tabell 5.

5.2 Somatiske plager

For å kunne belyse sammenhengen mellom væremåte i sosial samhandling og somatiske plager er det nødvendig først å redegjøre for hvilke somatiske plager barna med CdLS i vår studie har (tabell 4).

TABELL 4: Forekomst av somatiske plager i CdLS gruppen (N=8).

		Antall *
Spørsmål fra Diagnosespesifikt skjema		
5a	Gastroøsofagial refluks	6
Spørsmål fra Væremåteskjemaet		
5e	Epilepsi	1
25a	Har ofte vondt noe sted	3
25c	Har ofte vondt i magen	3
26b	Utfordringer knyttet til fordøyelse og avføring	4

*Antall representerer skårer for "passer svært bra", "passer bra" og "passer både-og".

Den medisinske utfordringen som er hyppigst rapportert hos barn med CdLS i vår studie er, som tabell 4 viser, gastroøsofagial refluks (GØR). Dette forekommer hos seks av åtte målpersoner. Fire av de som har GØR er operert for dette og en er i tillegg medisinert. En målperson som har GØR er kun medisinert og en er verken operert eller medisinert. Fem av

åtte foresatte rapporterer om søvnvansker (spørsmål 19, 22, 23 og 24 i Vm), men i ulik grad ("passer bra" for 1 og "passer både-og" for 4) og av ulik type. Søvnproblemer kan arte seg både som problemer med innsovning, oppvåkning om natten og våkner tidlig om morgenen. Ca. halvparten av målpersonene har også utfordringer knyttet til fordøyelse og avføring ("passer bra" for 1 og "passer både-og" for 3) og appetitt og spising ("passer både-og" for 3) (tabell 4). Variabelen SumSomatiskePlager er ment å beskrive mulige plager forårsaket av somatiske forhold og inkluderer spørsmålene 25a/c, 26b og 5a (tabell 4). Gjennomsnittsskåre for SumSomatiskePlager er 2,6 (SD 0.79), med spredning fra 1,5 til 4.

Resultater fra DS (spørsmål 3) viser at fem av åtte barn i studien har hørselsvansker. Tre av dem bruker høreapparat og en har innlagt dren. Når det gjelder syn rapporteres det at fire av målpersonene har en form for synsvanske og at tre av dem bruker briller (spørsmål 4 i DS).

Foresatte rapporterer at deres barn har formsvingninger knyttet til ulike medisinske utfordringer, som f.eks. søvn (fem av åtte), appetitt/spising (tre av åtte) og fordøyelse/avføring (tre av åtte). Under temaet *Form og formsvingninger* i Vm gis foresatte muligheten til å krysse av for om deres barn har *betydelig variasjon i dagsform* (spørsmål 18). Tre av åtte har krysset av for dette. I kun ett tilfelle viser den doble avkrysningen en minimal variasjon i skårene og det vil derfor ikke bli tatt hensyn til dette i presentasjon av resultatene. På spørsmål om barnet ofte virker *å ha vondt noe sted* (spørsmål 25a i Vm) svarer tre av sju foresatte "passer både-og". I denne sammenheng er det kun *vondt i magen* (spørsmål 25c i Vm) som rapporteres. To av åtte foresatte rapporterer at deres barn gir *få eller svake uttrykk for opplevelse av smerte* (spørsmål 46 i Vm) og en mener dette "passer både-og".

5.3 Kommunikasjonsferdigheter

Under dette punktet presenteres hvilken kommunikasjonsform barna med CdLS i utvalget benytter (SumKommunikasjonsform), samt hvor lang tid det vanligvis tar for barnet å svare eller reagerer på en henvendelse (Reaksjonstid). Det blir også presentert funn i forhold til hvor lett de er å tolke (SumLettåTolke), sett fra foresattes perspektiv.

Resultater fra studien viser at barna med CdLS bruker ulike kommunikasjonsformer. I følge data fra variabelen SumKommunikasjonsform (spørsmål 7, 8, 9) bruker alle målpersonene i

denne studien kroppsspråk/lyder/håndledelse som en del av sin kommunikasjonsform. Som det fremkommer i tabell 5 benytter to målpersoner kun denne ene måten å kommunisere på. De seks andre bruker en til to kommunikasjonsformer i tillegg til kroppsspråk og lyder. Fem av åtte bruker få tegn (<20) og målpersonene med lett grad av utviklingshemning benytter varierende grad av verbalspråk (tabell 5).

TABELL 5: Oversikt over grad av utviklingshemning og kommunikasjonsferdigheter i CdLS gruppen (N=8).

Mål pers.	Grad av utv. hemning	Kroppsspr. lyder/håndledn.	Få tegn < 20	Mange ord > 30	Stort vok.bular og frie setn.	Reaksjonstid	Spm. 30c i Vm Lett å tolke Passer:
1	lett	X	X	X		< 3 sek.	bra
2	alvorlig	X				> 6 sek.	dårlig
3	moderat	X	X			3-6 sek.	bra
4	moderat	X	X			> 6 sek.	dårlig
5	lett	X			X	< 3 sek.	både-og
6	alvorlig	X				> 6 sek.	dårlig
7	alvorlig	X	X			> 6 sek.	både-og
8	moderat	X	X			< 3 sek.	dårlig

Fem av åtte målpersoner viser seg å ha en reaksjonstid på over seks sekunder. Gjennomsnittsskåre for variabelen SumLettåTolke (spørsmål 30c/h) er 2,9 (SD 1.24), med spredning fra 1 til 5. Som tabell 5 viser, opplever fire av åtte foresatte sine barn som vanskelige å tolke, og to svarer ”både og”.

5.3.1 Sammenheng mellom kommunikasjonsferdigheter og grad av utviklingshemning

En sumvariabel for de ulike kommunikasjonsformene, kalt SumKommunikasjonsform (spørsmål 7, 8, 9 i Vm), ble korrelert med grad av utviklingshemning. Resultatet viser at SumKommunikasjonsform korrelerer signifikant negativt med grad av utviklingshemning, på 0.01 nivå. Reaksjonstid korrelert med grad av utviklingshemning viser seg også å være signifikant på 0.01 nivå. SumLettåTolke korrelert med grad av utviklingshemning samvarierer signifikant negativt. Se tabell 6 for signifikansnivå.

TABELL 6: Oversikt over kommunikasjonsferdigheter korrelert med grad av utviklingshemning.

		Grad av utv.hemning
SumKommunikasjonsform N	Pearsons r	-.835** 8
Reaksjonstid N	Pearsons r	.842** 8
SumLettåTolke N	Pearsons r	-.821* 8

* Korrelasjon er signifikant på 0.05 nivå (2-halet test)

** Korrelasjon er signifikant på 0.01 nivå (2-halet test)

5.3.2 Sammenheng mellom kommunikasjonsferdigheter og somatiske plager

Som tabell 7 viser er det noe samvariasjon mellom somatiske forhold og kommunikasjonsform og mellom somatiske forhold og SumLettåTolke ($r = -.52$), men ingen av disse funnene er signifikant. Somatiske forhold viser imidlertid en signifikant sammenheng med reaksjonstid. GØR isolert sett ser ut til å samvarierte i større grad med SumLettåTolke, enn somatiske plager sett under ett.

TABELL 7: Oversikt over kommunikasjonsferdigheter korrelert med somatiske plager og GØR.

		Somatiske plager	GØR
SumKommunikasjonsform N	Pearsons r	-.619 7	-.120 8
Reaksjonstid N	Pearsons r	.829* 7	.389 8
SumLettåTolke N	Pearsons r	-.520 7	-.779* 8

* Korrelasjon er signifikant på 0.05 nivå (2-halet test)

5.4 Relasjonskompetanse

Under dette punktet presenteres funn i forhold hvor sosiale og omgjengelige barna med CdLS i studien oppleves å være av sine foresatte. Det vil bli vist funn i forhold til om de er positive til å bli kontaktet av andre og om de selv tar kontakt og ulike årsaker til å ta kontakt. Det vil også bli presentert funn knyttet til motivasjon og interesser, samt utfordringer knyttet til vansker med å komme i gang og gjennomføre en aktivitet. Se oversikt over gjennomsnitt, standardavvik og spredning for alle sumvariabelen innen relasjonskompetanse i tabell 8.

TABELL 8: Oversikt over gjennomsnitt, standardavvik og spredning for sumvariablene i begrepet relasjonskompetanse (N=8).

	M	SD	Min. skåre	Maks. skåre
SumOmgjengelighet	3.4	1.01	1.7	4.7
SumBliKontaktet	3.7	0.79	2.3	4.8
SumTarKontakt	2.9	1.08	1	4.2
SumMotivasjon	3.2	0.98	2	4.8
SumInteresser	3.1	1.45	1	5
SumUtførelsesvansker	3.8	0.91	2.3	5
SumFRU	2.8	0.87	1	3.75

Omgjengelighet

Omgjengelighet defineres i Væremåteskjema som ulike karakteristiske måter å være på i sosial samhandling. For å beskrive hvor omgjengelig barna med CdLS karakteriseres av sine foresatte i sosial samhandling baserer vi oss på totalt 6 spørsmål fra temaet *Omgjengelighet* i Vm (tabell 9). For å få samme retning på verdiene ble skalaen for spørsmålene 30j/o/t snudd ved beregning av SumOmgjengelighet. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumOmgjengelighet i tabell 8.

TABELL 9: Frekvenstabell for spørsmålene i SumOmgjengelighet (N=8).

Eksempelet passer:							
Vm spm.nr.	Karakteriseres ved at han er:	svært dårlig (1)	dårlig (2)	både-og (3)	bra (4)	svært bra (5)	Gj.snitt skåre
30i	kontaktsøkende		1	3	2	2	3.5
30j	fraværende	3	1	3		1	2.4
30l	utadvendt	3		2	3		2.6
30o	usosial	2	1	2		3	3.1
30r	sosial	1		2	3	2	3.6
30t	uoppmerksom	2	1	1	3	1	3

Som tabell 9 viser beskriver over halvparten av de foresatte sine barn som sosiale og kontaktsøkende. Resultater fra spørsmål 30d i Vm viser også at seks av åtte foresatte opplever sine barn som blide og glade (M=4,4, spredning 3-5).

Kontaktetablering

Kontaktetablering handler i denne studien om hvordan barna reagerer når andre tar kontakt med dem og om de selv tar kontakt med andre, samt årsaker til å ta kontakt. Sumvariabelen SumBliKontaktet, *om barnet reagerer positivt på å bli kontaktet av barn, voksne, kjente og ukjente*, inkluderer spørsmål 55a/b/c/d i Vm (tabell 10). Sumvariabelen SumTarKontakt, *om barnet henvender seg ofte til andre mennesker*, består av spørsmålene 56 a/b/c/d (tabell 10). Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumBliKontaktet og SumTarKontakt i tabell 8. Fire av åtte foresatte i studien rapporterer at deres *barn liker godt å være sammen med andre* (spørsmål 59 i Vm), og ytterligere tre rapporterer ”passer både-og” (M=3,5, spredning 2-5).

TABELL 10: Oversikt over gjennomsnittsskårer for spørsmålene i SumBliKontaktet og SumTarKontakt (N=8).

Vm spm.nr.		barn N=8	voksne N=8	kjente N=8	ukjente N=7
55	SumBliKontaktet Reagerer svært positivt på å bli kontaktet av:	3.5	3.8	4.3	3
56	SumTarKontakt Tar ofte kontakt med:	2	2.3	3.4	2.7

Det er ulike grunner til at barn med CdLS tar kontakt med andre. De hyppigste årsakene til at de tar kontakt (spørsmål 57b/c/h/j/l i Vm) er for å ha samvær med andre (M=3, spredning 2-4), få kos (M=2,8, spredning 1- 5) og for å få fysisk kontakt (M=2,7, spredning 1-4). andre årsaker til at de tar kontakt er for å få noe de har lyst på (M=2,7, spredning fra 1-5) og for å få hjelp (M=2,7, spredning 1-5).

Motivasjon og interesser

Foresatte til barn med CdLS rapporterer at deres barn i ulik grad karakteriseres som motivert til å delta i aktivitet, samt at de har ulike særtrekk knyttet til interesser. Sumvariabelen SumMotivasjon, som gir et mål for om barnet er lett å få med seg på aktivitet, er basert på spørsmålene 33 a/i, 68 og 97b (sn) i Vm. SumInteresser, som gir et mål for hvor interessert målpersonene er i aktivitet og samhandling, består av spørsmålene 33c(sn)/e og 34a(sn) i Vm. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumMotivasjon og SumInteresser i tabell 8.

TABELL 11: Enkeltspørsmål knyttet til interesser som kan få innvirkning på barnas væremåte i sosial samhandling (N=8).

Vm spm.nr.	Karakteriseres ved at han er:	svært dårlig (1)	dårlig (2)	både-og (3)	bra (4)	svært bra (5)	Gj.snitt skåre
33k	Er intenst opptatt av særinteresser/ favorittinteresser	1	1	2	0	4	3.6
34a	Har få interesser	1	0	1	3	3	4.1
65b	Hvis avbrutt i en aktivitet han liker godt så begynner han straks på igjen med aktiviteten når det er mulighet for det	1	0	1	4	2	3.8

Slik tabell 11 viser ser det ut til at de fleste barna med CdLS i studien *har få interesser* (spørsmål 34a) og halvparten ser ut til å være *intenst opptatt av særinteresser*. Et annet gjennomgående trekk er at dersom barn med CdLS blir avbrutt mens de holder på med noe de liker særlig godt, vil seks av åtte straks begynne på igjen med aktiviteten når de får mulighet (tabell 11).

Utførelsesvansker

Utførelsesvansker handler om vansker med å komme i gang og gjennomføre en aktivitet og sier noe om hvilket behov barna med CdLS har for hjelp og støtte i aktivitet og sosial samhandling. Sumvariabelen SumUtførelsesvansker består av spørsmålene 77, 82a og 83a i Vm. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumUtførelsesvansker i tabell 8.

Ved å se på enkeltspørsmål i SumUtførelsesvansker viser det seg at så mange som seks av åtte målpersoner *har behov for at andre hjelper barnet med å ta initiativ til å gjøre noe* (spørsmål 77 i Vm, M=3,5, spredning 2-5) og *trenger at noen setter barnet i gang* med en aktivitet (spørsmål 83a i Vm, M=3,9, spredning 2-5). Fem av åtte *har lett for å stoppe opp underveis og må settes i gang igjen* (spørsmål 82a i Vm, M=3,5, spredning 1-5). Andre relevante funn knyttet til SumUtførelsesvansker er at fem av åtte barn med CdLS som skal utføre en handling eller atferdskjede er *avhengig av at nærpasjonen hjelper til på bestemte ledd i handlingen* (spørsmål 85b i Vm, M=3,6, spredning 1-5). Halvparten av barna i studien er også *avhengig av at omgivelsene er ordnet på en spesiell måte* (spørsmål 85d i Vm, M=3, spredning 1-5).

SumFRU måler om målpersonene har vansker med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus blir rettet mot utførelsen. SumFRU består av spørsmålene 75,78, 82d, 84d i Vm). Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumUtførelsesvansker i tabell 8. Enkeltspørsmål i SumFRU viser at tre av åtte skårer ”passer bra” og tre av åtte skårer ”passer både-og” på påstanden; *barnet gjør mange ting overraskende bra når han er for seg selv og ingen maser på han* (spørsmål 75 i Vm, M=3,3, spredning 1-5).

Et funn som kan sees i forbindelse med FRU er at fire av åtte målpersoner kan være *raskere å få med på en aktivitet ved indirekte beskjed* (spørsmål 83c i Vm, M=2,8, spredning1-4), tre foresatte svarer at dette ”passer bra” for deres barn og en svarer ”passer både-og”. Fire av åtte foresatte svarer ”passer bra” på at *barnet er raskere å få seg dersom de bruker fleip og humor når de har dårlig tid og skal av sted* (spørsmål 88c i Vm, M=3,1, spredning 1-5).

5.4.1 Sammenheng mellom relasjonskompetanse og grad av utviklingshemning

Resultatene viser sterk samvariasjon mellom noen av variablene innen relasjonskompetanse og grad av utviklingshemning (tabell 12). SumOmgjengelighet, SumMotivasjon og SumInteresser samvarierer sterkest med grad av utviklingshemning, med signifikans på 0,05 nivå. I forhold til variabelen SumOmgjengelighet viser det seg at det er barna med lett og moderat grad av utviklingshemning som får høyest skåre på karakteristikken *sosial*, mens de med alvorlig grad av utviklingshemning får høyest skåre på karakteristikken *usosial* (tabell 9). Det er også de barna med lett og moderat grad av utviklingshemning som beskrives å være mest kontaktsøkende.

TABELL 12: Oversikt over sumvariabler for begrepet relasjonskompetanse korrelert med grad av utviklingshemning.

		Grad av utv.hemning
SumOmgjengelighet N	Pearsons r	-.722* 8
SumBliKontaktet N	Pearsons r	-.431 8
SumTarKontakt N	Pearsons r	-.51 8
SumMotivasjon N	Pearsons r	-.827* 8
SumInteresser N	Pearsons r	-.754* 8
SumUtførelsesvansker N	Pearsons r	-.094 8
SumFRU N	Pearsons r	-.612 8

* Korrelasjon er signifikant på 0.05 nivå (2-halet test)

Resultatene viser at det er en sterk samvariasjon mellom FRU og grad av utviklingshemning, men denne sammenhengen er ikke signifikant. Dataene viser at de to målpersonene med lett grad av utviklingshemning er de som både blir *lett initiativløs når han blir utsatt for mye prakk* (spørsmål 78 i Vm), samt gjør ting overraskende bra når de er for seg selv og ingen maser på dem (spørsmål 75 i Vm).

Et annet fremtredende trekk for de med lett grad av utviklingshemning er at de beskrives som lettere å stresse (spørsmål 32f i Vm), sammenlignet med de som har moderat og alvorlig grad av utviklingshemning. Halvparten av CdLS-gruppen karakteriseres som sårbare (spørsmål 32i i Vm) og alle disse har lett til moderat grad av utviklingshemning. En målperson med lett grad av utviklingshemning gis karakteristikken engstelig (spørsmål 32a i Vm).

5.4.2 Sammenheng mellom relasjonskompetanse og somatiske plager

Tabell 13 viser en tendens til en sterk negativ sammenheng mellom somatiske plager og både SumMotivasjon og SumInteresser hos barn med CdLS, men samvariasjonen er ikke signifikant. Det synes ikke å være noen betydelig sammenheng mellom somatiske plager og hverken SumOmgjengelighet, SumBliKontaktet, SumTarKontakt eller SumUtførelsesvansker.

TABELL 13: Oversikt over sumvariabler for begrepet relasjonskompetanse korrelert med somatiske plager og GØR.

		Somatiske plager	GØR
SumOmgjengelighet N	Pearsons r	-.269 8	-.255 8
SumBliKontaktet N	Pearsons r	-.309 8	.311 8
SumTarKontakt N	Pearsons r	-.238 8	.230 8
SumMotivasjon N	Pearsons r	-.679 8	-.336 8
SumInteresser N	Pearsons r	-.438 8	-.561 8
SumUtførelsesvansker N	Pearsons r	.114 8	.226 8
SumFRU N	Pearsons r	-.070 8	-.290

* Korrelasjon er signifikant på 0.05 nivå (2-halet test)

5.5 Atferd

Under dette punktet vil det bli presentert funn knyttet til atferd som antas å ha innvirkning på væremåte i sosial samhandling hos personer med CdLS. Atferdstrekk som fremkommer som viktig å belyse i denne studien er repeterende og stereotyp atferd, utfordrende atferd og aktivitetsnivå, samt ulike reaksjoner på omgivelsene som er knyttet til sansebesvær og behovet for struktur og tilrettelegging. Se oversikt over alle sumvariabler i begrepet atferd i tabell 14.

TABELL 14: Oversikt over gjennomsnitt, standardavvik og spredning for sumvariablene i begrepet atferd (N=8).

	M	SD	Min. skåre	Maks. skåre
SumStereotypAtferd	2.6	1.42	1	4.7
SumAktiv	3.4	1.37	1	5
SumStrukturOpptatt	3.4	1.41	1	5
SumStrukturAvhengig	2.7	0.55	1.7	3.6
SumForventning	2.5	0.98	1	4
SumØmfintligStimuli	2.5	0.8	1.3	3.7

Repeterende og stereotyp atferd

Seks av åtte målpersoner i denne studien viser en eller flere former av repeterende og stereotyp atferd. SumStereotypAtferd måler repeterende og stereotyp atferd og består av totalt 7 spørsmål (tabell 15). Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumStereotypAtferd i tabell 14.

TABELL 15: Frekvenstabell for ulike former av repeterende og stereotyp atferd hos barna i CdLS gruppen (N=8).

		Eksempellet passer:					Gj.snitt skåre
Vm spm.nr.	Han:	svært dårlig (1)	dårlig (2)	både-og (3)	bra (4)	svært bra (5)	
43a	vifter	4			1	3	2.9
43b	rugger	4		3	1		2.1
43c	siler lys	4	1	1	1	1	2.3
43g	har spesielle, faste håndstereotyper	4	1		1	2	2.5
43h	har spesielle hodebevegelser	2	1	1	1	3	3.3
43i	lager spesielle lyder	4	1		2	1	2.4
43k	flirer	2		3	1	2	3.1

Som tabell 15 viser skårer foresatte til fire av åtte barn med CdLS ”passer bra” på stereotypiene *vifter* og *spesielle hodebevegelser*, med gjennomsnittsskåre på henholdsvis 2,9 og 3,3. Resultatene viser at *spesielle hodebevegelser* (3,3) og *flirer* (3,1) har høyere gjennomsnittsskåre enn andre stereotyper (tabell 15), og sistnevnte stereotypi viser seg også å ”passe både-og” for tre av målpersonene. Forekomsten av stereotyper innen CdLS-gruppen ser ut til å være lav, men ser vi på data fra hvert enkelt barn i utvalget ser vi at sju av åtte viser en eller flere typer av stereotyper.

Utfordrende atferd

Resultatene i studien viser lav forekomst av utfordrende atferd innen CdLS-gruppen. Beregning av Cronbachs alpha ($\alpha = .56$) indikerer også at det er liten sammenheng mellom spørsmålene knyttet til dette tema (47a/b/c i Vm). Vi har derfor valgt å presentere funn fra utfordrende atferd på item nivå. Kun en foresatt rapporterer at påstanden *barnet viser utfordrende atferd rettet mot seg selv* (spørsmål 47a i Vm) ”passer bra” og en foresatt svarer

”passer både-og” på denne påstanden. Ingen av målpersonene viser *utfordrende atferd rettet mot andre* (spørsmål 47c i Vm) og kun to viser av og til *utfordrende atferd rettet mot det fysiske miljøet* (spørsmål 47b i Vm).

Aktivitetsnivå

SumAktiv er et mål for hvor aktive barna i studien er. Variabelen består av spørsmål 36a (*han er aktiv*) og spørsmål 36b (sn) (*han er passiv*) i Vm. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumAktiv i tabell 8. Karakteristikken *aktiv* (spørsmål 36a i Vm, M=3,6, spredning 1-5) ”passer bra” for fem av åtte målpersoner og karakteristikken *passiv* (spørsmål 36b i Vm, 2,6, spredning 1-5) ”passer bra” for fire av åtte målpersoner i studien. For to av målpersoner passer beskrivelsene aktiv og passiv like godt.

Struktur

Resultater under dette punktet er knyttet til om barn med CdLS viser at de er opptatt og/eller avhengig av struktur og særskilt tilrettelegging av sine omgivelser. SumStrukturOpptatt er et mål for hvor opptatt målpersonene i studien er av struktur og baseres på spørsmålene 62a, 62b og 33l i Vm. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumStrukturOpptatt i tabell 14.

Seks av åtte målpersoner karakteriseres som *fornøyd når han vet hva han skal gjøre* (spørsmål 33l i Vm, M=3,9, spredning 1-5) og for fem av åtte passer karakteristikken *har motstand mot forandring* (spørsmål 32h i Vm, M=3,6, spredning 2-5) bra. Andre resultater fra Vm viser at fire av åtte barn med CdLS er *opptatt av å få vite hva som skal skje i løpet av dagen* (spørsmål 62a, M=3,3, spredning 1-5) og tre av åtte er *opptatt av å få vite hvem han skal være sammen med* (spørsmål 62b, 3,1, spredning 1-5).

TABELL 16: Frekvenstabell som viser om barna i CdLS gruppen reagerer negativt når struktur og rutiner blir brutt (N=8).

		Eksempellet passer:					
Vm spm.nr.	Reagerer negativt når:	svært dårlig (1)	dårlig (2)	både-og (3)	bra (4)	svært bra (5)	Gj.snitt skåre
63a	rutinene blir brutt	1	3	2	1	1	2.6
63b	situasjonen er ustrukturert		2	5	1		2.9
63e	nye gjenstander innføres i omgivelsene	1	1	5	1		2.8
63f	det blir innført nye aktiviteter	1	2	4	1		2.6
63g	han blir presentert for nye mennesker	2	1	4		1	2.6
63h	han kommer til nye steder	2	2	4			2.3

Tabell 16 viser at barn med CdLS kan reagere negativt når de introduseres for nye steder, personer eller gjenstander. Majoriteten av foresatte skårer disse påstandene til å "passe både-og". Enkelte av målpersonene ser også ut til å kunne reagere negativt når rutiner blir brutt og situasjoner er utstrukturert (tabell 15). SumStrukturAvhengig (spørsmål 81a og 63a/b/c/d/e/f i Vm) måler om barnet reagerer negativt på manglende struktur og rutiner. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumStrukturAvhengig i tabell 14.

Sumvariabelen SumForventning måler hvorvidt barna gir uttrykk for forventning til noe som skal skje (spørsmål 69, 70 og 71 i Vm). Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumForventning i tabell 14.

Resultater på spørsmål fra Vm som omhandler behov for tilpasning av arbeidsøkters lengde og innhold, viser at seks av åtte målpersoner *trenger korte arbeidsøkter og hyppige pauser* (spørsmål 35b i Vm, M=41, spredning 3-5). Fem av åtte har også behov for *ofte skifte i aktivitet og opplevelser* (spørsmål 35c i Vm, M=3,8, spredning 2-5). Skårene på begge disse spørsmålene er uavhengig av utviklingsnivå. Påstanden *trenger varierte arbeidsoppgaver* (spørsmål 35a i Vm) har gjennomsnittsskåre på 3,3, med spredning fra 1 til 5.

Sansebesvær

SumØmfintligStimuli (spørsmål 45a/b/c/d/e/f) er et mål på om målpersonene er ømfintlig for sensoriske stimuli. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning for SumØmfintligStimuli i

tabell 14. Til tross for relativt lav gjennomsnittsskåre for SumØmfintligStimuli viser det seg seks av åtte foresatte svarer ”passer bra” og ”passer svært bra” på et eller flere av enkeltspørsmålene i sumskåren. Flere foresatte svarer også ”passer både-og” på spørsmålene vedrørende om barnet er overømfintlig for sensoriske stimuli.

I tilknytning til resultater om at barnet er overømfintlig for sensoriske stimuli er det viktig å presisere at sju av åtte barn med CdLS også liker ulike sensoriske stimuli. Det viser seg at fem av åtte liker vestibulær stimulering, og at halvparten liker visuelle, auditive og taktile stimuli godt.

5.5.1 Sammenheng mellom atferd og grad av utviklingshemning

Resultatene viser at grad av utviklingshemning samvarierer sterkest med SumAktiv og SumStrukturOpptatt, med signifikans på 0,05 nivå. Korrelasjonene, som vist i tabell 17, ser ut til å innebære at barna med lett og moderat grad av utviklingshemning i studien har mer uttalte vansker innenfor noen av områdene i atferd, sammenlignet med de med alvorligere grad av utviklingshemning.

TABELL 17: Oversikt over sumvariabler i begrepet atferd korrelert med grad av utviklingshemning.

		Grad av utv.hemning
SumStereotypAtferd N	Pearsons r	.661 8
SumAktiv N	Pearsons r	-.802* 8
SumStrukturOpptatt N	Pearsons r	-.738* 8
SumStrukturAvhengig N	Pearsons r	-.647 8
SumForventning N	Pearsons r	-.721 7
SumØmfintligStimuli N	Pearsons r	-.391 8

* Korrelasjon er signifikant på 0.05 nivå (2-halet test)

Resultatene viser at målpersonene med lett grad av utviklingshemning viser lite eller ingen former for repeterende og stereotyp atferd. I forhold til aktivitetsnivå finner vi at

karakteristikken *aktiv* (spørsmål 36a i Vm) ”passer bra” for fem av åtte målpersoner som har fra lett til moderat grad av utviklingshemning. Karakteristikken *passiv* (spørsmål 36b i Vm) ”passer bra” for tre av åtte målpersoner med moderat til alvorlig grad av utviklingshemning.

I forhold til struktur viser det seg at målpersonene med lett grad av utviklingshemning *reagerer negativt når rutiner blir brutt* (spørsmål 63a i Vm) og de *trenger varierte arbeidsoppgaver* (spørsmål 35a i Vm). Det ser også ut til at det er de med lett grad av utviklingshemning som *lager seg sterke forventninger til det som skal skje* (spørsmål 69 i Vm) og som reagerer med oppgitthet på at forventninger blir brutt (spørsmål 70 i Vm). Barna med lettere grad av utviklingshemning skårer også høyere, enn de med alvorligere grad av utviklingshemning, på påstandene *liker å sortere ting etter størrelse, farge, form eller lignende* (spørsmål 66 i Vm) og *rydder og ordner i ting...ut fra sitt eget, særegne system* (spørsmål 67 i Vm).

5.5.2 Sammenheng mellom atferd og somatiske plager

Som tabell 18 viser er det en tendens til samvariasjon mellom somatiske plager og SumStereotypAtferd, samt mellom somatiske plager og SumAktiv. Samvariasjonen mellom sistenevnte er enda sterkere når en ser på gastroøsofagial refluks (GØR) isolert sett, men ingen av funnene knyttet til somatiske plager viser seg å være signifikant (tabell 18).

TABELL 18: Oversikt over sumvariabler for begrepet atferd korrelert med somatiske plager og GØR.

		Somatiske plager	GØR
SumStereotypAtferd N	Pearsons r	.636 8	.062 8
SumAktiv N	Pearsons r	-.468 8	-.590 8
SumStrukturOpptatt N	Pearsons r	-.224 8	-.109 8
SumStrukturAvhengig N	Pearsons r	-.284 8	-.224 8
SumForventning N	Pearsons r	-.351 7	-.687 7
SumØmfintligStimuli N	Pearsons r	.064 8	-.642 8

5.6 Væremåte ved CdLS og sammenheng med ASF

I denne delen av resultatene vil det først bli presentert funn i forhold til hvordan CdLS-gruppen skårer i forhold til cut-off verdien for ASF i SCQ. Så blir det presentert resultater på skårer for CdLS-gruppen fra Væremåteskjemaet, sammenlignet med sammenligningsgruppen med ASF. Fra Væremåteskjemaet blir det i hovedsak presentert funn som viser *forskjeller* mellom gruppene og det er forskjeller større en 0,5 på gjennomsnittsskårene som presenteres. Resultatene viser at det er stor grad av heterogenitet i begge gruppene, noe som viser seg ved stor spredning på skårene (tabell 20 og 21).

5.6.1 Resultater fra SCQ

Det er kun samlet inn data fra spørreskjemaet SCQ på CdLS-gruppen, da ASF-gruppen allerede har en bekreftet ASF diagnose. SCQ er benyttet for å få et mål for hvor mange i CdLS-gruppen som skårer over cut-off på ASF. Det er samlet inn data fra SCQ for seks av åtte målpersoner i studien, en foresatt returnerte ikke utfylt SCQ skjema og ett barn var for ung til å delta på denne delen av studien. Resultatene viser at fire av seks skårer over cut-off på ASF i denne studien. Som tabell 19 viser så er det målpersoner med moderat og alvorlig grad av utviklingshemning som skårer over cut-off på ASF.

TABELL 19: Oversikt over full SCQ skåre (N=6) og grad av utviklingshemning (N=8) for barna i CdLS gruppen.

Målper.	Full SCQ skåre*	Grad av utv.hemn.
1	10	lett
2	24	alvorlig
3	23	moderat
4	-	moderat
5	7	lett
6	27	alvorlig
7	25	alvorlig
8	-	moderat

*Maks skåre på SCQ = 39. Cut-off for ASF = 15

5.6.2 Kommunikasjonsferdigheter

Kommunikasjonsform er benyttet for å matche CdLS-gruppen med sammenligningsgruppen, og er derfor ikke relevant i forhold til forskjeller mellom gruppene. Det er identiske funn for

gruppene på spørsmålet om *reaksjonstid* (spørsmål 16 i Vm). Likeledes er det minimale forskjeller mellom CdLS og ASF-gruppen i forhold til hvor lett de er å tolke. SumLettåTolke har gjennomsnittsskåre for gruppene på henholdsvis 2,9 (SD 1.34, spredning fra 1 til 5) og 3,2 (SD 0.82, spredning fra 2 til 5).

5.6.3 Relasjonskompetanse

Resultatene viser at CdLS-gruppen har en noe høyere gjennomsnittsskår enn ASF-gruppen på SumOmgjengelighet. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning i tabell 20. Ved å se på et enkeltspørsmål innen SumOmgjengelighet finner vi at karakteristikken *sosial* (spørsmål 30r i Vm) passer bedre på CdLS-gruppen (M = 3,5, SD 1.40) enn på sammenligningsgruppen (M = 2,7, SD 1.20). For begge gruppene er spredningen på karakteristikken sosial fra 1 til 5.

TABELL 20: Oversikt over sumvariabler og enkeltspørsmål i begrepet relasjonskompetanse for CdLS (N=7) og ASF gruppen (N=14).

Sumvariabel Vm:	ASF			CdLS		
	Gj.sn. Skåre	Spredn.	SD	Gj.sn. Skåre	Spredn.	SD
SumOmgjengelighet (30i/j(sn)/l/o(sn)/r/t(sn))	2.8	1.5 - 4.3	0.87	3.3	1.7 - 4.3	0.99
SumFRU (75, 82d, 84d)	2.3	1 - 3.7	0.97	2.8	1 - 3.7	0.90
Enkeltspørsmål Vm:						
83c Lettere å få med ved indirekte beskjed	2.0	1 - 4	1.18	3.2	2 - 4	0.98
88c Raskere å få med ved bruk av fleip og spøk	2.0	1 - 5	1.23	3.3	1 - 5	1.89

Resultatene viser at det er forskjell mellom gruppene i forhold til vansker med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus rettes mot utførelsen (FRU). Dette kommer frem ved å se på gjennomsnittsskårer for SumFRU (spørsmål 75, 82d, 84d i Vm), hvor CdLS-gruppen har høyere gjennomsnittsskåre enn ASF-gruppen (tabell 20). Når vi ser på enkeltspørsmål 75 i SumFRU finner vi at CdLS-gruppen (M = 3,3, SD 1.5) skårer høyere enn ASF-gruppen (M = 2,1, SD 1.41) når det gjelder å *gjøre mange ting overraskende bra når han er for seg selv og ingen maser*. For begge gruppene er spredningen på dette spørsmålet fra 1 til 5. To andre spørsmål som kan knyttes til FRU, og som CdLS-gruppen skårer høyere enn ASF-gruppen på er: *det er lettere å få med barnet når man gir han en beskjed på en indirekte måte*,

sammenlignet med når man gir han en direkte ordre, og han er raskere å få med dersom den han er sammen fleiper og spøker (tabell 20).

5.6.4 Atferd

Tvangspreget atferd er beregnet ut fra variabelen SumTvang (spørsmål 86a/b/c/d). På spørsmål 86d har vi data på kun tre målpersoner i ASF-gruppen, usikkert av hvilken grunn. Resultatene i studien viser at CdLS-gruppen viser mer tvangspreget atferd enn sammenligningsgruppen. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning i tabell 21.

Med tanke på at det i litteraturen vises til repeterende og stereotyp atferd i både i CdLS og ASF-gruppen ville det vært relevant å sammenligne gruppene på SumStereotypAtferd. Vi har imidlertid ikke data på stereotypier for ASF-gruppen og det er derfor ikke mulig å foreta sammenligning av gruppene i forhold til dette.

TABELL 21: Oversikt over sumvariabler og enkeltspørsmål i begrepet atferd for CdLS (N=7) og ASF gruppen (N=14).

Sumvariabel Vm:	ASF			CdLS		
	Gj.sn. Skåre	Spredn.	SD	Gj.sn. Skåre	Spredn.	SD
SumStrukturOpptatt (62a, 62b, 33l)	2.2	1 - 4.3	1.28	3.4	1 - 5	1.52
SumStrukturAvhengig (63a/b/c/d/e/f, 81a)	2.1	1 - 3	0.58	2.6	1.7-3.6	0.58
SumTvang (86a/b/c/d)	1.9	1 - 3.7	0.94	2.9	1 - 4.8	1.18
Enkeltspørsmål Vm:						
32h Har motstand mot forandring	2.9	2 - 5	0.92	3.9	2 - 5	1.07
62a Opptatt av å få vite hva som skal skje i løpet av dagen	2.2	1 - 5	1.42	3.3	1 - 5	1.60
62b Opptatt av å få vite hvem han/hun skal være sammen med	1.9	1 - 5	1.27	3.1	1 - 5	1.57

Resultatene viser at det er forskjeller mellom CdLS og ASF-gruppen på det å være opptatt og avhengig av struktur. CdLS-gruppen har en høyere gjennomsnittsskåre på SumStrukturOpptatt, enn sammenligningsgruppen. Se gjennomsnitt, standardavvik og spredning i tabell 21. Ved å se på enkeltspørsmålene i SumStrukturOpptatt finner vi at CdLS-gruppen beskrives å være mer *opptatt av å få vite hva som skal skje i løpet av dagen* og *hvem de skal være sammen med*, enn ASF-gruppen (tabell 21). CdLS-gruppen ser også ut til å være

mer avhengig av struktur (SumStrukturAvhengig), enn sammenligningsgruppen (tabell 21). Et funn som er med på å understreke at CdLS-gruppen synes å være mer opptatt og avhengig av struktur, enn ASF-gruppen, er spørsmålet vedrørende *motstand mot forandring* (tabell 21).

I denne delen vil funnene fra studien bli drøftet med tanke på å svare på problemstillingene. Først vil vi se hvordan våre funn for grad av utviklingshemning og somatiske plager stemmer overens med internasjonale studier. Barnas væremåte, og i hvilken utstrekning vi finner at væremåte har sammenheng med grad av utviklingshemning og somatiske plager, vil deretter bli drøft opp mot teorien om CdLS. Til slutt vil funn fra sammenligningen mellom CdLS- og ASF-gruppen diskuteres opp mot forskning på autismespektervansker og CdLS og ASF litteratur. For å forstå væremåten til barna med CdLS i et helhetlig perspektiv blir det i drøftingen lagt vekt på en transaksjonell forståelse, og både individuelle, relasjonelle og miljømessige forhold blir diskutert.

6.1 Grad av utviklingshemning og somatiske plager

6.1.1 Grad av utviklingshemning

Vi har lagt WHO (1992) sin definisjon av utviklingshemning, og i følge foresattes rapporteringer har to barn i denne studien lett, tre har moderat og tre har alvorlig grad av utviklingshemning. Internasjonale studier viser til forekomst på 8 % med lett, 18 % med moderat, 20 % med alvorlig og 43 % med dyp grad av utviklingshemning (Berney et.al., 1999). Vi har altså ingen målpersoner med dyp grad av utviklingshemning i vårt utvalg, dette til tross for at denne gruppen er antatt å være den største innen CdLS-gruppen. Det kan være ulike forklaringer på at vårt utvalg ikke er i overensstemmelse med andre studier. En forklaring kan være at barna i studiene ikke har blitt utredet med samme måleverktøy. Likeledes baserer vår studie graden av utviklingshemning på foresattes opplysninger, noe som gjør det usikkert om graden av utviklingshemning er satt mer på bakgrunn av deres oppfatning enn relevant dokumentasjon. En annen forklaring kan være knyttet til utvalget. Til tross for at svarprosenten i denne studien er relativt god, er utvalget lite, og det er vanskelig å vurdere hvorvidt utvalget er representativt for populasjonen i Norge. I og med at andre studier refererer til at over 40 % med CdLS har dyp grad av utviklingshemning, er det grunn til å tro at denne gruppen også forekommer i den norske populasjonen. Det kan være at studien har størst frafall nettopp av barn med dyp grad av utviklingshemning. To av informantene i studien har kommentert at Væremåteskjemaet var vanskelig å fylle ut på grunn av barnets funksjonsnivå. Dette kan bety at foresatte til barn med dyp grad av utviklingshemning har

funnet måleverktøyet lite egnet for å få frem opplysninger om deres barn, og at de av denne grunn har valgt å avstå fra å delta i studien.

6.1.3 Somatiske plager

De spørsmålene som danner utgangspunkt for å vurdere om somatiske plager virker inn på væremåte er gastroøsofagial refluks (GØR), at barna ofte uttrykker å ha vondt, at barna ofte uttrykker å ha vondt i magen og at barna har problemer knyttet til fordøyelse og avføring. I studien rapporterer litt under halvparten av de foresatte at deres barn uttrykker å ha vondt, noe som antyder at mange av barna er påvirket av smerte. Majoriteten av barna i utvalget viser seg også å ha GØR, noe som bekrefter høy forekomst av denne medisinske tilstanden i CdLS-gruppen (Hall et.al., 2008; Luzzani et.al., 2007).

I studien ser det ut til at halvparten av barna med CdLS har problemer knyttet til *fordøyelse og avføring*. Slike plager er lite beskrevet i CdLS-litteraturen. Hall et.al. (2008) rapporterer imidlertid om tarmproblemer hos litt over 20 % i CdLS-gruppen, men denne studien legger til grunn andre medisinske begreper enn det vi har benyttet i vår studie. Det er usikkert om våre funn kan direkte sammenliknes med Hall et.al. (2008) sine funn, med det kan se ut til at flere av barna i vårt utvalg har utfordringer med fordøyelse og avføring enn rapportert i andre studier.

Det er noen medisinske funn fra studien som ikke kan knyttes direkte til det operasjonaliserte begrepet somatiske plager. Disse medisinske funnene er ikke nødvendigvis relatert til smerte, men kan med stor sannsynlighet ha innvirkning på barnas dagsform. Litt under halvparten av barna i utvalget har problemer knyttet til appetitt og spising, noe som er mindre enn det som er beskrevet i litteraturen (Jackson et. al., 1993). Det kan være at lavere forekomst i vår studie skyldes at vi har spurt om ernæringsvansker per i dag, mens Jackson et.al. (1993) undersøkte ernæringsvansker i et livsløpsperspektiv. Jackson et.al. (1993) finner også høyere forekomst av *epilepsi* i sitt utvalg (33 %), enn det vi fant. Det faktum at de har betydelig flere personer i sitt utvalg og at vi ikke har barn med dyp grad av utviklingshemning kan være med på å forklare forskjellene mellom studiene. En annen faktor om kan se ut til å ha innvirkning på barnas dagsform er *søvnvansker*, som rapporteres hos over halvparten av barna i utvalget. Hall et.al. (2008) viser også til en forekomst av søvnvansker på over 50 % (Hall et.al., 2008), og i begge studiene er søvnvansker rapportert å være uavhengig av type og omfang. Våre funn

antas derfor å basere seg på lik rapportering og har en forekomst som er i rimelig samsvar med det som er beskrevet i litteraturen.

6.2 Væremåte i sosial samhandling

6.2.1 Kommunikasjonsferdigheter

Kommunikasjonsferdigheter er i denne studien definert som all den kompetansen barnet har til rådighet til å ytre seg i meningsdannende kommunikasjon i sosial samhandling med andre (Lorentzen, 2001). Denne definisjonen fokuserer på at kommunikasjonsferdigheter er noe som ligger i barnet, det vil si at kompetansen er bestemt av individuelle biologiske forhold. Med tanke på at kommunikasjon foregår i interaksjon mellom mennesker, er det imidlertid grunn til å anta at den kommunikasjonskompetansen barna med CdLS har, først kommer til uttrykk i samspill med personer som legger til rette for at barnet skal forstå og bli forstått.

Det er store forskjeller innen CdLS-gruppen i vår studie med tanke på kommunikasjonsferdigheter, men majoriteten benytter ikke verbal tale. De fleste barna i utvalget bruker lang tid på å svare på henvendelser, og mange oppleves av sine foresatte som vanskelige å tolke. Alle disse faktorene ser ut til å ha signifikant sammenheng med grad av utviklingshemning. Vi finner også en sammenheng mellom barnas reaksjonstid og somatiske plager. Den som har studert språket hos personer med CdLS mest inngående, er Goodban (1993). Det er imidlertid vanskelig å sammenlikne våre funn med Goodban sine resultater da hun har en annen kategorisering av kommunikasjonsferdigheter, enn det som er benyttet i vår studie. Goodban finner at 33 % av barna over fire år ikke benytter verbal tale, eller bare benytter ett til to ord. I vår studie utgjør de som ikke benytter verbal tale majoriteten av utvalget (seks av åtte), og kommunikasjonsformene som benyttes er i hovedsak kroppsspråk, lyder, gester og/eller håndledelse. I studien til Goodban kombinerer 53 % av de over fire år to eller flere ord til setninger, og 4 % har språkferdigheter mellom normal- og i nedre del av normalområdet. I vår studie er det kun en målperson som benytter mange ord og snakker i frie setninger, og en målperson som har flere enn 30 ord. Sarimski (1997) mener at Goodban overestimerer verbal kommunikasjon i CdLS-gruppen, og selv finner han at kun 11 % av barna benytter konvensjonelle ord. Vi finner noe høyere verbale språkferdigheter i vårt utvalg sammenliknet med Sarimski (1997) sine funn. Dette kan sannsynligvis forklares med at vi ikke har målpersoner med dyp grad av utviklingshemning i vårt utvalg. Det forklarer

imidlertid ikke hvorfor de verbale ferdighetene i vårt utvalg er lavere enn i utvalget til Goodban (1993). Vår studie ser dermed ut til å støtte Sarimski (1997) sin antydning om at Goodban overestimerer verbale ferdigheter hos barn med CdLS. At det er barna med lett grad av utviklingshemning som benytter verbal tale, er ikke et uventet funn med tanke på at sviktende evne til å forstå og anvende verbalspråk har nær sammenheng med utviklingshemning (Rognhaug & Gommæs, 2008). Et medisinsk funn som er verd å nevne, er at fem av målpersonene i vår studie har hørselsvansker, og slike vansker beskrives å være en viktig medvirkende årsak til forsinkelse av språkutvikling ved CdLS (Jackson et.al., 1993). Vi kan imidlertid ikke på bakgrunn av våre resultater drøfte en sammenheng mellom hørselstap og utvikling av verbalspråk for barna i vår studie.

Enkelte mennesker med utviklingshemning har på tross av begrensninger i sin kommunikasjonsform gode evner til å gjøre seg forstått på ulike vis. I vår studie ser vi imidlertid at halvparten av barna som har begrensninger i sin kommunikasjonsform, også oppleves som vanskelig å tolke. Dette er i overensstemmelse med litteraturen om CdLS. Sarimski (2002; 1997) rapporterer at barn med CdLS ofte viser mangel på passende ansiktsuttrykk og gester, og at ca. halvparten (48 %) av foreldrene har vanskeligheter med å gjenkjenne sine egne barns følelser ut fra ansiktsuttrykkene deres. Vi finner en klar sammenheng mellom grad av utviklingshemning og hvor lett barna er å tolke, det vil si at jo alvorligere grad av utviklingshemning barna har, jo vanskeligere er det å forstå deres uttrykk. Vi finner imidlertid også en signifikant sammenheng mellom om barna oppleves som vanskelig å tolke, og at de har GØR. Dette er i samsvar med Collis et.al. (2008) sine antydninger om at smerter, som følge av GØR, kan være en av flere mulige bakenforliggende årsaker til at barn med CdLS viser lite variasjon i ansiktsuttrykk. Våre funn kan slik sett være med på å støtte antakelsen om at smerte forårsaket av GØR kan være en mulig medvirkende årsak til at barna med CdLS viser lite variasjon i ansiktsuttrykk (Collis et.al., 2008), samt bekrefte at barn med CdLS er vanskelig å tolke (Sarimski, 2002; 1997).

Vi finner i studien at over halvparten av barna med CdLS bruker lang tid på å respondere på henvendelser. Forsinket eller utsatt sosial respons hos personer med CdLS blir beskrevet i en tidlig studie av Johnson et.al. (1976), men dette fremkommer ikke i studier av nyere dato. Lang reaksjonstid ser ut til å ha nær sammenheng med alvorlig grad av utviklingshemning. Det ser også ut til at lang reaksjonstid har sammenheng med barnas somatiske plager. Jackson et.al. (1993) viser til at det ofte er sammenheng mellom alvorlighetsgrad av

utviklingshemning og medisinske problemer. Det kan derfor være at sammenheng mellom reaksjonstid og somatiske plager bare er med på å bekrefte sammenhengen mellom reaksjonstid og grad av utviklingshemning. Vi kan imidlertid ikke se bort fra at somatiske plager kan være en ytterligere medvirkende faktor til at barn med CdLS bruker lang tid på å respondere på henvendelser i sosial samhandling. Lang reaksjonstid hos barna med CdLS kan føre til at samspillspartnere opplever dialogen som uvanlig, på grunn av at reaksjonstiden virker unaturlig lang. I møte med barn som bruker lang tid på å respondere, er det risiko for at samspillspartner antar at barna ikke har hørt, eller ikke har forstått budskapet, og gjentar henvendelsen før barnet har fått tid til å respondere. Barna blir dermed forstyrret i sin prosess med å oppfatte, tolke og respondere på henvendelsen. Lang reaksjonstid og gjentatte erfaringer med å komme for sent med respons på henvendelser, kan føre til at barna med CdLS resignerer og trekker seg tilbake fra å delta i sosial samhandling. Utfordringer knyttet til lang reaksjonstid er et godt eksempel på hvordan barnets kommunikative forutsetninger og samspillspartnerens tilnærming til interaksjon gjensidig kan påvirke hverandre i samspillprosessen (Rye, 2007).

Litteraturen beskriver at barn med CdLS har bedre impressivt enn ekspressivt språk, og at vanskene med å uttrykke seg ofte fører til frustrasjon (Oliver et.al., 2008; Goodban, 1993; Kline et.al., 1993). På grunn av begrensede kommunikasjonsferdigheter er det mulig at barna med CdLS opplever at deres kommunikasjon og initiativ til kontakt ikke blir respondert på, noe som igjen kan påvirke deres motivasjon til å ta kontakt ved en senere anledning. I tilknytning til dette er det viktig å påpeke at til tross for gode verbale språkferdigheter hos to av barna i studien vår, er det bare ett barn som tar kontakt med andre for å fortelle om noe han har gjort. Dette er i overensstemmelse med tidligere studier som viser at de fleste med CdLS, inkludert de med godt utviklet ordforråd, er uvanlig stille og snakker svært lite (Moss et.al., 2008; Goodban 1993). Personer med CdLS beskrives i litteraturen som sjenerte og/eller engstelige (Moss et.al., 2008), og noen ser ut til å ha psykiske vansker som angst og depresjon (Kline et.al., 2007a). Det er viktig å være oppmerksom på at disse vanskene kan øke med alderen. Slike vansker kommer ikke fram i vår studie, men det er viktig å være oppmerksom på at f.eks. engstelighet kan være en forklaring på at noen barn med CdLS tar lite kontakt og snakker lite, selv om de har utviklet ekspressivt språk (Moss et.al., 2008). I og med at utvalget i denne studien er barn opp til 18 år, og slike psykososiale vansker ser ut til å øke med alder, er det viktig å kjenne til disse utfordringene med tanke på å forebygge utvikling av vansker knyttet til angst og depresjon.

6.2.2 Relasjonskompetanse

Relasjonskompetanse er definert i denne oppgaven som sosiale ferdigheter barnet har ved etablering, utvikling og vedlikehold av relasjoner til personene han/hun er sammen med (Bø & Helle, 2008). I tråd med en transaksjonell forståelse vil relasjonskompetansen til barna i studien sees i sammenheng med den gjensidige påvirkningen som foregår i samspillet mellom barna og samspillspartnere. Det blir lagt vekt på at den kompetansen barna har i forhold til å initiere og holde kontakten med andre, på mange måter er avhengig av ulike miljøbetingelser. Barna med CdLS i denne studien blir karakterisert av sine foresatte som blide og glade, og de gir uttrykk for å like å være i sosial kontakt med andre. Til tross for dette viser resultatene at barna med CdLS i utvalget har utfordringer knyttet til det å ta kontakt med andre, og at de har vanskeligheter både med å komme i gang med og å delta i samhandling over tid. Barna karakteriseres også ved å ha få interesser. Det viser seg å være høy grad av samvariasjon mellom flere av variablene innen relasjonskompetanse og grad av utviklingshemning.

Det mest fremtredende funnet når det gjelder omgjengelighet, er at flertallet av barna i studien vår oppleves som blide og glade. Sarimski (1997) finner at 54 % av foreldre til barn med CdLS beskriver sine barn som isolerte og i sin egen verden. Sammenlignet med dette kan det se ut til foresatte i vår studie opplever sine barn som mer positive til samhandling. Hvor omgjengelige barna med CdLS i studien er, ser ut til å variere betydelig innen gruppen. Det at mange foresatte svarer ”passer både-og” på spørsmål som omhandler omgjengelighet, tyder på at barna kan være omgjengelige, men ikke nødvendigvis i alle settinger og til enhver tid. Stor spredning på skårene tyder også på at det er stor variasjon innen gruppen i forhold til om barna oppleves som lette å være i samhandling med eller ikke. Det faktum at barnas grad av omgjengelighet ser ut til å ha signifikant sammenheng med grad av utviklingshemning, innebærer imidlertid at desto dypere grad av utviklingshemning barna har, desto mindre omgjengelige fremstår de i sosial samhandling med andre. Da graden av omgjengelighet synes å avta med økende alvorlighetsgrad av utviklingshemningen, er det grunn til anta at skåren på omgjengelighet hadde blitt lavere for CdLS-gruppen dersom barn med dyp grad av utviklingshemning hadde vært representert i utvalget (Rognhaug & Gonnæs, 2008).

Majoriteten av barna med CdLS i studien ser ut til å like å være i kontakt med andre, men resultatene viser at de tar lite initiativ selv til å starte og opprettholde samhandling. Dette viser seg å være uavhengig av grad av utviklingshemning. Begrensede evner til å søke felles oppmerksomhet er tidligere beskrevet i CdLS-gruppen (Sarimski, 2008), og er en kjent

atferdskarakteristikk ved ASF (Olaff, 2008; Jones & Carr, 2004). Det at de fleste av barna i utvalget har begrensede kommunikasjonsferdigheter, innebærer at de formidler ønsker og behov på en annerledes måte enn andre barn. Sarimski (2002) viser til at barn med CdLS har vansker med å benytte passende uttrykk og gester og at de viser manglende bruk av smil i samhandling med andre. Dette kan være en forklaring på at de oppleves som mindre omgjengelige, enn det de antageligvis er. Hvor lett barna med CdLS er å omgås, er på mange måter avhengig av deres kommunikasjonsferdigheter, men det er også avhengig av hvordan de voksne tolker og imøtekommer barnas signaler. Dersom barna med CdLS gir lite/utydelige signaler og/eller respons er de avhengige av at samspillspartneren tar ansvar for initiativ til kontakt og holder samspillet gående. Manglende erfaringer med å bli tolket og få svar på sine henvendelser kan føre til at barna resignerer og tar mindre kontakt (Rye, 2007; Rye, 1993). Det at barna i utvalget tar lite kontakt med andre kan følgelig ha flere ulike forklaringer, både knyttet til barnets begrensede kommunikasjonsferdigheter og vansker knyttet til ASF, samt ulike erfaringer fra interaksjonelle forhold.

Det at barna med CdLS liker å bli kontaktet, men i liten grad selv tar initiativ til kontakt, betyr ikke nødvendigvis at de ikke ønsker å være sammen med andre. Vi tolker det heller som et uttrykk for at barna har konkrete vansker med å initiere sosial kontakt. Å bli kontaktet krever både mindre sosial motivasjon og ferdigheter, og det er lettere å respondere på andres invitasjon, enn selv å ta initiativ til felles oppmerksomhet rundt en aktivitet eller hendelse (Jones & Carr, 2004). Det viser seg at barna i utvalget i størst grad tar kontakt med kjente personer og de tar først og fremst kontakt for å ha sosialt samvær, fysisk nærhet og at de har lyst på eller behov for hjelp til noe. Når barna med CdLS søker kontakt for å være nær et annet menneske, er det mest naturlig at de søker mot kjente og trygge personer. Det er også grunn til å tro at barna oppsøker kjente voksne for å få tilfredsstilt behov, da kjente voksne er mest forutsigbare i sin respons og har størst forutsetninger for å forstå deres ønsker og behov. Mange barn med CdLS har, på grunn av sine kommunikasjons- og omsorgsbehov, tett voksenkontakt store deler av dagen, enten med foresatte eller ulike fagpersoner. Sannsynligheten er derfor stor for at de har mest erfaring med å være i interaksjon med kjente voksne og at det er de som er mest tilgjengelige for dem. I følge foresatte *kan* barna i studien reagere negativt når de presenteres for nye mennesker, noe som understreker at de er sårbare i forhold til hvem de er sammen med. Dette funnet er i tråd med tilknytningsteori om at barn er avhengig av en trygg og stabil tilknytning til en voksen for å danne grunnlag for relasjon og at barna skal komme i posisjon til samhandling (Hart & Schwartz, 2009; Rye, 2007).

Barna i studien ser ut til å like at andre barn tar kontakt med dem, men de tar i liten grad selv kontakt med andre barn. Etter det vi kjenner til er det i internasjonal litteratur samhandling mellom barn CdLS og jevnaldrende lite beskrevet. Ut fra egen erfaring fra arbeid på Frambu ser vi imidlertid at spriket i utviklingsnivå mellom barna med CdLS og jevnaldrende ofte er en barriere for sosial samhandling. Med økende alder ser vi tendenser til at kontakten med andre barn reduseres, og barna med CdLS får begrenset erfaring, både med hvordan de skal ta kontakt, og hvordan de skal være i samhandling med jevnaldrende. Det at barna med CdLS ofte har behov for tett oppfølging av voksne, kan være en medvirkende årsak til at de får lite kontakt med jevnaldrende, og at læring av sosiale ferdigheter i naturlige situasjoner blir begrenset. Seks av åtte av barna i utvalget her ikke verbalspråk, noe som kan gjøre det vanskelig for jevnaldrende, på samme måte som voksne, å forstå barnas kommunikasjonsform og/eller væremåte. Det øker sannsynligheten for at de andre barna trekker seg unna og unngår både å ta kontakt og å gi respons. Frambu (2011) anbefaler at det er størst mulig åpenhet omkring diagnosen. Dette for å sikre god innsikt og forståelse fra både voksne og andre barn som kan være gode støttespillere. For at barna med CdLS skal bli møtt på en god måte er det en forutsetning at miljøet rundt barna har fått informasjon om barnas muligheter, begrensninger og behov. For at barna med CdLS i større grad skal kunne ta kontakt med andre barn, er de voksnes formidlende rolle i barne-/elevgruppen svært viktig (Rye, 2007). Barna med CdLS vil på grunn av manglende ekspressive ferdigheter være avhengig av at de voksne fungerer som brobyggere mellom barna med CdLS og jevnaldrende. Dersom de voksne bistår andre barn i å forstå kontaktformen og væremåten til barna med CdLS, kan positive erfaringer med å bli forstått føre til flere initiativ til kontakt, enn det vi finner i vår studie.

Litteraturen om CdLS viser til en klar sammenheng mellom høy skåre i sosiale relasjoner og gode verbale ferdigheter og det motsatte (Goodban, 1993). Å kartlegge barnets idiosynkratiske språk og styrke kommunikasjonsferdighetene til barna med CdLS vil derfor være vesentlig med tanke på å motvirke at initiativ til kontakt blir mistolket og/eller oversett. Når det er sagt, må det presiseres at vi ikke har funnet en tilsvarende signifikant sammenheng mellom grad av utviklingshemning og hvorvidt barna tar kontakt med andre, som vi fant mellom grad av utviklingshemning og kommunikasjonsferdighet. Det er altså ikke slik at det først og fremst er de to med lett grad av utviklingshemning som karakteriseres som de mest kontaktsøkende. Årsaken til at de som har verbale forutsetninger for å ta kontakt likevel ikke gjør det, er usikker. Det kan muligens relateres til faktorer som tidligere er beskrevet, som f.eks. sjenerthet (Moss et.al., 2008) og engstelighet (Kline et.al., 2007a), men

dette har vi ikke grunnlag for å fastslå ut fra våre resultater. Vi har imidlertid funn som viser en tendens til at også barna med lettere grad av grad av utviklingshemning har vansker med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus er rettet mot utførelsen, det vil si fokusrelaterte utførelsesvansker (FRU) (Storvik et.al., 2011). Vanskene viser seg ved at barna blir passive og initiativløse i situasjoner hvor de opplever press. Likeledes ser det ut til at flere av barna mestrer ting bedre når de er alene og ikke blir mast på. Det er grunn til å spekulere i om FRU er et tegn på at barna i utvalget reagerer negativt på krav og forventninger fra sine omgivelser, og at passivitet er uttrykk for ønske om unngå å utføre en aktivitet eller handling. Dette funnet kan således synes å være i samsvar med funn i tidligere forskning, som finner at personer med CdLS kan vegre seg i situasjoner hvor de opplever å bli stilt krav til (Richards et.al., 2009). Et annet interessant funn som kan sees i tilknytning til FRU er at flere av barna med CdLS er lettere å få med på en aktivitet dersom det benyttes fleip og spøk. Bruk av humor kan i så måte være et vesentlig virkemiddel for å ufarliggjøre situasjonen og skape engasjement og motivasjon for å delta i aktivitet og samhandling.

De fleste barna med CdLS i studien synes å ha vansker med å komme i gang med å utføre en aktivitet når fokus rettes mot utførelsen. Det er nærliggende å spørre om utførelsesvanskene kan være et uttrykk for et hjelpebehov barna har på grunn av sin utviklingshemning. Utførelsesvanskene blant barna i utvalget synes imidlertid å være uavhengig av grad av utviklingshemning, da de med lettere grad av utviklingshemning også ser ut til å ha behov for hjelp, både til å starte og opprettholde en aktivitet. Over halvparten av barna i studien har behov for hjelp på bestemte ledd for å få utført en handling. Like mange er også avhengig av at omgivelsene er ordnet på en spesiell måte for at de skal få utført en aktivitet. Det er beskrevet i litteraturen at barn med CdLS kan ha begrenset korttidsminne (KTM), samt at de har stort behov for rutiner og struktur for å få oversikt over hva de skal gjøre, og hvem de skal være sammen med (Frambu, 2005). Sett i lys av dette kan barnas manglende initiativ til å starte eller opprettholde en aktivitet ha sammenheng med i hvilken grad aktiviteter og/eller situasjoner er gjenkjennbare for barna. Likeledes er det viktig om aktiviteten er oversiktlig nok med tanke på barnas forutsetninger for å forstå og huske innholdet og gangen i aktiviteten. Dersom det handler om å begynne på en aktivitet som barna ikke har forutsetning for å mestre, eller som de ikke synes er spennende eller lystbetont, reduseres sjansen for at barna engasjerer seg i aktiviteten.

Motivasjon og interesser er helt klart faktorer som er vesentlige for barnas initiativ og engasjement i aktivitet og samhandling. I studien er det stor variasjon i forhold til om barna oppleves som motiverte og interesserte, og dette har signifikant sammenheng med barnas grad av utviklingshemning. Barna viser seg å ha få og spesielle interesser, og det ser ut til at de har en tendens til stadig å oppsøke sine særinteresser på tross av at de blir tilbudt å være i samhandling og aktivitet med andre. Det er usikkert om barna i utvalget bruker særinteressene som overgangsobjekter til støtte for utviklingen, eller om barna bruker gjenstandene på en stereotyp og ufleksibel måte, som kan virke hemmende på utviklingen og samspillet (Hart & Schwarts, 2008). Fra samspillspartnerens side kan særinteressene fremstå som forstyrrende og stereotyp atferd, mens fra barnas perspektiv kan de i følge Eknes (2010) være et middel til å skape sammenheng, orden og oversikt. Det er grunn til å tro at få interesser gir barna relativt god kontroll og oversikt over de lekene/aktivitetene de er engasjerte i, og kan styrke forutsigbarheten i tilværelsen. Repeterende og stereotyp atferd kan også ha stor egenverdi og gi barna stor tilfredsstillelse (Eknes, 2010), noe som også kan forklare hvorfor ser ut til å foretrekke favorittinteresser framfor samspill. Utfordringen i forhold til deltakelse i sosialt samspill er imidlertid at samspillspartnere må forsøke å styre barnets oppmerksomhet bort fra favorittinteressene og rette barnets oppmerksomhet mot et felles fokus i samhandlingen. Det er imidlertid i følge Eknes (2010) viktig ikke å sette i gang tiltak for å stoppe stereotyp atferd, før en har en annen stimulering å by på. Dersom dette gjøres, kan barnas sosiale utvikling hemmes ytterligere. Det er heller ikke sannsynlig at stadige forsøk på å hindre barna i å utføre sine favorittaktiviteter, vil fremme deres interesse og motivasjon for å samhandle med andre. Å skape motivasjon handler i stedet om å bygge opp samhandlingssituasjoner med utgangspunkt i barnas særinteresser slik at barna føler seg akseptert, noe som kan skape økt motivasjonen for aktivitet og samhandling (Dysthe, 2001).

I følge Skaalvik & Skaalvik (2009) kan det være vanskelig, med utgangspunkt i barnets væremåte, å se om barnet er motivert og/eller interessert i å være i samspill med andre. De mener også at det er stor sannsynlighet for at barn med alvorligere grad av utviklingshemning lettest lar seg motivere av indre motivasjon og aktiviteter som oppleves som interessante og/eller lystbetonte. Resultatene i studien viser at det er stor spredning med tanke på om foresatte opplever barna med CdLS som lette å motivere for aktivitet og samhandling. Hvor motiverte barna er, ser også ut til å ha sterk sammenheng med deres grad av utviklingshemning. Dette innebærer at jo alvorligere grad av utviklingshemning barna med CdLS har, jo færre interesser har de og jo vanskeligere er de å motivere. Når det gjelder barn

med alvorlig grad av utviklingshemning, kan det ofte være utfordrende å finne deres kognitive nivå og hva de er interessert i. Dette kan føre til at det iverksettes opplæringstiltak som barna enten ikke har forutsetninger for å mestre, er interessert i og/eller forstår hensikten med. Dersom aktiviteter og samhandlingssituasjoner ikke står i forhold til hva barna er interessert i og/eller modent for, kan dette svekke deres indre motivasjonen for å delta i sosial interaksjon (Dyste, 2001). I pedagogisk sammenheng er det derfor viktig at det ikke bare vurderes om målene i individuell opplæringsplan (IOP) er nådd, men at man også stiller spørsmålet: *Hvorfor* er ikke målene nådd? Det er mulig at målene i IOP er satt for høyt i forhold til barnets utviklingsnivå. Det kan også være vesentlig å stille spørsmål om barnas interesser i tilstrekkelig grad er utnyttet, med tanke på å skape indre motivasjon hos barnet til å delta i aktivitet og samhandling.

6.2.3 Atferd

Atferd, slik det er definert i denne oppgaven, er alt individet foretar seg som svar på indre- eller ytre påvirkninger (Bø & Helle, 2008). Det er gjennomført flere studier av personer med CdLS som beskriver karakteristiske atferdstrekk ved diagnosen. Få har imidlertid vært opptatt av å se på hvilken innvirkning de individuelle trekkene har i sosial samhandling, samt hvilke miljømessige forhold som kan være forstyrrende for samspill med andre. Vi finner at individuelle og miljømessige faktorer glir over i hverandre og påvirker hverandre gjensidig. Den mest betydningsfulle enkeltfaktoren innenfor området atferd er barnas behov for struktur og oversikt i hverdagen. Ut fra sammenhengen med grad av utviklingshemning ser dette behovet ut til å være størst hos dem med lett grad av utviklingshemning. Likeledes kan det se ut til at barnas aktivitetsnivå har sammenheng med grad av utviklingshemning, noe som indikerer at desto alvorligere grad av utviklingshemning barnet har, desto mindre aktiv er det.

Majoriteten av målpersonene i vår studie ser ut til å være opptatt av struktur i hverdagen. Dette kommer tydelig frem ved at fem av åtte beskrives å ha motstand mot forandring, og seks av åtte er fornøyd når de vet hva de skal gjøre. Det ser også ut til å være en tendens til at barna med CdLS kan reagere negativt dersom situasjonen er ustrukturert, når nye gjenstander og aktiviteter innføres, samt når de blir presentert for nye mennesker. Det er viktig å legge til at mange foresatte har svart ”passer både-og” på spørsmål vedrørende struktur og negative reaksjoner på manglende struktur. Dette betyr at barna med CdLS *kan* være opptatt av struktur og reagere negativt hvis omgivelsene ikke er strukturert, men ikke nødvendigvis i alle settinger og til enhver tid. Hvilke negative reaksjoner barna viser når situasjoner og aktiviteter

er ustrukturert, fremkommer ikke gjennom bruk av Væremåteskjemaet. Vi har ikke funnet forskningslitteratur som beskriver CdLS-gruppens behov for struktur og oversikt i hverdagen. I heftet ”Cornelia de Langes syndrom” (Frambu, 2005) står det imidlertid følgende:

”Alle har hukommelsesvansker, er lett avledbare, har vansker med handlingssekvenser, reagerer negativt på stress og tåler dårlig at innarbeidede program blir endret. De har stort behov for struktur og forutsigbarhet i hverdagen” (s. 36).

Vår erfaring fra barnehagen og skolen på Frambu er at barn med CdLS kan være rigide og vanskelig å få med seg når de ikke kjenner de voksne og når aktiviteten er ny og ukjent. Dette viser seg spesielt som vegring ved ulike overganger, f.eks. fra en aktivitet til en annen. Vi har tidligere gjort rede for at personer med CdLS ofte har begrenset korttidsminne (KTM), noe som kan medføre at det er vanskelig å huske lange handlingssekvenser. Innarbeidede rutiner, gjennom mange gjentakelser og fast struktur, bidrar til at sekvensene gjenkjennes og dermed blir forutsigbare og oversiktlige. Barna blir nødvendigvis ikke mindre rigide i sin væremåte, men forberedelser på det som skal skje kan bidra til å redusere utrygghet og negative reaksjoner ved f.eks. overganger og i nye situasjoner.

En måte barna med lett grad av utviklingshemning i utvalget uttrykker sitt behov for struktur på, er at de liker å rydde og organisere ting i system, f.eks. etter størrelse, farge eller form. Deres styrke i perseptuell organisering og sortering er et særtrekk som også blir beskrevet i internasjonal litteratur om CdLS (Moss et.al., 2009; Frambu, 2005; Jackson et.al., 1993). Behovet for kontroll og rydding har i litteraturen også blitt omtalt som en type tvangspreget atferd (Moss et.al., 2009; Oliver et.al., 2008), men tvangspreget atferd viser seg imidlertid ikke som et fremtredende trekk blant barna i vårt utvalg. Barna med CdLS med moderat til alvorlig grad av utviklingshemning skårer ikke like høyt på behovet for struktur, som de med lett grad av utviklingshemning. Det er grunn til å tro at begrensede kommunikasjonsferdigheter gjør det vanskelig for barna med alvorligere grad av utviklingshemning å respondere på det som skjer rundt dem og formidle sine behov for struktur. Vi mener derfor at funnene fra studien ikke gir grunnlag for å si at barna med alvorligere grad av utviklingshemning har mindre behov for struktur, enn de med høyere kognitivt nivå. Snarere tvert i mot så vil vi hevde at på grunn av deres kognitive utfordringer, som medfører at de har vansker med å oppfatte, tolke og respondere, vil de profitte på at omgivelsene og aktivitetene er strukturerte og forutsigbare.

Barna med lett grad av utviklingshemning viser i større grad forventninger til det som skal skje og reagerer oftere negativt når rutiner blir brutt, sammenlignet med de med alvorligere grad av utviklingshemning. Barna med CdLS beskrives å ha en styrke i perseptuell organisering og hukommelse i forhold til orientering i rom/retning (Kline et.al., 1993). Det kan derfor være nærliggende å spørre om disse ferdighetene ligger til grunn for deres ønske og behov for struktur, og om. Dette kommer tydeligere til uttrykk hos de med bedre kognitive og kommunikative evner. Likeledes er det grunn til å stille spørsmål ved om de med lettere grad av utviklingshemning, på bakgrunn av tidligere erfaringer, evner å bygge opp forventninger til det som skal skje, og at de naturlig nok blir skuffet og/eller oppgitt når det de forventer skal skje uteblir. For barna i utvalget med moderat til alvorlig grad av utviklingshemning, er det stor sannsynlighet for at deres kognitive og språklige begrensninger gjør det mer utfordrende å forstå det som skjer rundt dem. Deres begrensede ekspressive ferdigheter gjør det også vanskelig for samspillspartnere å fange opp signaler som uttrykker forventning og misnøye. Denne antagelsen gjøres med bakgrunn i at barna med moderat og alvorlig grad av utviklingshemning oppleves som vanskelige å tolke. Verken behov for struktur eller barnas uttrykk for forventning er, etter det vi kjenner til, beskrevet i forhold til personer med CdLS. Det finnes imidlertid eksempler på at små barn på et relativt lavt kognitivt og språklig utviklingsnivå viser forventning, f.eks. en baby som lager smattelyder ved synet av en flaske melk (Vedeler, 1997). Væremåteskjemaet er imidlertid ikke like velegnet til å få frem informasjon om svake kommunikative uttrykk. Dette kan være en forklaring på at barna med moderat og alvorlig grad av utviklingshemning i vår studie skårer relativt lavt på å gi uttrykk for forventning.

Mange studier av CdLS-gruppen har vært opptatt av å studere ulike typer utfordrende atferd, som f.eks. aggressiv- og utagerende atferd og selvskading som reaksjon på ulike forhold i omgivelsene (Arron et.al., 2011; Berney et.al., 1999; Hyman et.al., 2002; Oliver, 2006). I vår studie viser kun to av åtte barn i utvalget utfordrende atferd rettet mot seg selv, noe som er lite sammenlignet med funn på opp i mot 70 % i en ny britisk studie (Arron et.al., 2011). Hvorfor det er mindre forekomst av utfordrende atferd i vår studiepopulasjon sammenlignet med andre studier, kan vi bare spekulere i. En av forklaringene kan være at det i dag er mer kunnskap om diagnosen, samt bedre tilrettelagt tilbud for barn med CdLS i barnehage og skole. Målpersonene i vår studie er også relativt unge, og atferdsavvik og stemningsendringer er rapportert å øke med alder (Berney et.al., 1999). En annen grunn til lav forekomst av utagerende atferd kan være at barna med CdLS i vår studie ser ut til å være lite påvirket av

somatiske plager. Flere studier viser at ubehag knyttet til GØR er en viktig bakenforliggende årsak til atferdsavvik hos personer med CdLS (Houge og Mæhle, 2011; Oliver et.al., 2006; Moss et.al., 2005; Luzanni et.al., 2003). De fleste som har GØR i vår studie, er enten operert eller medisinerert, noe som sannsynligvis innebærer at plagene knyttet til GØR er redusert. Andre studier antyder at det er personer med alvorlig grad av utviklingshemning som viser mest selvskadende atferd (Hall et.al., 2008; Oliver et.al., 1993). Lav forekomst av utfordrende atferd i vår studie kan derfor muligens forklares med at vi ikke har barn med dyp grad av utviklingshemning i vårt utvalg. Det er viktig å presisere at, til tross for at det er få målpersoner i vår studie som viser utfordrende atferd, er det viktig å ta slik atferd på alvor tidlig. Forebygging og tidlig iverksetting av tiltak, for å motvirke utvikling av utfordrende atferd, er vesentlig med tanke på å begrense belastningene dette ofte medfører for barna selv og for familien.

I denne studien viser det seg at gjennomsnittsskåren for repeterende og stereotyp atferd samlet sett er lav, men våre data viser at seks av åtte barn med CdLS har en eller flere former for stereotyp atferd. Dette funnet antyder at repeterende og stereotyp atferd, i større eller mindre grad, er en del av væremåten hos majoriteten av barna med CdLS. En av de stereotypiene som forekommer hyppigst blant barna i studien vår, er at de vifter og har spesielle håndstereotyper. Spesielle håndbevegelser og fasinasjon for egne hender er også beskrevet i en tidligere studie av og slik aktivitet kan oppholde barna med CdLS i lengre perioder (Jackson et.al., 1993). I følge Eknes (2010) kan stereotyper ha en selvstimulerende effekt på barn med utviklingshemning og innvirke på deres tilgjengelighet for samspill med andre. Data fra Væremåteskjemaet i studien vår gir kun informasjon om forekomst, og ikke om hvor intens eller varig de forskjellige stereotypiene er hos barna. Vi får heller ingen indikasjon på i hvilken grad foresatte finner den repeterende og stereotype atferden forstyrrende på barnas væremåte i sosial samhandling. Det er imidlertid grunn til å tro at dersom atferden er intens og opptar barna i lengre perioder om gangen, kan det være ekstra utfordrende for samspillspartnere å motivere barnet for å delta i sosial samhandling.

I følge studien til Berney et.al. (1999) er det relativt høy forekomst av hyperaktiv atferd i CdLS-gruppen (40 %), og det er personer med alvorlig og dyp grad av utviklingshemning som oftest er hyperaktive. I vår studie blir ingen av barna karakterisert som overaktive noe som umiddelbart kan virke ganske oppsiktsvekkende. Berney et. al. (1999) sin studie viser imidlertid at hyperaktivitet forekommer hyppigst hos de med alvorlig og dyp grad av

utviklingshemning, og Luzzani et.al. (2003) finner at medisinsk behandling for GØR har positiv effekt på hyperaktiv atferd. Det at vi ikke har personer med dyp grad av utviklingshemning i utvalget, og at flertallet er behandlet for GØR, kan derfor være med på å forklare hvorfor vi ikke finner hyperaktivitet i vårt utvalg. Aktivitetsnivået hos barna med CdLS i vår studie ser først og fremst ut til å ha sterk sammenheng med grad av utviklingshemning. Det er et klart skille mellom barna med lett og moderat grad av utviklingshemning, som karakteriseres av sine foreldre som *aktive*, og barna med alvorlig grad av utviklingshemning, som karakteriseres som *passive*. Karakteristikkene aktiv og passiv sier imidlertid lite, både i forhold til graden av de to aktivitetsnivåene og hvordan aktiv og passiv atferd virker inn på barnas væremåte. Vi kan anta at en aktiv væremåte, i kombinasjon med gode kognitive og språklige ferdigheter gjør det lettere for samspillspartnere å legge til rette for gode samspillsituasjoner, sammenlignet med når barnet har en passiv væremåte og mer alvorlig grad av utviklingshemning. En passiv væremåte behøver nødvendigvis ikke å være til hinder for samhandling. Det krever imidlertid en aktiv samspillspartner med tanke på å skape og opprettholde kontakt, samt at den voksne må være sensitiv og følelsesmessig deltagende i forhold til barnets uttrykk og reaksjoner (Rye, 2007). Dersom aktivitetene og samhandlingen er tilpasset barnas utviklings- og aktivitetsnivå, kan det bidra til at barna opplever at deres væremåte i samhandlingen blir anerkjent og verdsatt, og øke barnas motivasjon for samspill og aktiv deltakelse (Dysthe, 2001).

En miljømessig betingelse som er dokumentert i CdLS-litteraturen (Frambu, 2005), og som kan ha innvirkning på barnas væremåte i sosial samhandling, er hvor ømfintlige barna er for sensoriske stimuli. I denne studien rapporterer seks av åtte foresatte at deres barn, i større eller mindre grad, kan være overømfintlig for en eller flere type sansestimuli. Barna med CdLS ser ut til å reagere på ulike type sanseinntrykk, både visuelle, auditive, taktile og vestibulære sanseinntrykk, samt lukt. I CdLS-heftet til Frambu (2005) beskrives sanseintegrasjonsvansker (vansker med å persipere, bearbeide, integrere og respondere på ulike sanseopplevelser) å forekomme hyppig innen CdLS-gruppen, og vanskene sees i sammenheng med kognitivt nivå. I teori om utviklingshemning generelt blir sansevansker oftest knyttet til alvorlig grad av utviklingshemning (Bogdashina, 2006). I vår studie finner vi imidlertid at sensorisk overømfintlighet ikke har sammenheng med grad av utviklingshemning hos barna i utvalget, og barna med lett grad av utviklingshemning ser ut til å være like ømfintlige for sanseinntrykk som de med mer alvorlig grad av utviklingshemning.

Selv om funnene i studien antyder at barna med CdLS kan være overømfintlig for sensoriske stimuli, fremkommer det ikke ut fra dataene om, og eventuelt i hvilken grad, sansebesvær virker inn på barnas væremåte i sosial samhandling. Er det slik at de som er overømfintlig for sansestimuli reagerer forskjellig når de sensoriske inntrykkene blir overveldende? I følge Bogdashina (2006) har personer med utviklingshemning ofte vansker med å skille mellom relevant og irrelevant informasjon. Dette, mener hun, kan skape en form for overbelastning av inntrykk som kan føre til både over- og underreaksjoner. Vår studie har ikke gått inn for å se på en mulig sammenheng mellom overømfintlighet for sensoriske stimuli og aktivitetsnivå. Vi mener imidlertid at det er grunn til å spekulere i om skillet i aktivitetsnivå kan ha sammenheng med hvordan barna reagerer på sanseintrykk. Kan det være slik at barna med lett grad av utviklingshemning reagerer på overstimulering av sansestimuli med å bli aktive, mens barna med mer alvorlig grad av utviklingshemning reagerer med å trekke seg inn i seg selv, og dermed oppleves som mer passive? Uavhengig av barnas aktivitetsnivå er det i spesialpedagogisk sammenheng relevant å kartlegge barn med CdLS i forhold til hvordan de bruker sansene, og om de eventuelt over- eller underreagerer på ulike typer sanseintrykk.

6.3 Drøfting av funn knyttet til CdLS og ASF

Flere internasjonale studier er gjennomført med tanke på å undersøke forekomsten av ASF-symptomatologi innen CdLS-gruppen, og noen har antydnet at CdLS-gruppen har fenotypisk atferd som kan være forenelig med autismespektervansker (Moss et.al., 2012; Moss et.al., 2008; Hyman et.al., 2002; Goodban, 1993; Sarimski, 1997). Ut i fra vår kjennskap er dette den første norske studien som ser på prevalens av ASF innen CdLS-gruppen, og som sammenligner deres væremåte i sosial samhandling med en matchet ASF-gruppe. Samtidig med at vi har foretatt vår studie har Moss et.al 2012, gjennomført en studie hvor de foretar direkte sammenligninger mellom CdLS og ASF, med tanke på å se på forskjeller og likheter mellom gruppene.

6.3.1 Forekomst av ASF i CdLS-gruppen

For å kartlegge forekomst av autismespektervansker i vårt utvalg ble det gjennomført en screening med SCQ. Fire av seks målpersoner skåret over cut-off på ASF, og alle disse hadde fra moderat til alvorlig grad av utviklingshemning. Studier som har undersøkt forekomst av ASF innen CdLS-gruppen, viser til ulike tall, fra 41 til 85 % (Moss et.al., 2012; Moss et.al.,

2008; Berney et.al., 1999). Forekomsten av ASF i vår studie ligger et sted midt i mellom de nevnte studiene. Å sammenligne funn på forekomst av autismespektervansker innen CdLS-gruppen kan imidlertid være problematisk. For det første har studiene som har undersøkt forekomst av ASF innen CdLS-gruppen benyttet ulike måleverktøy. Likeledes har studiene forskjellig størrelse på utvalget og ulikt utgangspunkt med tanke på aldersfordeling og kognitivt nivå i utvalget. I følge Moss et.al. (2012) er det også viktig å ta i betraktning at måleverktøy som anslår en cut-off for ASF, i utgangspunktet er utviklet med tanke på autister. Måleverktøyene har derfor begrenset pålitelighet når de anvendes for individer med en spesifikk genetisk tilstand. Å se på forekomst av ASF i en gitt gruppe, som CdLS, er svært kompleks, og det er langt fra tilstrekkelig å se på cut-off skåre på SCQ for å angi om målpersonene har ASF. SCQ gir kun en verdi som kan kun brukes som screening for ASF vansker, og mer grundige kartlegginger er nødvendig for å kunne trekke konklusjoner om hvorvidt barna i denne studien har ASF.

6.3.2 *Forskjeller mellom CdLS og ASF*

En analyse av data fra Væremåteskjemaet viser at CdLS og ASF-gruppen skårer forskjellig på enkelte områder som beskriver deres væremåte, og som kan få innvirkning på samhandlingen med andre. I og med at CdLS- og ASF-gruppen i utgangspunktet er matchet på kommunikasjonsferdigheter, er det ingen forskjeller mellom gruppene her som det er relevant å drøfte.

Den mest fremtredende forskjellen mellom CdLS- og ASF-gruppen i vår studie er at CdLS-gruppen ser ut til å være mer opptatt og avhengig av struktur, enn ASF-gruppen. Dette funnet er av stor betydning i spesialpedagogisk sammenheng. Barna med CdLS i studien beskrives å ha større behov, både i forhold til å få vite hva som skal skje i løpet av dagen og hvem de skal være sammen med, samt at de viser større motstand mot forandring, enn barna i ASF-gruppen. Innen autismeforskningen er atferdsmessige reaksjoner på manglende struktur i omgivelsene godt dokumentert og ansees som en av de viktigste atferdskarakteristikkene det er viktig å ta hensyn til. I følge Rapin (1997) er det en tendens til at alvorlighetsgraden av ASF øker med økende grad av utviklingshemning. Det som er interessant i forhold til CdLS-gruppen er at dette atferdstrekket viser seg (som beskrevet i punkt 6.2.3) å ha signifikant *negativ* sammenheng med grad av utviklingshemning, det vil si at det er barna med lett grad av utviklingshemning som er mest opptatt og avhengig av struktur. Det viser seg også at hvor opptatt barna er av struktur ikke har sammenheng med hvordan de skårer på SCQ. Dette kan

bety at for CdLS-gruppen er det å være opptatt/avhengig av struktur ikke knyttet til autismespektervansker eller deres kognitive nivå. Vi kjenner ikke til andre studier som har funnet at CdLS-gruppen har større behov for struktur enn personer med ASF. Data fra Væremåteskjemaet gir oss lite informasjon om hvordan gruppene skiller seg fra hverandre, med tanke på om forskjellene medfører spesielle eller annerledes utfordringer for barna med CdLS. Når en tar i betraktning hvor avgjørende forutsigbarhet, struktur og oversikt beskrives å være for personer med ASF, er vårt funn svært viktig med tanke på spesialpedagogiske tiltak for barna i CdLS-gruppen.

Forskjell mellom CdLS- og ASF-gruppen viser seg i denne studien også i forhold til tvangspreget atferd. Ingen av gruppene skårer spesielt høyt på spørsmålene knyttet til tvang, men resultatene antyder at CdLS-gruppen har større tendens til å vise slik atferd, sammenlignet med ASF-gruppen. Tvangsmessig atferd er et fenomen som er godt beskrevet både innen CdLS- og ASF-litteraturen (Helveschou & Steinland, 2011; Moss et.al., 2008), og i forhold til CdLS-gruppen relateres tvangshandlinger ofte til barnas behov for å rydde og sortere (Moss et.al., 2009; Oliver et.al., 2008; Hyman et.al., 2002). Resultatene i vår studie viser at tvangsmessig atferd har negativ sammenheng med grad av utviklingshemning, og det viser seg også at de som skårer høyt på tvang, skårer under cut-off for ASF på SCQ. Dette innebærer at det er barna med lettere grad av utviklingshemning, som både viser tendens til tvangspreget atferd, og som er mest opptatt av struktur. Da tvangsmessig atferd innen CdLS-gruppen ofte er knyttet til det å kontrollere og å sette ting i rekkefølge (Moss et.al., 2009; Oliver et.al., 2008), kan vi stille spørsmål ved om den tvangspregede atferden er relatert til deres behov for kontroll, orden og struktur. Dersom dette er tilfellet, innebærer at det kan være en sammenheng mellom noen av områdene CdLS-gruppen skårer høyere enn ASF-gruppen på.

Vansker med sosial interaksjon blir ansett som det første kardinalsymptomet i den autistiske triaden og et av de mest fremtredende trekkene hos personer med ASF. Med bakgrunn i funnene i denne studien kan det se ut som om barna med CdLS ikke har like utpregende vansker knyttet til sosial interaksjon som ASF-gruppen. Denne antagelsen bygger på at barna i CdLS-gruppen ser ut til å karakteriseres som lettere å omgås og som mer sosiale, enn barna i ASF-gruppen. Det er imidlertid viktig å presisere at på andre karakteristikk, som f.eks. hvor oppmerksom og kontaktsøkende barnet er, så er det lite som skiller de to gruppene. Det er godt dokumentert i litteraturen at personer med CdLS har begrensede ferdigheter i sosial

interaksjon, men det er også beskrevet at disse utfordringene ikke er typiske for de sosiale vanskene som er kjent ved ideopatisk ASF (Moss et.al., 2008). I ASF-litteraturen presiseres det også at personer med ASF ofte bruker lite nonverbal kommunikasjon, og at gester og ansiktsuttrykk ofte kan være utydelige og/eller upassende i sosial samhandling (Helterschou & Steindal, 2011). Moss et.al. (2012) finner i sin studie at CdLS-gruppen viser mer gester og øyekontakt, sammenlignet med ASF-gruppen. Det er ikke noe mål for øyekontakt eller i hvor stor grad barna bruker kroppsspråk i vår studie, men dersom Moss et.al. sine funn også gjelder for vårt utvalg, kan bedre blikkontakt og tydeligere kroppsspråk være utslagsgivende for at barna i CdLS-gruppen oppleves som mer omgjengelige enn barna i ASF-gruppen.

Selv om det er en forskjell mellom CdLS- og ASF-gruppen på hvordan de skårer på omgjengelighet, så skårer ingen av gruppene høyt på dette området. Ut fra resultatene kan det se ut til at hvor omgjengelig barna i utvalget er, har større sammenheng med grad av utviklingshemning, enn med autismespektervansker. CdLS- og ASF-gruppen er i denne studien matchet på språknivå, og det antas derfor at deres grad av utviklingshemning er tilnærmet lik. Ut fra dette kan en anta at deres grad av omgjengelighet burde vært mer lik, dersom graden av utviklingshemning var bestemmende for dette. Personer med ASF beskrives å ha en grunnleggende vanske i forhold til gjensidighet i sosial interaksjon, og de beskrives å mangle interesse for sosial kontakt og oppmerksomhet (Lord & Bishop, 2010; Klin & Volkmar, 2005; Prior & Ozonoff, 1998). I vår studie fant vi at barna med CdLS ser ut til å være mer motivert for sosial samhandling, samt at de karakteriseres som mer interessert og har flere interesser, enn barna i ASF-gruppen. Ser vi på resultatene fra sammenligningen mellom de to gruppene under ett, kan det se ut til at CdLS-gruppen ikke har de samme grunnleggende vanskene i forhold til sosial interaksjon som ASF-gruppen har. Det er derfor viktig å være oppmerksom på at selv om barna i CdLS-gruppen har vansker knyttet til ASF har de større motivasjon og ønske om å være å være sammen med andre, enn barna i ASF-gruppen. I pedagogisk sammenheng innebærer dette at det er viktig å legge til rette for sosial samhandling slik at de får utnyttet sitt sosiale potensial.

Et område som har fått økende oppmerksomhet i ASF-litteraturen den siste tiden, er fokusrelaterte utførelsesvansker (FRU) (Storvik et.al., 2011; Hildebrand, 2007). Det å ha vansker med å gjennomføre viljestyrte handlinger når fokus rettes mot utførelsen, kan stå i direkte kontrast til de pedagogiske prinsippene som ofte gjelder innen oppmerksomhetsdirigerende og eksplisitt undervisning for barn med autisme (Storvik et.al.,

2011). CdLS-gruppen i vår studie ser ut til å ha større vansker knyttet til FRU, sammenlignet med ASF-gruppen. Høyere skåre, både på utsagnet *gjør ting overraskende bra når han er for seg selv og ingen maser*, og *er lettere å få med ved bruk av indirekte beskjed*, indikerer at CdLS-gruppen, i større grad enn ASF-gruppen, kan bli hindret i å utføre bevegelser eller handlinger når oppmerksomhet blir rettet mot det som skal gjøres. Dersom resultatene i vår studie medfører riktighet, gir det klare antydninger om at autistmetiltak, basert på intense detaljerte instruksjoner, kan være direkte belastende, og i verste fall ødeleggende for samspillet, dersom det benyttes ovenfor barn med CdLS som har FRU. Det er derfor svært viktig at barnet kartlegges med tanke på om de har vansker med å gjennomføre handlinger når fokus rettes mot utførelsen, og at det tilrettelegges med tanke på å begrense slike vansker i aktivitet og samhandling. Et annet trekk som synes å være mer fremtredende i CdLS-gruppen, er at de er lettere å få med på aktiviteter dersom samhandlingspartnere benytter fleip og/eller spøk, sammenliknet med ASF-gruppen. Denne forskjellen kan indikere at CdLS-gruppen, i mindre grad enn ASF-gruppen, har pragmatiske språkvansker, og at de responderer positivt på bruk av humor i samhandling med andre.

CdLS-gruppen vi har studert, ser ut til å ha vansker som kan knyttes til ASF. Vanskene ser imidlertid ut til å arte seg noe annerledes, enn den generelle profilen hos ASF-gruppen. Selv om væremåte i sosial samhandling ser ut til å være påvirket av ulike faktorer, både i og utenfor individet, ser det ikke ut til at de sosiale vanskene i CdLS-gruppen er de samme som er typiske ved ideopatisk autisme. Flere i utvalget skårer over cut-off på SCQ, noe som indikerer at flere innen CdLS-gruppen kan ha vansker innen autismspekteret. Ytterligere utredning er imidlertid nødvendig for å fastslå om barna har en dobbeldiagnose, eller om de bare deler trekk som er forenelig med ASF. Det som er påfallende i studien, er at enkelte av atferdstrekkene som anses å være knyttet til ASF, og som fremkommer i data fra Væremåteskjemaet, ikke ser ut til å ha sammenheng med hvordan barna med CdLS skårer på SCQ. Vi mener derfor at det er viktigere å kjenne til hvordan autismspektervansker kan arte seg i CdLS-gruppen, enn å få konstatert en eventuell dobbeldiagnose CdLS og ASF.

Resultatene fra studien viser at barna med CdLS er en svært heterogen gruppe. Selv om de har samme diagnose, viser det seg at de har ulike forutsetninger og behov. Store forskjeller innad i gruppen understreker viktigheten av individuell kartlegging, men det er også svært vesentlig å kartlegge miljøet med tanke på hvordan forhold i miljøet virker inn på barnas væremåte i sosial samhandling. På grunn av at CdLS er en sjelden genetisk tilstand, er det få ansatte i kommune og spesialisthelsetjeneste som har kompetanse på denne diagnosen, og de er usikre på hvordan de best kan tilrettelegge for et godt opplæringstilbud for denne gruppen. Nedenfor er det skissert noen pedagogiske tiltak som vi mener er av betydning for barna med CdLS og utvikling av deres samspillsferdigheter. Tiltakene som presenteres tar utgangspunkt i de konkrete funnene i studien og er ment som et supplement til generell spesialpedagogisk tilrettelegging for barn med utviklingshemning.

Behovet for kompetanse

Når samhandling med barn oppleves utfordrende, kan de voksnes årsaksforklaring av barnas væremåte påvirke hvordan de møter og hjelper barna med deres vansker (Joiner & Wagner, 1996; Dagnan Trower & Smith, 1998; Hyman & Oliver, 2001). Diagnosen CdLS kan føre til at noen voksne slår seg til ro med en forklaring om at årsaken til barnas atferd ligger i diagnosen, noe som kan medføre at tiltak med tanke på forbygging og hjelp ikke iverksettes (Daniels, 2006). I vår studie finner vi, sammenlignet med CdLS litteraturen, lite utfordrende atferd blant barna med CdLS. Det viser seg imidlertid at de fleste barna har utfordringer knyttet til kommunikasjon og sosial samhandling. Studien viser at CdLS-gruppen er svært heterogen. Det er derfor avgjørende at de voksne har kunnskap både om diagnosen CdLS, barnas individuelle forutsetninger og behov, samt ulike faktorer i miljøet som kan virke inn på barnas væremåte. En forståelse av at barnas væremåte også kan påvirkes av mennesker og miljøet rundt dem, gir en mer helhetlig forståelse av barna og et optimistisk pedagogisk utgangspunkt.

Den voksnes rolle

Gjennomgående i teksten har betydningen av den voksnes formidlende rolle i samspillet blitt understreket. For å møte barna ut fra deres fortsetninger og behov og legge til rette for

aktivitet og sosial samhandling innenfor barnas proksimale utviklingssone mener vi det er viktig at den voksne:

- har kunnskap om hva barnet kan alene og sammen med en voksen
- er sensitive og viser innlevelse i samspill med barna
- tar ansvar for å skape trygge og gode samhandlingssituasjoner
- bekrefter og responderer på barnas uttrykk og initiativ
- forenkler og personliggjør erfaringer

Struktur og oversikt

Majoriteten av barna med CdLS i studien er opptatte og avhengige av struktur. Barnas behov for struktur mener vi er det mest betydningsfulle funnet i vår studie, og noe som i spesialpedagogisk sammenheng bør vies stor oppmerksomhet. Det er viktig å understreke at dette er uavhengig av barnets utviklingsnivå. Funnets store betydning kommer av at behovet for struktur i CdLS-gruppen er enda større enn i ASF-gruppen som er beskrevet å være svært avhengig av struktur og forutsigbarhet i sin hverdag (punkt 2.2.4). Forskning knyttet til personer med ASF har avdekket at denne gruppen ofte har svak sentral koherens, det vil si at de har begrenset evne til å forstå sammenhenger. Dette medfører at tilrettelegging og tiltak for denne gruppen ofte er basert på god struktur, forutsigbarhet og oversikt. Forutsigbarhet vil kunne bidra til at barna i større grad kan bruke sin energi på å være til stede i samspillet med andre, i stedet for å forsøke å sette sammen mange fragmenterte deler til en helhet. Flere av barna med CdLS er også overømfintlige for ulike former for sansestimuli. Det er viktig å være oppmerksom på at god struktur også innebærer å strukturere miljøet med tanke på å begrense mengden av bl.a. visuelle, auditive og taktile sanseinntrykk. I og med at barna med CdLS har ulike forutsetninger og behov, vil ulike tilretteleggingsbetingelser i det fysiske miljøet være nødvendig (f.eks. innredning av rom og uteareal).

God struktur gir barna trygghet og oversikt og skaper sammenheng og mening tilværelsen. Det er vesentlig at barnehager og skoler utarbeider gode rutiner og struktur, ved f.eks. bruk av dagtavle med faste rutiner og gjenkjennbare aktiviteter, som gjentas daglig. I utarbeidelsen av rutiner og struktur er det viktig:

- å ha et bevisst forhold til barnas kognitive nivå og vedkjenne at det kan ta tid for barna å forstå måten dagene og aktivitetene blir strukturert på
- å lage rutinebeskrivelser for ulike daglige gjøremål og aktiviteter

- å velge en måte å tydeliggjøre strukturen på som barnet har forutsetninger for å forstå, f.eks. gjennom symboler, bilder, konkreter
- å tydeliggjøre hva de skal gjøre, når og hvor aktiviteten skal skje og hvem de skal være sammen med
- å ta barnas interesser og synsfunksjon med i betraktning når type dagtavle og materiell velges
- å holde på strukturen, selv om barna viser lite respons
- å begrense mengden sansestimuli i barnas omgivelser

Kommunikasjon

Det at mange av barna med CdLS har svake ekspressive språkferdigheter, både i form av begrenset verbal tale og at de er vanskelige å tolke, understreker viktigheten av å kartlegge og dokumentere barnas kommunikasjonsferdigheter. F.eks. kan det utarbeides en tegnordbok, en ordbok over alle tegn og signaler som barna benytter i ulike situasjoner, som gjøres tilgjengelig for alle som samhandler med barna. Dette kan bidra til at samspillspartnere får bedre forutsetninger for å forstå og tolke barnas kommunikative uttrykk og øker sannsynligheten for at barna får respons på sine kommunikative uttrykk. I møtet med barna er det viktig at de voksne er sensitive i samhandlingen, og at de tilstreber å være tydelige i sin egen kommunikasjon ovenfor barnet. Nær kontakt mellom barna og de voksne øker sannsynligheten for at barna opplever seg selv som bidragsytere i dialogen og får gode erfaringer fra samspill med andre.

En faktor som kan være med å styrke barnas motivasjon for samhandling er å kunne uttrykke seg på en måte som andre forstår. Majoriteten i utvalget har manglende ekspressive kommunikasjonsferdigheter og har vanskelig for å gjøre seg forstått, og noen kan ha god nytte av alternativ og supplerende kommunikasjon (ASK). Det er viktig:

- å kartlegge barnas forutsetninger for å tilegne seg og ta i bruk ulike former for kommunikasjonshjelpemidler
- å tilrettelegge for bruk av ASK
- å huske at innlæring ofte tar lang tid
- at samspillspartnere er gode rollemodeller i forhold til bruk av alternative og/eller supplerende kommunikasjonshjelpemidler

Sosial samhandling

Å kjenne til barnas kommunikasjonsform og uttrykk gir de voksne det beste utgangspunktet for å støtte opp om barnas initiativ, både i form av å fange opp og respondere på barnets initiativ og å hjelpe barnet med å initiere kontakt med andre. Det er viktig å ta hensyn til at barnas reaksjonstid kan være uvanlig lang. Dette krever at de voksne er tålmodige i samhandlingen, og at de gir barna den tiden de trenger på å respondere. Å gi barna tid og forhindre at de stadig opplever å være for sent ute med sin respons, kan bidra til økt motivasjon til å svare på henvendelser og å delta i sosial samhandling med andre.

For å motvirke utvikling av passivitet er det viktig at de voksne er oppmerksomme på å ta vare på barnas initiativ. Dersom barna med CdLS tar lite initiativ, bør de voksne imøtekomme og svare på alle initiativ, også initiativ som den voksne anser som en del av repeterende og stereotyp atferd. Som beskrevet i drøftedelen er det viktig at barna ikke blir fratatt de få interessene de har, men at det vurderes hvordan det er mulig å utnytte barnas interesser som utgangspunkt for å utvide deres interessefelt og for å motivere de til å delta i sosial samhandling.

Med tanke på at vi i studien finner at barna med CdLS generelt tar lite kontakt med andre og spesielt lite kontakt med andre barn, vil det være vesentlig at personalet i barnehage og skole:

- tilrettelegger for situasjoner og aktiviteter som innebærer kontakt og samhandling med jevnaldrende, med utgangspunkt i barnas interesser
- utarbeider beskrivelser for samvær og miljøregler for å sikre en mest mulig forutsigbarhet i samhandling
- informerer andre barn/elever - både om hva barna med CdLS liker å holde på med, hvordan de uttrykker seg, samt hva de selv kan gjøre for å få i gang og opprettholde samspill
- støtter barna med CdLS i å ta kontakt slik at andre barn oppfatter henvendelsen
- bistår jevnaldrende med å svare på henvendelsen fra barna med CdLS

Motivasjon og interesser

Barna med CdLS har ofte få og sære interesser, og de kan være vanskelige å få interessert og motivert i aktivitet og samhandling. For å kunne kommunisere og samhandle med andre er det

vesentlig å ha noe å snakke om, være interessert i og/eller forstå betydningen av. Det er derfor viktig å:

- vite noe om barnas interesser og preferanser
- anerkjenne interessen(e) som barna har og tilby varierte aktiviteter og former for samhandling basert på barnas interesser og motivasjon
- ikke ta fra barna interessene, uten å tilføre andre stimuli
- vurdere hvordan man kan benytte barnets interesse for å utvide barnets interessefelt og motivere barnet til å være i sosial samhandling

Utførelsesvansker og FRU

På tvers av utviklingsnivå har barna med CdLS store vansker med å starte på og gjennomføre handlinger og ulike aktiviteter. Likeledes viser det seg at de fleste barna har høy grad av hjelpeavhengighet, og derfor har behov for tett oppfølging og bistand i sosial samhandling. Dette innebærer at de voksne må hjelpe barna med å ta initiativ til og å bli værende i aktivitet og samhandling over tid. Da barna i studien ser ut til å respondere negativt når det rettes fokus på aktiviteten som skal gjennomføres, frarådes det å bruke vanlige måter å undervise og omgås mennesker med autisme på, som ofte er oppmerksomhetsdirigerende, eksplisitt og krever umiddelbar respons og/eller handling. En bør heller benytte en samværsform hvor man unngår å rette fokus mot barna eller det de skal gjøre. For å motivere barna til aktivitet og samhandling, og unngå at de opplever press og krav i situasjonen anbefales det:

- å tilrettelegge for en avslappet atmosfære
- å vise hvordan man utfører aktiviteten, i stedet for å snakke om det
- å avlede oppmerksomheten fra utførelsen ved å snakke om målet for aktiviteten eller handlingen
- å benytte fleip og spøk for å motivere barna til å være med eller til å gjennomføre en aktivitet

Autismespektervansker

Flere av barna i utvalget viser trekk som er forenelig med ASF, og mange ser ut til å ha enda større behov for struktur og oversikt enn barna i ASF-gruppen. Ut i fra dette er det naturlig å tenke at barn med CdLS kan profitere på tiltak som anbefales for mennesker med autisme. I pedagogisk sammenheng er det imidlertid ikke avgjørende å vite hvorfor barna med CdLS viser trekk som er forenelige med ASF. For å kunne tilrettelegge for en best mulig barnehage-

og skoledag for den enkelte er det viktig å kunne gjenkjenne de delte karakteristikkene mellom CdLS og ASF. Det er imidlertid viktig å være oppmerksom på at på tross av like vansker, så kan barn med CdLS ha behov for at det tilrettelegges på en annen måte, enn ved ideopatisk autisme. Kompetanse på ASF finnes i Spesialisthelsetjenestens habiliterings- og/eller psykiatriske tjenester, men kunnskap om CdLS og komorbiditet med ASF er ofte mangelfull på dette nivået (Storvik et.al., 2011). På bakgrunn av stor grad av heterogenitet innen CdLS-gruppen, samt subtile forskjeller i hvordan autismespektervansker kommer til uttrykk, støtter vi oss til Moss et.al. (2012), som presiserer at i forhold til barn med CdLS er det svært viktig med individuell kartlegging og individuelt tilpassede tiltak.

8 OPPSUMMERING OG AVSLUTTENDE KOMMENTARER

Etter det vi kjenner til, er dette den første systematiske studien gjennomført på CdLS-gruppen i Norge. For å få en oversikt over CdLS-gruppen og deres væremåte i sosial samhandling tok vi utgangspunkt i et kartleggingsverktøy som er utarbeidet med tanke på å gi en bred beskrivelse av væremåte. Ved å gå bredt ut fikk vi inn mye data, og et godt innblikk i mange sider ved væremåte hos barna i utvalget. Vi valgte, på bakgrunn av teoretiske beskrivelser, kliniske antagelser og egne funn, å se på barnas væremåte på tre områder: kommunikasjonsferdigheter, relasjonskompetanse og atferd. Nedenfor oppsummeres studiens funn med utgangspunkt i de tre problemstillingene.

8.1 Svar på problemstillingene

1. Hva kjennetegner væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS?

Barna med CdLS utgjør en heterogen gruppe, og deres væremåte i sosial samhandling arter seg forskjellig. Det er imidlertid noen fellestrekk. De fleste barna i utvalget har begrenset verbalspråk, lang responstid, og de oppleves som vanskelige å tolke. Disse funnene sammenfaller til dels med tidligere studier (Sarimski, 1997; Goodban, 1993; Johnsen et.al., 1976). Et annet generelt trekk ved CdLS-gruppen er at barna oppleves som blide og glade, og de gir uttrykk for at de liker å være sammen med andre. Dette er et positivt funn vi ikke har sett beskrevet i andre studier, hvor fokus i hovedsak er på hvor vanskelig det er å få kontakt med barna, på grunn av ulike former for utfordrende atferd (Richards et.al., 2009; Moss et.al., 2005; Sarimski, 1997). Til tross for at barna i studien ser ut til oppleves som mer positive til kontakt, har de, som tidligere studier viser (Sarimski, 2002), vanskeligheter med ta initiativ til kontakt med andre, og de har behov for hjelp til å opprettholde aktivitet og samhandling. Det er stor variasjon innen gruppen i forhold til motivasjon og interesser, men et fellestrekk ser ut til å være at barna har få og spesielle interesser. Denne atferdskarakteristikken er sammenfallende med andre studier, både knyttet til CdLS (Moss et.al., 2009) og ASF (Helverschou & Steindal, 2011; Eknes, 2010). Andre atferdskarakteristikker som studien

avdekker, og som kan være av betydning for barnas væremåte i sosial samhandling, er ulike former for repeterende og stereotyp atferd, samt overømfintlighet for ulike type sansestimuli. Begge disse atferdstrekkene er beskrevet å forekomme relativt hyppig i CdLS-gruppen (Oliver et.al., 2011; Oliver et.al., 2008; Frambu, 2005; Hyman, et.al., 2002), men er også kjente karakteristikk på ASF (Helveschou & Steindal, 2011; Roth, 2010; Eknes, 2010).

2. I hvilken utstrekning har væremåte i sosial samhandling hos barn med CdLS sammenheng med grad av utviklingshemning og somatiske plager?

Grad av utviklingshemning ser ut til å ha sammenheng med alle de tre områdene av væremåte slik de er definert i denne studien. Kommunikasjonsferdigheter viser seg å ha seg en signifikant sammenheng med grad av utviklingshemning, og det er barna med moderat og alvorlig grad av utviklingshemning som ser ut til å ha størst utfordringer på dette området. I forhold til relasjonskompetanse viser det seg at barnas grad av omgjengelighet og deres motivasjon og interesse i aktivitet og samhandling samvarierer signifikant negativt med grad av utviklingshemning. Det at barna med mer alvorlig grad av utviklingshemning har større utfordringer knyttet til kommunikasjon og samhandling enn de med lettere grad av utviklingshemning, er i tråd med tidligere internasjonal forskning på diagnosen spesielt og utviklingshemning generelt (Oliver et.al., 2011; Rognhaug & Gommæs, 2008; Jackson et.al., 1993). Sammenlignet med Berney et.al. (1999), som viser at hyperaktiv atferd forekommer hos de med alvorligere grad av utviklingshemning, blir CdLS-gruppen i vår studie karakterisert som passive. Barna med lettere grad av utviklingshemning ser imidlertid ut til å være de som er mest aktive i vårt utvalg, og det er også denne gruppen som viser størst behov for struktur i hverdagen. Etter det vi kjenner til er disse atferdskarakteristikkene ikke tidligere beskrevet. Selv om vi finner sammenhenger mellom enkelte områder av barnas væremåte og grad av utviklingshemning, er det viktig å presisere at det er store variasjoner innen CdLS-gruppen og, at de ulike områdene av væremåte også ser ut til å påvirke hverandre.

Til tross for at det rapporteres at barna i studien har flere somatiske plager, som er kjent ved diagnosen CdLS, er det lite som indikerer at det er en sammenheng mellom væremåte i sosial samhandling og somatiske plager i utvalget. Det er kun reaksjonstid og hvor tolkbare barna er,

som viser seg å ha en signifikant sammenheng, med henholdsvis somatiske plager og gastroøsofagial refluks (GØR). Disse funnene kan imidlertid vise seg kun å være en bekreftelse på sammenhengen mellom grad av utviklingshemning og somatiske plager i CdLS-gruppen. Det er også verdt å merke seg at liten/ingen sammenheng mellom væremåte og somatiske plager kan også muligens forklares med at barna har god medisinsk oppfølging, bl.a. for GØR. Det er likevel grunn til å tro at flere av barna i utvalget har betydelig variasjon i dagsform, noe som både eksplisitt presiseres av noen foresatte og som implisitt sies ved at mange av skårene ligger på ”passer både-og”.

3. Skiller væremåte i CdLS-gruppen seg fra væremåte hos en ASF-gruppe med tanke på sosial samhandling, og eventuelt hvordan?

Data fra studien viser at flere av barna i utvalget som har moderat og alvorlig grad av utviklingshemning, skårer over cut-off på ASF. Dette indikerer, som Skuse (2007) sier, at graden av utviklingshemning kan spille en viktig rolle i sammenhengen mellom CdLS og ASF. Et fremtredende funn i sammenligningen mellom CdLS- og ASF-gruppen er at barna i CdLS-gruppen ser ut til å ha større behov for struktur, enn barna i ASF-gruppen. Den samme tendensen viser seg i forhold til fokusrelaterte utførelsesvansker (FRU). Det er imidlertid interessant at det er barna som skårer under cut-off for ASF i CdLS-gruppen, som har størst utfordringer knyttet til struktur og FRU. Ingen har etter det vi kjenner til tidligere beskrevet dette, til tross for at det er flere som har studert autismespektervansker innen CdLS-gruppen (Moss et.al., 2012; Moss et.al., 2008). Til tross for at både CdLS- og ASF-gruppen har vansker i sosial interaksjon ser barna i CdLS-gruppen ut til å være mer motivert for sosial samhandling, og de oppleves som lettere å omgås, enn ASF-gruppen. Det ser derfor ikke ut til at de sosiale vanskene i CdLS-gruppen er de samme som ved ideopatisk autisme.

8.2 Kritisk blikk på studien

Studien har et frafall på over 40 %, noe som kan skyldes spørreundersøkelsens omfang. Vi mangler også målpersoner med dyp grad av utviklingshemning i utvalget. Dette er en gruppe som beskrives å utgjøre 40 % av CdLS-gruppen. Frafall i studien kan derfor også skyldes

måleverktøyets egnethet for barna med alvorligere grad av utviklingshemning. Mindre omfattende og bedre tilpassede spørreskjemaer kunne muligens økt svarprosenten. På grunn av masteroppgavens tids- og omfangsbegrensninger valgte vi bevisst å basere oss på foreldrenes rapporteringer gjennom de ulike spørreskjemaene. Studiens validitet kunne imidlertid blitt styrket ved å gjennomføre en basiskartlegging av hvert enkelt barn (også de i sammenligningsgruppen) med et standardisert måleinstrumentet med tanke på kognitivt og språklig nivå. Likeledes kunne surveyundersøkelsen blitt supplert med intervju, og/eller observasjon for å få fram mer nyansert og detaljert informasjon om barnas væremåte. F.eks. kunne observasjon være bedre egnet for å kartlegge barnas reaksjonstid og sosial samhandling med andre barn.

Det er tre forhold som kan forklare hvorfor vi i studien har kommet frem til andre funn enn det som beskrives i internasjonal forskning: forhold ved studien, genetiske forskjeller i utvalget og forskjeller i intervensjon. I vårt utvalg har vi ikke barn med dyp grad av utviklingshemning, noe som kan tyde på at vi ikke har et representativt utvalg i vår studie. Vi har også benyttet et norsk kartleggingsverktøy som gjør det vanskelig å sammenligne funnene med internasjonale studier. En annen fordeling av genetiske varianter i utvalget kan også være en forklaring på forskjeller i funn. Kun ett barn i utvalget har genetisk bekreftet diagnose, noe som ikke gir grunnlag for å sammenlikne genetiske forhold i utvalget med internasjonale studier. Forskjeller i medisinsk og pedagogisk intervensjoner kan dreie seg om forskjeller mellom intervensjon i Norge og landene tidligere studier er gjennomført i, og om forskjeller i intervensjon på den tiden da studiene ble gjennomført og nå. Vi har ikke data, verken fra vår studie eller andres, som gir oss grunnlag for å vurdere hvorvidt de pedagogiske intervensjonene i Norge er bedre enn i andre land.

8.3 Temaer for videre forskning

Vi anser ikke vår studie som fullstendig, men vi mener det er en god start i forhold til å si noe om hva som kjennetegner væremåte hos barn med CdLS i Norge. Flere av funnene er interessante og kan med fordel bli studert mer i inngående. Med tanke på behovet for struktur som vi finner i CdLS-gruppen, vil det være av spesialpedagogiske betydning å få mer kunnskap om hvilken type struktur barna med CdLS har behov for, og om det er noen former for struktur som ser ut til å fungere spesielt godt for denne gruppen. Likeledes vil det være av interesse å se nærmere på om behovet for struktur virkelig er sterkest hos de barna med CdLS

med lett grad av utviklingshemning, eller om vi kan ha noe rett i antagelsen om at behovet for struktur bare ikke kommer like tydelig frem hos barn med alvorligere grad av utviklingshemning. Et annet tema for videre studier, kan være å undersøke nærmere barnas interesser, for eksempel hva er de interessert i, og hvordan de bruker sine særinteresser.

Det er mange forhold ved væremåte hos personer med CdLS det kan være viktig å studere nærmere. I spesialpedagogisk sammenheng kan det imidlertid være minst like viktig å studere de miljømessige betingelsene som må ligge til grunn for samhandlingen. Spesielt interessant mener vi det ville være å studere de voksne i sosial samhandling med barna med CdLS, for å se hvilke faktorer ved deres tilnærming som kan styrke interaksjonen mellom dem.

Avsluttende kommentar

Vi mener at vi gjennom denne studien har fått bekreftet betydningen av individuell kartlegging av barn med CdLS. Det er viktig å presisere at det ikke alltid er mulig å avdekke en enkelt årsak til at barna har utfordringer i sosial samhandling. Manglende årsaksforklaring bør imidlertid ikke stå i veien for å prøve ut tiltak som kan bidra til å styrke barnets forutsetninger for å delta i sosial samhandling med andre. Som redegjort for og drøftet i oppgaven er det viktig at barnas væremåte i sosial samhandling ikke utelukkende blir sett ut fra et individuelt perspektiv. For at barna skal få utnyttet sitt potensial fullt ut, er det også nødvendig å foreta en vurdering av væremåten på et interindividuell nivå. I denne sammenheng mener vi å ha vist at det er vesentlig å kartlegge både miljøet og barnas samspillspartnere, slik at det er mulig å gi barna de beste forutsetningene for å forstå og bli forstått i samhandlingen.

Aitken, K.J. (2010). *An A-Z of genetic factors in autism: a handbook for professionals*. London and Philadelphia: Jessica Kingsley Publishers.

American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed.). Washington DC: Author.

Arron, K., Oliver, C., Moss, J., Berg, K. & Burbidge, C. (2011). The prevalence and phenomenology of self-injurious and aggressive behavior in genetic syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55: 109-120.

Allanson, J.E., Hennekam, R. C.M, & Ireland, M. (1997). De Lange syndrome: subjective and objective comparison of the classical and mild phenotypes. *Journal of medical genetics*, 34: 645-650.

Baired, G., Simonoff, E., Pickles, A, Chandler, S., Loucas, T., Meldrum, D. & Charman, T. (2006). Prevalence of disorders of the autism spectrum in population cohort of children in South Thames: The Special Needs and Autism Project. *Lancet*, 368: 210-215.

Barisic, I., Tokic, V., Loane, M., Bianchi, F., Calsolari, E., Garne, E., Wellesley, D., Dolk, H. & EUROCAT Working Group (2008). Descriptive Epidemiology of Cornelia de Lange Syndrome in Europe. *American Journal of Medical Genetics*, 146: 51-59.

Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Lawson, J., Griffin, R., Ashwin, C., Billington, J. & Chakrabarti, B. (2005). Empathizing and Systemizing in Autism Spectrum Conditions. In Volkmar, F.R., Paul, R., Klin, A. & Cohen, D. (eds.), *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders. Diagnosis, Development, Neurobiology and Behaviour Vol I*. (p. 628-639). New Jersey: John Wiley & Sons, Inc.

Basile, E., Villa, L., Selicorni, A. & Molteni, M. (2007). The behavioural phenotype of Cornelia de Lange Syndrome: a study of 56 individuals. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51: 671-681.

Berg, K., Arron, K., Burbidge, C., Moss, J. & Oliver, C. (2007). Carer-reported Contemporary Health Problems in People With Severe and Profound Intellectual Disability and Genetic Syndromes. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 4: 120-128.

Berney, T.P., Ireland, M. & Burn, J. (1999). Behavioral phenotype of Cornelia de Lange syndrome. *Archives of disease in Childhood*, 81: 333-336.

Bjerkan, B. (2006). Ulike typer sosial kontakt med mennesker med og uten utviklingshemning. I: Tetzchner, S., Grindheim, E., Johannessen, J., Smørvik, D. & Ytterland, V. (red). *Biologiske forutsetninger for kulturalisering* (s. 47-58). Oslo: Autismeforeningen i Norge og Psykologisk institutt, Universitetet i Oslo.

Bogdashina, O. (2006). *Theory of mind and the triad of perspectives on autism and asberger syndrome. A view from the bridge*. London: Jessica Kingsley Publishers.

Bråten, I. & Thurmann-Moe A.C. (1996). Den nærmeste utviklingssonen som utgangspunkt for pedagogisk praksis. I Bråten, I. (red.) *Vygotsky i pedagogikken* (s. 123-143). Oslo: Cappelen Akademisk Forlag.

Buyuian, Z.A., Klein, M., Hammond, P., van Haeringen, A., Mannens, M.M.A.M., van Berckelaer-Onnes, I. & Hennekam, R.C.M. (2006). Genotype-phenotype correlations of 39 patients with Cornelia de Lange syndrome: the Dutch experience. *Journal of Medical Genetics*, 43: 568-575.

Bø, I. & Helle, L. (2008). *Pedagogisk ordbok. Praktisk oppslagsverk i pedagogikk, psykologi og sosiologi* (2.utg.). Oslo: Universitetsforlaget.

Chandler, S., Charma, T., Baird, G., Simonoff, E., Loucas, T., Meldrum, D., Scott, M. & Pickles, A. (2007). Validation of the Social Communication Questionnaire in a Population Cohort of Children With Autism Spectrum Disorders. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 46/10: 1324-1332.

Charman, T. (2003). Why is joint attention a pivotal skill in autism? The Royal Society. Hentet 15.12.2011 fra

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1693124/pdf/12639329.pdf>

Collis, L., Moss, J., Jutley, J., Cornish, K. & Oliver, C. (2008). Facial expression of affect in children with Cornelia de Lange syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52: 207-15.

Dagnan, D., Trower, P. & Smith, R. (1998). Care staff responses to people with learning disabilities and challenging behavior: A cognitive-emotional analysis. *The British Journal of Clinical Psychology*, 37: 59-68.

Dalland, O. (2007). *Metode og oppgaveskriving for studenter* (4. utg.). Oslo: Gyldendal Norsk Forlag.

Daniels, H. (2006). The dangers of corruption in special needs education. *British Journal of Special Education*, 33/1: 4-9.

Deardorff, M.A., Clark D.M. & Krantz, I.D. (2011). Cornelia de Lange Syndrome. Hentet 27.09.2011 fra <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1104/>

Dorsett, D. & Krantz, I.D. (2009). On the Molecular Etiology of Cornelia de Lange Syndrome. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1151: 22–37.

Dysthe, O. (2001). Sosiokulturelle teoriperspektiv på kunnskap og læring. I Dysthe, O. (red.), *Dialog, samspel og læring* (s. 33-72). Oslo: Abstrakt Forlag.

Egeberg, E. (1998). Formidlet læringserfaring. Reuben Feuersteins teorier. *Spesialpedagogikk*, 63/6: 20-24.

Eilertsen, D.E., Hildebrand, K., Jevne, E.R., Kolstad, K., Kongshaug, A., Martinsen, H., Nordberg, E. & Tøssebro, A.G. (2007). Prosjekt Væremåte. Erfaringer med beskrivelse av individualitet og arbeidsform. *Autisme i dag*, 34/2: 3-10.

Eknes, J. (2010). *Selvstimulering*. Hentet 30.04.2012 fra http://www.senterforkognitivpraksis.no/dokumentarkiv/doc_download/265-selvstimulering

Eknes, J. (2004). *Tvangslidelse*. Oslo: Universitetsforlaget.

Fjæran-Granum, T. (2012). Autismespekterforstyrrelse – hva er det? Hentet 15.02.2012 fra <http://spiss.homestead.com/Hvaeraut.html>

Fombonne, E. (2005). Epidemiological studies of pervasive developmental disorders. In Volkmar, F.R., Paul, R., Klin, A. & Cohen, D. (eds.). *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders. Diagnosis, Development, Neurobiology and Behaviour Vol.I.* (p. 42-69). New Jersey: John Wiley & Sons, Inc.

Frambu - senter for sjeldne funksjonshemninger (2009). *Tema: Cornelia de Langes syndrom. Diagnoseomtale*. Hentet 17.01.2012 fra <http://www.frambu.no/modules/diagnoser/diagnose.asp?iDiagnoseId=38&iPageId=15678&iCategoryId=596>

Frambu - senter for sjeldne funksjonshemninger (2011). *Tema: Å få en diagnose. Informasjon om diagnosen*. Hentet 17.01.2012 fra <http://www.frambu.no/modules/diagnoser/diagnose.asp?iDiagnoseId=161&iPageId=17002>

Frambu - senter for sjeldne funksjonshemninger (2005). *Cornelia de Langes syndrom*. Siggerud: Frambu.

Giacobini, M. (2006). Genetik och autismespektrumet. *Autismeforum*, 30: 1-13.

Goodban, M.T. (1993). Survey of speech and language skills with prognostic indicators in 116 patients with Cornelia de Lange syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47: 1059-1063.

Grøttland, H., Jacobsen, K. & Larsen, G.B. (2009). Relasjon mellom kropp, samhandling og miljø. I Horgen, T. (red.). *Muligheter. Utviklende og glade dager når eleven har multifunksjonshemming* (s. 286-308). Oslo: M-pedagogikkforeningen og Torshov kompetansesenter.

Hall, S.S., Arron, K., Sloneem, J. & Oliver, C. (2008). Health and sleep problems in Cornelia de Lange Syndrome: a case control study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52: 458-468.

Harts, S. & Schwartz, R. (2009). Fra interaksjon til relasjon. Tilknytning hos Winnicott, Bowlby, Stern og Fonagy. Oslo: Gyldendal Norsk Forlag.

Hawley, P.P., Jackson, L.G. & Kurnit, D.M. (1985). Sixty-four Patients With Brackmann de Lange Syndrome: A Survey. *American Journal of Medical Genetics*, 20: 453-459.

Helverschou, S.B. & Steindal, K. (2011). Autisme – kjennetegn, forekomst og årsaker. I Mæhle, I., Eknes, J. & Houge, G. (red.), *Utviklingshemning. Årsaker og konsekvenser* (s. 228-237). Oslo: Universitetsforlaget.

Hem, K.G. & Husum, T.L. (2008). Prevalens av autisme. SINTEF Helse. Rapport SINTEF A7242. Juni 2008.

Hildebrand, K. (2007). *Fokusrelaterte utførelsesvansker (FRU) hos personer med autisme*. Hovedfagsoppgave i spesialpedagogikk. Trondheim: NTNU, Fakultet for samfunnsvitenskap og teknologiledelse, Pedagogisk institutt.

Hildebrand, K. & Korsgat, J. I. (2012) *Prosjekt Væremåte. Kartlegging av væremåte, temperament og utførelsesvansker og oppfølging av kartleggingen*. Hentet 26.01.2012 fra http://www.autismeforeningen.no/opplysningsmaterieill/online/doc_download/82-prosjekt-vaeremate-kartlegging-av-vaeremate-temperament-og-utforelsvansker-og-oppfolging-

Holand, A. (2007). Survey forskning. I Fugleseth, K. & Skogen, K. (red.), *Masteroppgaven i pedagogikk og spesialpedagogikk. Design og metoder* (s. 41-51). Oslo: Cappelen Akademisk Forlag.

Houge, G. & Mæhle I. (2011). Cornelia de Lange syndrom. I: Mæle, I., Eknes, J., & Houge, G. (red), *Utviklingshemning. Årsaker og konsekvenser* (s. 170-174). Oslo: Universitetsforlaget.

Hyman, P., & Oliver, C. (2001). Causal explanations, concern and optimism regarding self-injurious behaviour displayed by individuals with Cornelia de Lange syndrome: the parents' perspective. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45: 326-334.

Hyman, P., Oliver, C. & Hall, S. (2002). Self-injurious behavior, Self-Restraint and Compulsive Behaviors in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 107: 146-154.

Jackson, L., Kline, A. D., Barr, M. A. & Koch, S. (1993). De Lange Syndrome: A Clinical Review of 310 Individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 47: 940-946.

Johannessen, A. (2009). *Introduksjon til SPSS*. Oslo: Abstrakt Forlag.

Johnson, H.G., Ekman, P. & Friesen, W. (1975). A Behavioural Phenotype in the de Lange Syndrome. *Pediatric Research*, 10: 843-850.

Joiner, T. E. & Wagner, K. D. (1996). Parental, child-centered attributions and outcome: A meta-analytic review with conceptual and methodological implications. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 24: 37-54.

Jones, E.A. & Carr, E.G. (2004). Joint attention in children with autism: Theory and intervention. *Focus on Autism and Other Developmental Disabilities*, 19: 13-26.

Kaland, N. (2010). "Jeg elsker lokomotiver...": En styrkebasert tilnærming til spesielle interesser hos personer med autisme og Asperger-syndrom. *Tidsskrift for Norsk Psykologiforening*. 47: 218-223.

Kleven, T. A. (2011). *Innføring i pedagogisk forskningsmetode. En hjelp til kritisk tolkning og vurdering*. (2.utg.). Oslo: UniPub.

Kleven, T.A. (2002). Begrepsoperasjonalisering. I Lund, T. (red.), *Innføring i forskningsmetodologi* (s. 141-183). Oslo: Unipub.

Klin, A. & Volkmar, F.R. (2005). Autism and other pervasive developmental disorders. In Goldstein, S. & Reynolds, C.R. (eds.), *Handbook of Neurodevelopmental and Genetic Disorders in Children*, 247-276. New York: The Guilford Press.

Kline, A.D, Grados, M., Sponseller, P., Levy, H.P., Blagowidow, N., Schoelder, C., Rampolla, J., Clemens, D.K., Krantz, I., Pichard, C. & Tuchman, D. (2007a). Natural history of aging in Cornelia de Lange syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C*, 145C, 248-260.

Kline, A.D., Krantz, I. D., Sommer, A., Kliewer, M., Jacson, L. G., FitzPatrick, D.R., Levin, A.V. & Selicorni, A. (2007b). Cornelia de Lange Syndrome: Clinical Review, Diagnostic and Scoring Systems, and Anticipatory Guidance. *American Journal of Medical Genetics*, 1287-1296.

Kline, A.D., Stanley, C., Belevich, J., Brodsky, K., Barr, M. & Jackson, L.G. (1993). Developmental data on individuals with the Brachmann-de Lange Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 47: 1053-1058.

Krantz, I.D., McCallum, J., DeScipio, C., Kaur, M., Gillis, L.A., Yaeger, D., Jokofsky, L., Wassermann, N., Bottani, A., Morris, C.A., Nowaczyk, M.J.M., Toriello, H., Bamshad, M.J., Carey, J.C., Rappaport, E., Kawauchi, S., Lander, A.D., Calof, A.L., Li, H.H., Devoto, M. & Jackson, L.G. (2004). Cornelia de Langes syndrome is caused by mutations in NIPBL, the human homolog of *Drosophila melanogaster* Nipped-B. *Nature Genetics*, 36: 631-635.

Kvernbekk, T. (1997). *Kausalitet i pedagogikken*. Nordisk Pedagogik, 17/4: 226-238.

Kvernbekk, T. (2002). Vitenskapsteoretiske perspektiver. I Lund, T. (red.), *Innføring i forskningsmetodologi* (s. 19-78). Oslo: Unipub Forlag.

Lintas, C. & Persico, A.M. (2009). Autistic phenotypes and genetic testing: state-of the-art for the clinical geneticist. *Journal of Medical Genetics*, 46: 1-8.

Lord, C. & Bishop, S.L. (2010). Autism Spectrum Disorders. Diagnosis, Prevalence and Services for Children and Families. *Social Policy Report. Sharing Child and Youth developmental knowledge*, 24: 1-27.

Lord, C., Kim, S.H. & Dimartino, A. (2011). Autism Spectrum Disorders: General Overview. In Howlin, P.A., Charman, T. & Ghaziuddin, M. (eds.), *The SAGE Handbook of Developmental Disorders* (s. 287-306). London: SAGE Publications Ltd.

Lord, C., Rutter, M., DiLavore, P.C. & Risi, S. (2000). *The Autism Diagnostic Observation Schedule (ADOS)*. Los Angeles: Western Psychological Services.

Lorentzen, P. (2003). *Fra tilskuer til deltaker*. Oslo: Universitetsforlaget.

Lorentzen, P. (2001). *Uvanlige barns språk*. Oslo: Universitetsforlaget.

Lui, J. & Krantz, I.D. (2009). Cornelia de Lange, cohesion, and beyond. *Clinical Genetics*, 76: 303-314.

Lund, T. & Haugen, R. (2006). *Forskningsprosessen*. Oslo: Unipub.

Lund, T. (2002). Metodologiske prinsipper og referanserammer. I Lund, T. (red.), *Innføring i forskningsmetodologi* (s. 79-123) Oslo: Unipub.

Luzzani, S., Maccini, F., Valadè, A. & Selicorni, A., (2003). Gastroesophageal reflux and Cornelia de Lange syndrome: typical and atypical symptoms. *American Journal of medical genetics*, 119A: 283-287.

Martinsen, H, Eilertsen, D.E., Hildebrand, K & Nordberg, E. (2007a). *Væremåte hos mennesker med autisme*, Rapport nr. 1. Oslo: Autismeenheten.

Martinsen, H, Hildebrand, K., Eilertsen, D.E. & Nordberg, E. (2007b). Personlighetsfaktorer hos mennesker med autisme. *Autisme i dag*, 34/1: 3-27.

Martinsen, H, Eilertsen, D.E., Hildebrand, K & Nordberg, E. (2007c). Situasjonsfaktorer hos mennesker med autisme. *Autisme i dag*, 34/ 2: 19-27.

Martinsen, H, Eilertsen, D. E., Hildebrand, K & Nordberg, E. (2007d). Prosjekt Væremåte. Svingninger i dagsform hos mennesker med autisme. *Autisme i dag*, 34/3: 3-12.

Moss, J. (2010, 31.august). *Sociability, social interaction and autism spectrum characteristics in Cornelia de Lange, Angelman and Cri du Chat syndromes*. Paper presentert på Autism Spectrum Disorders & Genetic Syndromes, Soria Moria Oslo.

Moss, J. & Howlin, P. (2009). Autism spectrum disorders in genetic syndromes: implications for diagnosis, intervention and understanding the wider autism spectrum disorder population. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53: 852-873.

Moss, J., Howlin, P., Magiati, I. & Oliver, C. (2012). Characteristics of Autism Spectrum Disorder in Cornelia de Lange Syndrome. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*. Accepted for publication.

Moss, J., Oliver, C., Arron, K., Burbidge, C. & Berg, K. (2009). The Prevalence and Phenomenology of Repetitive behavior in Genetic Syndromes. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39: 572-588.

Moss, J., Oliver, C., Berg, K., Kaur, G., Jephcott, L. & Cornish, K. (2008). Prevalence of Autism Spectrum Phenomenology in Cornelia de Lange and Cri du Chat Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 113: 278-291.

Moss, J., Oliver, C., Hall, S., Arron, K., Sloneem, J. & Petty, J. (2005). The association between environmental events and self-injurious behavior in Cornelia de Lange syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49: 269-277.

Mundy, P. & Crowson, M. (1997). Joint Attention and Early Social Communication: Implications for Research on Intervention with Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27: 653-673.

NESH publikasjon (2006). Forskningsetiske retningslinjer for samfunnsvitenskap, humaniora, juss og teologi. Hentet 15.11.2012 fra [http://www.etikkom.no/Documents/Publikasjoner-som-PDF/Forskningsetiske%20retningslinjer%20for%20samfunnsvitenskap,%20humaniora,%20juss%20og%20teologi%20\(2006\).pdf](http://www.etikkom.no/Documents/Publikasjoner-som-PDF/Forskningsetiske%20retningslinjer%20for%20samfunnsvitenskap,%20humaniora,%20juss%20og%20teologi%20(2006).pdf)

Nærland, T., Hildebrand, K., Storvik, S. & Martinsen, H. (2010). *Focus related performance problems (FRPP) among persons with ASD and genetic syndromes*. Paper presentert på The 13th Society for the Study of behavioral Phenotypes International Research Symposium, Pavia, Italy.

Nærland, T., Wigaard, O., Kirkebøen, A, Tollefsen, M, Martinsen, H. & Storvik, S. (2003). *Verktøykassa: habiliteringsarbeid for barn med gjennomgripende utviklingsforstyrrelser i Buskerud*. Oslo: Autismeenheten.

Olaff, H.S. (2008). Felles oppmerksomhet: Hva er det og hvilke følger har det for opplæring av barn med autisme? *Norsk tidsskrift for Atferdsanalyse*, 1: 33-50.

Oliver, C., Arron, K., Hall, S., Slonem, J., Forman, D. & McClintock (2006). Effects of Social Context On Social Interaction and Self-Injurious Behavior in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental retardation*, 111: 184-192.

Oliver, C., Arron, K., Powis, L. & Tunnicliffe. (2011). Cornelia de Lange, Cri du Chat, and Rubinstein-Taybi Syndromes. In Howlin, P., Charman, T. & Ghaziuddin, M. *The SAGE Handbook of Developmental Disorders*, 239-246. Los Angeles: SAGE Publications.

Oliver, C., Arron, K., Sloneem, J. & Hall, S. (2008). Behavioural phenotype of Cornelia de Langes syndrome: case control study. *The British Journal of Psychiatry*, 193: 466-470.

Oliver, C., Sloneem, J., Hall, S. & Arron, K. (2009). Self-injurious behaviour in Cornelia de Lange syndrome: 1. Prevalence and phenomenology. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53: 575-589.

Oosterling, I., Rommelse, N., de Jonge, M., van der Gaag, R.J., Swinkels, S., Roos, S., Visser, J. & Buitelaar, J. (2010). How useful is the Social Communication Questionnaire in toddlers at risk of autism spectrum disorders? *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 10: 1-9.

Pasco, G. & Roth, I. (2010). Diagnostic criteria and assessment. In Roth, I. (ed.). *The Autism Spectrum in the 21st Century. Exploring Psychology, Biology and Practice*, 31-61. London: The Open University Press.

- Prior, M. & Ozonoff, S. (1998). Psychological factors in autism. In Volkmar, F. R. (ed.). *Autism and Pervasive Developmental Disorders*, 64-108. Cambridge: Cambridge University Press.
- Rapin, I. (1997). Autism. *The New England Journal of Medicine*, 337: 97-104.
- Richards, C., Moss, J., O'Farrell, L., Kaur, G. & Oliver, C. (2009). Social anxiety in Cornelia de Lange syndrome. *Journal of Autism Developmental Disorder*, 39: 1155-1162.
- Ringdal, K. (2007). *Enhet og mangfold. Samfunnsvitenskapelig forskning og kvantitativ metode*. (2.utg.). Bergen: Fagbokforlaget.
- Rognhaug, B. & Gommæs, U.T. (2008). Utviklingshemning – mangfold og lærehemning. I Befring, E. & Tangen, R. (red.), *Spesialpedagogikk*. (s. 299-326). Oslo: Cappelen Damm.
- Roth, I. (2010). Psychological characteristics. In Roth, I (ed). *The Autism Spectrum in the 21st Century. Exploring Psychology, Biology and Practice*, 63-95. London: The Open University Press.
- Rutter, M., Bailey, A. & Lord, C. (2003). *Social and Communication Questionnaire - Manual*. Western Psychological Services.
- Rye, H. (2007). *Barn med spesielle behov. Et relasjonsorientert perspektiv*. Oslo: Gyldendal Akademisk.
- Rye, H. (1993). *Tidlig hjelp til bedre samspill. Nye metoder og nye muligheter*. Oslo: Universitetsforlaget AS.
- Sarimski, K. (1997). Communication, social-emotional development and parenting stress in Cornelia-de-Lange syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41: 70-75.
- Sarimski, K. (2002). Analysis of intentional communication in severely handicapped children with Cornelia-de-Lange syndrome. *Journal of Communication Disorders*, 35: 483-500.
- Sarimski, K. (2007). Infant attentional behaviours as prognostic indicators in Cornelia-de-Lange syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51: 697-701.
- Selicorni, A. (2011, 27. juli). *Medical issues in Genetic Syndromes Associated with Intellectual Disability*. Paper presentert på; The 6th CdLS World Conference, Copenhagen.
- Skaalvik, E.M. & Skaalvik, S. (2005). *Skolen som læringsarena. Selvoppfatning, motivasjon og læring*. Oslo: Universitetsforlaget AS.

Skuse, D.H. (2007). Rethinking the nature of genetic vulnerability to autistic spectrum disorders. *Trends in Genetics*, 23: 387-395.

Statistisk sentralbyrå (2012). *Tema: Befolkningsstatistikk. Fødte 2011*. Oslo: Statistisk sentralbyrå. Hentet 22.3.2012 fra <http://www.ssb.no/emner/02/02/10/fodte/>

Storvik, S., Martinsen, H., Nærland, T. & Wigaard, O. (2011). *Barn og unge med Down syndrom og autisme. Behovet for spesielle tilbud og tiltak*. Rapport nr. 1. Oslo: Oslo Universitetssykehus.

Stubrud, L.H. (2001). *Utviklingshemning i et økologisk perspektiv*. Oslo: Universitetsforlaget.

Tager-Flusberg, H., Paul, R. & Lord, C. (2005). Language and Communication in Autism. In Volkmar, F.R., Paul, R., Klin, A. & Cohen, D. (eds.), *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders. Diagnosis, Development, Neurobiology and Behaviour Vol. 1*. 335-364. New Jersey: John Wiley & Sons, Inc.

Tetchner, S. (2001). *Utviklingspsykologi. Barne- og ungdomsalder*. Oslo: Gyldendal Akademisk.

Thagaard, T. (2009). *Systematikk og innlevelse: En innføring i kvalitativ metode*. (3.utg). Bergen: Fagbokforlaget.

Thurmann-Moe A.C. (1996). Den historiske dimensjonen av Vygotskys teori. I Bråten, I. (red.) *Vygotsky i pedagogikken* (s. 144-159). Oslo: Cappelen Akademisk Forlag.

Vedeler, L. (2009). *Observasjonsforskning i pedagogikken. En innføring i bruk av metoder*. Oslo: Gyldendal Akademisk.

Vedeler, L. (1997). *Lek og kommunikasjon i de første utviklingsår*. (2.utg.). Namsos: Pedagogisk Psykologisk Forlag as.

Wing, L. (2005). Problems of Categorical Classification System. In Volkmar, F.R., Paul, R., Klin, A. & Cohen, D. (eds.), *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders. Development, Neurobiology and Behaviour Vol. 1*: 583-605. New Jersey: John Wiley & Sons, Inc.

Wing, L. (1997). The autistic spectrum. *Lancet*, 350: 1761-1766.

World Health Organization. (1992). *International classification of diseases*. (10th ed.). Geneva: Author.

Ørzerk, K.Z. (1996). Ulike språkoppfatninger, begrepskategorier og undervisningsteoretisk perspektiv på skolefaglig læring. I Bråten, I. (red.) *Vygotsky i pedagogikken* (s. 97-122). Oslo: Cappelen Akademisk Forlag.

11 VEDLEGG

VEDLEGG 1

Godkjenning fra REK

Region: REK sør-øst
Saksbehandler: Gjøril Bergva
Telefon: 22845529

Vår dato: 08.12.2011
Vår referanse: 2011/1908
Deres dato:
Deres referanse:

Terje Nærland
Rikshospitalet HF
Forskningsveien 1
0027 Oslo

2011/1908 C Personer med Cornelia de Lange og deres væremåte

Vi viser til tilbakemelding på komiteens merknader til ovennevnte prosjekt, slik de fremkom i vedtaksbrev av 09.11.2011. Komiteen behandlet prosjektet første gang i møte 20.10.2011, og fattet den gang følgende vedtak: *Den foreliggende informasjonen er ikke tilstrekkelig til at komiteen kan fatte en endelig avgjørelse. Komiteen har følgende merknader som må besvares før man kan ta endelig stilling til søknaden.*

Konkret knyttet merknadene seg til bruk av- og kobling til studien Prosjekt Væremåte, og søker ble bedt om å presisere sammenhengen mellom den ansøkte studien og Prosjekt Væremåte. Komiteen ba også om en redegjørelse for hvordan man skal kunne presentere data på gruppenivå da CdLS populasjonen er en lavfrekvent gruppe. Komiteen ba om tilbakemelding vedrørende samtykkekompetansen til ungdom 16-18 år, som selv skulle samtykke til deltagelse. Videre ble søker bedt om å utforme informasjonsskriv til de barnehageansatte og å revidere informasjonsskrivet med tanke på å gjøre teksten mer nøytral.

Prosjektleders tilbakemelding ble mottatt 21.11.2011.

Prosjektleders tilbakemelding ble behandlet i møte 01.12.2011. Komiteen ønsket da en presisering av om samtykket fra Prosjekt Væremåte var dekkende for bruk av materialet i den omsøkte studien. Svar fra prosjektleder forelå 06.12.2011. Komiteens leder har vurdert prosjektet på delegert fullmakt. Studien er vurdert i henhold til lov av 20. juni 2008 nr. 44, om medisinsk og helsefaglig forskning (helseforskningsloven) kapittel 3, med tilhørende forskrift om organisering av medisinsk og helsefaglig forskning av 1. juli 2009 nr 0955.

Forskningsansvarlig: Høgskolen i Østfold
Prosjektleder: Terje Nærland

Prosjektomtale (revidert av REK):

Formålet med prosjektet er å få kunnskap om væremåte hos personer med Cornelia de Langes syndrom (CdLS), med spesielt fokus på hvordan de samspiller med andre, og ulike faktorer som virker inn på deres evne til sosial interaksjon. Gjennom å kartlegge væremåte og evne til sosial samhandling hos personer med CdLS og eventuelt hvordan de skiller seg fra personer med autisme, ønsker man å kunne gi bedre veiledning i forhold til pedagogisk tilrettelegging i skole og barnehage. Hensikten er å

styrke fag- og omsorgspersoners forståelse og kunnskap om væremåte ved CdLS, samt faktorer som kan virke inn på samspillsprosessen.

Forskningsetisk vurdering

Komiteen mener søker har besvart merknadene til prosjektet på en god måte. Data fra Prosjekt Væremåte skal kun presenteres på gruppenivå. Slike gruppeoppsummeringer av væremåteinformasjon har informantene samtykket til og resultatene er allerede publisert. Det er presisert at lagring i databasen til Prosjekt Væremåte ikke er nødvendig for deltagelse i den omsøkte studien, men at det er mulig å samtykke til også dette for at informasjonen skal komme senere forskning til nytte. Det er videre gjort rede for hvordan analyser på gruppenivå skal gjennomføres, og informasjonsskrivet er revidert i henhold til komiteens merknader. Anledningen til å samtykke for ungdom 16-18 er tatt ut.

Vedtak:

- Prosjektet godkjennes.

Tillatelsen er gitt under forutsetning av at prosjektet gjennomføres slik det er beskrevet i søknaden og protokollen, og i tråd med prosjektleders tilbakemeldinger, og de bestemmelser som følger av helseforskningsloven med forskrifter.

Tillatelsen gjelder til 31.12.2012. Opplysningene skal deretter slettes eller anonymiseres, senest innen et halvt år fra denne dato. Prosjektet skal sende sluttmelding på eget skjema, jf. helseforskningsloven § 12, senest et halvt år etter prosjektslutt.

Forskningsprosjektets data skal oppbevares forsvarlig, se personopplysningsforskriften kapittel 2, og Helsedirektoratets veileder for Personvern og informasjonssikkerhet i forskningsprosjekter innenfor helse- og omsorgssektoren:

http://www.helsedirektoratet.no/samspill/informasjonssikkerhet/norm_for_informasjonssikkerhet_i_helsesektoren_232354

Komiteens vedtak kan påklages til Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin og helsefag, jf. Forvaltningslovens § 28 flg. Eventuell klage sendes til REK Sør-Øst. Klagefristen er tre uker fra mottak av dette brevet.

Med vennlig hilsen

Arvid Heiberg
professor dr. med.
leder

Gjøril Bergva
rådgiver

Kopi: ulf.r.andreassen@hiof.no
postmottak@hiof.no

VEDLEGG 2

Forespørsel om deltakelse i studien med samtykkeerklæring

Forespørsel til foresatte om deltakelse i studien

”Personer med Cornelia de Langes syndrom og deres væremåte - med fokus på sosial samhandling”

Bakgrunn og hensikt med studien

Dette er et spørsmål til dere om å delta i en forskningsstudie for å få kunnskap om væremåte hos personer med Cornelia de Langes syndrom (CdLS). Studien har spesielt fokus på barn og unge med CdLS og sosial samhandling, samt ulike faktorer som virker inn på samspillsprosessen. Flere personer med CdLS beskrives å ha ”autistiske trekk”, ofte omtalt som ”Autismespekterforstyrrelse” (ASF), noen får også autisme som en tilleggsdiagnose. Gjennom å kartlegge væremåte og evne til sosial samhandling hos personer med CdLS og eventuelt hvordan de skiller seg fra personer med ASF, håper vi å kunne gi bedre veiledning i forhold til pedagogisk tilrettelegging i skole og barnehage. Målet er å kunne styrke fag- og omsorgspersoners forståelse og kunnskap om væremåte v/CdLS, samt faktorer som kan virke inn på samspillsprosessen.

Denne studien er en del av et masterstudium i spesialpedagogikk ved Høgskolen i Østfold. Den gjennomføres av Monica Andresen og Bjørg S. Hoëm, som begge er ansatt som spesialpedagoger ved Frambu, senter for sjeldne funksjonshemninger. Frambu er et landsdekkende kompetansesenter som har ansvar for mange sjeldne funksjonshemninger, inkludert CdLS. Studien blir derfor også et viktig bidrag til å samle og spre kunnskap om en av Frambus diagnoser.

Forespørselen om deltakelse i denne studien går ut til alle foresatte til personer mellom 0 og 18 år med CdLS som Frambu kjenner til. Pr november 2011 er det registrert 16 personer med CdLS i denne aldersgruppen. Foreningen for Cornelia de Langes syndrom i Norge er orientert om og på deres foreldretreff i Tromsø høsten 2011 ble det gitt informasjon om studien.

Hva innebærer studien?

I denne studien er det ønskelig med informasjon fra foresatte. Om dere velger å delta i denne studien ber vi om at dere fyller ut samtykkeskjemaene, samt svarer på de tre ulike spørreskjemaene som er vedlagt. Vi ber om at dere returnerer samtykkeskjemaene og de ferdig utfylte spørreskjemaene i vedlagt ferdigfrankert konvolutt.

Mulige fordeler og ulemper ved å delta i studien

Dersom dere velger å delta i studien vil dere få tilsendt en Væremåteprofil for deres barn/ungdom. Dette er en oppsummering av skjemaopplysningene dere har gitt og kan fungere som en karakterisering av deres barn. Særtrekk og atferdsmønstre, som ut fra kunnskap og klinisk erfaring kan få konsekvenser for barnets tilbud, blir vektlagt i tilbakemeldingen.

Det kan ta noe tid å fylle ut skjemaene og noen kan oppleve enkelte spørsmål som noe ubehagelig eller lite relevante for sitt barn. Vi håper imidlertid at deltakelse i prosjektet vil oppleves som en mulighet til å bidra til økt forståelse og kompetanse om væremåte hos personer med CdLS. CdLS er et svært sjeldent syndrom som er lite kjent i skolesektoren, lokalt hjelpeapparat og i spesialisthelsetjenesten. Deltakelse i studien kan bidra til at de ulike instansene får økt kompetanse om diagnosen og ulik tilnærming. Dette kan igjen styrke muligheten for at personer med CdLS kan få bedre hjelp og støtte i skole og barnehage.

Hva skjer med informasjonen som samles inn?

Informasjonen som registreres fra innsendte spørreskjema skal kun brukes slik som beskrevet i hensikten med studien. Alle opplysningene vil bli behandlet uten navn og fødselsnummer eller andre direkte gjenkjennende opplysninger. En kode knytter barnet/ungdommen til dine opplysninger gjennom en navneliste.

Når skjemaene er returnert til oss vil vi analysere informasjonen for å se på særtrekkene i væremåte hos personer med CdLS. Vi vil for eksempel se etter hvordan personer med CdLS kommuniserer under ulike betingelser og etter forekomsten av ASF vansker i gruppen. For å kunne si noe om personer med CdLS har trekk som er typiske for akkurat denne gruppen er det nyttig å sammenligne med andre barn og unge med andre genetisk tilstander. Vi har tilgang til væremåteinformasjon fra rundt 200 barn og unge med ASF gjennom "Prosjekt Væremåte" ledet av Professor Harald Martinsen ved institutt for spesialpedagogikk ved Universitetet i Oslo. For hvert barn med CdLS vil vi finne to barn fra Væremåtedatabasen med tilsvarende alder, generelt evnenivå, språkferdighet og kjønn, dette vil utgjøre kontrollgruppen i studiet. Analysen vil bestå i å se om det er betydelige gruppeforskjeller som i så fall kan tyde på en spesifikk CdLS væremåte.

Vi gjør oppmerksom på at det er to samtykkeerklæringer. En for deltakelse i den aktuelle studien og en for tillatelse til lagring og videre bruk av væremåteinformasjon i databasen til "Prosjekt Væremåte". Det er fullt mulig å delta i denne studien selv om man ikke ønsker at dataene skal lagres i Væremåtedatabasen. Det er "Prosjekt Væremåte" som sender dere Væremåteprofilen til deres barn, men denne tjenesten er ikke avhengig av hvorvidt dere samtykker til lagring av data i Væremåtedatabasen eller ikke. Dere kan også når som helst be om å få slettet opplysningene som er registrert i Væremåtedatabasen. Se ytterligere informasjon om dette på samtykkeskjema i Væremåteskjema.

Det er kun autorisert personell knyttet til denne studien som har adgang til navnelisten, og som kan finne tilbake til barnet/ungdommen og dere. Det vil ikke være mulig å identifisere dere, eller barnet/ungdommen i resultatene av studien når disse publiseres. Spørreskjemaene vil bli makulert 3 måneder etter at masteroppgaven er levert og godkjent. Dette er planlagt i midten av juni 2012, altså med antatt makulering i midten av september 2012.

Frivillig deltakelse

Det er naturligvis frivillig å delta i studien og deltakelse eller manglende deltakelse vil ikke ha noen innvirkning på fremtidig tilbud på eller fra Frambu. Hvis du sier ja til å delta, har du rett til å få innsyn i hvilke opplysninger som er registrert om deg. Du har videre rett til å få korrigert eventuelle feil i de opplysningene vi har registrert. Du kan når som helst, og uten å oppgi grunn, trekke ditt samtykke til å delta i hele eller deler av studien. Dersom du trekker deg fra prosjektet, kan du kreve å få slettet innsamlede opplysninger. I denne studien er det to nivå av deltakelse:

Nivå 1

Dere samtykker til at vi kan bruke informasjonen fra vedlagte spørreskjemaer, **samt** at de ansvarlige for studien kan ta kontakt med dere dersom det fremkommer av resultatene at det kan være behov for ytterligere kartlegging og/eller oppfølging.

Nivå 2:

Dere samtykker til at vi kan bruke informasjonen fra vedlagte spørreskjemaer, men dere **ikke ønsker videre kontakt med studien.**

Dersom dere velger å delta i denne studien undertegnes samtykkeerklæringen på siste side. Dersom dere har spørsmål knyttet til studien, eller på et senere tidspunkt ønsker å trekke dere kan Monica Andresen tlf. 64 85 13 36 eller Bjørg S. Hoëm tlf. 65 85 60 86 kontaktes.

Informasjon om utfallet av studien

Resultatene fra studien vil bli publisert i vår masteroppgave som vil kunne bli lagt ut på nettsiden til Høgskolen i Østfold. Resultatene vil også kunne bli publisert og benyttet i Frambus dokumentasjons- og informasjonsarbeid.

Vi håper dere tar dere tid til delta i denne studien.

Dersom vi ikke har mottatt svar innen ca. tre uker tillater vi oss å sende ut påminnelse en gang.

På forhånd takk!

Kontaktinformasjon

Spørsmål om studien kan rettes til:

Monica Andresen	Frambu	eller	Bjørg S. Hoëm	Frambu
Telefon	64 85 13 36		Telefon	64 85 60 86
E-post	moa@frambu.no		E-post	bsh@frambu.no

Samtykkeerklæring til deltakelse i studien:

Personer med Cornelia de Langes syndrom og deres væremåte - med fokus på sosial samhandling

Vennligst les informasjonsskrivet om studien: "Personer med Cornelia de Lange og deres væremåte – med fokus på sosial samhandling".

Barnets navn:

Barnets fødselsdato:

.....

☐

Jeg/ vi samtykker i at informasjon om vårt barn/ungdom fra vedlagte spørreskjemaer kan brukes i studien: "Personer med Cornelia de Langes syndrom og deres væremåte – med fokus på sosial samhandling". **Jeg/vi samtykker til at de ansvarlige for studien kan ta kontakt med oss dersom det fremkommer av resultatene at det kan være behov for ytterligere kartlegging og/eller oppfølging.**

Kontaktinformasjon foresatte:

.....

.....

☐

Jeg/ vi samtykker i at informasjon om vårt barn/ungdom fra vedlagte spørreskjemaer kan brukes i studien: "Personer med Cornelia de Langes syndrom og deres væremåte – med fokus på sosial samhandling". **Vi ønsker ikke videre kontakt med studien.**

.....
Sted

Dato

Underskrift av foresatte

VEDLEGG 3

Diagnosespesifikt spørreskjema

Diagnosespesifikt spørreskjema – fylles ut av foresatte

***”Personer med Cornelia de Langes Syndrom og deres væremåte
- med fokus på samspillsvansker”***

1) Hvordan er diagnosen Cornelia de Langes syndrom (CdLS) stillet?

Genetisk (ved blodprøve)

☐

Klinisk (barnet har fått diagnosen

☐

Evt. genetisk svar: _____

på grunnlag av symptomer og utseende)

2) Hvilken grad av utviklingshemming har barnet med CdLS (se evt. uttalelse fra sykehus, habiliteringstjeneste eller PPT)

Lett grad

☐

Moderat grad

☐

Alvorlig grad

☐

Dyp grad

☐

3) Har barnet en hørselsvanske?

Ja

☐

Nei

☐

Hvis ja; hva slags hørselsvanske? _____

Bruker barnet høreapparat?

Ja

☐

Nei

☐

4) Har barnet en synsvanske?

Ja

☐

Nei

☐

Hvis ja; hva slags synsvanske? _____

Bruker barnet briller?

Ja

☐

Nei

☐

5) Har barnet gastroøsofageal reflux (sure oppstøt)?

Ja

☐

Nei

☐

Hvis ja: 1. Er barnet operert for gastroøsofageal reflux?

Ja

☐

Nei

☐

2. Er barnet medisinert for gastroøsofageal reflux?

Ja

☐

Nei

☐

VEDLEGG 4

Væremåteskjemaet

"Prosjekt Væremåte"



Væremåteskjemaet ble laget i 1999 for å beskrive individuelle særtrekk hos barn, ungdom og voksne med vansker innen autismspekteret. I den senere tid er skjemaet også brukt i forhold til personer med andre diagnoser / utviklingshemming. I tillegg er det ønskelig at skjemaet blir fylt ut i forhold til noen personer uten utviklingshemming (kontrollgruppe).

Vi ser det som viktig å rette oppmerksomheten mot hvor forskjellige mennesker er, slik at den enkeltes personlige væremåte blir forstått og verdsatt.

Hovedhensikten med å kartlegge personer med ulike utviklingshemminger er imidlertid å lage et grunnlag for å velge egnede tiltak, metoder og teknikker, slik at arbeidsmåte og tiltaksmidler kan "skreddersys" for den enkelte.



UNIVERSITETET I OSLO

DET UTDANNINGSVITENSKAPELIGE FAKULTET

Til foreldre og foresatte

Prosjekt Væremåte

Katrine Hildebrand

Pedagogisk Institutt

NTNU

7491 TRONDHEIM

E-post: katrine.hildebrand@svt.ntnu.no

www.autismeforeningen.no/prosjekter/varemate

www.autismeforeningen.no/prosjekter/fru

Dato: 01.sept 2010

INFORMASJON OM INNSAMLING AV PERSONOPPLYSNINGER I FORBINDELSE MED FORSKNINGSPROSJEKT

Prosjektets tittel: Prosjekt Væremåte

Prosjekt Væremåte er et fagutviklingsprosjekt for å bedre den individuelle tilpasningen av tilbud og tjenester for mennesker med utviklingshemming. Prosjekt Væremåte har som visjon at: "Barn, unge og voksne med utviklingshemming skal få et tilbud som er godt tilrettelagt ut fra deres individuelle særtrekk og behov".

Hovedmålet for Prosjekt Væremåte er å lage et system for å velge egnede tiltak, metoder og teknikker i arbeidet med barn og unge med utviklingshemming, slik at arbeidsmåte og tiltaksmidler skreddersys for det enkelte individ.

Prosjektets leder er Psykolog Harald Martinsen, professor ved Institutt for spesialpedagogikk, ved Universitetet i Oslo. Daglig leder er doktorgradskandidat ved NTNU, Katrine Hildebrand. Alle fagpersonene i prosjektgruppa er underlagt taushetsplikt. Forskningsprosjektet ligger inn under Institutt for spesialpedagogikk ved Universitetet i Oslo.

Resultatene av studien vil bli publisert som gruppedata, uten at den enkelte kan gjenkjennes. I løpet av prosjektperioden vil innsamlete opplysninger oppbevares i prosjektets arkiver. Dette gjøres fordi det er av samfunnsmessig interesse å eventuelt kunne følge utvalget gjennom flere år for å vurdere utvikling, pedagogiske opplegg og livskvalitet i et lengre perspektiv. Ved en eventuell oppfølgingsundersøkelse vil du motta ny informasjon og ny forespørsel om å delta. Dersom det ikke blir foretatt en oppfølgingsundersøkelse innen 2020 vil innsamlede opplysninger bli anonymisert.

Prosjektet er meldt til regional etisk komité og Personvernombudet for forskning, Norsk Samfunnsvitenskapelige Datatjeneste A/S.

Deltakelse i prosjektet er frivillig. Det er mulig å trekke seg fra prosjektet når man eventuelt måtte ønske det og få alle personopplysninger slettet.

Dersom du/dere ønsker å delta i undersøkelsen, er det fint om du/dere signerer den vedlagte samtykkeerklæringen og fyller ut skjemaet.

Katrine Hildebrand



Samtykkeerklæring / uttalelse om deltakelse

**ved innsamling, registrering, lagring og bruk av personopplysninger
knyttet til forskningsprosjekt**

Når det gjelder deltakere som er 18 år eller eldre, som ikke har samtykkekompetanse eller har redusert samtykkekompetanse, kan foreldre/foresatte/hjelpeverge ikke gi formelt stedfortredende samtykke. Men de skal spørres om sitt syn på deltakelse, og deres mening skal tillegges vesentlig vekt.

Jeg samtykker/godtar at personopplysninger om innhentes
og registreres fra følgende steder:

Jeg er kjent med at deltakelse i prosjektet er frivillig, og at jeg når som helst kan trekke meg fra prosjektet og be om å få slettet opplysningene som er registrert om meg i prosjektets database.

.....
Sted Dato
Underskrift av personen selv, foreldre, foresatte, verge eller hjelpeverge.

Sendes til:

Prosjekt Væremåte
Katrine Hildebrand
Pedagogisk Institutt
NTNU
7491 TRONDHEIM



UNIVERSITETET I OSLO

DET UTDANNINGSVITENSKAPELIGE FAKULTET

Tilbakemeldingsadresse:

Det er valgfritt om tilbakemelding skal sendes på e-post eller post. Skriv inn det dere ønsker.

Vi ønsker tilbakemelding på e-post adresse:

.....

Vi ønsker tilbakemelding pr post. Adresse:

.....

.....

.....

.....

Sendes til:

Prosjekt Væremåte
Katrine Hildebrand
Pedagogisk Institutt
NTNU
7491 TRONDHEIM

Veileder til utfylling av Væremåteskjemaet

Dette spørreskjemaet er laget for å kartlegge personlighet og væremåte hos personer med utviklingshemming. De som fyller ut skjemaet må kjenne personen med utviklingshemming godt. Det er ønskelig at det er minimum to personer som sitter sammen og fyller ut skjemaet, slik at spørsmålene kan leses høyt og diskuteres kort før det krysses av. Skjemaet kan fylles ut av for eksempel lærere, miljøpersonale eller foreldre/foresatte. Spørreskjemaet kan også fylles ut som et strukturert intervju, eller fylles ut av personen selv.

Spørsmålene skal besvares med utgangspunkt i her og nå. Det vil si ut i fra personens væremåte i den situasjonen dere kjenner han og på nåværende tidspunkt.

Spørreskjemaet finnes i to versjoner, en som handler om "Lars" og en som handler om "Anne".

Innhold

Skjemaet er delt inn tre hoveddeler.

Del 1 omfatter generelle opplysninger og er delt inn i "Praktiske opplysninger" og "Bakgrunnsopplysninger".

Del 2 spør om "Angst", "Reaksjonstid", "Form og formsvingninger", "Omgjengelighet", "Reaktivitet", "Interesser", "Aktivitetsnivå", "Stereotyp aktivitet", "Sansestimulering", "Utfordrende atferd", "Oppmerksomhet og oppmerksomhetsretting", "Sosialitet", "Struktur" og "Utførelsesvansker".

Del 3 – "Typer" – omhandler beskrivelser av spesielle grupper og atferdsmønstre som er av betydning for behandling, opplæring og forebyggende virksomhet. Under Del 3 tar skjemaet opp temaene "Vegre", "Vandrere", "Ghandipasifister", "Spenningssøkere" og "Personer på rømmen".

Betydelig variasjon i dagsform

Her krysses det av når personen har så betydelig variasjon i dagsform at det er nødvendig å endre tiltak og metoder i dårlige perioder. Disse endrede dagsplanene kan være skriftliggjort med dagsplan 1, dagsplan 2 osv.. Eller personalet/foresatte kan ha rutiner som for eksempel går på å senke krav, tempo og arbeidsmengde etter dagsformen. Hvis dette er tilfelle for personen det fylles ut skjema for, krysser dere av i både hvite og grå ruter på alle spørsmålene gjennom hele spørreskjemaet, selv der hvor kryssene blir like.

Hvit rute = god/normal dagsform, Grå rute = dårlig dagsform. Hvis personen ikke har betydelig variasjon i dagsform, krysses det kun i hvite ruter. Alle spørsmålene skal besvares.

Erfaring med spørsmålenes formuleringer.

Alle spørsmålene passer ikke på alle. Det er således flere spørsmål som man, fordi de ikke passer på den personen man har i fokus, skal krysse av "Passer dårlig" eller "Svært dårlig" på. Kjenner du deg igjen i situasjonen som spørsmålet beskriver, svar passer "Svært godt". Hvis du ikke kjenner deg igjen; svar passer "Svært dårlig".

Metodebok

Det er utarbeidet en metodebok for dette spørreskjema hvor nyttig informasjon om spørsmålene og temaene skjemaet omhandler er beskrevet nærmere. Ta kontakt med prosjektet for å få informasjon om hvordan man får tak i metodeboken.

Koding

Det er Prosjekt Væremåte som koder Væremåteskjemaene i de grå feltene øverst i venstre hjørne. Dette gjøres av oss enten før skjemaet sendes ut eller etter at vi har mottatt skjemaet ferdig utfylt fra dere. For at dere skal kjenne igjen profilen når dere får denne i retur fra oss kan dere selv kode med en egen kode (tall eller ord) øverst i høyre hjørne. Dette er spesielt viktig hvis dere sender inn skjema på flere personer, slik at dere lett kan skille disse fra hverandre. Dette feltet er merket: "Utfyllers referanse" og har ingen sammenheng med prosjektets koder. Er dere usikre i forhold til koder, ta kontakt med prosjektet.

Diagnoser

Skjemaet er laget for barn, ungdom og voksne med ulike diagnoser, men også personer uten diagnoser vil være med i en kontrollgruppe. Det er viktig at personens eventuelle diagnoser og medisinske forhold blir nedskrevet.

Væremåteprofiler

Alle som fyller ut et Væremåteskjema får tilbake en Væremåteprofil fra prosjektet. Denne inneholder personens svar på de ulike temaene som er kartlagt i skjemaet. Væremåteprofilen er under stadig utbedring og vil i stadig større grad også inneholde noen kommentarer på hvilke tiltak som kan passe til de ulike væremåteprofilene i tillegg til noen resultater som er funnet gjennom Væremåteprosjektet generelt.

Informasjonsskriv, samtykkeerklæring og ønsket tilbakemeldings adresse.

Vedlagt Væremåteskjemaet følger et informasjonsskriv om Prosjekt Væremåte, samtykkeerklæringen og et ark som skal fylles ut med ønsket tilbakemeldingsadresse for Væremåteprofilen. Husk å fylle ut samtykkeerklæring og ønsket tilbakemeldingsadresse.

Kommentarer og ris og ros til prosjektet kan skrives på siste side i spørreskjemaet.

Ved spørsmål, kontakt

Prosjekt Væremåte
Katrine Hildebrand
Pedagogisk Institutt
NTNU
7491 TRONDHEIM
TLF: 95 76 18 96
E-post: katrine.hildebrand@svt.ntnu.no

-

(<- fylles ut av Prosjekt Væremåte) Utfyllers referanse:

1. PRAKTISKE OPPLYSNINGER

1. Dato for utfylling: _____

2. Hvem har fylt ut: Barnehage: ☐

Skole: ☐

Arbeid: ☐

Hjem: ☐

Bolig: ☐

Avlastning: ☐

Ansvarsgruppemøte: ☐

Annet - spesifiser: _____

2. BAKGRUNNSOPPLYSNINGER

3. Kjønn: Jente/kvinne: ☐ Gutt/mann: ☐

4. Alder i år: _____

5. Diagnoser: (sett kryss, flere kryss mulig)

a) Autismediagnose: ☐

Spesifiser: _____

b) Asperger syndrom: ☐

Spesifiser: _____

c) Utviklingshemming: ☐

Spesifiser: _____

d) Psykisk lidelse: ☐

Spesifiser: _____

e) Epilepsi: ☐

f) ADHD: ☐

g) Dyspraksi: ☐

h) Down syndrom: ☐

i) Tourette syndrom: ☐

j) Rett syndrom: ☐

k) Fragilt X-syndrom: ☐

l) Tuberøs Sclerose: ☐

m) Annen genetisk syndrom: ☐

Spesifiser: _____

n) Medfødt hypotyreose: ☐

o) Ervervet hypotyreose: ☐

p) Hypertyreose: ☐

q) Mage/tarm problemer: ☐

r) Bevegelseshemmet: ☐

s) CP: ☐

t) Hørselshemmet: ☐

Spesifiser: _____

u) Synshemmet: ☐

Spesifiser: _____

v) Annen diagnose: _____

w) Ingen diagnose: ☐

6. Medisinske diagnoser,

kroniske sykdommer og mis-

dannelser: ☐

Spesifiser: _____

Ingen medisinsk diagnose: ☐

7. Lars kommuniserer til andre ved hjelp av: **Ja:**

a) kroppsspråk / lyder / går til steder /
håndledelse eller lignende

☐

b) bilder / pictogram / objekter andre visuelle
eller taktile hjelpemidler

☐

c) skrift

☐

8. Lars kommuniserer til andre ved hjelp av

innlærte tegn og bruker:

a) få tegn (færre enn 20)

☐

b) mange tegn (flere enn 20)

☐

c) tegnspråk flytende med frie tegnsetninger

☐

9. Lars kommuniserer til andre ved hjelp av tale

og bruker:

a) få ord (færre enn 30)

☐

b) mange ord (flere enn 30)

☐

c) stort vokabular og frie setninger (vanlig tale)

☐

d) faste setninger (fraser / ekkotale)

☐

10. Lars har mistet taleferdigheter i løpet av
utviklingen

☐

3. ANGST

11. Lars har spesifikk fobi med sterk redsel i konkrete
situasjoner og for spesielle objekter der folk flest
ikke er redde: (f.eks. katter, edderkopper, høyde,
mørke)

☐

12. Lars har redsel for situasjoner der han kan
tiltrekke seg andres oppmerksomhet

☐

13. Lars vegrer seg ofte for sosiale situasjoner hvor
andre, og særlig jevnaldrende er tilstede

☐

14. Lars stikker ofte av fra sosiale situasjoner; særlig
hvis jevnaldrende er tilstede

☐

15. Lars har annen angst: (f.eks. panikkangst eller
annen angst som ikke kan forklares med konkrete
ting eller opplevelser i øyeblikket)

☐

4. REAKSJONSTID

Med reaksjonstid menes den tiden det vanligvis tar å få svar eller reaksjon på en henvendelse.

Normal:
< 3 sek.

Litt lang:
3 - 6 sek.

Lang:
> 6 sek.

16. På en vanlig, god dag er Lars sin reaksjonstid som regel:

☐☐☐

5. FORM OG FORMSVINGNINGER

17. Lars har svingninger knyttet til:

Ja:

a) søvn / søvnmønster

☐

b) appetitt / spising

☐

c) avføring

☐

d) kroppstemperatur i løpet av dagen

☐

e) aktivitetsnivå i løpet av dagen

☐

f) trivsel / humør

☐

g) årstidene

☐

h) reaksjonstid

☐

i) personlig tempo

☐

18. Lars har betydelig variasjon i dagsform

☐

NB: Hvis det skåres ut ja på spørsmål 18, at han har betydelig variasjon i dagsform, skal det fylles ut i både grå og hvite felt gjennom resten av spørreskjemaet. Hvite felt for gode perioder og grå felt for dårlige perioder.

I skjemaet brukes doble avkrysningsbokser av denne typen:

Alle skal krysse av i de øverste *hvite* rutene.

De *grå* rutene under er derimot **kun** for de elevene som har **betydelig** variasjon i dagsform, og skal krysses av i tillegg til de hvite for alle spørsmål, som mål på de dårlige periodene.

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
19. Lars har søvnproblemer	☐	☐	☐	☐	☐
20. Lars sover lite sammenliknet med andre	☐	☐	☐	☐	☐
21. Lars sover mye sammenliknet med andre	☐	☐	☐	☐	☐
22. Lars har vanskelig for å sovne om kvelden	☐	☐	☐	☐	☐
23. Lars våkner ofte om natten	☐	☐	☐	☐	☐
24. Lars våkner ofte svært tidlig	☐	☐	☐	☐	☐
25. Det virker ofte som Lars har:	☐	☐	☐	☐	☐
a) vondt noe sted	☐	☐	☐	☐	☐
b) hodepine / migrene	☐	☐	☐	☐	☐
c) vondt i magen	☐	☐	☐	☐	☐
d) kløe	☐	☐	☐	☐	☐
e) ikke aktuelt – kjønsspesifikt spørsmål	☐	☐	☐	☐	☐
26. Lars har problemer med:	☐	☐	☐	☐	☐
a) appetitt og spising	☐	☐	☐	☐	☐
b) fordøyelse og avføring	☐	☐	☐	☐	☐
27. Lars opplevde langvarige og store smerter tidlig i livet	☐	☐	☐	☐	☐
28. Lars har mistet ulike ferdigheter han tidligere har hatt	☐	☐	☐	☐	☐
29. Lars virker ofte depriment	☐	☐	☐	☐	☐
6. OMGJENGELIGHET Mennesker har forskjellig måte å uttrykke seg på som er typiske for dem, eks. sosiale, svært aktive, osv. Her vil vi at du skal beskrive det generelle inntrykket du har av Lars. Beskriv Lars slik du kjenner han, og slik han vanligvis er.					
30. Lars karakteriseres ved at han er:	☐	☐	☐	☐	☐
a) fjern	☐	☐	☐	☐	☐
b) sur og gretten	☐	☐	☐	☐	☐
c) lett å tolke	☐	☐	☐	☐	☐

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
d) blid og glad	☐	☐	☐	☐	☐
e) pessimistisk	☐	☐	☐	☐	☐
f) trist	☐	☐	☐	☐	☐
g) sky	☐	☐	☐	☐	☐
h) lesbar	☐	☐	☐	☐	☐
i) kontaktsøkende	☐	☐	☐	☐	☐
j) fraværende	☐	☐	☐	☐	☐
k) sjenert	☐	☐	☐	☐	☐
l) utadvendt	☐	☐	☐	☐	☐
m) utilgjengelig	☐	☐	☐	☐	☐
n) rar	☐	☐	☐	☐	☐
o) usosial	☐	☐	☐	☐	☐
p) intens	☐	☐	☐	☐	☐
q) overemosjonell	☐	☐	☐	☐	☐
r) sosial	☐	☐	☐	☐	☐
s) masete	☐	☐	☐	☐	☐
t) uoppmerksom	☐	☐	☐	☐	☐
31. Lars karakteriseres ved at han:	☐	☐	☐	☐	☐
a) har et godt humør	☐	☐	☐	☐	☐
b) smiler i upassende situasjoner	☐	☐	☐	☐	☐
c) har et meget høyt personlig tempo	☐	☐	☐	☐	☐
d) har et meget lavt personlig tempo	☐	☐	☐	☐	☐

		Eksempelet passer				
		Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
		1	2	3	4	5
7. REAKTIVITET						
32. Lars karakteriseres ved at han er / har:						
a) engstelig						
b) rigid						
c) fleksibel						
d) overømfintlig						
e) vaktsom						
f) lett å stresse						
g) flegmatisk (avslappet i stressede situasjoner)						
h) motstand mot forandring						
i) sårbar						
j) rolig						
8. INTERESSER						
33. Lars karakteriseres ved at han er:						
a) lett å få med på ting						
b) engasjert						
c) interesseløs						
d) vanskelig å få interessert i noe						
e) interessert i mye						
f) vitebegjærlig						
g) nysgjerrig						
h) initiativrik						
i) lett å motivere						
j) opptatt av uvanlige ting						

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
k) intenst opptatt av særinteresser / favorittinteresser	☐	☐	☐	☐	☐
l) fornøyd når han vet hva han skal gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
34. Lars karakteriseres ved at han:	☐	☐	☐	☐	☐
a) har få interesser	☐	☐	☐	☐	☐
b) har spesielle interesser	☐	☐	☐	☐	☐
c) blir opptatt av oppgaven	☐	☐	☐	☐	☐
d) er engstelig for å gjøre feil	☐	☐	☐	☐	☐
e) tåler dårlig å bli korrigert og rettet på	☐	☐	☐	☐	☐
f) er utholdende	☐	☐	☐	☐	☐
g) arbeider villig med det han skal gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
9. AKTIVITETSNIVÅ					
35. Lars trenger:	☐	☐	☐	☐	☐
a) varierte arbeidsoppgaver	☐	☐	☐	☐	☐
b) korte arbeidsøkter og hyppige pauser	☐	☐	☐	☐	☐
c) ofte skifte i aktivitet og opplevelser	☐	☐	☐	☐	☐
36. Lars er:	☐	☐	☐	☐	☐
a) aktiv	☐	☐	☐	☐	☐
b) passiv	☐	☐	☐	☐	☐
c) overaktiv	☐	☐	☐	☐	☐

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
37. Lars glemmer ofte hva han skal gjøre på veien fra et sted til et annet. "Ut av øye - ut av sinn"	☐	☐	☐	☐	☐
38. Lars gjør ofte ting i et overdrevent høyt tempo	☐	☐	☐	☐	☐
39. Lars har lett for å kjede seg	☐	☐	☐	☐	☐
40. Lars har vanskelig for å sitte stille	☐	☐	☐	☐	☐
41. Lars slapper sjelden av	☐	☐	☐	☐	☐
42. Lars har problemer med å vente	☐	☐	☐	☐	☐
10. STEREOTYP AKTIVITET					
43. Lars	☐	☐	☐	☐	☐
a) vifter	☐	☐	☐	☐	☐
b) rigger	☐	☐	☐	☐	☐
c) siler lys	☐	☐	☐	☐	☐
d) tvinner håret	☐	☐	☐	☐	☐
e) trykker på øynene	☐	☐	☐	☐	☐
f) inntar uvanlige kroppsstillinger	☐	☐	☐	☐	☐
g) har spesielle, faste håndstereotyper	☐	☐	☐	☐	☐
h) har spesielle hodebevegelser	☐	☐	☐	☐	☐
i) lager spesielle lyder	☐	☐	☐	☐	☐
j) leker med spytt	☐	☐	☐	☐	☐
k) flirer	☐	☐	☐	☐	☐
l) stirrer	☐	☐	☐	☐	☐

		Eksempelet passer				
		Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
		1	2	3	4	5
11. SANSESTIMULERING Mennesker varierer mye i hvordan de reagerer på sansestimuli.						
44. Lars liker: a) auditive stimuli (stimuli som påvirker hørselen) F.EKS: MUSIKK, STØVSUGER OG ANNET		☐	☐	☐	☐	☐
b) visuelle stimuli (stimuli som påvirker synet) F.EKS: LYS, PRIKKER, KONTRASTER OG ANNET		☐	☐	☐	☐	☐
c) taktile / haptiske stimuli (stimuli som påvirker berøringssansene) F.EKS: KILING, STRYKE PÅ ARMEN		☐	☐	☐	☐	☐
d) vestibulære stimuli (stimuli som påvirker balansesystemet) F.EKS: KJØRE KARUSELL, BLI KASTET OPP I LUFTA		☐	☐	☐	☐	☐
e) lukt		☐	☐	☐	☐	☐
f) smak		☐	☐	☐	☐	☐
45. Lars er: a) overømfintlig for auditive stimuli (stimuli som påvirker hørselen)		☐	☐	☐	☐	☐
b) overømfintlig for visuelle stimuli (stimuli som påvirker synet)		☐	☐	☐	☐	☐
c) overømfintlig for taktile / haptiske stimuli (stimuli som påvirker berøringssansene)		☐	☐	☐	☐	☐
d) overømfintlig for vestibulære stimuli (stimuli som påvirker balansesystemet)		☐	☐	☐	☐	☐
e) overømfintlig for lukt		☐	☐	☐	☐	☐
f) overømfintlig for smak		☐	☐	☐	☐	☐
46. Lars har få eller svake uttrykk for opplevelser av smerte		☐	☐	☐	☐	☐
12. UTFORDRENDE ATFERD						
47. Lars har utfordrende atferd som er rettet: a) mot seg selv		☐	☐	☐	☐	☐

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
b) mot det fysiske miljøet	☐	☐	☐	☐	☐
c) mot andre	☐	☐	☐	☐	☐
13. OPPMERKSOMHET OG OPPMERKSOMHETSRETTING					
48. Lars karakteriseres ved at han er:					
a) konsentrert	☐	☐	☐	☐	☐
b) årvåken	☐	☐	☐	☐	☐
c) lett å distrahere	☐	☐	☐	☐	☐
49. Vanligvis er Lars opptatt av:					
a) hva han skal gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
b) personene han er sammen med	☐	☐	☐	☐	☐
c) det fysiske miljøet	☐	☐	☐	☐	☐
d) det andre forventer av han	☐	☐	☐	☐	☐
e) opptatt av å få ros	☐	☐	☐	☐	☐
50. Når Lars kommer til et nytt sted har han mest fokus på:					
a) hva han skal gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
b) personene han er sammen med	☐	☐	☐	☐	☐
c) det fysiske miljøet	☐	☐	☐	☐	☐
d) det andre forventer av han	☐	☐	☐	☐	☐
51. Av og til virker det som om Lars ikke forstår hva han holder på med, blir himmelfallen, mister mening og mål av syne i det han er i ferd med å gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
52. Det virker av og til som vanlige aktiviteter og rutiner er meningsløse for Lars	☐	☐	☐	☐	☐
53. Lars blir ofte sittende med ufokusert blikk og ikke delta i det som skjer rundt han	☐	☐	☐	☐	☐
54. Lars "faller ofte i staver" mens han holder på med noe	☐	☐	☐	☐	☐

		Eksempelet passer				
		Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
		1	2	3	4	5
14. SOSIALITET						
55. Lars reagerer svært positivt når:						
	a) barn tar kontakt med han					
	b) voksne tar kontakt med han					
	c) kjente tar kontakt med han					
	d) ukjente tar kontakt med han					
56. Lars tar ofte kontakt med:						
	a) barn					
	b) voksne					
	c) kjente					
	d) ukjente					
57. Lars tar kontakt med andre for å:						
	a) utføre aktiviteter han liker					
	b) få hjelp til noe					
	c) ha samvær med andre					
	d) gjøre aktiviteter sammen med noen					
	e) få ros, bekreftelse, anerkjennelse					
	f) fortelle om noe han har gjort					
	g) spørre					
	h) få noe han har lyst på					
	i) vise fram yndlingsleker, eller for å få en samtale om et yndlingstema					
	j) få fysisk kontakt med andre					
	k) søke trøst hos andre					
	l) få kos					

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
58. Lars tar ofte kontakt med andre på en:					
a) gjentakende og stereotyp måte					
b) måte som kan være ubehagelig for andre					
59. Lars liker godt å være sammen med andre					
60. Lars henvender seg ofte til andre mennesker					
61. Lars tar ofte initiativ for å starte en aktivitet					
15. STRUKTUR					
62. Lars er opptatt av å få vite:					
a) hva som skal skje i løpet av dagen					
b) hvem han skal være sammen med					
63. Lars reagerer negativt når:					
a) rutinene blir brutt					
b) han er i ustrukturerte situasjoner					
c) rekkefølgen på ulike aktiviteter i løpet av dagen varierer (rammestrukturen)					
d) rekkefølgen på de enkelte delhandlingene i en situasjon varierer (situasjonsstrukturen)					
e) nye gjenstander innføres i omgivelsene					
f) det blir innført nye aktiviteter					
g) han blir presentert for nye mennesker					
h) han kommer til nye steder					
64. Når aktiviteter er strukturerte og godt planlagte:					
a) følger Lars planene til punkt og prikke					
b) er Lars lojal mot "skriftlige instruksjoner"; F.EKS. AKTIVITETSPERMER, HANDLINGSPERMER ELLER DAGSPLANER					
c) gjennomfører Lars aktivitetene uten andre hjelpetilstander; F.EKS. ROS ELLER IGANGSETTING					

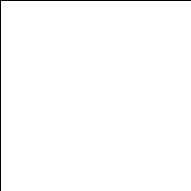
	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
65. Hvis Lars blir avbrutt mens han holder på med noe han liker særlig godt:					
a) reagerer han med fortvilelse, irritasjon eller sinne					
b) begynner han straks på igjen med aktiviteten når han får muligheten					
66. Lars liker å sortere ting etter størrelse, farge, form eller lignende					
67. Lars rydder og ordner i ting han holder på med ut fra sitt eget, særegne system					
68. Lars blir greit med på uventede aktiviteter som bryter med rutine/tidligere avtaler					
69. Lars lager seg sterke forventninger til det som skal skje					
70. Lars reagerer med oppgitthet på at hans forventninger blir brutt					
71. Lars reagerer med frustrasjon/sinne på at hans forventninger blir brutt					
16. UTFØRELSESVANSKER					
72. Når Lars er i en kjent situasjon og er motivert, starter han selv på aktiviteten uten å henvende seg til andre først					
73. Lars bruker ofte lang tid på å få gjort noe; han får for eksempel ikke til bevegelsene, avbryter seg selv eller stopper opp i aktiviteten med stivnede bevegelser					
74. Lars gruer seg ofte til det han har lyst til å gjøre					
75. Lars gjør mange ting overraskende bra når han er for seg selv og ingen maser på han					
76. Lars nøler ofte når han skal gjøre noe					
77. Lars har ofte behov for at andre hjelper han med å ta initiativ til å gjøre noe					
78. Lars blir lett initiativløs når han blir utsatt for mye prakk					
79. Lars får ofte utførelsesvansker når det blir gjort klart (bevisst) for han det han skal gjøre					
80. Når Lars har stoppet opp i det han skal gjøre og virker trøtt eller umotivert, reagerer han positivt på at andre tar initiativ til at han skal fortsette					
81. Det er viktig for Lars at:					
a) gjenstander står på faste plasser					

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
b) aktiviteter foregår på faste steder	☐	☐	☐	☐	☐
82. Når Lars blir satt til å utføre en aktivitet / oppgave:	☐	☐	☐	☐	☐
a) har han lett for å stoppe opp underveis og må settes i gang igjen	☐	☐	☐	☐	☐
b) oppstår det ofte et kunnskapsmessig "hull", hvor Lars ikke klarer noe han tidligere har lært	☐	☐	☐	☐	☐
c) står han ofte fast til å begynne med, men gjør ting i et stort tempo når han først kommer i gang	☐	☐	☐	☐	☐
d) gir han inntrykk av å trives best når andre ikke er for "tett på" han for å se på hva han gjør	☐	☐	☐	☐	☐
83. For at Lars skal komme i gang med en aktivitet:	☐	☐	☐	☐	☐
a) trenger han at noen setter han i gang	☐	☐	☐	☐	☐
b) må han få et "startsignal". Uten dette viser han tegn på frustrasjon	☐	☐	☐	☐	☐
c) er det lettere å få han med, når man gir han beskjed på en indirekte måte, sammenlignet med når man gir han en direkte ordre	☐	☐	☐	☐	☐
d) er han avhengig av å starte handlingen / atferdskjeden på samme måte hver gang den skal utføres	☐	☐	☐	☐	☐
84. Det er ofte vanskelig for Lars å komme i gang med en aktivitet:	☐	☐	☐	☐	☐
a) når han har tidspress	☐	☐	☐	☐	☐
b) fordi han må "rydde i omgivelsene"	☐	☐	☐	☐	☐
c) fordi han blir sittende og vente på å bli satt i gang	☐	☐	☐	☐	☐
d) når noen legger stort press på han	☐	☐	☐	☐	☐
85. For at Lars skal få utført en handling / atferdskjede:	☐	☐	☐	☐	☐
a) er han avhengig av at den forrige aktiviteten er gjort ferdig på riktig måte	☐	☐	☐	☐	☐

		Eksempelet passer				
		Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
		1	2	3	4	5
b) er han avhengig av at nærpersonen hjelper han på bestemte ledd i handlingen		☐	☐	☐	☐	☐
c) er han avhengig av at nærpersonen forholder seg på en bestemt måte		☐	☐	☐	☐	☐
d) er han avhengig av at omgivelsene er ordnet på en spesiell måte		☐	☐	☐	☐	☐
e) er han avhengig av at nærpersonen er til stede, selv om han egentlig kan utføre handlingen alene		☐	☐	☐	☐	☐
86. Lars stopper opp fordi:						
a) han må gjenta deler av handlingen flere ganger		☐	☐	☐	☐	☐
b) han gjentar handlinger eller bevegelsesmønstre som ikke er en del av aktiviteten		☐	☐	☐	☐	☐
c) han avbryter seg selv før han er ferdig med en aktivitet han er motivert for å gjennomføre		☐	☐	☐	☐	☐
d) han blir opphengt i noe han ser på		☐	☐	☐	☐	☐
87. Når Lars skal si noe: a) hvisker han ofte b) uttrykker han det ofte med store anstrengelser og med stramme muskler c) går han ofte helt i stå hvis man retter fokus på han. F.EKS. SER KREVENDE PÅ HAN ELLER KORRIGERER DET HAN SIER	Lars snakker ikke. Spørsmålet gjelder derfor ikke: ☐	☐	☐	☐	☐	☐
		☐	☐	☐	☐	☐
			☐	☐	☐	☐
88. Hvis Lars, og den han er sammen med, skal et sted og har dårlig tid:						
a) får han ofte problemer med å komme seg over dørstokken		☐	☐	☐	☐	☐
b) er han raskere til å komme seg ut med noen framfor med andre		☐	☐	☐	☐	☐

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
c) er han raskere hvis den han er sammen med fleiper eller spøker	☐	☐	☐	☐	☐
89. Lars får lettere til å gjøre noe hvis situasjonen preges av spøk, latter og en uformell omgangstone	☐	☐	☐	☐	☐
90. Lars oppfører seg forskjellig ovenfor ulike nærpersioner	☐	☐	☐	☐	☐
17. TYPER					
91. Lars karakteriseres ved at han er flakkende	☐	☐	☐	☐	☐
92. Lars går ofte fra det ene til det andre; ser på ting og berører det uten egentlig å feste oppmerksomheten mer enn et øyeblikk	☐	☐	☐	☐	☐
93. Lars prøver å unngå aktiviteter han vet han skal være med på	☐	☐	☐	☐	☐
94. Når andre prøver å få Lars med på noe som ikke er en del av rutinen, skjer det ofte at han setter seg ned slik at han må reises opp og taes med på det som skal skje	☐	☐	☐	☐	☐
95. Ofte er det slik at Lars går først igjennom rommet med den voksne bak, som er klar til å gripe inn hvis han stikker av eller gjør noe galt	☐	☐	☐	☐	☐
96. Lars reagerer negativt på krav	☐	☐	☐	☐	☐
97. Når Lars blir satt til å utføre en aktivitet / oppgave:	☐	☐	☐	☐	☐
a) legger / setter han seg ned på gulvet når det er noe han ikke har lyst til å gjøre	☐	☐	☐	☐	☐
b) prøver han ofte å slippe unna kravene	☐	☐	☐	☐	☐
c) stikker han ofte av fra aktivitetene	☐	☐	☐	☐	☐
98. Når Lars er alene i en ustrukturert situasjon:	☐	☐	☐	☐	☐
a) går han hvileløst omkring uten å foreta seg noe bestemt og meningsfullt	☐	☐	☐	☐	☐
b) stikker han av	☐	☐	☐	☐	☐
99. Lars liker godt:	☐	☐	☐	☐	☐
a) fysisk utfordrende aktiviteter som klatring og ballansering	☐	☐	☐	☐	☐

	Eksempelet passer				
	Svært dårlig	Dårlig	Både / og	Bra	Svært Bra
	1	2	3	4	5
b) fart og spenning	☐	☐	☐	☐	☐
c) voldsomme aktiviteter / lek	☐	☐	☐	☐	☐
d) opplevelser som tivoli, sirkus, danskebåten og diskotek	☐	☐	☐	☐	☐



Tilbakemelding til Prosjekt Væremåte

Denne siden kan dere bruke til å utdype enkelte spørsmål/temaer i skjemaet eller dere kan skrive ned eventuelle tilbakemeldinger til prosjektgruppen.

Vi takker for hjelpen.

Hilsen:

Katrine B. Hildebrand