

Pdf-udgave af

## "Usher Syndrom i Skolen"

Videnscentret for Døvblindblevne. Genoptrykt 2006.

Downloadet fra Videnscentrets hjemmeside [www.dbcent.dk](http://www.dbcent.dk).

\*\*\*\*\*

### INDHOLD

<b>FORORD</b> .....	<b>3</b>
<b>HVAD ER USHER SYNDROM OG HVORDAN OPDAGES DET?</b> .....	<b>4</b>
Usher syndrom type I .....	4
Usher syndrom type II.....	4
Usher syndrom type III .....	4
Forekomst.....	4
Retinitis pigmentosa .....	6
Arvegang .....	7
Definition.....	7
<b>HVAD BETYDER USHER SYNDROM FOR ELEVEN?</b> .....	<b>8</b>
Hvorfor skal børn med Usher have information om deres øjensygdom? .....	8
Hvad skal de have at vide? Og hvornår?.....	9
Hvilken rolle kan voksne med Usher syndrom spille for børn og unge med Usher? .....	9
Depression hos unge med Usher syndrom.....	9
Hvilke andre bekymringer har unge med Usher syndrom?.....	9
Individuel vejledning overfor gruppevejledning .....	10
<b>HVAD BETYDER USHER SYNDROM FOR FAMILIEN?</b> .....	<b>11</b>
Hvem tilbyder rådgivning og støtte til forældrene? .....	11
Hvad skal forældre fortælle deres barn om Usher syndrom?.....	11
Hvad skal forældre være opmærksom på i forhold til børnenes følelser?.....	11
<b>SAMSPIL MELLEM SKOLE OG FAMILIE</b> .....	<b>13</b>
Fremtidsplanlægning .....	13
<b>KOMPENSERENDE UNDERVISNING</b> .....	<b>14</b>
ADL.....	14
Mobility .....	14
Læsning/skrivning.....	14

<b>TILPASNING AF UNDERVISNINGSSITUATIONEN .....</b>	<b>16</b>
Indretning m.v.....	16
Undervisningsfif.....	17
Kommunikation.....	17
Løbende evaluering .....	18
<b>LANDSDÆKKENDE STØTTEMULIGHEDER .....</b>	<b>19</b>
<b>EMNEINDELTE LITTERATURLISTE.....</b>	<b>21</b>

## FORORD

Dette hæfte er første led i et projekt, som skal formidle information til de grupper, der er omkring børn og unge med Usher syndrom og lignende progredierende syns- og hørenedsættelser. Målgruppen for dette hæfte er således først og fremmest lærere og pædagoger ansat på skoler, hvor der går elever med Usher syndrom eller lignende progredierende lidelser. Hæftet handler om både tegnsprogede elever på døve- eller centerskoler (typisk med Usher type 1) og dansksprogede elever (typisk med Usher type 2), som går på centerskoler eller er enkeltintegreret i Folkeskolen.

Men vi forestiller os, at også andre med interesse for Usher syndrom hos børn og unge vil kunne have udbytte af dette materiale. Her tænker vi først og fremmest på forældrene til børn og unge med Usher, men også på faggrupper som fx pædagoger på SFO'er, fritidshjem eller ungdomsklubber, hvor der er et eller flere børn/unge med Usher.

En stor del af teksten i dette hæfte bygger på Ilene Miners og Joe Cioffis "Usher Syndrome in the School Setting", udgivet på Helen Keller National Center, USA, i 1997. Det gælder afsnit 3, 4 og 5, samt til dels afsnit 6 og 7.

Ilene Miner har en universitetsgrad i socialpsykologi med særlig fokus på døvhed og andre handicap. Hun har arbejdet med døve og døvblinde unge gennem 20 år, især med psykosociale aspekter for unge med Usher syndrom. Hun har skrevet adskillige artikler om dette emne, bl.a. om psykoterapi for døvblinde, ligesom hun har lavet workshops og holdt forelæsninger om Usher syndrom. Hun har tidligere arbejdet på Helen Keller Centret, og er nu leder af Mental Health Services på The League for the Hard of Hearing, som er et rehabiliteringsinstitut i New York for døvblinde, døve og hørehæmmede.

Joe Cioffi har en universitetsgrad i mobility. Han er freelance mobility- og kommunikationsinstruktør og konsulent i døvblindespørgsmål i New York og New Jersey og har arbejdet i 20 år med døvblinde børn og voksne. Han har skrevet artikler om mobility og døvblindhed, og har holdt kurser om Usher syndrom og om mobility for professionelle både i USA og i udlandet.

Vi er Ilene Miner, Joe Cioffi og Helen Keller National Center meget taknemmelige for at måtte bruge deres tekst som basis for dette hæfte. Vi har oversat, bearbejdet og forkortet originalteksten og tilpasset den til danske forhold, og herudover har vi tilføjet information, som vort projekt har vist er særlig vigtig og relevant ud fra danske forhold.

Alle citater er autentiske udtalelser taget fra den amerikanske tekst.

Herudover bygger afsnittet om tilpasning af undervisningssituationen i høj grad på artiklen "Media and Instructional Techniques for Usher syndrome" af Catherine Fisher, som arbejder på the Learning Resource Center på Gallaudet University i USA. Catherine Fisher har selv Usher I.

En elev med Usher syndrom står overfor mange vanskeligheder, som skal overvindes, for at hans eller hendes skolegang skal blive så god og udbytterig som kammeraternes. Der er en lang række spørgsmål og emner, der skal overvejes og findes løsninger på. Vi håber, at vi med dette hæfte i en overskuelig og anvendelig form kan præsentere den viden, der er brug for i denne forbindelse og sætte den ind i en relevant sammenhæng for dem, der arbejder og lever med børn og unge med Usher syndrom herhjemme.

*Videnscentret for Døvblindevæsen, november 1999<sup>1</sup>*

---

<sup>1</sup> Rapporten er genoptrykt i 2006.

## HVAD ER USHER SYNDROM, OG HVORDAN OPDAGES DET?

Usher syndrom er klart den hyppigste enkeltårsag til døvblindhed blandt unge og yngre døvblindblevne. Det er en arvelig sygdom, der optræder som en kombination af et høretab, der kan variere fra moderat hørenedsættelse til egentlig døvhed, og øjenssygdommen retinitis pigmentosa, også kaldet RP, der gradvist ødelægger øjets nethinde. Høretabet er sensorineuralt, dvs. det skyldes en forandring i den del af det indre øre, der kaldes sneglen (eller cochlea). Usher syndrom deles op i tre typer, Usher I, Usher II og Usher III.

### Usher syndrom type I

Personer med Usher I er født døve, hvilket typisk opdages i løbet af de to første leveår. De får allerede i den tidlige barndom synsforandringer pga. RP, typisk først i form af natteblindhed og begyndende synsfeltindsnævring. Endvidere har personer med Usher I et medfødt balanceproblem, fordi balanceorganet i det indre øre ikke fungerer normalt. Et barn med Usher I er således ofte motorisk senere udviklet, og lærer måske først at gå ved 18-24 måneders alderen, og er senere i barndommen typisk længe om at lære at cykle. Balanceproblemer optræder dog ikke kun hos personer, som er døve pga. Usher syndrom. Omkring 25-30% af alle døve børn har problemer med balancen.

### Usher syndrom type II

Personer med Usher II er født hørehæmmede i middel til svær grad, dvs. med en gennemsnitlig hørenedsættelse, der ligger mellem ca. 40 og 95 dB. Høretabet opdages typisk i løbet af de første fire år. Denne gruppe bruger høreapparat og støtter sig desuden til mundaflæsning, og de vokser oftest op med dansk som modersmål. Usher II medfører normalt ikke balanceproblemer.

Høretabet ved Usher II holder sig nogenlunde stabilt livet igennem, bortset fra den almindelige hørenedsættelse, som mange mennesker oplever med alderen.

Meget tyder på, at RP i forbindelse med Usher II starter langsommere (dvs. problemerne giver sig til kende senere), men til gengæld udvikler sig hurtigere og mere aggressivt end ved type I.

Det menes dog også, at selve synsstyrken påvirkes mindre ved Usher II end ved Usher I.

### Usher syndrom type III

Denne type er ret nyopdaget og derfor ikke særlig velbeskrevet endnu. Den kan endvidere være vanskelig at skelne fra Usher II i sin fremtrædelsesform. Usher III-gruppen består af personer, der er født med nogenlunde normal hørelse, og som får et gradvist og fremadskridende høretab og udvikler RP. Det begyndende høretab kan ofte konstateres ved en høreundersøgelse allerede i småbørnsalderen, og det antages, at høretabet er tilstede allerede fra fødslen. Høretabet udvikler sig ofte i trin, dvs. med stabile perioder ind i mellem forværringerne af hørelsen. Usher III kan føre til døvhed allerede i ung voksenalder.

RP udvikles nogenlunde som ved Usher type II, altså starter langsomt men udvikler sig hurtigt i forhold til Usher I. Meget tyder på, at balanceevnen også kan blive gradvist dårligere, men man er langt fra færdig med undersøgelserne.

### Forekomst

Ifølge udenlandske opgørelser og undersøgelser foretaget af det internationale samarbejde på Usher-området skulle forekomsten af Usher syndrom være følgende<sup>2</sup>:

❖ Usher I: 4 pr. 100.000 indbyggere, svarende til omkring 200 personer i Danmark. Omkring 5% af alle døve skulle således være døve pga. Usher syndrom type I. En dansk undersøgelse fra 1997<sup>3</sup> fandt dog en noget lavere forekomst, nemlig 1,5 pr. 100.000 indbyggere, svarende til 75 personer herhjemme. Men man kan altså regne med, at der hvert år fødes i gennemsnit 1-3 børn med Usher syndrom type I.

❖ Usher II: Samme niveau som (eller endda højere end) Usher I, dvs. mindst 4 pr. 100.000, svarende til mindst 200 personer herhjemme. Den danske undersøgelse fandt en forekomst på 2,2 pr. 100.000 indbyggere, svarende til 110 personer.

❖ Usher III: De fleste med denne type der kendes p.t., er fra Finland eller stammer herfra. I den danske undersøgelse fandt man tal, som

<sup>2</sup> Jf. personlig kommunikation med professor Claes Möller, Sverige.

<sup>3</sup> Rosenberg, Haim, Hauch og Parving: "The prevalence of Usher syndrome and other retinal dystrophy-bearing impairment associations", *Clinical Genetics*, 1997: 51:314-321.

svarer til, at 5 personer herhjemme skulle have Usher III (en forekomst på 0,1 pr. 100.000).

## Retinitis pigmentosa

Fælles for typerne af Usher syndrom er som nævnt tilstedeværelsen af retinitis pigmentosa (RP). Det er fællesbetegnelsen for en række forskellige men beslægtede fremadskridende øjensygdomme, der langsomt ødelægger nethinden. Nethinden er den bageste del af øjet, og det er herfra synsindtrykkene, som kommer ind gennem pupillerne, sendes videre til hjernen. RP kan ende med total blindhed, men man mener dog, at RP i forbindelse med Usher syndrom ofte optræder i lidt mildere grad end ellers. Det er de færreste personer med Usher syndrom, som bliver helt blinde.

Nogle typiske symptomer ved RP, som kan give mistanke om Usher syndrom hos døve eller hørehæmmede børn, er:

- ❖ **Natte- og mørkeblindhed:** Dette er ofte det første synlige symptom på RP. Barnet har vanskeligt ved at orientere sig i mørke, og støder fx ofte ind i ting, når han eller hun går i dårligt oplyste omgivelser. Det medfører måske, at barnet er påfaldende mørkerød.

- ❖ **Synsfeltindsnævring:** Begynder med blinde pletter i det perifere syn, dvs. i udkanten af synsfeltet, der efterhånden breder sig og resulterer i et meget indsnævret synsfelt, det såkaldte kikkertsyn eller tunnelsyn. Det svarer til at kigge gennem et rør eller en kikkert (bortset fra at synsindtrykkene ikke bliver forstørret!) Det betyder, at barnet vil have vanskeligt ved at se en forhindring i udkanten af synsfeltet, som fx en taske, der ligger på gulvet, eller en kantsten eller et trappetrin – eller ikke kan se en kammerat, der vinker ude fra siden.

- ❖ **Lysoverfølsomhed:** Mange personer med RP oplever blænding i kraftigt lys fra fx solskin, sne, skarpt kunstlys eller genskin fra en væg, tavle, bordplade el.lign.

- ❖ **Adaptationsproblemer:** Øjet kan få sværere ved at vænne sig til lysforandringer, som fx når man går fra et dårligt oplyst rum til et stærkt oplyst rum eller omvendt. Omstilling til nye lysforhold tager længere tid, måske adskillige minutter. Barnet kan tøve, når det skal fra det lidt mørke klasselokale ud i solskinet i skolegården, eller måske slet ikke ønske at gå ud i skolegården.

- ❖ **Skarpsyn:** Synsstyrken i den centrale del af synsfeltet, der ofte er det eneste resterende synsfelt, kan også aftage med tiden.

- ❖ **Kontrastsyn:** Mange får problemer med at skelne mellem små kontraster, fx mellem lysegrå og hvid. En hvid tallerken på et lysegråt bord kan således være vanskelig at se.

- ❖ **Farvesyn:** RP påvirker farvesynet, og det bliver sværere at skelne pastelfarver – som fx de lyseblå linjer og tern på papiret i hæfter og blokke.

- ❖ **Grå stær:** Mange personer med RP får med årene tilstødende øjenlidelser som fx grå stær, som er en uklarhed i øjets linse, der slører synet. I gruppen af personer med Usher syndrom i alderen fra 20 til 30 år har således omkring 20% grå stær.

Ovenstående symptomer kan dukke op på forskellige tidspunkter i forløbet, men natteblindhed og synsfeltindsnævring opstår typisk som nogle af de første symptomer, ofte allerede i 2-5 års alderen. Adaptationsproblemer er også et symptom, som ofte relativt tidligt kan give mistanke om RP hos børn.

RP udvikler sig oftest symmetrisk, dvs. rammer begge øjne ens, bortset fra evt. tilstødende problemer som fx grå stær. Der er i øjeblikket ingen behandling mod hverken RP eller Usher syndrom som sådan. Forskellige metoder har været afprøvet for at afhjælpe RP, bl.a. store tilskud af A-vitamin, men uden held. Der forskes endvidere flere steder i verden i transplantation af nethinde, enten fra personen selv – hvor celler fra et rask sted på nethinden placeres i stedet for celler på et angrebet sted – eller fra en donor. Resultaterne ser indtil videre lovende ud, men der er stadig et stykke vej at gå. Grå stær, som er en hyppig følgelidelse ved Usher syndrom, kan derimod ofte afhjælpes ved en operation, hvor den uklare linse skiftes ud med en kunstig linse.

RP opdages sjældent ved en almindelig synstest som den hos sundhedsplejersken eller optikeren, hvor synsstyrken i centralsynet testes. Denne er nemlig ofte upåvirket langt hen i forløbet af RP, og mange får derfor først stillet diagnosen Usher syndrom ret sent, og da på baggrund af andre symptomer. Blandt lærere og pædagoger, der arbejder med døve og hørehæmmede børn, bør der derfor være stor opmærksomhed på de symptomer hos børnene, der kan give mistanke om tilstedeværelsen af RP, og dermed Usher syndrom.

## Arvegang

Arvegangen – den måde syndromet nedarves fra forældre til barn – for Usher syndrom er vigende (også kaldet recessiv), hvilket vil sige, at genfejlen skal være til stede i begge kromosomer i det pågældende kromosompar hos en person, for at han eller hun skal udvikle syndromet. Begge forældrene skal altså give denne specielle genfejl videre til barnet, for at det skal få Usher syndrom. Det er muligt at være bærer af genfejlen uden at mærke noget til den. Det anslås, at mellem 1 og 3% af alle mennesker – mellem 50.000 og 150.000 personer her i landet – er bærere af en genfejl, der kan medføre Usher syndrom i en af de tre typer. Hvis kun den ene af forældrene giver genfejlen videre, har barnet altså kun fejlen i det ene kromosom i det pågældende par, eller med andre ord kun i den ene halvdel af genparret. Så får barnet ikke Usher syndrom, men bliver selv bærer af genfejlen, og kan give den videre til sine egne børn. Man har foreløbig fundet ud af, at der er mindst 10 forskellige genfejl, som alle kan føre til Usher syndrom i en af de tre typer.

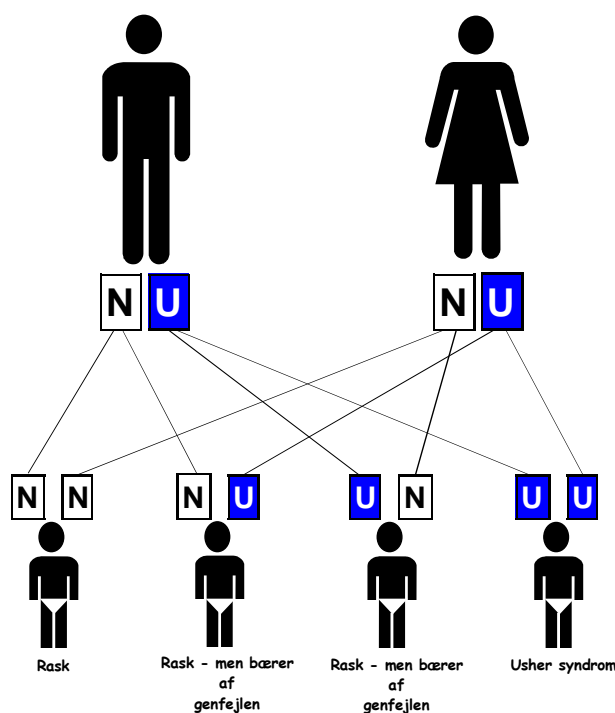
Således ser den statistiske sandsynlighed ud, for at et forældrepar, som begge er raske bærere af den samme genfejl, får et barn med Usher syndrom. N betyder ”normalt gen”, mens U betyder ”Usher-gen”.

Ud af fire børn vil der statistisk være et af dem, der får Usher syndrom (dvs. 25% sandsynlighed), to af dem, der bliver raske bærere af genfejlen (dvs. 50% sandsynlighed), og et af dem, der slet ikke får genfejlen (25% sandsynlighed).

## Definition

Usher syndrom af alle tre typer fører til døvblindhed, som medfører store vanskeligheder i forbindelse med kommunikation, adgang til information og orientering i omgivelserne. Den nordiske definition på døvblindhed er fra 1980, og den lyder:

*”En person er døvblind, når han/hun har en alvorlig grad af kombineret høre- og synsnedsettelse. En del døvblinde er helt døve og blinde. Andre har syns- og/eller hørerester. Kombinationen af de to handicap reducerer gensidigt mulighederne for at udnytte eventuelle høre- eller synsrester. Det betyder, at døvblinde ikke uden videre kan drage nytte af tilbuddene til synshæmmede, døve eller hørehæmmede. Døvblindhed medfører derfor ekstreme vanskeligheder med hensyn til skolegang, videreuddannelse, arbejde, familie og socialt liv, samt forhindrer også adgang til information og deltagelse i kulturelle aktiviteter (...) Døvblindhed skal derfor betragtes som et selvstændigt handicap, der stiller krav om særlige metoder for at kommunikere og klare sig i det daglige liv.”*



Arvegangen for Usher syndrom

## HVAD BETYDER USHER SYNDROM FOR ELEVEN?<sup>4</sup>

Elever med Usher undgår ofte gruppeaktiviteter på grund af deres aftagende muligheder for at klare gruppekommunikation og deres tiltagende problem med at bevæge sig sikkert omkring. Det er afgørende, at elever med Usher bliver tilbudt træning i færdigheder, der kan hjælpe dem med at bevare deres selvstændighed (se afsnittet om kompenserende undervisning på side 15). Hvis sådanne tilbud ikke bliver givet, begynder eleven ofte at isolere sig og at lade være med at gå ud.

Nogle elever kan være bange for at fortælle deres venner, at de har Usher af frygt for at blive afvist. På skoler har unge fortalt, at der ikke rigtig er nogen at snakke med, at andre helst vil undgå at tale om emnet. Nogle elever, særligt dem med Usher I, lærer ret hurtigt, at mange døve kan være uforstående over for elever med nedsat syn. Derudover vil deres præstationer i skolen ofte blive ringere, fordi de ikke kan se alt, hvad der foregår i klasseværelset.

Når skoleelever undgår aktiviteter i grupper, oplever stress i klasseværelset og har svært ved at tale om deres følelser, kan resultatet blive en depression.

Alle elever bør derfor have adgang til en vejleder, der har et godt kendskab til syndromet. Det er vigtigt, at vejlederen er bevidst om samspillet mellem nedsat syn og nedsat hørelse, ligesom det er afgørende, at vejlederen har kendskab til de psykosociale aspekter ved Usher syndrom. Ugentlige møder med en vejleder, der tilbyder støtte og viser interesse, og som følger med i hvordan eleven har det, kan være en stor hjælp. Der bør ligeledes være jævnlige målrettede samtaler, hvor elevens humør, følelser og sociale interaktion vurderes.

Vejlederen skal være vant til at arbejde med spørgsmål om depression og angst, og være god til at lytte uden at lukke af, når eleven udtrykker følelser. Unge med Usher klager ofte over, at der ikke er nogen, der vil høre på eller tale med dem om deres problemer. Denne person skal

være elevens første forsvar, et sikkert sted for eleven, når han eller hun bliver ked af det eller bange.

Nogle skoler – bl.a. i USA og Sverige – har nedsat særlige synsudvalg, som kan bestå af vejlederen for børn med Usher, skolesundhedsplejersken, studievejlederen, en repræsentant fra administrationen, nogle lærere og den læge, der er knyttet til skolen. Andre interesse-rede eller involverede parter kan også være med. Udvalgets opgave består i tværfagligt at evaluere behovene hos hver enkelt elev. Udvalget ser på, hvordan eleven klarer sig i skolen, elevens diagnose og synsstatus, særlige behov i klasseværelset og andre skolemiljøer samt psykosociale behov. Udvalget fokuserer også på, hvad lærerne skal gøre for at sørge for, at et bestemt barn har adgang til de samme informationer, som andre børn får. Herudover kan udvalget også vurdere behovet for videreuddannelse af skolens personale med fokus på Usher syndrom.

### Hvorfor skal børn med Usher have information om deres øjensygdom?

For det første er de allerede klar over, at der er et problem. Mange unge og voksne har fortalt, at de i 12-14-årsalderen vidste, at der var noget galt med deres øjne.

For det andet vil de kunne benytte relevante undervisningstilbud (som fx i ADL og mobilitet), øge deres forståelse for synstabet og bruge denne viden til at passe på sig selv.

For det tredje finder eleverne i sidste ende ud af deres diagnose. Hvis det senere går op for dem, at forældre, lærere og vejledere kendte til, at de havde Usher, og alligevel undlod at fortælle dem om det, kan det være ødelæggende for deres tiltro til andre. Børn og unge med Usher har særligt behov for at opfatte voksne omkring sig som troværdige.

Endelig har eleverne behov for at udvikle en fornemmelse af, at Usher syndrom er en del af dem selv. Unge med Usher kan ikke udvikle en følelse af beherskelse og kompetence, så længe de oplever konsekvenserne af en tilstand, de intet kender til. Eleverne er nødt til at vide, hvad det er, de har med at gøre for at opnå en følelse af kontrol over deres liv.

<sup>4</sup> Dette afsnit bygger på Ilene Miners og Joe Cooffis tekst "Usher Syndrom in the School Setting".

### **Hvad skal de have at vide? Og hvornår?**

Forældrene har ansvaret for at fortælle barnet eller den unge om Usher. Nogle forældre kan ønske at alliere sig med professionelle fra skole- eller sundhedssystemet, som kan afklare spørgsmål og give yderligere information til både børn og forældre. De professionelle kan også arbejde direkte med forældrene for at afgøre, hvordan og hvornår eleven skal have det at vide, og hvad der skal siges. De kan endda være tilstede, hvis familien ønsker det.

Når børn får at vide, at de har Usher syndrom, skal det ske på en udviklingsmæssig passende og funktionel måde. Man skal ikke fortælle dem, at de bliver blinde, men de skal have at vide, at de har et synsproblem (se afsnittet om Usher syndrom og familien på side 12). Et lille barn forstår ikke rigtig begrebet ”fremtid”, men udvikler sin forståelse, efterhånden som han eller hun bliver ældre. Derudover skal unge oplyses om arvelighed og Usher syndrom. Ældre teenagere har typisk flere spørgsmål og bør endvidere sikres så mange kontakter som muligt til andre med Usher syndrom.

Hvis eleven spørger, om han eller hun vil blive blind, er det eneste svar: ”Jeg ved det ikke”. Nogle med Usher syndrom bevarer et godt centralsyn langt hen i voksenlivet. Nogle få bliver blinde i 30-årsalderen. Andre kan stadig se, når de er fyldt 60. Det er umuligt at forudse udviklingen hos det enkelte barn.

### **Hvilken rolle kan voksne med Usher syndrom spille for børn og unge med Usher?**

Unge med Usher oplever et fællesskab med voksne med Usher, fordi de oplever, at disse voksne har svar og viden at dele med dem. Samvær med voksne i samme situation kan normalisere de unges oplevelse af livet med Usher syndrom. Og samvær med andre med Usher giver barnet mulighed for at blive opfattet som en hel person i stedet for ”ham eller hende med Usher”.

Unge med Usher begynder tidligt at tænke på og tale om fremtiden og bekymre sig for at blive helt blinde. Deres forestilling om, hvad der er muligt og sandsynligt for dem, stemmer sjældent overens med det, der rent faktisk sker for mennesker med Usher. Hvis de får mulighed for at møde mennesker, der arbejder og/eller

studerer eller mennesker, der har familier og et godt og indholdsrigt liv, kan de medtage disse oplevelser i deres forestillinger om, hvad fremtiden vil bringe.

### **Depression hos unge med Usher syndrom**

Der findes ingen undersøgelser af, hvor hyppigt depression opstår hos unge med Usher. Selv om det absolut ikke er tilfældet for alle unge, er der mange med Usher, der fortæller om depression, angst, selvmordstanker og selvmordsforsøg. Når voksne bliver spurgt, fortæller de også om depression og selvmordstanker, og nogle endda om selvmordsforsøg i ungdommen.

Unge fortæller, at andre ikke vil tale med dem om deres angst og sorger, at andre mennesker trækker sig tilbage fra dem, at de ikke kan se fremtiden for sig, og at de er bange for, at ingen af deres drømme vil blive til virkelighed. Dette er endnu en grund til, at børn og unge med Usher syndrom bør have regelmæssig kontakt med voksne i samme situation.

Mange mennesker er bange for at tale om depression og selvmordstanker, fordi de tror, at det kan forværre situationen. Det er ikke tilfældet. At spørge en ung om depression eller selvmordstanker kan faktisk redde hans eller hendes liv.

### **Hvilke andre bekymringer har unge med Usher syndrom?**

De unge bekymrer sig om at miste deres venner. De kan være flove over deres synsproblem, som måske allerede er ved at manifestere sig. De kan føle, at de ikke er hele som mennesker og føle mindreværd. De kan have svært ved at følge med i gruppesamtaler. Måske undgår de andre mennesker, samtidig med at de fortæller, at deres venner undgår dem. Måske oplever de vrede, fordi de ikke kan gøre alle de ting, deres venner kan, for eksempel køre bil. Måske er de vrede på deres forældre, der har givet dem Usher syndrom, og jaloux på søskende og venner, der ikke har Usher syndrom.

Nogle siger, at de aldrig selv vil have børn, fordi de ikke vil udsætte dem for det, som de selv gennemgår. Andre har travlt med at forelske sig og få børn, mens de endnu kan se. De tror ikke, at de nogensinde vil få et normalt liv, en familie eller et job. Ofte ved de ikke, hvilke særlige

færdigheder, de kan lære og hvilke hjælpemidler, der findes, som kan hjælpe dem. Uden rollemodeller, forbilleder og eksempler på succes tror de ikke på, at de har nogen muligheder.

Måske er de meget kedede af at være anderledes. De ved, at deres liv ikke ligner vennernes, dem uden Usher syndrom. Og de ved ikke hvad fremtiden vil bringe.

Unge med Usher bekymrer sig også om at blive forladt af dem, der passer på dem. De ved, at deres forældre ikke vil være der evigt. De er også utrolig bekymrede over, hvordan de skal kommunikere med deres familiemedlemmer, når de begynder at miste synet – særligt døve børn hvis forældre ikke kan særlig meget tegnsprog.

Samtidig med at elever med Usher syndrom er bekymrede over deres synsfelt, som indsnævres, tænker de naturligvis ligesom alle andre børn og unge på popularitet og tiltrækningskraft, sport og ambitioner for fremtiden.

Eleverne har brug for et sted og en person, som de føler sig trygge ved for at kunne tale om deres bekymringer og oplevelser. Selvfølgelig er der nogle, der drøfter disse problemer med deres forældre, men mange unge fortæller, at de ikke gør det. Nogle unge føler et stærkt behov for at beskytte deres forældre og vil ikke gøre noget for at øge forældrenes smerte og bekymring. Nogle unge giver sig selv skylden for forældrenes depression, sygdom eller skilsmisse. I sådanne situationer kan vejledning til både forældre og børn være en hjælp til at få afklaret situationen.

### **Individuel vejledning overfor gruppevejledning**

Både individuel vejledning og gruppevejledning er vigtige for eleven. Hvis det er muligt, bør eleven have tilbud om begge former for rådgivning. I den individuelle rådgivning kan der skabes en ramme, hvor eleven kan føle sig tryk, og sammen med én person kan udforske de emner og ideer, der optager ham eller hende, og den frygt, han eller hun oplever. Men der er også et enormt potentiale i grupperådgivning, som giver mulighed for at sammenligne følelser og tanker med andre, der har lignende problemer. Fælles problemløsning kan skabe ændringer i

deres skole- og hjemmeliv, for eksempel forslag til bedre belysning eller en workshop, hvor problemer diskuteres med lærerne.

Udover egentlig grupperådgivning kan unge med Usher også have stort udbytte af at mødes i støttegrupper. Nogle vokser op helt uden at møde andre mennesker med Usher syndrom. De kan føle, at det ikke er passende at tale om Usher syndrom, og at der ikke er nogen, der forstår deres problemer. En støttegruppe har flere funktioner. Den udgør et trygt og fortroligt sted, hvor følelser kan udtrykkes, og den kan tilbyde præcis information om Usher syndrom, som elever ellers ikke har adgang til. Gruppen kan invitere voksne og andre med Usher syndrom til at fortælle om deres oplevelser og svare på spørgsmål. Unge med Usher syndrom har nemlig et udtalt behov for rollemodeller og forbilleder i samme situation. Støttegrupper bør mødes jævnligt og bør koordineres af en kontaktperson med den nødvendige viden.

Følgende citater beskriver den betydning, det har for unge at kunne mødes med andre i samme situation:

*"Da jeg voksede op, gik jeg på en skole for døve. Men selv om vi alle var døve og brugte tegnsprog for at kommunikere, mødte jeg aldrig andre med Usher syndrom – ud over min egen søster – indtil mit tredje år på universitet. Jeg var helt isoleret, alene og deprimeret. Min gymnasietid var den værste periode."*

*"Jeg savner mine døve venner, men jeg føler mig langt bedre tilpas blandt døvblinde, der ikke stirrer på min hvide stok."*

*"Da jeg endelig mødte en anden med Usher, var det som om, jeg fik en søster. Vi kunne virkelig tale om vigtige ting."*

*"Det er sådan en lettelse at møde så mange mennesker med Usher. Jeg kan bare slappe af og mere mig. Jeg behøver ikke at forklare tingene om og om igen."*

*"Jeg har aldrig før set mit barn opføre sig så normalt."*  
(En mors kommentar til sin teenagedatters interaktion med andre på en Usher-familieweek-end.)

## HVAD BETYDER USHER SYNDROM FOR FAMILIEN?<sup>5</sup>

Diagnosen Usher syndrom er altid et forfærdelig chok, selv hvis forældrene har haft mistanke om, at der var noget galt. Chokket kan kompliseres af manglende eller forkert information og mangel på henvisninger til instanser eller personer, der kan hjælpe. De fleste forældre har aldrig før hørt om Usher syndrom.

Forældrene kan opleve depression, angst og forvirring. I de fleste tilfælde er forældrene alene om at indlede jagten på information om Usher syndrom. Forældre fortæller, at de ikke kender nogen, der kan tilbyde dem støtte. Og dette resulterer ofte i, at de trækker sig tilbage fra venner og familie. Selv om forældrene får at vide, at Usher syndrom er en arvelig tilstand, kan det være svært at forstå, at de begge er bærere af en særlig genetisk fejl, der medfører, at barnet har fået Usher syndrom. Nogle gange kan de måske endda give hinanden skylden for barnets syndrom.

### Hvem tilbyder rådgivning og støtte til forældrene?

I starten kan der være ringe rådgivning og støtte til forældrene. Nogle forældre tror ikke, at der er nogen, der kan hjælpe dem, og opdager først senere – efter mange telefonsamtaler og breve – at det er der. Selv om det offentlige tilbyder forskellige former for støtte, kan det tage tid at finde frem til de lokale støttemuligheder.

Det tager også tid at finde frem til andre forældre i samme situation. Men når de er fundet, kan de være en stor støtte. Kontakt til forældre, der har børn i forskellige aldre, kan også give nødvendig viden om syndromets konsekvenser i barnets forskellige udviklingsfaser.

På side 20 er en oversigt over de landsdækkende støttemuligheder, der eksisterer herhjemme i dag (1999).

### Hvad skal forældre fortælle deres barn om Usher syndrom?

Forældre bør ikke føle, at de skylder deres barn en prognose med det samme. De bør give sig tid til at indarbejde det, der er ved at ske. De

har brug for tid til at fremme deres egen forståelse og til at samle den nødvendige støtte.

Hvert barn skal – som før nævnt – oplyses om syndromet på en udviklingsmæssigt passende og funktionel måde. Små børn vil ikke rigtig kunne forstå et syndrom som Usher, mens unge, der er i stand til at tænke abstrakt, kan blive fuldstændig overvældet af diagnosen. Man kan måske fortælle mindre børn, at de skal være ekstra forsigtige, når de går over vejen eller cykler, fordi de har en øjensygdom, der gør det svært for dem at se til siden og op eller ned. Denne form for beskrivelse undgår begreber som ”det perifere syn”, som børnene vil have svært ved at forstå. Forældre kan også fortælle deres børn, at hvis de har svært ved at orientere sig i mørke, kan de holde mor eller far i hånden eller i armen, hvis de har brug for det.

Forældre og professionelle bør forvente, at børn og unge skal have Usher syndrom forklaret adskillige gange. Hver forklaring giver mulighed for at tilføje en lille smule ny information. Derudover er der hastig udvikling på det genetiske område, og mulighederne for søgsbehandling ændrer sig løbende. Derfor er det vigtigt, at forældre og professionelle holder sig ajour med udviklingen på området. De oplysninger, der er fyldestgørende og korrekte i dag, kan være mangelfulde i morgen.

### Hvad skal forældre være opmærksom på i forhold til børnenes følelser?

Forældre skal være bevidste om, at deres børn kan blive deprimerede over deres svindende syn, og forældre skal vide, at det er bedre at tale om disse følelser end at ignorere dem. De skal også være opmærksomme på, at mange børn og unge med Usher syndrom føler sig ansvarlige for forældrenes sorg og smerte, selv om dette måske ikke virker logisk.

For at hjælpe barnet, kan forældre opfordre det til at give udtryk for sine følelser. Det hjælper også at forsikre barnet om, at forældrenes bekymring eller sorg ikke er hans eller hendes skyld. Forældre bør derimod ikke indvie barnet i alle deres egne tanker og bekymringer. Selv om forældre og barn kan være bekymrede om det samme problem, skal grænserne opretholdes.

<sup>5</sup> Dette afsnit bygger på Ilene Miner og Joe Cioffis tekst ”Usher Syndrome in the School Setting.

Hvis barnet/den unge er deprimeret, skal forældrene lytte og tilbyde hjælp. Hvis barnet/den unge har selvmordstanker eller forsøger at begå selvmord, bør forældrene søge professionel hjælp, og helst hos en rådgiver, der har kendskab til Usher syndrom og døvblindhed. Hvis barnet kommunikerer bedst på tegnsprog, bør rådgiveren også kunne kommunikere på dette sprog.

## SAMSPIL MELLEM SKOLE OG FAMILIE<sup>6</sup>

Forældre kan have behov for at udtrykke deres sorg og bekymring, før de diskuterer andre problemer med skolens lærere eller pædagoger. Det er vigtigt at skabe en alliance med forældrene, så de ved, at skolen arbejder sammen med dem i barnets bedste interesse. De har jo det primære ansvar for barnet. Gør det tydeligt, at skolen ikke vil presse dem til at gøre noget, de ikke kan eller vil. I første omgang handler det om at lytte.

Hvis forældrene ikke ønsker at diskutere barnets diagnose, kan det betyde, at de er bange, eller at deres behov ikke bliver dækket. Forældre skal vide, at det er dem, der har magt til at træffe beslutninger, der påvirker deres barn. Det er vigtigt ikke at presse forældrene, så de kommer til at føle, de er ved at miste kontrollen.

Spørg forældrene om deres bekymringer i forhold til skolen. Og gør dem opmærksom på, at deres rolle er afgørende. Fortæl dem, at der ikke er nogen, der vil insistere på bestemte beslutninger eller ændringer, men at skolen har behov for at vide, hvilke overvejelser de gør sig.

Det er også vigtigt at spørge forældrene om, hvad de tror, lærerne og pædagogerne vil fortælle barnet. Måske tror de, at skolen ønsker at fortælle barnet, at han eller hun er ved at blive blind. Som nævnt tidligere er dette ikke det rigtige budskab til barnet. Skolen skal forsikre forældrene om, at man ønsker at udvikle en fælles plan, og at skolen ikke vil fortælle barnet noget uden deres accept.

Det er væsentligt at udvikle et godt samarbejdsforhold til forældrene, ligesom det er vigtigt at forstå deres følelser. For at etablere et godt samarbejde mellem skole og familie, kræver det, at familien indser, at skolen ikke er ved at overtage forælderrollen eller anbefaler noget, forældrene er imod.

Alt dette er en proces, der til tider er utrolig langsom. For eksempel kan der være nogle forældre, der slet ikke ønsker, at begrebet "Usher

syndrom" bliver brugt, selv om de er positivt indstillet over for undervisning i punktskrift og mobility. Kompromiser må findes, således at barnet får de nødvendige tilbud og støtte. Målet er at sikre, at alle elever får mest muligt ud af deres uddannelse.

### Fremtidsplanlægning

En ordentlig planlægning af overgangen fra skole til videre voksenliv er afgørende. Det er alt for let at afvise planlægning som uvæsentlig ud fra den betragtning, at nedsat syn eller blindhed – sammen med døvhed eller hørenedsættelse – vil gøre de fleste jobmuligheder urealistiske. Det centrale spørgsmål her er, hvorvidt elever skal uddannes til nutiden, til fremtiden eller til begge dele.

Unge med Usher kan tage faglige uddannelser eller gå på gymnasium og HF, og de kan fortsætte deres studier på universitetet og andre uddannelser. Det er vigtigt, at alle døre holdes åbne for eleven, mens han eller hun endnu går i skole. Usher-diagnosen bør ikke være den eneste faktor, der tages i betragtning, når fremtidige studier og erhverv overvejes. Mennesker med Usher kan arbejde i mange år i deres foretrukne beskæftigelse. Tilpasning og særlige hjælpemidler kan blive nødvendige undervejs, og på et vist tidspunkt kan et egentligt jobskifte blive nødvendigt. Men eleverne skal have lov til at udforske deres muligheder og lyster.

En rehabiliteringsrådgiver, der selv har Usher I, har udtrykt det således:

*"En universitetsstuderende kan arbejde i op til 20 år i sin foretrukne profession. Hvorfor skulle det være nødvendigt at afvise elevens ønsker uden at give ham en chance? De fleste andre mennesker laver alligevel ikke det samme i mere end 20 år i træk."*

<sup>6</sup> Dette afsnit bygger på Ilene Miner og Joe Cioffis tekst "Usher Syndrome in the School Setting".

## KOMPENSERENDE UNDERVISNING<sup>7</sup>

For at kompensere for de vanskeligheder, som Usher fører med sig i forhold til kommunikation, adgang til nyheder og information og mulighed for at færdes selvstændigt, er det nødvendigt med undervisning på disse områder.

ADL og mobility er begreber, der bruges jævnligt, når man taler om tilbud til mennesker, der er blinde eller har nedsat syn. De refererer til en række færdigheder og teknikker, der kan hjælpe mennesker med synstab til at klare sig mere selvstændigt, herunder at færdes mere sikkert. Denne undervisning gives typisk af en af amtets synskonsulenter, ofte på baggrund af kontakt fra skolen.

### ADL

ADL er en forkortelse af Activities of Daily Living og oversættes med Almindelig Daglig Livsførelse. ADL-aktiviteter er samtlige gøremål i forbindelse med personlig omsorg, hjem, arbejde og fritid. ADL-træning dækker derfor alle færdigheder, som er nødvendige for at kunne klare almindelige funktioner/arbejdsopgaver i hverdagen.

### Mobility

I takt med at personer med Usher oplever synstab, oplever de ofte også vanskeligheder med at bevæge sig sikkert udendørs og indendørs. De fleste mennesker med syn og hørelse orienterer sig i omgivelserne og finder rundt ved hjælp af synet og visuelle pejlemærker. De fleste blinde, der kan høre, orienterer sig primært ved hjælp af lyde. Elever med Usher har begrænset eller ingen adgang til lydsignaler og har tiltagende besvær med at bruge visuelle pejlemærker. Undervisning i mobility sætter personen i stand til at færdes bl.a. vha. alternative pejlemærker som kan opfattes gennem fx føle- eller lugtesansen.

Gennem mobilityundervisning kan eleven med Usher endvidere lære forskellige teknikker, som kan hjælpe dem til at undgå at snuble, falde, støde ind i ting og miste balancen. Blandt disse teknikker er anvendelse af den hvide stok. Nogle elever med Usher syndrom, der har en synsrest, kan med fordel anvende særlige stokketek-

nikker i forskellige lysforhold, miljøer og/eller vekslende visuelle omstændigheder. Andre vil ikke ønske eller have behov for en stok, før de bliver meget ældre. Eleven bør så tidligt som muligt få information om formålet med den hvide stok og om de fordele, den kan have for en person med Usher.

*”Den hvide stok er fantastisk. Jeg er flov over at tænke på hvor mange år jeg brugte på at støde ind i ting og i andre mennesker, da jeg arbejdede. Nu hvor jeg har fået undervisning i mobility, ved jeg, at jeg kan passe på mig selv, hvis jeg bliver fanget i mørket. Jeg behøver ikke længere at være bange.”* En voksen med Usher.

Tilbud om undervisning i ADL og mobility kan lære eleverne at udvikle og bevare et højt sikkerheds- og selvstændighedsniveau. Samtidig giver det eleverne øget selvsikkerhed i deres færden og samspil med andre i skolen, hjemmet og samfundet. Mange elever med Usher holder ganske enkelt op med at færdes i lokalsamfundet, når de oplever syns- og bevægelsesproblemer. Da de ikke ved, hvordan de kan gøre deres færden nemmere, undgår de situationer, der kan være skræmmende eller pinlige, og bliver mere og mere afhængige af venner og familie.

### Læsning/skrivning

For at forbedre elevens muligheder for at kommunikere skriftligt bør han eller hun også præsenteres for de muligheder, som computere giver i dag i forbindelse med mulighed for såvel forstørret skrift på skærmen og punktskrift (punktskriftdisplays, punktprintere osv.) Eleven bør også have undervisning i at skrive på et tastatur efter 10-fingersystemet, som han eller hun også vil kunne bruge, når og hvis synet forsvinder helt.

Mange unge begynder nok tidligt at fundere over, hvorledes de skal komme til at bruge en computer, studere på universitetet eller læse en bog, hvis deres syn bliver dårligere. Et af målene med tidlig introduktion til de muligheder, som eksisterer mht. storskrift og punktskrift – og i visse tilfælde lydbøger – er at undgå fortvivlelse og følelse af afhængighed, når eleven på et tidspunkt oplever en forværring af sit syn. Eleven har brug for at vide, at han eller hun er i stand til at styre sit liv på en tilfredsstillende måde og for at føle, at han eller hun selv har kontrollen og ikke konstant befinder sig i situa-

<sup>7</sup> Dette afsnit bygger delvist på Ilene Miner og Joe Cioffis tekst ”Usher Syndrome in the School Setting”.

tioner, hvor han eller hun er afhængig af andre.

Endelig bør eleven få så gode danskkundskaber som muligt for at optimere mulighederne for at skrive og læse dansk via punktbøger, teksttelefon, e-mailsystemer mm. på et senere tidspunkt, hvor disse kan være hovedkanaler for kommunikation og adgang til information. Det må overvejes, om der ikke bør sættes ind med intensiveret undervisning i dansk for elever, som pga. en progredierende syns- og hørenedsættelse risikerer at blive døvblinde.

## TILPASNING AF UNDERVISNINGSSITUATIONEN<sup>8</sup>

Elever med synsproblemer har behov for særlig hjælp i undervisningssituationen. Man skal være forberedt på, at dette kan kræve en del tid og opmærksomhed fra lærerens side. Der er en række faktorer at tage hensyn til for at kompensere så meget som muligt for synsproblemerne, der som nævnt tidligere kan variere ganske meget. Det vigtigste er, at læreren sammen med den enkelte elev og synskonsulenten finder frem til præcis de metoder og den tilpasning af undervisningen og det fysiske miljø, som fungerer bedst for eleven. Et tillidsfuldt forhold mellem elev og lærer er væsentligt for, at eleven kan få selvtilid nok til at stå ved og gøre opmærksom på sit synsproblem i klassen og dermed være med til at finde måder at overkomme det på i undervisningen.

Et undervisningsforløb for hele skolen med fokus på de behov og problemer, Usher syndrom afføder, kan også have en stor betydning. Et sådant forløb kan skabe forståelse hos de andre elever. Der er større chance for, at de vil tilbyde at hjælpe en kammerat med Usher syndrom på en snevejrsdag, hvis de ved, at han eller hun har dårligt syn og balanceproblemer.

Her følger en beskrivelse af nogle centrale forhold, som har betydning for elever med synsproblemer i undervisningen.

### Indretning m.v.

Skolen generelt: Alt lys i klasseværelser, gangarealer, trapper, omklædningsrum og andre steder inden for skolens fysiske rammer bør evalueres og gøres optimalt. Alle trapper bør have gelænder, og det første og sidste trappetrin bør markeres tydeligt alle steder. Hvis skolens område omfatter veje eller stier, der skal krydses for at komme til idræt eller andre timer, bør der være et tydeligt markeret overgangsfelt.

God belysning i kantinen er en stor hjælp for elever med Usher. De vil deltage mere aktivt i sociale begivenheder, hvis mindst et af bordene

har ekstra lys, der kan lette deres kommunikation med kammeraterne. Mange elever med Usher har svært ved at udtrykke deres behov og isolerer sig selv, men enkle modifikationer af deres omgivelser kan gøre deres skolegang og kontakt til jævnaldrende langt mere ubesværet.

Elevers placering i klasseværelset: Ofte vil en bordopstilling i hestesko eller cirkel være den ideelle for elever med Usher syndrom. Elevers placering i klasseværelset skal ske ud fra en række hensyn, som nævnes andre steder i denne tekst, men afgørende faktorer er afstand til læreren, tavlen og eventuelt overheadlærredet, samt lysforholdene. Det er vigtigt at finde den plads, hvorfra eleven mest ubesværet og effektivt kan anvende scanning med synet, dvs. hvorfra eleven så vidt muligt kan se kammeraterne i klassen uden at skulle vende sig om. Det kan bl.a. hjælpe til hurtigere at lokalisere den elev der taler i en gruppediskussion. (Se mere om gruppediskussion nedenfor.)

Lys: Godt og roligt lys (dvs. som ikke flimrer) er vigtigt, især på tavlen og på læreren. Somme tider kan en bordlampe på elevens bord være nødvendig. Hvis loftlyset har en dæmperfunktion, kan det indstilles, så det passer til eleven. Man bør dog være opmærksom på, at en sådan lysdæmperfunktion kan sende elektrisk støj, som opfanges af høreapparater.

Lærerens plads: Læreren bør bestræbe sig på at blive stående nogenlunde stille, når han eller hun underviser eller giver gruppebeskeder. En elev med kikkertsyn (tunnelsyn) kan have meget svært ved at følge en lærer, som går frem og tilbage, og det kan gøre det umuligt at forstå, hvad der bliver sagt, hvadenten der bruges tegnsprog, eller eleven har en hørerest, og skal støtte sig til mundaflæsning af læreren.

Vinduer: Lyset fra vinduerne kan give blændingsproblemer. Elever med Usher syndrom bør så vidt muligt sidde med ryggen til vinduerne. Hvis dette ikke er muligt, bør man forsøge at finde andre metoder til at undgå lysgener fra vinduerne.

Baggrundsfarver: Baggrundsfarven, dvs. væggen bag lærerens plads, er meget vigtig, når man underviser. Den bør være ensfarvet, afdæmpet og mat.

<sup>8</sup> Dette afsnit bygger især på Cathrine Fishers artikel "Media and Instructional techniques for Usher syndrome" sammenholdt med Ilene Miners og Joe Cioffis tekst "Usher Syndrome in the School Setting" samt på oplysninger indsamlet af Videncentret under forberedelsen af dette hæfte.

Møblering m.v.: Der bør være god plads til at passere borde og stole, og borde og stole bør ikke flyttes. Mørkt gulvtæppe eller gulvbelægning giver dårlig kontrast, hvis borde og stole også er mørke, og de bliver dermed vanskeligere at få øje på. Døre skal altid være helt åbne eller helt lukkede. En halvåben dør kan være meget svær at få øje på, og det kan derfor se ud, som om døren står åben, så eleven går ind i døren. Også andre ting der stikker ud, fx hylder på væggen, kan være farlige at støde ind i. Det samme gælder lave møbler, som fx kasser der står på gulvet.

Orden: Tasker bør ikke ligge på gulvet og flyde, men stilles under bordene, hvor man ikke falder over dem. En person med kikkertsyn kan have meget svært ved at se noget, der ligger på gulvet, når han eller hun går.

### **Undervisningsfif**

Tavle: De fleste elever med Usher foretrækker sort tavle og hvidt kridt. Tavlen skal være helt ren, når der skrives på den, for at opnå den bedste kontrast mellem kridt og tavle. En sort tavle, der er blevet tørret nødtørftigt af et par gange, er nærmest grå, og det er meget svært at se hvidt kridt på denne baggrund. Man bør anvende kridt, der giver kraftige streger, og skrive tydeligt, med klar afstand mellem ordene. Hvis der skal henvises til det, der står på tavlen i løbet af undervisningen, bør læreren stå ved tavlen og pege på de relevante steder på tavlen med en pegepind, så eleven hurtigt kan finde det.

White board er ikke nogen god tavleløsning, både pga. den ofte dårlige kontrast mellem skrift og tavle, og pga. refleksioner fra den blanke overflade.

Hvis eleven har svære synsproblemer, kan det være umuligt at læse på tavlen, og det kan være nødvendigt at skrive evt. tavlebeskeder på papir i forvejen og give det til eleven, når timen starter.

Trykt materiale: Hvis læreren fremstiller skriftligt materiale, som uddeles til klassen, vil det ofte være en stor lettelse at printe det i stor skrift, fx 16 pkt. og fed, afhængig af den enkelte elevs ønsker og behov. For mange er det lettest at læse sort skrift på hvidt mat papir, men nogle

foretrækker gult papir, eller papir i andre lyse farver. Dårlige fotokopier bør jo altid undgås – men især hvis der er elever med synsproblemer i klassen.

Overheads: Nogle elever med synsproblemer foretrækker overheads lavet på gul eller lys blå transparent. Hvis lyset fra en overhead lavet på klar transparent er for kraftigt, kan det måske hjælpe at lægge en ren gul eller blå transparent over. Endvidere kan man lægge sin overhead i en særlig plasticlomme med papirvinger, så kun selve overheaden er belyst. På den måde slipper man for et stort hvidt lysende område på lærredet med en smule sort tekst inde i midten. Når man præsenterer sin overhead, kan det være en hjælp at dække den delvist med et stykke papir, så kun den relevante tekst er synlig, og den dermed bliver lettere at følge med på. Smarte overheads med mønstre eller med mørke baggrundsfarver bør undgås, ligesom man i udgangspunktet bør holde sig til sort skrift. Men den enkelte elev må være med til at afgøre, hvilken type overheads samt hvilken skrifttype, -størrelse og -farve, der fungerer bedst for ham eller hende.

White boards bør under ingen omstændigheder anvendes til at vise overheads på, pga. den kraftige refleksion fra den blanke overflade.

Video m.v.: Hvis der vises video eller anvendes overheads, slukkes lyset ofte i lokalet, hvilket kan gøre det vanskeligt for elever med synsproblemer at se og følge med, hvis læreren taler samtidig. Derfor bør man som lærer kun tale, når der er godt lys i lokalet (hvad enten der anvendes tegnsprog eller talesprog, hvor eleven har brug for støtte fra mundaflæsning.)

Andre tekniske hjælpemidler m.v.: Synskonsulenten kan være med til at afdække behovet for samt foreslå tekniske hjælpemidler som fx et CCTV eller andre forstørrelseshjælpemidler til brug for læsning af skolemateriale, skrivning o.lign.

### **Kommunikation**

Tegnsproget: Når der anvendes tegnsprog til en elev med Usher syndrom, bør man være opmærksom på bl.a. nedenstående faktorer. Hvordan det optimale tegnsprog mht. afstand, hastighed, tegnrum osv. ser ud for den indivi-

duelle elev, bør afklares med den enkelte.

- ❖ Læreren skal blive stående på (nogenlunde) samme sted, når han eller hun taler
- ❖ Tegnrummet skal holdes indenfor elevens synsfelt, som kan være indsnævret. Der skal evt. anvendes mindre tegn
- ❖ Afstanden til eleven skal være ideel, dvs. så stor at eleven får så meget med i sit synsfelt som muligt, men så lille at tegn og tilhørende mimik stadig er tydelig
- ❖ Hastigheden skal være tilpas. Den må ikke være for hurtig, men heller ikke for langsom
- ❖ Læreren bør have mørk og ensfarvet bluse eller skjorte på, så der opnås den bedste kontrast mellem hænderne og overkroppen
- ❖ Baggrunden og lyset skal være i orden, jf. ovenfor

Mundaflæsning: Mundbevægelser er – i sagens natur – mindre end tegnsprogets håndbevægelser, og derfor er det meget vigtigt at tage hensyn til faktorer som afstand, lys og baggrund for elever, som understøtter deres hørerest med mundaflæsning. Disse faktorer kan være afgørende for opfattelsen af lærerens tale. Mundbevægelser skjult bag et busket overskæg eller fuldskæg kan være svære eller helt umulige at se, hvilket man også bør være opmærksom på.

Klassediskussion: Hvis ovenstående retningslinjer følges, kan kommunikationen mellem lærer og elev oftest foregå uden større problemer. Men der kan stadig være store kommunikationsproblemer i undervisningen i forbindelse med klassediskussion, enten mellem eleverne indbyrdes eller mellem lærer og elever. Hvad enten man anvender tegnsprog eller har brug for mundaflæsning, er det afgørende, at eleven med Usher syndrom lokaliserer den person, der taler, og det kan være meget vanskeligt, når ordet skifter hurtigt mellem forskellige personer. Eleven med Usher syndrom har brug for tid til at scanne med synet og finde den person, der skal til at tale. Læreren kan hjælpe i denne situation ved at være en meget synlig ordstyrer og udpege for eleven, hvem der har fået ordet. Og det bør være en fast aftale, at kammeraterne venter med at begynde at tale, indtil eleven med Usher har ”fundet” dem. Endvidere bør den elev, der har fået ordet, markere dette ved fx at holde sin hånd i vejret, indtil han eller hun er blevet lokaliseret. Ellers kan det være svært at se

forskel på, hvem af kammeraterne der venter på at sige noget, og hvem der venter på at lytte.

I gruppediskussioner mellem en mindre gruppe elever indbyrdes bør læreren instruere kammeraterne i at tage de samme hensyn mht. afstand, tegnrum (for tegnsprogede) og hastighed, når ordet skifter. En almindelig bordopstilling til gruppearbejde kan måske være uhensigtsmæssig for en elev med Usher I, fordi han eller hun i det tilfælde kommer for tæt på sine kammerater til at kunne rumme både deres hænder og deres ansigt i sit indsnævrede synsfelt. Her kan det være nødvendigt med alternative placeringer.

En elev med Usher I bliver meget træt i øjnene af at forsøge at følge med i klassens aktiviteter udelukkende ved at scanne med synet hele dagen. Han eller hun må ofte kæmpe for at følge med i dialogen i klasseværelset – en kamp der nærmest kan sammenlignes med et forsøg på at følge med i en tenniskamp ved at kigge gennem et sugerør. Dette er unægtelig en udmattende proces, og når synsfeltet indskrænkes yderligere, kan dette ende med at blive en forgæves indsats.

### Løbende evaluering

Elevens synsstatus kan forværres. Det er derfor vigtigt med årlige undersøgelser hos øjenlægen for at opdage en evt. ændring i synsstatus, der kan betyde, at der skal tages nye initiativer. Læreren bør endvidere løbende tale med eleven om, hvorvidt de initiativer, der allerede er taget for at sikre hans eller hendes deltagelse i undervisningen, er tilstrækkelige. Hvis de tilpasninger og pædagogiske hensyn, der er nævnt i dette afsnit, ikke tillader eleven en rimelig deltagelse i klassen, bør man overveje specialiserede og individualiserede støttemuligheder fra enten en tolk eller en støttelærer.

## **LANDSDÆKKENDE STØTTEMULIGHEDER**

I dag eksisterer der følgende landsdækkende støttemuligheder herhjemme:

**Statens Øjenklinik**  
**Rymarksvej 1**  
**2900 Hellerup**  
**tlf. 3945 2400**

Statens Øjenklinik er en specialklinik for synshandicap og sjældne øjensygdomme i Danmark. Til de sjældne øjensygdomme hører retinitis pigmentosa, som er en del af Usher syndrom.

Statens Øjenklinik forestår diagnostisering, evt. behandling og udmåling af optiske hjælpemidler. Herudover giver Statens Øjenklinik vejledning til patienter og deres pårørende om årsager til øjenlidelsen, dens forventede indvirkning på synet, muligheder for behandling, genetisk vejledning m.m.

Henvi sning til Statens Øjenklinik kan ske via øjenlæge, øjenafdeling på sygehus, synskonsulent og blindekonsulent.

Statens Øjenklinik fører et Synsregister, som rummer data om børn og unge under 18 år med nedsat synsfunktion. En anmeldelse til Synsregistret medfører, hvis det er ønsket, en synspædagogisk assistance til hjem, daginstitution og skole.

**Center for Døve**  
**Generatorvej 2 A**  
**2730 Herlev**  
**tlf. 4485 6040**

Som forældre kan det være særdeles vanskeligt at forholde sig til, at ens barn har fået stillet diagnosen Usher syndrom eller en anden diagnose, som indebærer et fremadskridende høre- og synshandicap. I erkendelse af dette tilbyder Center for Døve forældrene, hvis barn netop har fået en sådan diagnose, samtaler med en psykolog med erfaring om børn og unge med Usher.

Normalt vil der være mulighed for op til fem samtaler, som kan foregå på Center for Døve eller et andet sted, fx i barnets hjem. Har foræl-

drene brug for yderligere samtaler, vil Center for Døve være behjælpelig med at finde en anden lokal løsning.

Samtalen kan formidles af Statens Øjenklinik, eller forældrene kan selv henvende sig direkte til

**Center for Døve, Konsulentafdelingen.**  
**Døvblindecentret**  
**Sohngaardsholmsvej 59**  
**9100 Aalborg**  
**tlf. 9931 8900**

(tidligere Aalborgskolen. Adresse ændret pr. 1/1-2000)

Fra Døvblindecentret, som er et landsdækkende center for personer født med døvblindhed, udgår en konsulenttjeneste, som yder vejledning til skoler og daginstitutioner, hvor der går et eller flere børn med et kombineret høre- og synshandicap.

Konsulenten vejleder lærere og andet personale om de individuelle forhold, der skal tages i betragtning, når et barn har et kombineret høre- og synshandicap (se side 24).

Vejledning fra konsulenten omfatter også mulighed for vejledning og samtaler med forældrene.

**Videnscentret for Døvblindblevne**  
**Generatorvej 2 A**  
**2730 Herlev**  
**tlf. 4485 6030**

Videnscentret har til formål at indsamle, arbejde og udvikle ny viden om mennesker med en alvorlig grad af kombineret høre- og synshandicap, og som det væsentligste at formidle denne viden videre. Et eksempel herpå er dette hæfte, "Usher syndrom i skolen".

Videnscentret står til rådighed for forvaltninger, institutioner, døvblindblevne og deres pårørende, organisationer og offentligheden.

**Foreningen af Danske DøvBlinde**  
**Kløverprisvej 10 B**  
**2650 Hvidovre**  
**tlf. 3675 2096**

Foreningen af Danske DøvBlinde, FDDB, er

en landsdækkende interesseorganisation for døvblinde i Danmark. Foreningen arbejder bygger på den grundopfattelse, at alle mennesker er ligeværdige og har lige rettigheder i samfundet.

Under landsforeningen er der bl.a. en forældregruppe og en ungdomsgruppe.

#### Forældregruppen

Forældregruppen afholder kurser, møder og andre aktiviteter for forældre til børn med kombineret høre- og synshandicap, for børnene selv og deres søskende.

#### Ungdomsgruppen

Ungdomsgruppen, som kalder sig Muldvarpen, afholder kurser, møder og andre aktiviteter (10-12 gange om året) for unge op til 35 år med et kombineret høre- og synshandicap. På nordisk plan afholdes der desuden en ungdomslejr hvert år.

## EMNEINDELT LITTERATURLISTE

Udover den her nævnte litteratur kan Videnscentret give henvisninger til mere litteratur, både om Usher syndrom og andre emner med relation til døvblindhed.

### Beskrivelse af syndromet m.m.:

Bulckaert, Paul: "Mental health problems in Usher Syndrome", forelæsning på European Society for Mental Health and Deafness, Second International Congress, 9.-11. maj 1991

Dansk Blindesamfund: "Retinitis Pigmentosa – en arvelig sygdom i øjets nethinde", 1998.

Duncan, Prickett, Finkelstein, Vernon og Hollingsworth: "Usher's Syndrome – What It Is, How to Cope, and How to Help", Charles C Thomas Y Publisher, Springfield, Illinois, USA, 1988.

Gardner, Ann: "Mental Health and Usher Syndrome", forelæsning på European Society for Mental Health and Deafness, Second International Congress, 9.-11. maj 1991

Lahtinen, Riitta og Sinikka Miettinen: "Usher syndrom; kombineret syn-/hørselshandikapp hos ungdommar i grundskolan", Nordisk vejleder nr. 16, Forlaget Nord-Press, Dronninglund, Danmark, 1993

Miner, Ilene: "The impact of Usher Syndrome, type 1, on adolescent development", i Proceedings from 8th European Usher Syndrome Study Group Meeting, 1995.

Möller, Claes & Sadeghi, Mehdi: "Ushers Syndrom", Artikel i Nyt fra VidensCentret for DøvBlindBlevne, nr. 3, 2002.

Nordeng, Halvor: "Psykososiale problemer ved Usher syndrom" Arbejdstekst nr. 25, Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale, Danmark, 1993.

Pakarinen, Leenamarija: "Usher Syndrome Type III (USH3)", Acta Universitatis Tamperensis 574, Tampere Universitet, Finland, 1997.

Rosenberg, Thomas og Parving, Agnete: "A

syndrome with retinitis pigmentosa, progressive hearing impairment, vestibular dysfunction, and congenital cataract", Acta Ophthalmologica Scandinavia, 1996:74 (Suppl 219): 50-53

Rosenberg, Haim, Hauch og Parving: "The prevalence of Usher syndrome and other retinal dystrophy-hearing impairment associations", Clinical Genetics, 1997: 51: 314-321.

SENSE: "Oh really, you have Usher's?", video, SENSE, England, 1998

SIH läromedel: "Besök hos ögon- och öronläkare. Unga Döva med Synproblem – information kring Usher syndrom. Del 2B", video, Örebro, Sverige

Smith, R. J. H. et al.: "Clinical Diagnosis of the Usher Syndromes", American Journal of Medical Genetics 50:32-38, 1994

Tranebjærg, Lisbeth: "Genetic causes of deaf-blindness", forelæsning på Nordisk Konference om Døvblindhed, Norge, august 1994. Arrangør: NUD

VidensCentret for DøvBlindBlevne: "Usher syndrom – en kort beskrivelse", femte reviderede udgave, maj 1999.

### At leve med døvblindhed

Andersson, Bo (red.): "Dövblinda berättar", Tolk- och Översättarinstitutet, Stockholm, Sverige, 1998.

Bejsnap, Ove: "Om dövblindes livskvalitet", indlæg på Castberg-konferencen, oktober 1994 på Københavns Universitet, Amager. Uddrag bragt i "Nyt fra VidensCentret for DøvBlindBlevne" maj 1995.

Bejsnap, Ove og TV-båndværkstedet: "I en anden verden", TV-program, DR, 1990

Entwistle, Dorothy: "Empowerment", indlæg på seminar om dövblindblevne i Holland, marts 1994. Oversættelse bragt i "Nyt fra VidensCentret for DøvBlindBlevne" nr. 1 1994.

Eriksen, Jane: "My Life with Usher 1", indlæg på Sense's Weekend Away, Birmingham 1996.  
Isakower, Robert I.: "En tunnel af lys", artikel,

"Nyt fra VidensCentret for DøvBlindBlevne" marts 1996. Om RP.

Lundström, Beata: "Än lyser gräset grönt", LIC Förlag, Sverige, 1988

Miner, Ilene & Cioffi, Joe: "Usher Syndrome in the School Setting", Helen Keller National Center, USA, 1997.

SIH läromedel: "Hjälpmedel och miljöanpassning. Unga Döva med Synproblem – information kring Usher syndrom. Del 2A", video, Örebro, Sverige (intet årstal).

SIH läromedel: "Att leva med RP. Unga Döva med Synproblem – information kring Usher syndrom. Del 2C", video, Örebro, Sverige (intet årstal).

SIH läromedel: "Ushers syndrom typ 2 – en informationsfilm", video, Örebro, Sverige (intet årstal).

SIH läromedel: "Tekniska hjälpmedel för personer med Ushers syndrom typ 2", video, SIH läromedel, Örebro, Sverige (intet årstal).

Stichting Doof-Blinden: "The dying of the light", video, Holland, 1989

Stiefel, Dorothy H: "Dealing With The Threat of Loss", The Business of Living Publications, Texas, USA, 1982. Storskrift.

Stiefel, Dorothy H: "Knotholes are for Seeing – Therapy through poetry, prose, and other writings", The Business of Living Publications, Texas, USA, 1994. Storskrift.

Stiefel, Dorothy H: "Stress and Well-Being", The Business of Living Publications, USA, 1987. Storskrift.

Stiefel, Dorothy H: "The Madness of Usher's", The Business of Living Publications, USA, 1991. Om Usher II. Storskrift.

Tvärfackliga arbetsgruppen i Örebro för syn-/hörselskadade och dövblinda: "Dövblind – en informationsfilm", SIH läromedel, Sverige, 1996.

VidensCentret for DøvBlindBlevne: "Ikke helt som andre. Livet set med dövblinde øjne – som ung, som voksen som forældre". Video om unge døve med synshandicap, 2002.

## Kommunikation

Dalum, Jeppesen, Myrup, Pedersen: "Taktill Tegnsprogs-kommunikation", KC – Center for Tegnsprog og Tegnstøttet Kommunikation, København, 1997

Fuglesang, Live & Mortensen, Ole E.: "Communicative Strategy – including transfer to tactile mode", forelæsning fra den europæiske konference om dövblindhed i Madrid, Spanien, 1997.

Mesch, Johanna: "Teckenspråk i taktill form – turtagning och frågor i dövblindas samtal på teckenspråk", Stockholms Universitet, 1998.

Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale: "Kommunikation med dövblindblevne – Om sprog og kommunikationsformer, tilpassning og gennemførelse af kommunikation med personer, som er dövblindblevne", Nordisk Vejleder nr. 22, Forlaget Nord-Press, Dronninglund, 1998

Ohlson, Stig: "Hvad er meningen?", i Hverdag for Døve, Institutionen for Døve, 1994.

Ottzen, Per, og Henning Petersen, Jysk Telefon: "Telekommunikation for dövblinde", artikel, Teleteknik, side 157-164, 1994.

Reed, Charlotte et al.: "A Study of the Tactual Reception of Sign Language", Journal of Speech and Hearing Research, s. 477-489, USA, 1995.

Sauerburger, Dona: "Independence without sight or sound", American Foundation for the Blind, USA, 1993.

SENSE: "Keeping in Touch", video, SENSE, England (intet årstal).

Smith, Theresa B.: "GUIDELINES: Practical tips for working and socializing with deaf-blind people", Sign Media Inc., Maryland, USA, 1994.

Snider, Bruce D. (red.): "Being in touch: Communication and Other Issues in the Lives of People who are Deafblind", Gallaudet University Press, USA, 1994.

Stichting Doof-Blinden: "Anders gezegd", video, Holland, 1993.

Videnscentret for Døvblindblevne: "At føle en fodboldkamp", artikel, Døves Jul, 1994.

Videnscentret for Døvblindblevne: "Døvblindes kontaktpersoner", video, 1996. Udlånes gratis.

Videnscentret for Døvblindblevne, Videnscenter for døvblevne, døve og hørehæmmede og Videnscenter for Synshandicap: "God kommunikation med patienter med nedsat syn og/eller hørelse", hæfte, 1998.

Videnscentret for Døvblindblevne: "Hvis man ikke kan se og høre må man føle – Om døvblinde, punktskrift og information", hæfte, 1996.

Videnscentret for Døvblindblevne: "Kommunikation med døvblindblevne", hæfte, 1997.

### **Tidsskrifter**

"DbI Review", halvårligt tidsskrift for Deafblind International. Sortskrift og på diskette. Sendes til medlemmerne af Deafblind International. Medlemskab er gratis, men man beder om en frivillig indbetaling af 30 dollars om året til at dække udgifter. Administration af medlemskab og abonnement varetages af SENSE, England.

"Døvblindebladet", udgives 15 gange om året af Foreningen af Danske DøvBlinde. Lydbånd, storskrift og punktskrift. Gratis.

"Nat-Cent News", udgives tre gange årligt af Helen Keller National Center, New York, USA. Storskrift. Årligt abonnement 10 \$.

"Nyt fra Videnscentret for Døvblindblevne", udgives fire gange om året af VidensCentret for DøvBlindBlevne. 12 sider. Lydbånd, storskrift, sortskrift og punktskrift. Gratis.

"RP-NYT", udgives 2-3 gange om året af Dansk Blindesamfunds retinitis pigmentosa-gruppe. Storskrift og bånd. Gratis.

"Talking Sense", udgives fire gange om året af SENSE, England. Sendes gratis til medlemmerne af Deafblind International (se under "DbI Review" ovenfor.) Der kan også tegnes særskilt abonnement hos SENSE.

"Usher Around The World", et amerikansk nyhedsbrev om Usher syndrom for personer med Usher, deres familie og professionelle. Udgives kvartalsvis. Lydbånd, punktskrift og storskrift. Årligt abonnement 22 \$.