



Angelmans syndrom

Nevorutviklingsforstyrrelser

-

Kognisjon, utvikling og
læring

Heidi E. Nag

Spesialpedagog, PhD

Frambu

hel@frambu.no



FAQ

- Hva vi kan forvente i fremtiden?
- Hvor skal vi «legge lista»?
- Hvor mye kan vi «presse» på?
- Hva slags pedagogiske metoder fungerer best ved denne diagnosen?

Personen er veiviseren

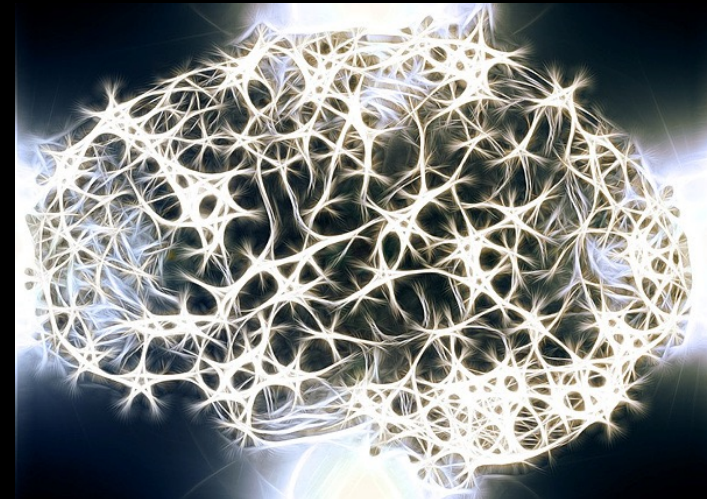
- *Angelmans syndrom kan si noe om årsak*
- *men ikke nødvendigvis noe om hva den mestrer eller har vansker med*
- **ingen fasit** for tiltak, satsingsområder eller tilrettelegging som passer for alle med syndromet
- ...men **noen fellestrekk** er det, og noen fellesnevnerer med tanke på vesentlige fokusområder
-
- Det er **miljøet** som skal
- tilrettelegges, **ikke personen** som skal tilpasse seg miljøet.

Ulike syndromer kan påvirke utviklingen av nervesystemet

- **Kognitive funksjoner (mentale funksjoner)**
- Språk
- Adferd
- Sosial samhandling



Nevroutviklingsforstyrrelser:
utviklingshemming, lærevansker,
autismespekter vansker, ADHD,
språkforstyrrelser mm





Kognisjon

Kognitive evner er ferdighetene vi trenger for å løse oppgaver: tenkning, læring, problemløsning og oppmerksomhet

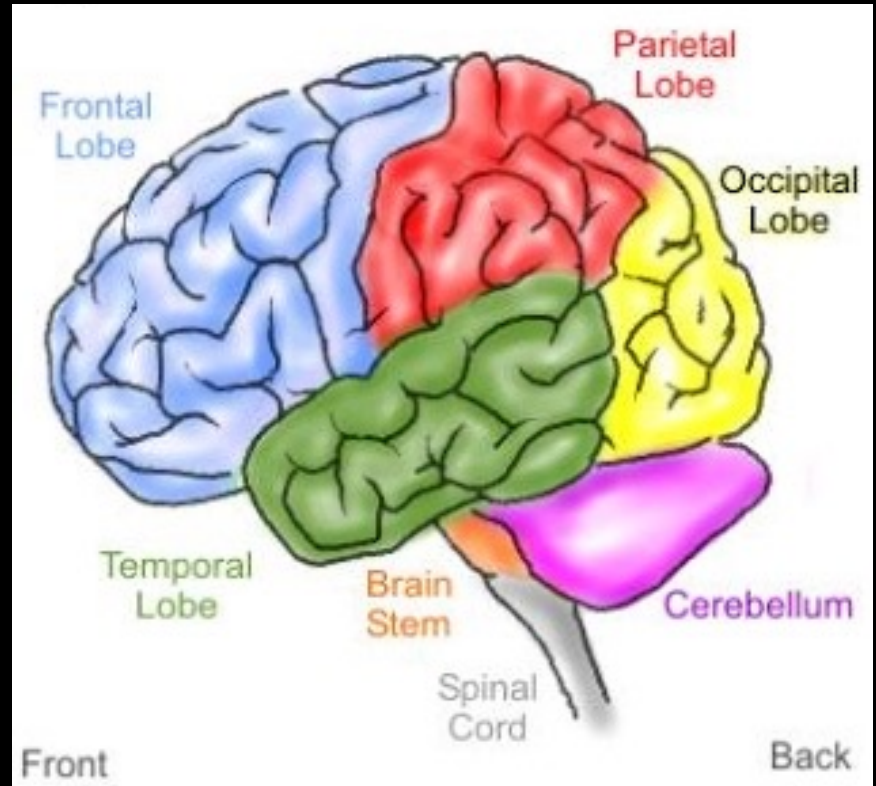
- Evnenivå
- Oppfatte, og tolke sanseinntrykk
- Oppmerksomhet (filtrering)
- Konsentrasjon og utholdenhet
- Hukommelse
- Språk

Kognitiv utvikling

- Utvikling av «intellektet» - hvordan vi tenker

Skjer gradvis og i et kontinuerlig og gjensidig samspill mellom:

Arv/modning ↔ Læring/miljø



Hva sier litteraturen om kognisjon og Angelmans syndrom?

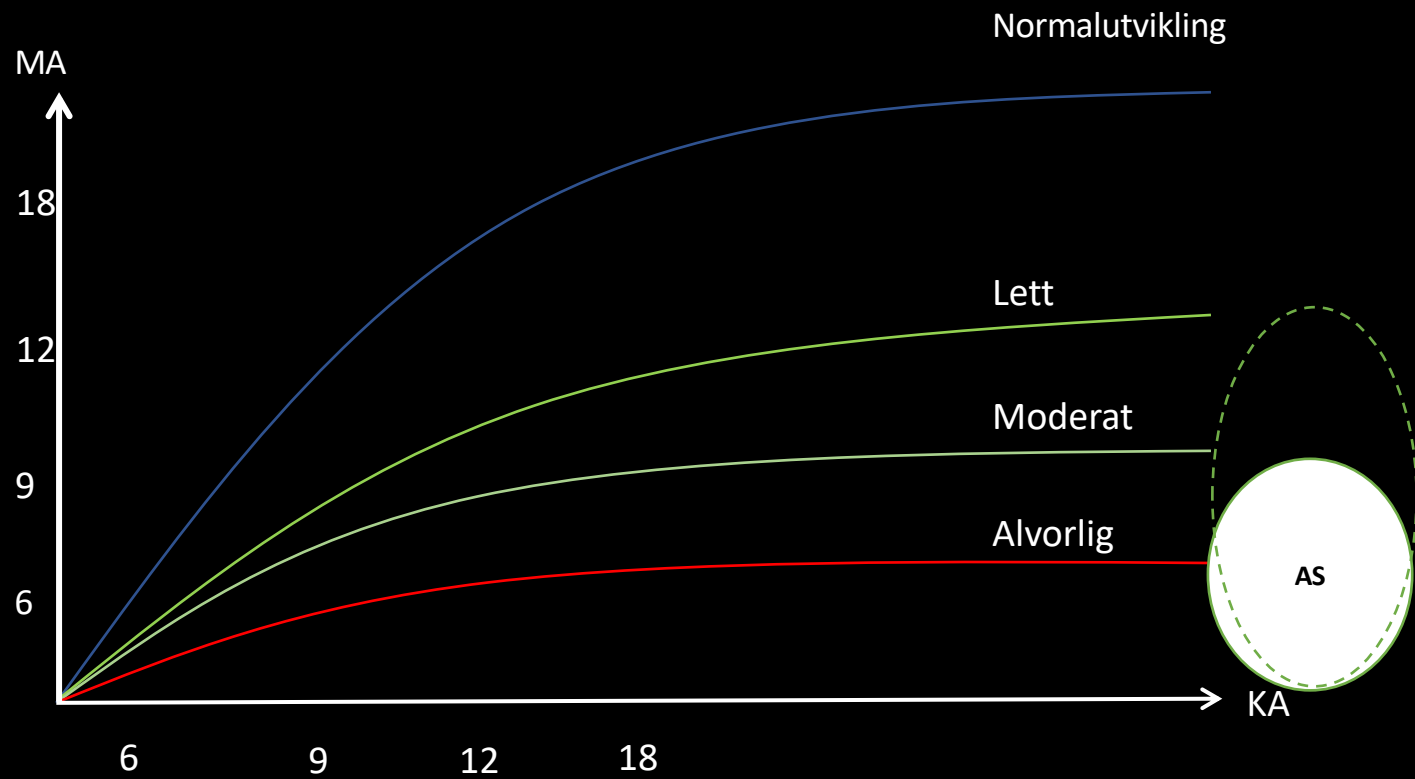
- Alle har en forstyrret kognitiv utvikling, men i ulik grad
- tidligere ble alle beskrevet til å ha alvorlig utviklingshemning – nå en større variasjon
- De med mutasjon (UBA3A) ser ut til å ha bedre kognitive ferdigheter enn de med delsjon

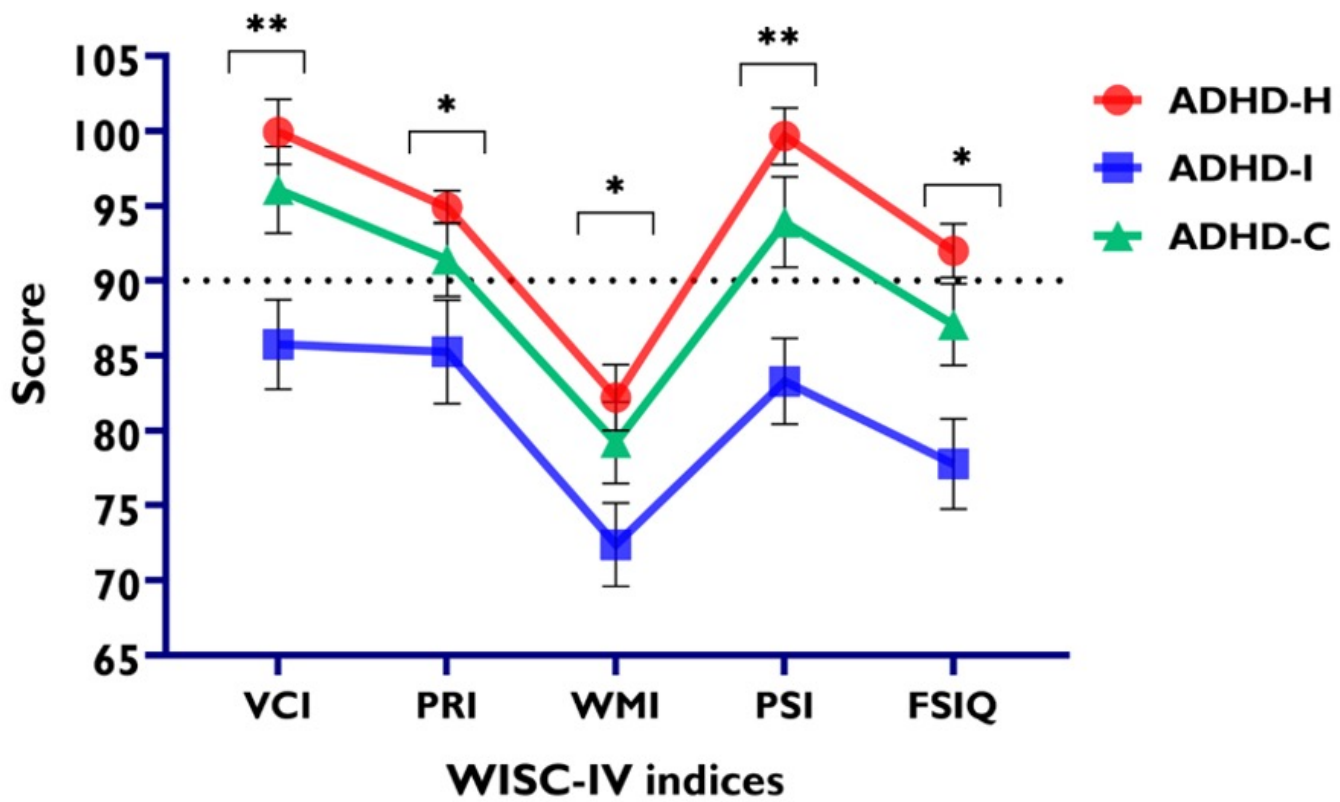
Utviklingshemming

- Stilles etter retningslinjer gitt av verdens helseorganisasjon, i den internasjonale sykdomsklassifikasjonen, 10. utgave (ICD-10, WHO 1992).
- Tre kriterier:
 1. Kognitivt funksjonsnivå $< 2,3$ %
 2. Adaptiv atferd $< 2,3$ %
 3. Sykdomsdebut i utviklingsalderen
- Fire alvorlighetsgrader:

Diagnose	Aldersekvivalent ved 18 år
LETT	9-12
MODERAT	6-9
ALVORLIG	3-6
DYP	< 3

Utviklingsbaner







Utføringsvansker

Eksekutive funksjoner eller utføringsfunksjoner :

Vår evne til problemløsning og regulering egen av atferd

Egenledelse

Utføringsvansker
påvirker
hverdagen og
hvordan vi lærer:

- Even til å planlegge, prioritere og komme i gang med aktiviteter
- Evnen til konsentrere seg over tid og om mer enn en ting av gangen
- Even til å skifte fokus når det er passende
- Even til å huske og jobbe videre med informasjon
- Evnen tilpasse seg uforutsette hendelser og endrede krav i hverdagen

Utføringsvansker påvirker samværet med andre

- Regulere/kontrollere egne følelser
 - Tilpasse egen atferd til situasjonen
 - Ta andres perspektiv
 - Forstå andres atferd
 - Vente på tur
-
- Overbelastning



Autismespekterdiagnoser en utviklingsforstyrrelse

Det **atferdsmessige** uttrykket for
nevrobiologisk betinget dysfunksjon
som defineres ved avvikende atferd på følgende områder:

ASD

- **Kvalitative avvik i sosialt samspill**
- **Kvalitative avvik i kommunikasjonsmønster**
- **Begrenset, stereotypet og repeterende repertoar av interesser og aktiviteter**

ADHD

- **Hyperaktivitet**
- **Impulsivitet**
- **Konsentrasjonsproblemer**

ASD og ADHD forekomst med og uten AS

Forekomst:

- ASD rund 1-1,5 %
- ADHD rundt 3%

I Angelmans syndrom:

- ASD: 34-70 %?
- ADHD: ?
- Finnes ikke sikre tall pga få studier, men **klart** forhøyet

Andre utfordringer som påvirker

- Overhyppighet av:
 - Epilepsi
 - Angst/engstelse
 - Utfordrende atferd
 - Selv-skading
 - Kommunikasjon
 - Impulskontroll

Betyr hovedsakelig at:

- De trenger mer tid for å lære
 - Det er vanskeligere å regulere følelsene og impulsene sine
 - Læring automatiseres ikke som hos andre
 - En oppgave kan være vanskelig i dag selv om den var lett i går!
 - Det kan være vanskelig å overføre lærte ferdigheter fra en situasjon til en annen
 - Mye må læres mange ganger
 - Det kan være slitsomt å lære og frustrerende ikke forstå
- Det kreves forståelse, tålmodighet, raushet og empati fra de rundt god fungering i hverdagen

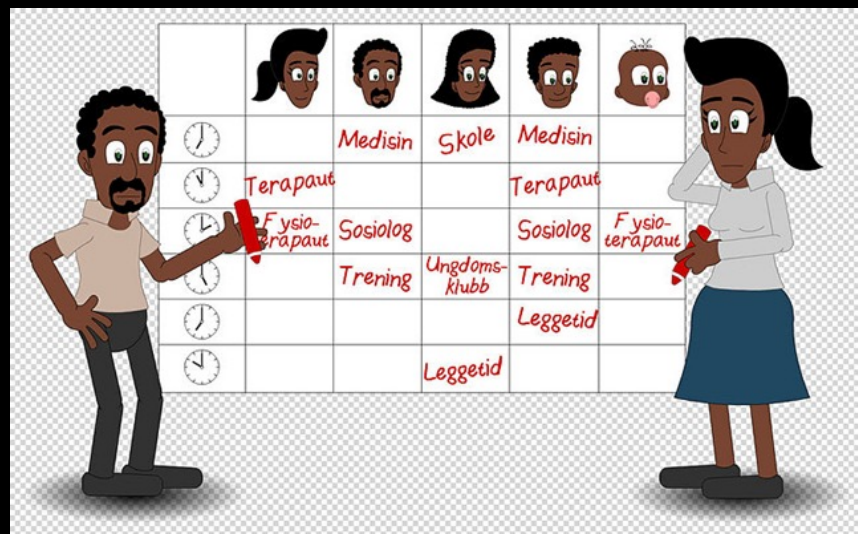
Legge til rette for mestring

- 5 om dagen
- Mestre noe som er
viktig for personen



Hva hjelper – tiltak?

- Observere og kartlegge
- Struktur og forutsigbarhet
- Organisering av dagen
- Tettere oppfølging
- Lære gjennom å gjøre i praksis
- Lytt til personen



De 7 H`er:

Statped.no

Tenk alltid at personen trenger svar på:

1. Hva skal jeg gjøre?
2. Hvor skal jeg være?
3. Hvorfor skal jeg gjøre det?
4. Hvem skal jeg være sammen med?
5. Hvordan gjør jeg det?
6. Hvor lenge skal det holde på?
7. Hva skjer etterpå?

Oppsummert

Mange av utfordringene ved diagnosen kan være vanskelige å få tak i

Ta utgangspunkt i den enkelte – kartlegg

Legg til rette for mestringsopplevelser