

MASTEROPPGAVE

Emnekode: PE323L

Kandidatnr.: 16, 5

Navn: Marius Espolin Waard Johnson & Helle Thu Olsen

Språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis' syndrom

En kvantitativ studie av tre barn og unge, basert på CCC-2 og CELF-4

Dato: 18.05.2021

Totalt antall sider: 89

Sammendrag

Formål: Smith-Magenis' syndrom (SMS) er et sjeldent genetisk syndrom, som kan føre til utviklingshemming av mild til moderat grad. Det er til nå gjort lite forskning på SMS generelt, og enda mindre på SMS og språkferdigheter. Få studier fokuserer på spesifikke språkområder og -nivåer, og de fleste av disse gir en oversikt over språket i en generell kognitiv kontekst. Derfor vet man lite om spesifikke språkferdigheter hos personer med SMS. Formålet med dette prosjektet har vært å kartlegge språkferdighetene hos barn og unge med SMS, med hovedvekt på de pragmatiske ferdighetene. Resultatene fra studien sammenlignes med lignende forskning gjort på språkevnen hos barn og unge med Williams syndrom.

Metode: Foreldrene til tre personer med SMS i alderen 12-16 år, deltok i studien. Det ble hentet inn data vedrørende pragmatiske- og strukturelle språkferdigheter, ved hjelp av testinstrumentet Children's Communication Checklist – Second Edition (CCC-2) og skjemaet som omhandler pragmatisk profil fra testinstrumentet Clinical Evaluation of Language Fundamentals – Fourth Edition (CELF-4).

Resultater: Funnene fra studien viste klinisk signifikante språkvansker hos alle de tre deltakerne. Språkvanskene kom både i form av strukturelle språkvansker og pragmatiske språkvansker. Likevel var graden av de pragmatiske vanskene signifikant høyere hos samtlige av deltakerne. Blant de pragmatiske aspektene ved kommunikasjon, var bruk av kontekst det området der deltakerne samlet sett slet mest. Videre viste funnene relativt gode syntaktiske ferdigheter hos samtlige av deltakerne, og dette var det eneste språkområdet hvor samtlige hadde ferdigheter tilsvarende normalen. Resultatene var i høy grad sammenlignbare med lignende studier gjort på språkevnen hos barn og unge med Williams syndrom.

Konklusjon: Resultatene bidrar til å utvide kunnskapen om språkferdighetene hos personer med SMS, og støtter også opp om tidligere forskning som viser at pragmatiske vansker er et kjennetegn ved syndromet.

Nøkkelord: Pragmatiske språkvansker, strukturelle språkvansker, kartlegging, Smith-Magenis' syndrom, Williams syndrom

Abstract

Purpose: Smith-Magenis' syndrome (SMS) is a rare neurodevelopmental disorder that can cause mild-to-moderate intellectual disability. To date, relatively little research has been done on the syndrome, especially regarding their language skills. Few studies have focused on specific language levels in SMS, and the majority of these give an overview of language in a general cognitive context. Therefore, little is known about specific language skills in SMS. The purpose of this study has been to assess the language skills of children and young people with SMS, with emphasis on pragmatic skills. The results of this study were compared to similar research concerning language skills in Williams syndrome.

Method: The parents of three people with SMS between 12 and 16 years old, participated in this study. We collected information regarding pragmatic and structural language skills, using the assessment tool Children's Communication Checklist – Second Edition (CCC-2), and the Pragmatic Profile form included in the Clinical Evaluation of Language Fundamentals – Fourth Edition (CELF-4).

Results: Our results showed clinically significant language impairment in all three participants, both in the form of structural and pragmatic language deficits. Still, the level of pragmatic language impairments were significantly higher in all three participants. Among the pragmatic aspects of communication, the participants overall struggled the most with the use of context. Further results showed that their syntactic skills were relatively good, and this was the only aspect where all three participants scored within the normal range. The results were to some degree comparable to similar research concerning language skills in Williams syndrome.

Conclusion: The results of this study contribute to expanding knowledge about language skills in people with SMS, also supporting previous reports indicating pragmatic language impairments as one of the characteristics of the syndrome.

Keywords: Pragmatic language impairments, structural language impairments, assessment, Smith-Magenis' syndrome, Williams syndrome

Forord

Det er over ett år siden nå, at to ambisiøse logopedistudenter med et ønske om å realisere sine akademiske mål, fikk beskjed om at «nå begynner det å bli på tide å lande på et tema dere vil skrive om», og var i villrede. Fagfeltet er spisset, men fortsatt bredt, og uansett hvilken retning man snur seg mot så finnes det interessante områder og vinklinger. Rundt samme tid skal vi få høre fra noen av de ulike foreleserne vi har hatt i løpet av utdanningen om forskningsprosjekter som kan benyttes til masteroppgaven, og blant dem var to representanter fra Frambu, Kristian Emil Kristoffersen og Heidi Elisabeth Nag. Ideen var å hente inn studenter til å bli med i et pågående prosjekt og bidra på et område som lengter etter å bli ytterligere belyst, og som er av høy nytteverdi både for forskere og de som er berørt av forskningsområdet. Vi var noen få studenter som så den fantastiske muligheten til å bidra, og resten er, som vi sier; historie. På tross av noen nødvendige tilpasninger som har blitt gjort som følge av Covid-19-pandemien, så har prosessen med masteroppgaven, og alle dens medfølgende opp- og nedturer vært utrolig lærerik, utfordrende, og ikke minst gøy. Nå er vi midt i oppløpet, og kan skimte målbåndet i enden av verdens lengste maraton. Vi vil begge takke respondentene for deres deltakelse og bidrag. En stor takk rettes også til våre fantastiske veiledere, Kristian og Heidi, for deres tålmodighet og rettledende hånd.

Takk til min kjære Hanne, for alt husarbeid jeg tidvis har forsømt, og for å høre på alle mine tanker og opplevelser om studenttilværelsen.

Takk til min far, for en klapp på skulderen, og for at du sier du er stolt.

Og takk til deg Helle, for at du har holdt ut å sitte i samme vogn som meg i denne evige karusellen.

Takk til familien min for all støtte og tålmodighet i denne tidkrevende prosessen.

Takk, Marius, for ditt gode humør og for et godt samarbeid hele veien.

- Marius E. W. Johnson

- Helle Thu Olsen

Bodø, mai 2021

Innholdsfortegnelse

Sammen drag	ii
Abstract	iii
Forord.....	iv
Innholdsfortegnelse.....	vi
Tabell	ix
Figur.....	ix
1 Innledning	1
1.1 Smith-Magenis' syndrom.....	2
1.1.1 Kliniske kjennetegn	2
1.1.2 Atferd	3
1.1.3 Søvnvansker.....	4
1.1.4 Språk	4
1.2 Språklige faktorer.....	5
1.2.1 Innhold	5
1.2.2 Form.....	6
1.2.3 Bruk.....	7
1.2.4 Det mentale leksikonet.....	9
1.3 Williams' syndrom.....	9
1.3.1 Kliniske kjennetegn	10
1.3.2 Atferd	10
1.3.3 Språk	10
1.4 Problemstilling og forskningsspørsmål.....	11
2. Metode	12
2.1 Vitenskapsteoretisk tilnærming	12
2.2 Kvantitativ metode.....	12
2.3 Metode og forskningsdesign	13
2.3.1 CCC-2 - Children's Communication Checklist - Second Edition.....	13
2.3.2 CELF-4 - Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Fourth edition	15
2.3.3 Etnografisk studie og case-design.....	17

2.3.4 Utvalg og deltakere	18
2.4 Analyse	19
2.5 Forskningens kvalitet	20
2.5.1 Validitet.....	20
2.5.2 Reliabilitet.....	21
2.5.3 Generaliserbarhet	22
2.6 Forskningsetiske betraktninger	22
2.6.1 Etske prinsipp	22
2.6.2 Forskningsetiske retningslinjer	23
3 Presentasjon av funn	25
3.1 Innledende data	25
3.2 CCC-2: Individuelle data	26
3.2.1 Person A.....	27
3.2.2 Person B	29
3.2.3 Person C	30
3.3 CELF-4: Individuelle data	31
3.3.1 Person A.....	31
3.3.2 Person B	32
3.3.3 Person C.....	32
4. Diskusjon	32
4.1.1 Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne	33
4.1.2 Pragmatiske aspekter ved kommunikasjon.....	37
4.1.3 Forholdet mellom strukturelle språkevner og pragmatiske ferdigheter.....	41
4.1.4 Ikke-språklige atferdsaspekter	42
4.1.5 Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI).....	43
4.2 CELF-4	44
4.2.1 Person A.....	45
4.2.2 Person B	47
4.2.3 Person C.....	50

4.2.4 CELF-4 oppsummert	52
4.3 Sammenlignbare indikasjoner fra CCC-2 og CELF-4.....	54
4.3.1 Kontekst	55
4.3.2 Ikke-verbal kommunikasjon	55
4.3.3 Stereotypisk språk.....	56
4.3.4 Turveksling	56
4.3.5 Desentrering.....	57
4.4 Sammenlignet med Williams' syndrom.....	57
5. Konklusjon.....	58
5.1 Styrker og svakheter	60
Litteraturliste.....	61
Vedlegg.....	64
Vedlegg 1 – CCC-2.....	1
Vedlegg 2 – CELF-4.....	4
Vedlegg 3 – Samtykkeskjema.....	6
Vedlegg 4 – Godkjenning fra NSD.....	13

Tabell

Tabell 3.1 – Oversikt over deltakerne	25
Tabell 3.2 – CCC-2-skårer for person A	27
Tabell 3.3 – CCC-2-skårer for person B	29
Tabell 3.4 – CCC-2-skårer for person C	30

Figur

Figur 3.1 – CELF-4-svar	26
-------------------------------	----

1 Innledning

I vårt masterprosjekt ønsker vi å bidra til den pågående forskningen som gjøres på den sjeldne genetiske tilstanden Smith-Magenis' syndrom (SMS). Det er gjort relativt lite forskning på området nettopp fordi det er få som er rammet. Derfor er det viktig for alle de som blir påvirket av SMS, både personene med syndromet og all familie og omsorgspersonell, at ny kunnskap tilføres. Som fremtidige logopeder ønsker vi å bidra til å belyse det språklige aspektet av syndromet, som er en liten bit av et veldig stort og komplekst puslespill.

Diagnosen SMS medfører en rekke utfordringer som både personen selv, samt foresatte og andre omsorgspersoner må håndtere i hverdagen, og selv om spekteret av atferds- og utviklingsmessige vansker i stor grad er kartlagt og kjent, foreligger lite forskning på forholdet mellom disse i dag. Derfor er ytterligere forskning av stor betydning for pårørende, omsorgspersoner og personene med SMS, for å i fremtiden kunne vurdere og iverksette de beste tiltakene vi kan.

Opgaven er inndelt i fem hovedkapitler.

I kapittel 1 gis det en detaljert beskrivelse av SMS basert på tidligere forskning. Der redegjøres det for kliniske kjennetegn, atferd og det forskningen sier om språkferdigheter hos personer med syndromet. Dette etterfølges av oppgavens problemstilling og veiledende forskningsspørsmål. Deretter belyser vi noen teoretiske aspekter rundt språk og enkelte språklige begreper som vil være relevante for å drøfte våre funn. Vi avslutter kapittel 1 med kort bakgrunnsinformasjon om WS, og deres språklige ferdigheter, for et sammenligningsgrunnlag til bruk i drøfting.

Kapittel 2 er vårt metodekapittel, hvor vi skal redegjøre for vårt vitenskapsteoretiske ståsted, samt greie ut om og begrunne valg av metode og forskningsdesign. Her gir vi en beskrivelse av kartleggingsverktøyene CCC-2 og CELF-4, som vi benytter i prosjektet. Delkapittelet om forskningens kvalitet tar for seg betraktninger rundt oppgavens styrker og svakheter i henhold til validitet, reliabilitet og generaliserbarhet, før vi avslutter kapittelet med en vurdering av relevante etiske aspekter av forskningsarbeidet.

I kapittel 3 presenterer vi våre funn fra testene vi har brukt. For at resultatene skal være oversiktlige er presentasjonen delt inn slik at vi tar for oss CCC-2 først, og CELF-4 etterpå. I tillegg presenteres dataene separat for deltakerne. Slik er det enkelt å gå tilbake å oppsøke individuelle data om nødvendig.

Deretter følger drøfting av våre funn i kapittel 4. Vi diskuterer betydningen av funnene, først for testene separat før vi ser på likheter og ulikheter mellom resultatene. Til slutt i diskusjonskapittelet sammenligner vi våre funn med funn gjort for WS.

I oppgavens 5. og siste kapittel oppsummerer vi vår drøfting i en konklusjon, og peker på hva som kan være interessant å undersøke videre i eventuelle andre forskningsprosjekter.

1.1 Smith-Magenis' syndrom

SMS er en medfødt genetisk arvelig tilstand assosiert med en interstitiell delesjon (mangler en del) av kromosom 17 (17p11.2) eller en mutasjon (forandring) i RAI1-genet på kromosom 17p11.2 (Poisson et al., 2015). Syndromet ble først rapportert av Ann Smith og kolleger i 1982, og ble senere beskrevet og avgrenset av Smith og Magenis i 1986 (Smith et al., 1986).

Syndromet er anslått å være til stede hos 1 per 15 000 - 25 000 levendefødte barn, men er sannsynligvis underdiagnostisert siden symptomene og fenotypen (egenskapene som kommer til uttrykk hos en person) overlapper med andre utviklingsforstyrrelser (Martin et al., 2006). Dette kan for eksempel være Downs syndrom, som i likhet med SMS også innebærer en spesiell fenotype, og har lignende observerbare symptomer ved fødselen (Gropman et al., 2006). Underdiagnostiseringen skyldes trolig også mangel på kunnskap om SMS i det medisinske miljøet, noe som kan forklares med at syndromet er sjeldent (Martin et al., 2006). Det finnes 40-50 kjente tilfeller av SMS i Norge, hvor kjønnsfordelingen er lik.

1.1.1 Kliniske kjennetegn

SMS relateres til et spesifikt mønster av fysiske, atferdsmessige og utviklingsmessige kjennetegn. De kliniske kjennetegnene inkluderer deformitet i hodeskallen (brachycephaly) og kraniofaciale avvik, som flatt mellomansikt, bred neserygg, dyptliggende øyne, fyldige kinn, nedadvendt munn med fyldige lepper og bred kjeve (Gropman et al., 2006).

Øyenbrynene er ofte kraftige, og vokser gjerne sammen med alderen. Hendene er brede med korte fingre, og føttene flate. Stemmen er ofte hes, og talen hypernasal. Mange sliter med kronisk ørebetennelse og nedsatt hørsel. Synsvansker som nærsynthet (myopi), skjeling (strabisme) og defekt på hornhinnen (microcornea) er vanlig (Gropman et al., 2006). Tendens til fedme og kort vekst ses hos flere. Forstyrrelser i det perifere nervesystemet kan gi nedsatt følsomhet for smerte og temperatur, samt redusert eller manglende refleks (hyporefleksi). Syndromet medfører psykisk utviklingshemming av ulik grad, fra mild til moderat (Gropman et al., 2006).

Syndromet medfører også risiko for flere negative helsetilstander, slik som hjertefeil, høyt kolesterol, lavt immunforsvar, nedsatt blære- eller nyrefunksjoner, skoliose, epilepsi og overvekt (Gropman et al., 2006). Den fysiske utviklingen er ofte preget av ulike abnormiteter, som abnormalt sentralnervesystem, abnormalitet i larynx-området, forsinket vekst, hypotoni m.m (Gropman et al., 2006). Studier viser at delesjonsstørrelsen ikke korrelerer med hovedsymptomene på SMS, og at det kliniske spekteret varierer stort, selv blant individer med samme type delesjon eller delesjonsstørrelse (Martin et al., 2006).

1.1.2 Atferd

En stor del av utfordringene rundt SMS er atferdsvanskene som manifesterer seg gradvis etter hvert som personen blir eldre. Spedbarn under 18 måneder med SMS blir ofte beskrevet som «perfekte» barn siden de lager lite lyd og er relativt rolige. De sover og hviler mye, dog noe uregelmessig (Gropman et al., 2006). Fra ca. 18 måneders alder begynner typiske atferdstrekk å vise seg, og disse vedvarer livet ut. Atferdsvanskene er varierte og komplekse, og utgjør store utfordringer for foreldre og omsorgspersoner. Det involverer først og fremst mistilpasset og aggressiv oppførsel, med tendenser til raske humørsvingninger som er vanskelige å forholde seg til. Nesten alle med SMS har også selvskadende atferd (Gropman et al., 2006). Selvskadingen dreier seg i all hovedsak om biting, kloring, hodedunking og lignende, men også mer destruktive handlinger som å pille på eller dra av negler, samt å putte fremmedlegemer i kroppsåpninger andre enn munnen. Det er ikke antatt at selvskadingen har en sammenheng med nedsatt følsomhet for smerte, men heller at det er uttrykk for frustrasjon (Gropman et al., 2006). Den aggressive atferden og selvskadingen som helhet er også antatt å være uttrykk for frustrasjon. Årsaken til denne frustrasjonen er ofte manglende evne til å kommunisere det de ønsker, og uforutsette situasjoner og hendelser (Gropman et al., 2006).

Utover dette er atferden preget av et ønske om sosial omgang og nærhet, spesielt med voksne, samt et ønske om å tilfredsstille andre. Atferden innebærer en rekke stereotypiske handlinger som f.eks. «selv-klemmen» som ofte skjer når de er glade og oppspilte, en fascinasjon av snurrende objekter, gynging og repeterende handlinger (Gropman et al., 2006). Forskning viser at de utfordrende aspektene ved atferden er vanskelig å behandle med legemidler (psykofarmaka) (Osório et al., 2015).

En stor del av personer med SMS møter kriteriene for autismspekterforstyrrelser (ASF) (Laje et al., 2010a). De atferdsmessige utfordringene som ses hos barn med SMS, har mange likhetstrekk med de som kjennetegner personer med ASF. Dette viser seg blant annet som en sterk overholdelse av rutiner, stereotypier, selvskading og vansker med sosialt samspill (Laje et al., 2010a).

1.1.3 Søvnvansker

Søvnvansker er en stor utfordring hos personer med SMS. Søvn mønsteret skildres som vansker med å sovne inn på kvelden, sporadisk oppvåkning med påfølgende våkentid på natten, og tretthet på dagtid som følge av dette. Det er ofte sammenheng mellom søvnvanskene og atferdsvanskene, og det antas at disse forverres i korrelasjon med hverandre (Poisson et al., 2015). Den forstyrrede døgnrytmen er forårsaket av en reversert sirkadisk rytme for utskillelse av søvnhormonet melatonin (Gropman et al., 2006). Vanligvis skal sensomotoriske inntrykk som mørke, stillhet og det å legge seg ned, igangsette utskillelsen av melatonin, men på grunn av den forstyrrede døgnrytmen er ikke det tilfellet hos personer med SMS. I motsetning til atferdsvanskene, kan søvnvanskene med varierende grad av suksess behandles med hjelp av medisiner og tilskudd. En kombinasjon av betablokkere på morgenen og tilskudd av melatonin på kvelden har vist seg å ha positiv innvirkning på nattesøvnen, og kan bidra til at personen er mer opplagt på dagen (Laje et al., 2010b).

1.1.4 Språk

Så godt som alle barn med SMS har en betydelig språkforsinkelse (Poisson et al., 2015). Dette kan skyldes utviklingshemming, men kan også være en følge av hørselshemming. Studier viser likevel at over 90% får signifikante tale- og/eller språkvansker, uavhengig av om hørselen er skadet (Gropman et al., 2006). I spedbarnsalderen er forekomsten av vokalisering,

gråt og babling merkbart mindre hos nesten alle med SMS, til tross for normal hørsel (Gropman et al., 2006). Videre har alle spedbarn med SMS oralmotorisk dysfunksjon i form av svakt leppelukke, åpen munnstilling, lite utstrakt tunge og overdreven sikling. Til tross for forsinkede språklige og motoriske evner, viser de fleste spedbarn med SMS adekvate sosiale ferdigheter i forhold til alder (Gropman et al., 2006). Barn med SMS har i større grad ekspressive språkvansker enn impressive. Generelt står ikke forsinkelsen av ekspressivt språk i proporsjon til impressivt språk, spesielt i småbarnsalderen (Heinze et al., 2014; Gropman et al., 2006). Denne tendensen ser imidlertid ut til å snu ettersom barnet blir eldre, og de fleste når et adekvat nivå for ekspressivt språk i ungdoms- og voksenalderen (Heinze et al., 2014). Mangelfull pragmatisk evne karakteriserer SMS (Heinze et al., 2014).

Den forsinkede språkutviklingen hos barn med SMS påvirker atferden, og det ser ut til at jo sterkere graden av språkvanskene er, dess mer alvorlige er atferdsvanskene (Poisson et al., 2015). Av den grunn bør utviklingen av språkmodalitetene være en prioritering i behandlingen av barn med SMS (Poisson et al., 2015). Det er til nå gjort lite forskning på SMS generelt, og enda mindre på SMS og språkferdigheter. Få studier fokuserer på spesifikke språkområder og -nivåer, og de fleste av disse gir en oversikt over språket i en generell kognitiv kontekst. Derfor vet man lite om spesifikke språkområder, slik som konkret vokabular eller relasjonelle konsepter hos SMS (Heinze et al., 2014). En kartlegging av de ulike språkferdighetene hos barn med SMS vil derfor være et nødvendig grunnlag for videre forskning.

1.2 Språklige faktorer

For å kunne si noe om eventuelle avvik i språkferdighetene hos barn og unge med SMS, er det nødvendig å ha kunnskap om språk og språkferdigheter generelt. Tradisjonelt sett blir språk gjerne inndelt i tre dimensjoner: innhold, form og bruk. Siden språk fungerer som en helhet, kan denne oppdelingen virke noe kunstig. Likevel kan det være nyttig i pedagogisk øyemed for å få en forståelse av hvordan språket henger sammen.

1.2.1 Innhold

Språkets innhold, eller semantikk, handler om ordenes, frasenes og setningenes betydning, og om sammenhengen mellom disse (Sveen, 2005a). I semantikken knytter man betydning til det språklige innholdet, uten hensyn til kontekstuelle forhold. Betydningen er det vi forstår ut fra

uttrykket vi hører, ser eller leser (Sveen, 2005a). Vi kan videre dele betydning inn i leksikalsk og grammatisk betydning, som er to ulike aspekter av innholdet. Leksikalsk betydning kommer til uttrykk gjennom innholdsord, og tilsvarer det vi finner når vi slår opp et ord i leksikon, altså beskrivelsen av hva ordet referer til (Lind & Kristoffersen, 2014; Sveen, 2005a). Grammatisk betydning endrer på betydningen av ord eller setninger gjennom bøyning, blant annet ved å endre på antall, mengde, tid og bestemthet, og kan også uttrykkes gjennom funksjonsord (Lind & Kristoffersen, 2014).

Videre kan ord ha ulike betydningsrelasjoner til hverandre, som når to eller flere uttrykk har samme betydning (synonymer), har faste assosiasjoner eller tilleggsbetydninger som medfølger ord (konnotasjoner), eller når to forskjellige uttrykk innenfor samme semantiske dimensjon har motsatte betydninger (antonymer). Ett og samme uttrykk kan ha flere ulike betydninger i et språk (homonymer), eller flere beslektede betydninger (polysemer) (Sveen, 2005a). Ord kan også kategoriseres i semantiske kategorier, bestående av et overbegrep (hyperonym) og underbegrep (hyponym) (Sveen, 2005a). Et eksempel på dette er *dyr* som et hyperonym til hyponymene *hund* og *flodhest*.

Innhold, eller semantikk, dreier seg altså om betydning av uttrykk, og ulike språklige inndelinger som er med på å avgjøre eller endre betydningen av disse. Å ha gode semantiske ferdigheter tilsvarer at en klarer å bruke de språklige uttrykksmåtene riktig, for å få fram den betydningen man ønsker å referere til, samt å korrekt oppfatte de uttrykksmessige grep andre tar for å presisere ønsket betydning (Høigård, 2019).

1.2.2 Form

Språkets form, eller struktur, består av fonologi, morfologi og syntaks. Fonologi handler om hvordan språklydene danner systemer og skiller ords mening fra hverandre (Høigård, 2019). Morfologi omhandler ordstruktur, nærmere bestemt ordbøyning og danning av ord gjennom sammensetning og avledning (Lind & Kristoffersen, 2014). Syntaks dreier seg om måten ord kombineres til meningsbærende og grammatisk korrekte fraser og setninger (Sveen, 2005b). Det er syntaksen som avgjør hvilke kombinasjoner av ord og setningsledd som er akseptable i et språk. Strukturen i fraser eller setninger formidler ulike betydningsmessige relasjoner mellom delene i dem (Lind & Kristoffersen, 2014). Syntaktiske ferdigheter er et mentalt

fenomen, og kan sies å være forankret i språkbrukerens sinn. De syntaktiske reglene faller seg oftest helt naturlig på morsmålet, uten at språkbrukeren har noen sterk fornemmelse av dette (Sveen, 2005b).

1.2.3 Bruk

Pragmatikk handler om hvordan man bruker språket, og hvordan man tolker og forstår språk i ulike situasjoner (Sveen, 2005c). Et språklig uttrykk inneholder semantisk informasjon som er knyttet til det språklige uttrykket alene, uavhengig av hvilken situasjon, eller kontekst, det dreier seg om. All den informasjonen vi ikke får vite gjennom setningen som sies, fyller vi inn selv, gjennom kjennskap til konteksten som setningen ytres i (Sveen, 2005c). Det språklige uttrykket blir så tolket og forstått i lys av situasjonen det brukes i, og språkbrukeren selv velger ord og setninger med tanke på den konteksten de skal tolkes i (Sveen, 2005c). Derav vil en pragmatisk vanske bety at man har problemer med å tilpasse språket til konteksten man er i, og bruke språket på en sosialt sett god måte. Dette viser seg ofte som vansker med turveksling, som er et viktig aspekt i kommunikasjon, og et grunnleggende kjennetegn på en samtale (Lind, 2005a). Vanligvis følger deltakerne i en samtale ubevisst noen strukturer og regler, der de veksler på å ha ordet, slik at de unngår overlapping eller merkbart lange pauser. Personer med pragmatiske språkvansker har ofte vansker med turveksling, noe som kan skyldes manglende kunnskap om strukturer og regler i samtaler, som vi vanligvis tilegner oss ubevisst (Lind, 2005a; Bishop, 2000).

1.2.3.1 Kontekst

Å forstå konteksten språket og kommunikasjonshandlinger foregår i, er en viktig del av språkbrukerens pragmatiske ferdigheter (Lind, 2005b). Det finnes ulike former for kontekst, men overordnet kan man si at kontekst er den sammenhengen som kommunikasjonen foregår i. Denne sammenhengen er ikke alltid den samme, og endrer seg med utgangspunkt i noen bestemte faktorer. Kontekst kan derfor deles inn i språklig kontekst, situasjonskontekst og kulturkontekst (Lind, 2005b). Den språklige konteksten omhandler de ytringene som blir sagt eller skrevet før den aktuelle ytringen, og bidrar til å endre eller spisse meningen i det som følger etter. Situasjonskontekst omfatter deltakerne i kommunikasjonen, der alder, kjønn, antall deltakere, relasjoner osv. påvirker måten kommunikasjonen foregår på. Videre omfatter situasjonskontekst det deltakerne kommunikativt foretar seg, hvor og når kommunikasjonen

finner sted (tilfeldig småprat på butikken, formelle møter på jobb, osv), samt hvordan kommunikasjonen skjer (ansikt til ansikt, over telefon, tekstmeldinger, osv.) (Lind, 2005b). Kulturkonteksten er noe mer abstrakt og generell enn språklig kontekst og situasjonskontekst, men påvirker og påvirkes like fullt av kommunikasjonen. Kulturkontekst omfatter generelle, men kulturspesifikke, fellestrekk for en kommunikasjonssituasjon (Lind, 2005b). Kommunikasjonen påvirkes av normer og regler i samfunnet man lever i, og gjenspeiler hvordan menneskene i samfunnet på et generelt grunnlag opptrer i ulike bestemte situasjoner. Dette er oftest bare en utfordring når man befinner seg i et samfunn som gir en kulturkontekst man ikke er kjent med fra før, som når man er på reise i andre land, eller som nytt medlem i en klubb, livssynsorganisasjon eller lignende. Disse kontekstformene er rammene som omgir alle kommunikasjonshandlinger, og som styrer hvilke pragmatiske virkemidler som er riktig å bruke og forstå i en gitt samtalesituasjon (Lind, 2005b).

1.2.3.2 Ikke-verbal kommunikasjon

Pragmatikk omfatter også den ikke-verbale kommunikasjonen. Ikke-verbal kommunikasjon er det vi kommuniserer uten ord, gjennom gester, mimikk, toneleie, avbrytelser i tale, blikk-kontakt, kroppsspråk, og lignende (Bishop, 2000). Den ikke-verbale kommunikasjonen kan formidles bevisst eller ubevisst av avsenderen, og mottakeren kan påvirkes av denne uten å være klar over det selv. Det ikke-verbale språket er av stor betydning i kommunikasjon for å kunne forstå sosiale sammenhenger (Bishop, 2000).

1.2.3.3 Desentrering

Å kunne ta lytterens perspektiv i en samtale, krever evnen til å desentrere. Desentrering vil si å flytte oppmerksomheten bort fra seg selv for å ta hensyn til samtalepartnerens forutsetninger og bakgrunnskunnskap, når man forteller noe. Videre krever det evnen til å oppdage om lytteren misforstår, og til å ha strategier for å oppklare den eventuelle misforståelsen (Høigård, 2019). Evnen til å desentrere henger sammen med barnets emosjonelle utvikling. Tidligere er det antatt at barn blir oppmerksomme på dette først i 8-årsalderen, men senere forskning viser at også barn i 6-årsalderen kan ha denne evnen (Hagtvatn & Pálsdóttir, 1992; Høigård, 2019).

1.2.4 Det mentale leksikonet

Det mentale leksikonet består av alle ord, ordformer, uttrykk og grammatiske mønstre som er lagret i langtidsmindet (Lind & Kristoffersen, 2014). Vi bruker det mentale leksikonet hver gang vi snakker, skriver, lytter eller leser. Leksikonene, som består av ord, uttrykk og grammatiske mønstre, hentes nærmest automatisk fram fra det mentale leksikonet, uten særlige anstrengelser. For personer med medfødte eller ervervede språkvansker, er ordleting vanlig. Ved ordleting dukker det ofte opp andre ord som er forbundet med det ordet vi leter etter, enten i uttrykk eller innhold (Lind & Kristoffersen, 2014). Språkprosesseringen, bestående av oppfattelse, forståelse og produksjon av ytringer, skjer svært raskt. For at dette skal være mulig, antas det at det mentale leksikonet er organisert som et nettverk, bestående av ulike typer forbindelseslinjer mellom leksikonene. Forbindelseslinjene er forbundet med form, betydning og bruksmønstre. Av den grunn aktiveres flere enheter i leksikonet enn akkurat den enheten vi leter etter. Å kunne deaktivere de aktive enhetene som ikke trengs, er en del av en velfungerende språkprosessering (Lind & Kristoffersen, 2014).

1.3 Williams' syndrom

I den eksisterende litteraturen og forskningen som omhandler SMS, ser vi at syndromet i flere tilfeller sammenlignes og omtales i sammenheng med andre diagnoser. Dette skyldes trolig at SMS er et svært sjeldent syndrom, og det er logisk å anta at de som forsker på SMS også er interesserte i andre sjeldne og sammenlignbare tilstander. Kjente diagnoser som Downs syndrom og ASF er ofte brukt, men også mer sjeldne diagnoser som Williams' syndrom (WS) og Prader-Willis syndrom. Også vi kan dra fordel av å se resultatene våre opp mot et sammenlignbart syndrom, og vi velger derfor å inkludere noe utfyllende informasjon om WS, som har flere likhetstrekk med SMS og som ofte brukes til sammenligning. Det vil være en styrke å senere kunne sammenligne våre funn med lignende funn som er gjort om WS, for å sette våre resultater i ytterligere perspektiv i fagfeltet for sjeldne diagnoser.

I likhet med SMS er også WS en sjelden og genetisk betinget tilstand, og har en forekomst på mellom 1 av 7 500 - 20 000 fødsler. Tilstanden forårsakes av en delesjon av kromosom 7 (7q11.23) som omfatter ca. 26 gener, deriblant genet som koder elastin (Martens et al., 2008).

1.3.1 Kliniske kjennetegn

Individer med WS karakteriseres mild til moderat utviklingshemming, faciale/kraniofaciale avvik og deformiteter, abnormaliteter i bindevev (trolig relatert til elastin-genet) og kardiovaskulær sykdom. Ansiktet karakteriseres videre med brede bryn, flat nesebro, kort oppstoppnese, bred munn med fyldige lepper, og irregulær tannstilling. Kognitive studier gjort på WS viser en kognitiv profil der språket er relativt intakt, men med veldig mangelfulle visuospatiale evner. IQ er lavere enn normalt men med stor spredning, oftest mellom 40-90. Mange har også abnormaliteter i tilknytning til hørsel, og frykt for enkelte lyder samt forhøyet følsomhet for høye lyder (Martens et al., 2008).

1.3.2 Atferd

Personer med WS har i større grad problematisk atferd sammenlignet med jevnaldrende barn med typisk utvikling. Denne atferden består av sosiale vansker, oppmerksomhets- og konsentrasjonsvansker, hyperaktivitet, utagering og angst. I en undersøkelse fra 2017 om barn i barnehage og barneskolealder med WS, ble det avdekket at foreldrene rapporterte større vansker med oppmerksomhet og humør enn lærerne, mens lærerne rapporterte at barna med WS var mindre samarbeidsvillige og mer aggressive enn foreldrene rapporterte (Klein-Tasman & Lee, 2017). Tross dette er den generelle beskrivelsen av atferden at de er glade og sosiale, og ønsker gjerne å blidgjøre dem rundt seg. De oppsøker gjerne sosiale relasjoner, men har vansker med å opprette og vedlikeholde dem (Klein-Tasman & Lee, 2017).

1.3.3 Språk

I en studie av 20 barn og unge i alderen 6-16 år med WS, fant Hoffmann et al. (2013) at deltakerne jevnt over hadde språklige ferdigheter som er på linje med deres mentale alder. De brukte testinstrumentene TOPL-2 og CCC-2 i sitt forskningsarbeid, og særlig resultatene fra CCC-2 er relevante for vår oppgave siden vi benytter samme testverktøy. I deres forskningsprosjekt fant de at TOPL-2 indikerte pragmatiske vansker hos flere av deltakerne enn CCC-2 gjorde, med 14 av 20 (70%) mot 6 av 20 (30%). 14 av deltakerne i prosjektet var mellom 8-16 år, og blant disse viste resultatene av CCC-2 at 4 av 14 (28.5%) hadde pragmatiske vansker. Denne gruppen hadde GKI-skåre (se kapittel 2.3.1) i gjennomsnitt på 81. Denne skåren kan vi bruke til å sammenligne med våre egne resultater senere i oppgaven. En stor del av studiens hensikt var å sammenligne hvordan de ulike testene fungerte til å vurdere pragmatiske evner hos deltakerne, og ikke i hovedsak vurderingen av disse

resultatene. En del av konklusjonen var likevel at begge testene indikerte pragmatiske vansker i stor eller liten grad, men samtidig at testgruppen var for liten til å kunne generalisere funnene (Hoffmann et al., 2013).

1.4 Problemstilling og forskningsspørsmål

Som beskrevet ovenfor mangler vi per i dag forskningsbasert kunnskap om de språklige ferdighetene hos personer med SMS. Dette er noe vi ønsker å belyse i vår oppgave, og håper slik å kunne bidra til at samtlige av de som rammes av syndromet får økt kunnskap om de språklige utfordringene SMS-diagnosen medfører. Med utgangspunkt i dette formålet, er oppgavens primære problemstilling som følger:

Hvordan er språkferdighetene hos barn og unge med Smith-Magenis' syndrom, sammenlignet med jevnaldrende med typisk utvikling, og barn med Williams syndrom?

For å kunne besvare problemstillingen best mulig, har vi formulert følgende forskningsspørsmål:

- Hva kjennetegner den strukturelle språkevnen, herunder syntaks, fonologi og semantikk, hos barn og unge med SMS?
- Hva kjennetegner den pragmatiske språkevnen hos barn og unge med SMS?
- Hvilke indikasjoner på språkferdigheter får vi fra CCC-2 og CELF-4, og er resultatene sammenlignbare?
- Er CCC-2-resultatene sammenlignbare med CCC-2-resultatene hos barn med Williams Syndrom?

Målet med forskningsspørsmålene er å bruke dem som en naturlig inndeling av problemstillingen. Det vil la oss håndtere problemstillingens ulike momenter hver for seg til å begynne med. Ved å diskutere hvordan funnene vi gjør vil besvare disse spørsmålene, kan vi bygge opp et grunnlag som til sammen besvarer problemstillingens helhet når vi mot slutten av oppgaven oppsummerer og konkluderer.

2. Metode

I dette kapitlet redegjør vi for og begrunner valg av metode og forskningsdesign som benyttes i forskningsprosjektet, og beskriver den metodiske og praktiske gjennomføringen. Det gjøres rede for prosjektets vitenskapsteoretiske grunnlag, og det gis en gjennomgang av metode og forskningsdesign. Videre beskrives bearbeiding og analyse av datamateriale, etterfulgt av en drøfting av prosjektets validitet, reliabilitet og generaliserbarhet. Avslutningsvis vil relevante forskningsetiske betraktninger belyses.

2.1 Vitenskapsteoretisk tilnærming

Gjennom arbeidet med å analysere, tolke og reflektere rundt betydningen av våre data vil vi basere oss på hermeneutisk kunnskapsforståelse. Hermeneutikk, eller fortolkningslære, handler om å forsøke å forstå og finne mening i noe, altså å søke forståelse gjennom fortolkning (Gilje & Grimen, 1995). Dette perspektivet legger vekt på at det ikke finnes en absolutt sannhet, og at fenomener kan tolkes på flere ulike nivåer (Nyeng, 2017). Denne fortolkningsprosessen ligger til grunn for den hermeneutiske spiral, der enkeltdeler og helhet gjensidig og vekselvis betinger hverandre, i siktet mot en helhetlig og sammenhengende forståelse (Dalland, 2017). Våre refleksjoner og konklusjoner mener vi altså ikke skal tolkes som absolutte sannheter, men vi skal bidra med vår forståelse av funnene vi gjør, til den komplekse tematikken vi undersøker. Vi kan tenke at vi skal gå inn med vår forforståelse og tolke funnene vi gjør, for å bidra med ny kunnskap, og at vårt forskningsprosjekt i så måte er en enkeltdel av en større helhet av kunnskap om fagområdet vi arbeider med.

2.2 Kvantitativ metode

Vi har valgt å anvende kvantitativ metode i denne oppgaven. Kvantitativ metode er velegnet fordi det kan gi data i form av målbare enheter, eller såkalte «harde data». Disse kan vi bruke til å foreta regneoperasjoner og statistiske analyser som kan bidra overførbarhet eller til å generalisere våre funn, og på den måten kan vi være i stand til å si noe med en bestemt sannsynlighet, om hvordan de språklige ferdighetene hos barn med SMS faktisk er. Eksempler på harde data er kjønn, alder, antall ulike ord brukt på en dag, svar i form av tallverdi på en skala, ja/nei svar, og liknende. Med andre ord alt som kan kvantifiseres.

Når vi skriver at vi får harde data, er dette egentlig bare delvis korrekt. Siden vi forsker på mennesker, og våre data kommer via en tredjeperson, så er vi avhengig av tredjepersonens oppfattelse og fortolkning. Vi snakker her om forskjellen på «direkte registrerbar virkelighet» og «diffus virkelighet», som kjennetegnes ved om de typisk enklest undersøkes med harde eller myke data (Johannessen et al., 2016). I prosjektet vårt forsøker vi å besvare forskningsspørsmålene ved hjelp av harde data, men noen av våre harde data forsøker å si noe om en diffus virkelighet. Barnets alder er et eksempel på direkte registrerbar virkelighet oppgitt med harde data. Et barns sosiale ferdigheter på en skala fra 1-5, skåret av en forelder, er derimot et eksempel på harde data om diffus virkelighet. En ferdighet er ikke i utgangspunktet et fenomen som er kvantitativt av natur. Det er vår forskningsmetode som transformerer det til harde data (Johannessen et al., 2016). En styrke ved å innhente data på en slik måte er at vi enkelt kan skaffe oversikt over flere foreldres erfaringer, og eventuelt generalisere dem. En negativ konsekvens av denne metoden er at vi ikke har anledning til å bidra med våre personlige opplevelser og inntrykk av personene vi skriver om, men dette er samtidig også en mulig kilde til feilinformasjon basert på personlig erfaring og tolkning som vi eliminerer ved å forholde oss objektivt til våre data.

2.3 Metode og forskningsdesign

For å kunne innhente data om barn med deltakernes språkferdigheter, har vi valgt å benytte oss av testinstrumentet CCC-2 og en del av CELF-4.

2.3.1 CCC-2 - Children's Communication Checklist - Second Edition

CCC-2 er et testinstrument som brukes for å skille mellom barn med og uten språkvansker, og til å identifisere pragmatisk språkvansker hos barn. Det kan også brukes til å fange opp barn som bør utredes videre for mulig ASF. Testen administreres til foreldre til aktuelle barn, og tar mellom 5-15 minutter å fylle ut. Testinstrumentet er beregnet for barn i aldersgruppen 4 år – 16 år og 11 måneder (Bishop, 2011).

Testen er utformet som en sjekklister på 70 utsagn (vedlegg 1), der respondenten skal svare i form av en firepunkts skala fra 0-3. Tallene står for: 0 = sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri), 1 = minst en gang i uken, men ikke hver dag, 2 = en eller to ganger om dagen, 3 = flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid). Når vi i kapittel 4. Drøfting skal omtale

respondentenes svar, vil det være både tungvint å skrive og vanskelig å lese hvis vi benytter svarene som oppgitt over. Derfor vil vi forenkle disse til: 0 = sjelden eller aldri, 1 = av og til, 2 = daglig og 3 = ofte eller alltid.

Skjemaet innledes med en generell del om informasjon om barnet, der respondenten skriver inn personalia for barnet, om det har hørselssvekkelse, funksjonshemming eller sykdom, om det har norsk som hovedspråk, og om det snakker i hele setninger. Sjekklisten er delt inn i ti skalaer, med syv testledd tilknyttet hver skala. Testleddene som tilhører de forskjellige skalaene er blandet sammen i testen. For hver av skalaene beskriver fem testledd vansker, mens to beskriver styrker. De første 50 testleddene har som mål å avdekke mulige språklige vansker barnet kan ha, mens de 20 siste omhandler styrker (Bishop, 2011).

De fire første skalaene i CCC-2 handler om strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne, og deles inn i *A. Tale*, *B. Syntaks*, *C. Semantikk* og *D. Sammenheng*. Disse sidene ved språket er gjerne svekket hos barn med spesifikke språkvansker (SSV), altså vansker som ikke kan knyttes til noen åpenbare årsaker (Bishop, 2011). De fire neste skalaene dreier seg om pragmatiske sider ved kommunikasjonen. Skalaene deles inn i *E. Samtaleinitiativ*, *F. Stereotypisk språk*, *G. Bruk av kontekst* og *H. Ikke-verbal kommunikasjon*. De to siste skalaene, *I. Sosiale relasjoner* og *J. Interesser*, omhandler ikke-språklige aspekter ved barnets atferd, og kan bidra til å gi en indikasjon på ASF (Bishop, 2011).

Generell kommunikasjonsindeks (GKI) regnes ut ved å summere de skalerte skårene for skalaene *A-H*. Det er definerte cut-off grenser på 55, 46 og 42 i GKI-skåre, som tilsvarer henholdsvis 10., 5. og 3. persentil. En GKI på 55 anses som en cut-off-grense når man skal avgjøre om vanskene er innenfor det kliniske området eller ikke (Bishop, 2011).

Det sammensatte målet IASI (indeks for avvik i sosial interaksjon) brukes til å identifisere barn med språkvansker, og viser graden av samsvar mellom samlet resultat av skalaene *A, B, C* og *D* og samlet resultat av skalaene *E, H, I* og *J*. IASI-skåren tolkes vanligvis kun dersom barnet har en GKI-skåre under 55. IASI-skåren regnes ut ved å summere de skalerte skårene for skalaene *E, H, I* og *J*, og deretter trekke fra summen av de skalerte skårene for skalaene *A, B, C* og *D*. En negativ IASI-skåre er vanlig hos barn med pragmatiske språkvansker, og er en

indikasjon på relativt sett store vansker på områdene som går under skalaene *E*.

Samtaleinitiativ, H. Ikke-verbal kommunikasjon, I. Sosiale relasjoner og J. Interesser.

Dersom IASI-skåren er 9 eller høyere, gir dette en indikasjon på at barnet mest sannsynlig har SSV (Bishop, 2011).

Testinstrumentet CCC-2 egner seg godt til bruk i vår oppgave, siden det gir mange indikasjoner på barnets strukturelle språklige ferdigheter, samtidig som den sier noe om dets pragmatiske ferdigheter. Det gir oss verdifull data som vil kunne knyttes direkte opp mot vår problemstilling, og hjelpe oss å besvare den i størst mulig grad. Selv om vi ikke har så mange testpersoner relativt sett, så har vi potensielt anledning til å behandle dataene både ut fra et fenomenologisk perspektiv, og vi får statistisk skalerte skårer som bidrar til overførbarhet for våre funn. Med det mener vi har anledning til å gå inn i enkelte spørsmål vi anser for å være særlig relevante, og sammenligne svarene som er gitt av alle testpersonene, og så indusere et potensielt funn av disse. I tillegg, siden testene er normerte, kan de scores ved hjelp av skåringsverktøy som ligger på nett (<https://www.pearsonclinical.no/ccc-2>), og på den måten sammenligne skårer fra testgruppen med normert skåre, som vil gi et helhetlig inntrykk av de språklige ferdighetene. Det vil gi oss grunnlag for å si med ganske høy grad av sikkerhet, noe om de ferdighetene som dekkes av testen sammenlignet med gjennomsnittet normgruppen.

2.3.2 CELF-4 - Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Fourth edition

CELF-4 skiller seg fra CCC-2 først og fremst ved at CELF-4 i sin helhet er en mye mer omfattende test. Her er antatt tidsbruk 60-90 minutter hvis man administrerer den i sin helhet. Den består av 13 deltester som vurderer ulike aspekter av språket, i tillegg til korttidshukommelse og arbeidsminne (Semel et al., 2013).

Vi skal derimot ikke benytte testen i sin helhet, siden vi ikke selv har anledning til å administrere den, og det ville kreve vesentlig med tid og ressurser av eventuelle andre som oppfyller kompetansekravene å gjøre det for oss. CELF-4 medfølger en pragmatisk profil i form av et spørreskjema som kan gis foreldrene, i likhet med CCC-2. Denne har 50 påstander som besvares på en 4-punktsskala 1-4, tilført to alternativer «ikke observert», og «ikke relevant», altså totalt 6 alternativer. Her betyr svarene 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte, og 4 = alltid. Hvis spørsmålet av kulturelle eller andre årsaker ikke er relevant for barnet, kan de

velge «IR», og hvis det de spør om aldri har blitt observert velger de «IO» (Semel et al., 2013). Påstandene er eksempelvis «Forteller noe på en sammenhengende måte, slik at andre kan forstå det» (påstand 11), eller «Oppfatter variasjoner i tonefall/stemmeleie» (påstand 46). Resten av påstandene kan sees i vedlegg 2.

Etter gjennomført test regnes total råskåre og føres inn i et Excel-verktøy som er utviklet av Pearson, som omgjør disse til skalerte skårer. Råskåre er summen av svarverdiene fra skjemaet, og skalert skåre regnes ut ved å måle råskåren mot statistikken for valgt normgruppe. For CELF-4 strekker de skalerte skårene seg fra 1-19, med 1 som dårligst og 19 som best skåre. Her har man også anledning til å velge konfidensintervall 90 eller 95%, og man får vite hvordan testobjektets skåre er til sammenligning med normalgruppen, som befinner seg på skalert skåre mellom 7-13 (høyere er bedre).

Testen er utformet for bruk på barn som er 5-12 år. Dette betyr at man fyller inn alderen på det aktuelle barnet når man skal regne ut skalert skåre, og skåren blir da kalkulert med utgangspunkt i normgruppen for alderen barnet er i. Som vi kommer nærmere inn på etter hvert så er de tre deltakerne i forskningsprosjektet henholdsvis 12, 14 og 16 år gammel (en mer detaljert oversikt over utvalget følger innledningsvis i resultatkapittelet), hvilket medfører at to av deltakerne faller utenfor normgruppene som er utformet til CELF-4. Vi velger allikevel å benytte denne testen som et supplement til CCC-2 resultatene, fordi denne søker å belyse spesifikt pragmatiske ferdigheter, som er en sentral språkferdighet og dermed relevant for oss å få belyst fra flere kilder/vinkler. Vi vil se på svar på enkeltpåstander, likheter og ulikheter i svarmønstre, og råskåren til deltakerne. Skalerte skårer vil også regnes ut ved hjelp av skåringsverktøyet til Pearson, men disse må altså skåres i en normgruppe for yngre barn når det kommer til to av deltakerne. Det er kjent at personer med SMS ofte fungerer både kognitivt, emosjonelt og sosialt på et yngre nivå, og har forsinket språkutvikling (Poisson et al., 2015; Finucane & Haas-Givler, 2009). På grunnlag av det mener vi at testen likevel vil være passende.

Et moment vi er nødt til å ta stilling til er at enkelte av spørsmålene i CELF-4 overlapper med CCC-2. Det er ingen spørsmål som er formulert helt likt, men det de spør om omhandler det samme, så disse kan eventuelt brukes som et tilskudd, eller for å undersøke om det er

konsensus mellom testene, og for å styrke en av våre påstander ved at foreldrene har vært enig i ulike formuleringer av samme spørsmål. Ellers fokuserer dette skjemaet på barnas pragmatiske forståelse, som kan bidra til funnene fra CCC-2 og bidra til et enda mer helhetlig kunnskapsbilde, og kanskje kan testene bekrefte den andres funn.

Negativt for begge testene er at vi ikke har anledning til å innhente data om noe som faller utenfor spørreskjemaene. Disse testene er ikke konstruert med det formål å besvare vår problemstilling. Testene er valgt ut med det formål at de skal brukes til å besvare problemstillingen, i tråd med prinsippet om validitet (se delkapittel 2.5.1), hvilket mulig kan bety at vi på et senere tidspunkt kan oppdage at de er momenter vi gjerne skulle hatt svar på, men ikke har anledning til å innhente.

Alternativet til å bruke ferdige normerte tester ville vært å utforme spørsmål selv. Vi kom fram til at selv om selvdefinerte spørsmål ville bidra til at vi kunne ha spisset det inn på nøyaktig det vi skal skrive om, så ville vi fortsatt ha risikert å oppdage å mangle noe når vi skal bearbeide funnene, siden vi ikke kan forutsi resultatene og hva som blir relevant å diskutere videre. Da er gevinsten større ved å stole på ferdig normerte testers evne til å avdekke mange viktige momenter om et allerede relativt spesifikt tema.

2.3.3 Etnografisk studie og case-design

Litteraturen for metodetemaet legger fram forklaringer på ulike typer forskningsdesign som en kan anvende i sitt forskningsprosjekt, og vi vil argumentere for at vi står litt med «en fot i hver leir», som det heter. La oss utdype hvorfor:

Det er to forskjellige beskrivelser av typer design som på hver sin måte forklarer måten vi skal forske på, og vi mener vårt forskningsprosjekt baserer seg på en blanding av en etnografisk studie og case-design.

Etnografisk studie handler om å beskrive en kultur, en gruppe eller et system, f.eks. en beskrivelse av søvnmønster hos skiftarbeidere, eller norskkunnskapene til innvandrere. En etnografisk studie er gjerne interessert i hva mennesker gjør, hvordan de kommuniserer og samhandler, og kan på den måten bidra til en beskrivelse av den aktuelle gruppen gjennom

analysen av disse mønstrene (Johannessen et al., 2016). Deler av denne forklaringen er akkurat det vi skal gjøre, men i stedet for en kultur eller yrke, så vil vi si noe om barn og unge med SMS, det er gruppen vi er interessert i. Vi skal gjennom analyse av våre funn og data fra CCC-2 og CELF-4, forsøke å si noe om hvordan språkferdighetene her. Tradisjonelt sett kjennetegnes en etnografisk studie av at forskeren går ut i felten, men forskningsmetoder som deltakende observasjon, intervju o.l. Vi ønsker å beskrive en gruppe på samme måte som en etnografisk studie, men vi vil gjøre det med utgangspunkt i svarene på normerte tester.

I et case-design snakker man gjerne om få tilfeller eller enheter, som undersøkes dyptgående, og som kjennetegnes ved at en konsentrerer seg om enkelt-caser for å få mye informasjon om den eller de. En studie med case-design kan gjennomføres både med kvalitative eller kvantitative metoder, eller en blanding. Spørreskjemaene som vi benytter er blant metodene som typisk kan benyttes i case-design. Målet ved en slik studie er å gi en forståelse for et spesifikt tema hos de tilfellene som er undersøkt, og det presiseres at det ikke er noen fasit på hvordan dette skal gjøres (Johannessen et al., 2016).

Også i denne forklaringen ser vi kjennetegn som vi ønsker å støtte oss til i arbeidet; våre enheter er testpersonene, som det for øvrig er svært få av, og vårt spesifikke tema er språkferdigheter, som vi får kunnskap om gjennom spørreskjemaer. Vi vil derfor benytte beskrivelsen av både etnografisk studie og case-design til å forme og støtte opp under valgt metode, og mener at den ene ikke utelukker den andre.

2.3.4 Utvalg og deltakere

Som en del av det pågående forskningsprosjektet «Smith- Magenis` syndrom – En kartleggingsstudie», i regi av Frambu, var vi heldig stilt på den måten at jobben med å velge ut og rekruttere testpersoner ikke falt på oss. Spørreskjemaene ble sendt ut til personene som allerede var innrullert i forskningen på SMS.

Av skjemaene som ble sendt ut gjennom Frambu, var det tre foreldre som svarte på vegne av sine barn. De tre foreldrene omtales heretter som respondenter, og barna omtales som deltakere.

Deltakerne i prosjektet er tre barn og unge med diagnosen SMS, heretter omtalt som person A, B og C. Alderen på deltakerne er henholdsvis 12 år og 3 måneder, 14 år og 2 måneder og 16 år og 10 måneder. Kun person B har utviklingshemming, som ble vurdert til mild grad. Dette er basert på tester som vi selv ikke har gjennomført eller har hatt tilgang til, men vi har fått opplyst resultatene for bruk i oppgaven. Samtlige har også blitt vurdert til å ha høy grad av atferdsvansker, på bakgrunn av resultater på Developmental Behaviour Checklist (DBC), en undersøkelse som Frambu har gjennomført tidligere. Av hensyn til deltakernes anonymitet velger vi å utelate opplysninger om kjønn, siden dette uansett ikke har noen betydning i forskningsprosjektet.

Grunnet underdiagnostisering er det med høy sannsynlighet mørketall på hvor mange som har SMS-diagnosen, både i Norge og utenfor. Derfor er det også med høy sannsynlighet flere som kunne vært aktuelle for deltakelse i forskningen, men det er det umulig for oss å vite.

2.4 Analyse

I dette delkapittelet gjør vi mer spesifikt rede for hvordan vi skal behandle våre data; hvordan vi skårer testene, hvilken statistikk vi utarbeider, og hva vi gjør med dette i etterkant.

Felles for både CCC-2 og CELF-4 er at de eies av det britiske informasjons-, - utdannings- og mediekonsernet Pearson inc., og derfor henter vi også skåringsverktøyene til testene fra deres hjemmesider. Disse verktøyene er utarbeidet på bakgrunn av store testgrupper, og gir oss ulike data om deltakernes ferdigheter i form av skalerte skårer.

Verktøyet lastes ned og åpnes i Excel, hvor vi så kan fylle inn tilgjengelig informasjon om deltakerne, og deres råskårer fra testene. For CCC-2 får vi oppgitt en rekke skalerte skårer fordelt på ti ulike skalaer som tilhører ulike aspekter av språket. Det oppgis også en persentil på bakgrunn av skalert skåre, som viser prosentandelen av barn normgruppen som oppnådde samme eller lavere skåre. Av CELF-4 får vi en skalert skåre for barnets pragmatiske profil, som i utgangspunktet skal være en del av en mer omfattende test med flere deltester. Derfor blir også en nærmere analyse av ulike påstander for de individuelle deltakerne relevant for å kunne si noe mer om hva testen egentlig gir indikasjoner på.

For CCC-2 vil vi ikke gjøre noen ytterligere statistisk analyse utover de skårer testverktøyet produserer, delvis fordi vi allerede får mye data fra denne, og delvis fordi testgruppen vår på tre personer er såpass liten at noen særlig statistikk ikke er nødvendig. CELF-4 på den andre siden kan vi belyse med noe ytterligere data for å sette skårene i perspektiv, og se nærmere på hvordan de har prestert sammenlignet med hverandre. Vi skal bruke de deskriptive målene gjennomsnitt, varians og indeksskåre for svarverdiene på påstandene som supplement til råskåre og skalert skåre. Ved bruk av skåringsverktøyet for CELF-4 kan det oppgis om man ønsker å bruke signifikansnivå 90 eller 95%, og vi velger å bruke 95%. CCC-2 har ikke denne valgmuligheten.

Når vi har samlet inn, skåret og utregnet deskriptive mål for våre data, skal vi vurdere og tolke dette i drøftingskapittelet. Vi skal tolke resultatene av testene hver for seg, før vi sammenligner og sammenfatter alle testresultatene, og bruker disse til å beskrive et helhetsbilde av ferdighetene til deltakerne. Dette vil være første halvdel av drøftingskapittelet, som deretter går videre med å sammenligne våre resultater opp mot typisk utvikling og WS.

2.5 Forskningens kvalitet

Under følger en redegjørelse for de betraktninger vi har gjort i sammenheng med kvaliteten i forskningsarbeidet. Det skal ha den hensikt både å fremheve oppgavens styrker, samt vise at vi vil være oppmerksomme på, og åpne for oppgavens eventuelle svakheter.

2.5.1 Validitet

Validitet er en viktig nøkkel til effektiv forskning. Dersom forskningen ikke har validitet, er den ugyldig og dermed ubrukelig (Cohen et al., 2011). Derfor er validitet et krav, både når det kommer til kvalitativ og kvantitativ forskning. Begrepet validitet kan også bety gyldighet eller relevans. At forskningen er valid vil si at det som måles er relevant og gyldig for problemet som undersøkes (Dalland, 2017). Videre kan man skille mellom ulike typer validitet, deriblant begrepsvaliditet. Denne typen validitet handler om i hvilken grad det er samsvar mellom fenomenet som skal undersøkes og de konkrete dataene (Johannessen et al., 2016).

Begrepsvaliditet kan blant annet innebære en operasjonalisering av begrepene brukt i spørreundersøkelsen, slik at forsker og respondent har lik oppfatning av det som etterspørres. Vi sikrer oppgavens validitet ved at vi har valgt forskningsmetoden og bruk av normerte tester med den hensikt å få svar på problemstillingen og forskningsspørsmålene.

2.5.2 Reliabilitet

Reliabilitet sier noe om hvor pålitelige målingene i forskningen er, og måten den er gjennomført på. At prosjektet har høy reliabilitet vil bety at andre forskere, med samme måleinstrument, skal kunne oppnå tilnærmet identisk resultat gjennom uavhengige målinger (Halvorsen, 2008). Ifølge både Halvorsen (2008) og Ringdal (2018) er høy reliabilitet en forutsetning for høy validitet. Halvorsen (2008) forklarer dette med at dataene, i tillegg til å ha en tilfredsstillende reliabilitet, må være relevante for problemstillingen, altså valide. Videre beskriver Ringdal (2018) reliabilitet som et rent empirisk spørsmål, mens validitet fordrer en teoretisk vurdering i tillegg. At datamaterialet blir behandlet på en nøyaktig måte, øker undersøkelsens reliabilitet. Feilkoding eller -registrering av data kan føre til feil i måleprosessen, og dermed gjøre forskningen upålitelig (Halvorsen, 2008).

Bruken av spørreskjema i vårt forskningsprosjekt kan føre til målefeil, i form av at respondentene husker feil eller krysser av feil på skjemaet. Slike feil beskriver Ringdal (2018) som tilfeldige målefeil, og de vil alltid være til stede, selv i målinger med høy reliabilitet. At målefeilene er tilfeldige, innebærer at de nuller hverandre ut, ved at noen verdier er for høye og andre er for lave. Dette gjelder spesielt dersom antall deltakere er stort (Tuft, 2018). Vi anser imidlertid vårt forskningsprosjekt som noe mer sårbart for slike tilfeldige feil, siden vi har få deltakere. Tilfeldige målefeil kan derfor gjøre store utslag i resultatet, noe det trolig ikke ville ha gjort dersom testbasen vår hadde vært betydelig større.

Systematiske målefeil påvirker dataen, og kan bidra til å undergrave målingens validitet (Ringdal, 2018; Tuft 2018). Systematiske målefeil i vår spørreundersøkelse kan oppstå ved at foreldrene justerer svarene i retning av det de selv opplever som ønskelig, enten fra forskerne eller ut fra egne motiver.

Et tiltak for å redusere målefeil er å lage kombinasjonsmål. Respondentenes svar på de 70 spørsmålene i spørreskjemaet CCC-2 kan kombineres ved å beregne gjennomsnittsskåren på dem (aldri = 0 poeng, minst en gang i uken = 1, en til to ganger om dagen = 2, flere ganger om dagen (eller alltid) = 3). Denne typen mål kalles indeks (Tuft, 2018). Fordelen med kombinasjonsmål er at konsekvensene av både tilfeldige og systematiske målefeil reduseres, ved at de har mindre innvirkning på totalskåren. Gjennom kombinasjon av flere variabler for å måle et fenomen, blir betydningen av systematiske målefeil i enkeltvariabler redusert (Tuft,

2018). Kombinasjonsmål kan på samme måte benyttes for å redusere målingsfeil for skjemaet CELF-4.

I vårt prosjekt har vi en fordel ved at vi benytter oss av normerte og velutprøvde kartleggingsverktøy. Bruken av disse bidrar positivt til prosjektets reliabilitet fordi skårene er validert og normert på bakgrunn av store testgrupper. Det er gjort undersøkelser for å beregne intern konsistens både i Storbritannia og i Norge (Bishop, 2003; Helland et al., 2009).

2.5.3 Generaliserbarhet

Generaliserbarhet handler om hvorvidt resultatene fra forskningen gjelder for hele populasjonen, altså om de kan generaliseres (Tuft, 2018). Her skilles det mellom populasjonsstudier, der man undersøker samtlige enheter, og utvalgsundersøkelser, der et utvalg av enhetene undersøkes. I kvalitative undersøkelser snakker man gjerne om resultatenes overførbarhet (Halvorsen, 2008). I vårt forskningsprosjekt er enhetene få, og er ikke tilstrekkelig til å utgjøre populasjonen av barn og unge med SMS i Norge. Vi kan derfor ikke si at resultatene vil være representative for hele populasjonen i Norge. Resultatene kan likevel bidra til overførbarhet, som innebærer at funn fra undersøkelse også kan gjelde for andre (Dalland, 2017).

2.6 Forskningsetiske betraktninger

All forskning som gjøres er nødt til å underordne seg de etiske prinsipper og lovmessige retningslinjer som regulerer den. I dette underkapittelet skal vi redegjøre for disse, og hvordan vi sørger for å overholde dem.

2.6.1 Etiske prinsipper

Etikken handler i grove trekk om hvordan vi mennesker forholder oss til hverandre, og forsøker å skille mellom hva som er akseptert, og ikke akseptert å gjøre med eller mot hverandre. Ut fra denne forklaringen betyr det at alt man gjør som har konsekvenser for andre mennesker, burde vurderes ut fra et etisk standpunkt, og deretter kunne konkluderes for å være greit å gjøre (Johannessen et al., 2016).

Når vi driver med forskning er det uunngåelig at det vil få konsekvenser for mennesker, enten det er direkte eller indirekte, og det er dette vi er nødt til å reflektere over, for å forsikre oss om at det vi gjør er riktig, sett fra et etisk standpunkt.

Spesielt har det vært diskurs rundt forskning på barn, og hvilke konsekvenser det får for dem. Barn har ikke samtykkekompetanse når det gjelder å ta del i forskning, som medfører at ansvaret for å gi dette samtykket faller på noen som gir det for dem (Parker et al., 2004). Da må forskerne redegjøre for om det er etisk forsvarlig at barn tar del i forskningen, enten ved å kunne fastslå at det ikke medfører noen konsekvenser, eller ved at forskningen kan bidra positivt til for eksempel levekår og helse. I vårt forskningsprosjekt har ikke vår metode noen direkte konsekvenser for barna, og de indirekte konsekvensene er forhåpentligvis positive ved at vi kan bidra til kunnskap om syndromet de er diagnostisert med, som vi ser på som et steg mot potensielt bedre levekår og helse.

2.6.2 Forskningsetiske retningslinjer

Innenfor samfunnsvitenskapen er det særlig tre momenter en forsker må ta hensyn til: Informantenes rett til selvbestemmelse og autonomi, forskerens plikt til å respektere informantenes privatliv, og forskerens ansvar for å unngå skade (Johannessen et al., 2016).

Også her er vi som forskere heldig stilt, som gjennomfører vårt masterprosjekt i sammenheng med et større pågående forskningsprosjekt. Alle respondentene har allerede signert frivillige samtykkeskjemaer (vedlegg 3), og vurdering om at foresatte kan gi samtykke på vegne av sine barn med SMS, er gjort for oss. Alle deltakere har selvsagt også anledning til når som helst å trekke sitt samtykke, og gå ut av forskningsprosjektet. Deltakernes privatliv ivaretas enkelt ved at spørsmålene i spørreskjemaet begrenser mulige svar til kun det som er relevant for formålet i undersøkelsen, og skulle det mot formodning være spørsmål en deltaker ikke ønsker å svare på, har vedkommende anledning til å la være. Vi anser det heller ikke for sannsynlig at vår forskning kan resultere i noen form for skade, hverken mot barna eller foresatte, fysisk eller psykisk.

Videre angående personopplysninger er vi underlagt personopplysningsloven, som fastslår at vi i tillegg til å gjøre de vurderinger vi allerede har gjort, også må sørge for sikker

oppbevaring av data (Personopplysningsloven, 2018). Dette gjør vi ved å oppbevare data fra undersøkelsen utelukkende i skylagringstjenester levert av Nord universitet, sikret med passord og personlig kode, helt utilgjengelige for andre. Det vil kanskje være nødvendig med mellomlagring på andre enheter i overflyttingsfasen, men dette er kun midlertidig, og all data vil slettes i sin helhet derfra etter flytting.

Fordi det er så få med diagnosen SMS i Norge, kan det for både noen som er kjent med gruppen, og kanskje til og med andre være mulig å forstå hvem vi omtaler på bakgrunn av enkle personopplysninger. I den forstand er deltakerne i en sårbar gruppe. Ansvar for behandlingen av personopplysningene overholder vi ved å anonymisere data, samt ikke dele identifiserende informasjon med utenforstående. Vi inkluderer ikke noen data med mindre det er strengt nødvendig. Som eksempel har vi fjernet opplysning om deltakernes kjønn. Dataene vi samler inn i form av svarverdier på et spørreskjema ivaretar av natur anonymiseringen, til kontrast mot for eksempel intervju eller observasjon, som har et mer personlig preg.

Gjennom forskningsprosjektet vi er en del av er også samtykke til tilgang på denne informasjonen gitt av samtlige deltakere. Vi kan altså diskutere arbeidet med oppgaven og våre funn med hvem vi vil, så lenge vi unngår å omtale noe av den informasjonen som kan gjøre noen av våre testpersoner identifiserbar, som navn, bosted, alder osv.

Forskningsprosjektet, og de tiltak vi har gjort i henhold til personopplysningsloven, er meldt inn til NSD og vurdert som godkjent (vedlegg 4).

3 Presentasjon av funn

I dette kapittelet gjør vi rede for resultatene fra datainnsamling og analyse. Det første delkapittelet tar for seg generelle data som beskriver deltakerne. Deretter presenteres spesifikke og statistiske data fra CCC-2 og CELF-4, for hver av deltakerne.

3.1 Innledende data

Tabell 3.1

Oversikt over deltakere

ID	Alder	Hørsels- vansker	Utviklings- hemming	Grad av atferdsvansker	CCC-2 GKI	CELF-4 råskåre
A	12;3	Ingen	Ingen	Høy	34	118
B	14;2	Ingen	Mild	Høy	19	145
C	16;10	Ingen	Ingen	Høy	42	126

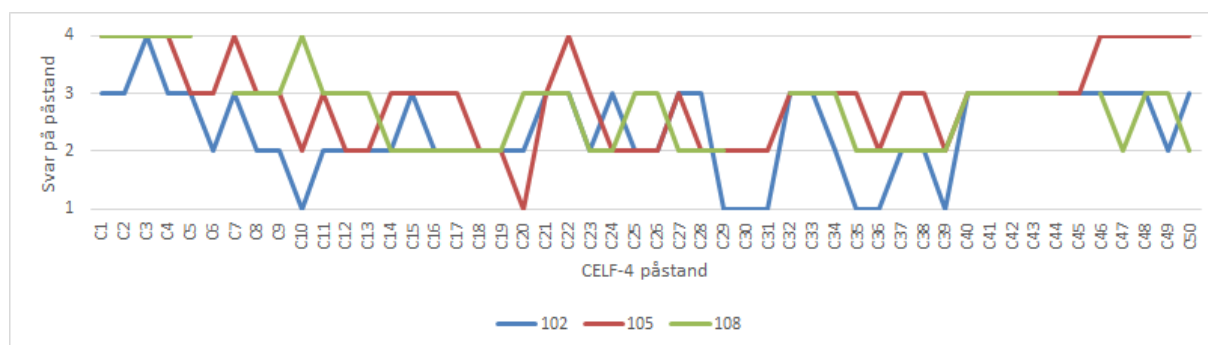
Merk. Tabell 3.1 viser en oversikt over deltakerne i forskningsprosjektet, med relevante tilleggsdata.

Tallene under «ID»-kolonnen i tabell 3.1 er tildelte bokstaver som representerer barnet i oppgaven av hensyn til anonymitet. Under kolonnen «Alder» representerer desimalene antall måneder. Person A er altså 12 år og 3 måneder gammel. Kolonnene for alder og hørselsvansker er fylt ut på bakgrunn av svar på spørreskjemaene CCC-2 og CELF-4. Kolonnen «Grad av utviklingshemming» sier noe om graden av utviklingshemming for barna basert på tidligere tester, og er data Frambu tidligere har hentet inn. Den siste kolonnen omhandler barnas atferd, og baseres på resultater på Developmental Behaviour Checklist (DBC), en undersøkelse som Frambu har gjennomført tidligere.

I oversikten er person B den eneste av de tre som har noen grad av utviklingshemming. Det betyr at både person A og person C har diagnosen SMS, uten påvist utviklingshemming. Ingen av deltakerne har hørselsvansker og alle har høy grad av atferdsvansker.

Figur 3.1

CELF-4-svar



Merk. Dette er et linjediagram som gir en oversikt over alle svarene til alle deltakerne på CELF-4 spørreundersøkelsen. På x-aksen ligger alle påstandene i kronologisk rekkefølge, mens y-aksen representerer hvilket svar som er avgitt på påstanden (1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte, og 4 = alltid). Se vedlegg 2 for en oversikt over påstandene. For person C har noen punkter blitt fjernet fordi respondenten har oppgitt «ikke observert» eller «ikke relevant», noe som ville gitt en feilaktig grafisk fremstilling.

Oversikten ovenfor viser alle deltakernes svar i sin helhet. En slik oversikt bidrar til å gi et enkelt grafisk overblikk over svarene, og vi kan en slik fremstilling enkelt se at det er forholdsvis sammenlignbare svar fra alle tre deltakere.

På 11 av 50 påstander har alle tre deltakerne svart helt likt (påstand 3, 18, 19, 21, 32, 33, 40, 41, 42, 43 og 44) (vedlegg 2). Variansen på svarene er 0.78 (0,779067). Utrekningen av variansen er medregnet der deltakerne har svart 5 (= ikke observert) og 6 (= ikke relevant). Av diagrammet og variansen fremkommer derfor at deltakerne har jevnt over svart ganske likt. Vi kan også enkelt lese av hvilke påstander som skiller seg ut med større spredning i svarene. Disse er påstand 10, 20, 47, 49 og 50, som også er de eneste svarene der ingen har svart likt.

3.2 CCC-2: Individuelle data

Her presenterer vi de skalerte skårene og persentiler for de ulike skalaene i CCC-2, individuelt for hver deltaker. De skalerte skårene er regnet ut fra en råskåre, som er summen av svarverdiene fra skjemaet. Skåringsverktøyet måler råskåren mot statistikken for valgt

normgruppe og danner den skalerte skåren. Vi får også en persentil, som representerer i prosent hvor mange i normeringsgruppen som skåret likt eller under. For enkelhets skyld vil vi vise til persentiler for CCC-2 i de neste kapitlene av oppgaven, siden det gir et godt sammenlikningsgrunnlag som er lett forståelig.

3.2.1 Person A

Tabell 3.2

CCC-2-skårer for person A

Skala	Skalert skåre	Persentil
A. Tale	6	11
B. Syntaks	11	59
C. Semantikk	5	13
D. Sammenheng	2	2
E. Samtaleinitiativ	2	<1
F. Stereotypisk språk	2	1
G. Bruk av kontekst	2	2
H. Ikke-verbal kommunikasjon	4	2
I. Sosiale relasjoner	5	8
J. Interesser	3	3
Generell kommunikasjonsindeks (GKI)	34	1
Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)	-10	

3.2.1.1 Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne

Sammenlagt skårer person A høyere på skalaene som omhandler strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne (*A, B, C og D*), enn på skalaene som handler om pragmatiske aspekter ved kommunikasjon (*E, F, G og H*). Blant de strukturelle språkevnene er *B. Syntaks* minst berørt, med en persentil på 59, som er noe over gjennomsnittet for aldersgruppen. Videre skårer hen på 11. og 13. persentil på henholdsvis *A. Tale* og *C. Semantikk*, noe som er under normalgrensen (satt til 15. persentil). Blant de strukturelle språkaspektene skårer person A lavest på *D. Sammenheng*, der hen ligger på 2. persentil.

3.2.1.2 Pragmatiske aspekter

Den samlede skåren for skalaene som omhandler pragmatiske aspekter ved kommunikasjon (*E, F, G og H*), er signifikant lavere enn samlet skåre for de strukturelle språkaspektene (*A, B, C og D*). Person A skårer på eller under 2. persentil på samtlige av skalaene (*E, F, G og H*).

3.2.1.3 Ikke-språklige atferdsaspekter

Skalaene som omhandler ikke-språklige atferdsaspekter, *I. Sosiale relasjoner* og *J. Interesser*, har også lave skårer på henholdsvis 8. og 3. persentil, noe som er under normalgrensen (satt til 15. persentil).

3.2.1.4 Generell kommunikasjonsindeks (GKI)

GKI-skåren til Person A er på 34, noe som er under den nedre cut-off-grensen på 42, og som tilsvarer 1. persentil.

3.2.1.5 Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)

Person A har en IASI-skåre på -10.

3.2.2 Person B

Tabell 3.3

CCC-2-skårer for person B

Skala	Skalert skåre	Persentil
A. Tale	0	<1
B. Syntaks	7	22
C. Semantikk	3	4
D. Sammenheng	3	3
E. Samtaleinitiativ	1	<1
F. Stereotypisk språk	0	<1
G. Bruk av kontekst	1	1
H. Ikke-verbal kommunikasjon	4	2
I. Sosiale relasjoner	0	<1
J. Interesser	1	<1
Generell kommunikasjonsindeks (GKI)	19	<1
Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)	-7	

3.2.2.1 Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne

Person B skårer jevnt over lavt, og ligger under 5. persentil på tre av de fire skalaene som omhandler strukturelle språkaspekter (*A*, *C* og *D*). Hen skårer høyest på området *B. Syntaks*, der hen med en skåre på 22. persentil ligger innenfor normalgrensen.

3.2.2.2 Pragmatiske aspekter

Person B skårer på eller under 2. persentil på samtlige av skalaene som omhandler pragmatiske aspekter ved kommunikasjon (*E*, *F*, *G* og *H*). På skalaene *E. Samtaleinitiativ* og *F. Stereotypisk språk* ligger hen under 1. persentil.

3.2.2.3 Ikke-språklige atferdsaspekter

Skalaene *I. Sosiale relasjoner* og *J. Interesser* omhandler ikke-språklige atferdsaspekter. Her skårer person B under 1. persentil på begge.

3.2.2.4 Generell kommunikasjonsindeks (GKI)

GKI-skåren på 19 er under den nedre cut-off-grensen (satt til 42), noe som tilsvarer at person B ligger under den 1. persentilen.

3.2.2.5 Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)

Person C har en IASI-skåre på -7.

3.2.3 Person C

Tabell 3.4

CCC-2-skårer for person C

Skala	Skalert skåre	Persentil
A. Tale	9	35
B. Syntaks	10	49
C. Semantikk	1	1
D. Sammenheng	2	2
E. Samtaleinitiativ	6	15
F. Stereotypisk språk	7	16
G. Bruk av kontekst	1	1
H. Ikke-verbal kommunikasjon	6	11
I. Sosiale relasjoner	8	28
J. Interesser	4	6
Generell kommunikasjonsindeks (GKI)	42	3
Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)	2	

3.2.3.1 Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne

Sammenlagt skårer person C høyere på skalaene som omhandler strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne (*A, B, C* og *D*), enn på skalaene som handler om pragmatiske aspekter ved kommunikasjon (*E, F, G* og *H*). Blant de strukturelle språkevnene er *B. Syntaks* minst berørt, med en persentil på 49, som gir en skåre akkurat på gjennomsnittet for aldersgruppen. Videre skårer hen på 35. persentil på skalaen *A. Tale*, og ligger dermed innenfor

normalgrensen (satt til 15. persentil). Hen skårer lavt på skalaene *C. Semantikk* og *D. Sammenheng*, med skårer på henholdsvis 1. og 2. persentil.

3.2.3.2 Pragmatiske aspekter

På skalaene *E. Samtaleinitiativ* og *F. Stereotypisk språk* skårer person C på henholdsvis 15. og 16. persentil, og er dermed akkurat innenfor normalgrensen (satt til 15. persentil). Videre ligger hen like under normalgrensen på skalaen *H. Ikke-verbal kommunikasjon*, med en skåre på 11. persentil. Hen har sin laveste skåre innen pragmatiske aspekter på skalaen *G. Bruk av kontekst*, der hen havner på 1. persentil.

3.2.3.3 Ikke-språklige atferdsaspekter

På skalaen *I. Sosiale relasjoner* skårer person C på 28. persentil, og er dermed innenfor normalgrensen (satt til 15. persentil). På skalaen *J. Interesser* havner hen, med en skåre på 6. persentil, under denne grensen.

3.2.3.4 Generell kommunikasjonsindeks (GKI)

GKI-skåren til person C ligger akkurat på den nedre cut-off-grensen på 42, noe som tilsvarer 3. persentil.

3.2.3.5 Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)

Person C har en IASI-skåre på 2.

3.3 CELF-4: Individuelle data

3.3.1 Person A

Person A har en råskåre på 118 på den pragmatiske delen av CELF-4. Dette gir en skalert skåre på 1 med 95% konfidensintervall, som er dårligste skåre. Ved å endre på alderen endres også skalert skåre, og skåret med normgruppe 5;0-5;11 år (7 års forskjell) blir skalert skåre 4, som fortsatt er utenfor normalområdet på skalert skåre 7-13. Å teste med lavere normgruppe enn dette er ikke mulig med denne testen.

Ved å regne ut gjennomsnittsskåren for alle påstandene får vi en indeksskåre. For person A er denne 2,36.

3.3.2 Person B

Person B har en råskåre på 145 på den pragmatiske delen av CELF-4. Dette gir en skalert skåre på 6 med 95% konfidensintervall, som er akkurat under normalområdet. Denne skåren derimot har vi allerede måttet tilpasse, siden person B er to år eldre enn aldersgruppen testen er konstruert for. Dette er derfor en skalert skåre for normgruppe 12;0-12;11 år.

Indeksskåren til person B er 2,9.

3.3.3 Person C

Person C har en råskåre på 126 på den pragmatiske delen av CELF-4. Dette gir en skalert skåre på 1 med 95% konfidensintervall, som er dårligste skåre. Denne skåren er også tilpasset siden person C er 16 år og 10 måneder gammel. Dette er derfor også en skalert skåre for normgruppe 12;00-12;11 år.

Skårer vi person C med utgangspunkt i normgruppe 5;0-5;11 får vi skalert skåre 6, som er akkurat under normalområdet.

Indeksskåren til person C er 2,74 (2,73913).

4. Diskusjon

I dette forskningsprosjektet vil vi forsøke å få svar på problemstillingen: *Hvordan er språkferdighetene hos barn og unge med Smith-Magenis' syndrom, sammenlignet med jevnaldrende med typisk utvikling, og barn med Williams syndrom?* For å få svar på dette kartlegger vi språkferdighetene hos tre barn med SMS, ved bruk av testinstrumentene CCC-2 og en del av CELF-4. I dette kapitlet vil vi drøfte det vi anser som våre hovedfunn fra kartleggingen opp mot relevant teori, for å kunne finne svar på problemstillingen, med forskningsspørsmålene som veiledende momenter.

4.1 CCC-2

Ifølge CCC-2-resultatene har samtlige av de tre deltakerne klinisk signifikante språkvansker, siden alle har en GKI-skåre under cut-off-grensen på 55. GKI-skårene til person A, B og C er noe spredt, med verdier på henholdsvis 34, 19 og 42, men gjør likevel at samtlige skårer på eller under 3. persentil for sin aldersgruppe. Videre viser resultatene at alle de tre deltakerne har vansker både med strukturelle språkaspekter og med pragmatiske aspekter ved kommunikasjon, men i varierende grad.

For at vi bedre skal kunne omtale respondentenes svar i de følgende underkapitlene, velger vi å forenkle svaralternativene i CCC-2. I oversikten under står vår forenkling i kursiv:

0 = sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri) - *sjelden eller aldri*

1 = minst en gang i uken, men ikke hver dag - *av og til*

2 = en eller to ganger om dagen - *daglig*

3 = flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid) - *ofte eller alltid*

4.1.1 Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne

De strukturelle sidene av språket handler om språket som system, bestående av fonologi, morfologi og syntaks. I CCC-2 regnes også semantikk og sammenheng som en del av de strukturelle språkaspektene. Samtlige av de tre deltakerne har ifølge CCC-2-resultatene vansker når det kommer til strukturelle språkaspekter, men graden av og hvilke typer vansker varierer mellom de tre. Skalaene som omhandler strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne er *tale*, *syntaks*, *semantikk* og *sammenheng*.

4.1.1.1 Tale

Skalaen *tale* tar for seg barnets evne til å uttrykke seg klart og tydelig, og her er det relativt store forskjeller på skåren hos de tre deltakerne. Person B skårer under 1. persentil, person A skårer noe høyere på 11. persentil, mens person C skårer godt over normalgrensen for sin aldersgruppe, på 35. persentil. Resultatet kan være en indikasjon på at person B, som er den eneste av deltakerne med utviklingshemming, har en betydelig talevanske. Ifølge svarene for

person B forenkler hen daglig ord ved å utelate enkelte lyder, uttaler ofte eller alltid lange ord feil, uttaler av og til enkelte lyder feil, og snakker sjelden eller aldri flytende og klart uten nøling. For person A svares det at hen daglig snakker tydelig, men at det noen ganger kan være vanskelig for personer som ikke kjenner hen å forstå det som blir sagt.

De to deltakerne uten utviklingshemming (person A og C) skårer betydelig bedre på skalaen enn person B. Det kan være nærliggende å tro at person B's utviklingshemming påvirker taleevnen, uten at dette kan påvises kun ved bruk av CCC-2. Resultatet for skalaen gir heller ingen indikasjon på om talevanskene er av kognitiv eller motorisk art. En nærmere utredning av person B's taleevne vil derfor kunne være nødvendig.

Til tross for en bedre skåre enn person B, skårer person A likevel under den definerte normalgrensen på 15. persentil. Et slikt resultat må ses i sammenheng med resten av skåringen, da skårer mellom 10. og 15. persentil alene ikke nødvendigvis gir grunn til bekymring. Skårer under 15. persentil på tre eller flere skalaer gir derimot en indikasjon på at barnet bør utredes nærmere, noe som er gjeldende for person A. Den relativt lave skåren på skalaen *tale* tyder derfor på at det er behov for videre utredning av person A's taleevne (Bishop, 2011).

4.1.1.2 Syntaks

Som nevnt innledningsvis handler syntaks om hvordan ord kombineres til meningsbærende og grammatisk korrekte fraser og setninger (Sveen, 2005b). Alle de tre deltakerne skårer høyest på skalaen *syntaks*, og dette er den eneste skalaen der samtlige skårer innenfor normalgrensen (satt til 15. persentil). Person A og C skårer like over og under gjennomsnittet for sine aldersgrupper, med skårer på henholdsvis 59. og 49. persentil, mens person B skårer på 22. persentil. Ifølge svarene på testleddene, har verken person A eller C tilsynelatende noen vansker innenfor skalaen *syntaks*. Person B har ifølge svarene av og til vansker med bøyning av verb i preteritum, men svarene ellers viser ingen vansker. Ordbøyning går i utgangspunktet inn under språkområdet morfologi snarere enn syntaks, så svaret på dette testleddet (vedlegg 1, testledd 36) sier oss heller noe om de morfologiske ferdighetene hos person B. De relativt høye skårene på skalaen *syntaks*, stemmer godt overens med tidligere forskning, som viser at de strukturelle aspektene som inngår i det ekspressive språket, er

bedre hos personer med SMS, enn de impressive (Heinze et al., 2014).

Gode syntaktiske ferdigheter er av stor betydning både for det ekspressive og det impressive språket. Å kunne danne setninger som er grammatisk riktige er essensielt for å på en hensiktsmessig måte klare å formidle avanserte budskap gjennom tale og skriftspråk (Sveen, 2005b). Siden de alle har skåret forholdsvis bra på syntaktiske ferdigheter, er det rimelig å anta at disse i alle fall ikke er grunnlaget for noen problemer eller vansker, snarere tvert imot. Det at deltakerne har god kontroll på setningsoppbyggingen, gjør det trolig enklere for dem å kommunisere det de ønsker, noe som er et solid grunnlag for andre kompliserte språklige uttrykk, deriblant å vise riktig bruk av pragmatikk.

4.1.1.3 Semantikk

Skalaen *semantikk* handler om barnets evne til å forstå betydningen av ord, fraser og setninger. Her skårer alle de tre deltakerne under normalgrensen (satt til 15. persentil), hvorav to er under 5. persentil. Det svares at samtlige av og til har vansker med å starte setninger i form av ordleting, eller ordmobiliseringsvansker. Det svares også at deltakerne bare av og til bruker abstrakte ord heller enn ord som henviser til noe konkret, eller ord med høy billedlighet. Med høy billedlighet menes ord som referer til noe som er lett å forestille seg (Lind & Kristoffersen, 2014). Person B og C er, ifølge svarene, av og til eller daglig upresise i valg av ord, slik at det fremstår som uklart hva de snakker om. Et eksempel på dette kan være å si «den tingen der» heller enn «matboksen». Person B og C blander av og til eller daglig ord som hører til i samme semantiske kategori, altså hyponymer, eller blander ord som høres like ut. Når det kommer til bruk av overbegreper i semantiske kategorier, eller hyperonymer, svares det at alle de tre deltakerne bruker dette ofte eller alltid.

Resultatet viser at samtlige av deltakerne har ordleting, altså vansker med å mobilisere ord, i noe ulik grad og form. En mulig årsak til dette kan være en forsinket eller mangelfull utvikling av det mentale leksikonet. Det mentale leksikonet består av de ord og uttrykk personen har lært (Lind & Kristoffersen, 2014). Man tenker at det mentale leksikonet er organisert som et nettverk, med forbindelseslinjer mellom lagrede ord og uttrykk. Forbindelseslinjene har å gjøre med form, betydning og bruksmønstre (Lind & Kristoffersen, 2014). Høigård (2019) beskriver noen av disse forbindelseslinjene som assosiasjonsbaner, der

ordets lydstruktur (fonologiske identitet) knyttes sammen med ordets betydning (semantiske identitet). Assosiasjonsbanene styrkes når ordet brukes i meningsfylte sammenhenger. Når det kommer til våre tre deltakere, kan det være nærliggende å tro at forbindelsen mellom enkelte ords fonologiske og semantiske identitet ikke er styrket nok, noe som resulterer i ordleting.

4.1.1.4 *Sammenheng*

Skalaen *sammenheng* tar for seg flyt og sammenheng i barnets språk. Her skårer alle tre deltakere på eller under 3. persentil, med svært lik fordeling av skårer på skalaens testledd. Det svares at samtlige av og til eller daglig bruker ord som «han» og «det» uten å gjøre rede for hvem eller hva det er snakk om, og at de av og til eller daglig stokker om på rekkefølgen når de skal fortelle en historie eller om noe som nylig har hendt. Person A og C forklarer av og til eller daglig ikke hvem de snakker om, selv om samtalepartneren mangler bakgrunnsinformasjon. Videre svares det at det av og til kan være vanskelig å forstå meningen i det person A og B sier, selv om uttalen er tydelig. Samtlige av deltakerne evner daglig å gi uttrykk for planer de har for fremtiden, og forklarer daglig på en klar og forståelig måte om noe som har skjedd tidligere.

Deltakernes lave skåre og relativt like svar på testleddene, viser at samtlige har vansker med sammenheng og flyt i språket. Slike vansker kan blant annet skyldes en manglende evne til å desentrere seg fra situasjonen, altså å flytte oppmerksomheten bort fra seg selv for å ta hensyn til samtalepartnerens forutsetninger og bakgrunnskunnskap, når en forteller noe. Å desentrere krever evne til å ta lytterens perspektiv, til å oppdage om lytteren misforstår og til å ha strategier for å oppklare misforståelser (Høigård, 2019). Evnen til å desentrere er en del av den emosjonelle utviklingen, noe tidligere forskning viser at er forsinket hos personer med SMS (Finucane & Haas-Givler, 2009). Våre funn samsvarer med denne beskrivelsen, siden resultatet på skalaen *sammenheng* kan tyde på at utviklingen av evnen til desentrering er forsinket eller mangelfull hos deltakerne.

Selv om skalaen *sammenheng* går under kategorien strukturelle språkaspekter, kan det argumenteres for at enkelte av testleddene er av en mer pragmatisk art. Dette gjelder blant annet testledd 10 og 48 (vedlegg 1) som går direkte på evnen til desentrering. Desentrering kan anses som et pragmatisk aspekt, siden det blant annet omhandler evnen til å ta lytterens perspektiv, oppfatte når samtalepartneren misforstår det som blir sagt, og til å oppklare slike

misforståelser (Høigård, 2019). Hvis man anser skalaen *sammenheng* som en del av pragmatiske aspekter, stemmer den lave skåren hos deltakerne godt overens med forskningen som tilsier at SMS karakteriseres av mangelfull pragmatisk evne (Heinze et al., 2014).

4.1.2 Pragmatiske aspekter ved kommunikasjon

Pragmatiske ferdigheter innebærer evnen til å ta initiativ til og å holde i gang en samtale, evnen til å tilpasse språket i en sosial kontekst, evnen til å løse opp i uklårheter, samt ikke-verbale aspekter i kommunikasjon (Sveen, 2005c). CCC-2-resultatene viser at alle de tre deltakerne har vansker både med strukturelle språkasperter og med pragmatiske aspekter ved kommunikasjon. Likevel skårer samtlige betraktelig dårligere samlet sett på sistnevnte kategori, som inneholder skalaene *samtaleinitiativ*, *stereotypisk språk*, *bruk av kontekst* og *ikke-verbal kommunikasjon*. Person A og B skårer svært likt på skalaene, med skårer på eller under 2. persentil. Person C skårer noe høyere, med skårer akkurat innenfor normalgrensen (satt til 15. persentil) på to av skalaene. Dette resultatet støtter opp tidligere forskning, som viser at personer med SMS kan karakteriseres med mangelfull pragmatisk evne (Heinze et al., 2014).

4.1.2.1 Samtaleinitiativ

Skalaen *samtaleinitiativ* handler om barnets evne til å starte og holde i gang en samtale med andre. På skalaen skårer person A og B under 1. persentil, mens person C skårer akkurat på normalgrensen på 15. persentil. Her viser svarene at person A og B i stor grad snakker gjentatte ganger om temaer ingen andre interesserer seg for. Videre svares det at person A ofte eller alltid tar ukritisk kontakt med fremmede, mens for person B er dette gjeldende bare av og til. Ifølge svarene kan det ofte eller alltid være vanskelig å få person B til å stoppe å snakke, mens dette gjelder av og til for person A. Ofte forteller person A og B andre ting de allerede vet, eller stiller spørsmål, selv om de har fått svar. Videre er samtlige deltakere av og til eller daglig stille i situasjoner der andre prøver å si noe eller konsentrere seg, og snakker av og til eller daglig med andre om deres interesser fremfor sine egne.

Vansker innen skalaen *samtaleinitiativ* kan, i likhet med skalaen *sammenheng*, knyttes til desentrering, altså evnen til å flytte oppmerksomheten bort fra seg selv for å ta hensyn til samtalepartnerens perspektiv (Høigård, 2019). Skalaene *sammenheng* og *samtaleinitiativ* kan derfor sies å delvis ha utgangspunkt i de samme språkferdighetene. Å ikke la andre slippe til i

samtalen, å velge samtaleemner andre ikke interesserer seg for, og å snakke om egne interesser fremfor andres, er alle klare indikasjoner på en manglende evne til å desentrere, noe vi ser spesielt hos person A og B. Manglende evne til desentrering kan skyldes forsinket emosjonell utvikling, noe som ofte ses hos personer med SMS (Finucane & Haas-Givler, 2009).

Videre kan det tolkes slik at person A og B har vansker med turveksling, siden det av og til eller ofte kan være vanskelig å få dem til å stoppe å snakke. Ved turveksling bytter deltakerne i samtalen mellom å snakke og lytte, noe som er en viktig del i all dialog. Vansker med turveksling kan skyldes manglende kunnskap om strukturer og regler i samtaler, noe vi vanligvis tilegner oss ubevisst (Lind, 2005a). Slike vansker er vanlige hos barn med pragmatiske språkvansker, der de ofte ikke slipper andre til i samtalen, eller avbryter når andre har ordet (Bishop, 2000).

4.1.2.2 Stereotypisk språk

Skalaen *stereotypisk språk* avdekker om barnet har et ensformig, «kjedelig», (over-) forenklet eller klisjéaktig språk. Person A og B skårer på eller under 1. persentil på skalaen, mens person C skårer like over normalgrensen på 16. persentil. Person A og B bruker henholdsvis av og til og ofte eller alltid ord de tilsynelatende ikke helt forstår betydningen av. Videre bruker de samme to deltakerne av og til favorittuttrykk, setninger eller lengre utsagn i sammenhenger der disse ikke passer inn. Person A gjentar av og til det andre nettopp har sagt, mens person B ofte eller alltid kommer med unødvendig detaljert informasjon, som for eksempel nøyaktig klokkeslett og dato, uten at det etterspørres. Person A og B svarer daglig på spørsmål med en passende mengde informasjon, uten for mange detaljer, mens dette er ofte eller alltid gjeldende for person C. Videre svares det at man daglig kan ha en hyggelig og interessant samtale med person A og C, mens dette gjelder av og til for person B.

Bruken av det som her betegnes som stereotypisk språk, viser at samtlige av deltakerne ikke har tilstrekkelige ferdigheter når det kommer til språkets bruk. Å ha et stereotypisk språk, tilsier at det kan være liten variasjon i det deltakerne sier, og at de gjerne bruker ord og uttrykk der det ikke passer inn (Bishop, 2000). Igjen handler dette om å kunne tilpasse språket til den sosiale konteksten, ved å gi en passende mengde informasjon, og ved å bruke ord og uttrykk som gir mening i situasjonen (Lind, 2005b). Trekkene som omfattes av skalaen

stereotypisk språk kan sies å være typiske for barn med pragmatiske vansker, og er noe vi ofte ser hos barn med ASF. Dette stemmer godt overens med forskning som viser at en stor andel av personer med SMS møter kriteriene for ASF (Laje et al., 2010a). Videre gir CCC-2-resultatene indikasjon på nettopp denne typen forstyrrelser, spesielt hos person A og B, noe vi kommer tilbake til i delkapittel 4.1.4.

4.1.2.3 *Bruk av kontekst*

Samtlige av de tre deltakerne skårer på eller under 2. persentil på skalaen *bruk av kontekst*, og er dermed den skalaen der deltakerne samlet sett skårer dårligst. Skalaen omhandler barnets fleksibilitet og evne til å nyttiggjøre seg av konteksten, ved at hen tilpasser språket etter situasjon, sted og hvem samtalepartneren er (Bishop, 2011). Til tross for en lik samlet skåre, er svarene på testleddene for de tre deltakerne relativt ulike innenfor skalaen *bruk av kontekst*. Går vi inn og ser på spørsmål og svar enkeltvis, ser vi at deltakerne har ulike styrker og utfordringer på området. Når det kommer til evnen til å forstå poenget i vitser og ordspill, svares det at person B og C daglig ikke forstår, mens dette sjeldent eller aldri er tilfellet for person A. Person A har derimot større vansker med å oppfatte alle ord i ytringer, og misforstår oftere det som blir sagt, enn hva person B og C har, ifølge svarene. For samtlige kan det av og til være forvirrende når et ord blir brukt i en annen betydning enn det som er vanlig. Person A og B's evne til å kommunisere varierer henholdsvis av og til og daglig fra situasjon til situasjon. Person A og C oppfatter av og til det som blir sagt bokstavelig eller konkret. Det svares at person B og C daglig forstår ironi, mens for person A er dette gjeldende ofte eller alltid. Videre er det relativt stor forskjell i svarene på spørsmål om deltakernes evne til å vise høflighet og takknemlighet, og å unngå å gi nedsettende kommentarer til fremmede. Her svares det at person C ofte eller alltid evner dette, mens det av og til er gjeldende for person A og B.

Ved å gå nærmere inn i resultatene på skalaen *bruk av kontekst*, ser vi at samtlige av deltakerne har vansker når det kommer til språklig kontekst, men i noe ulik grad. Språklig kontekst utgjøres av ytringer som sies eller skrives før den aktuelle ytringen (Lind, 2005b). Dette kan blant annet bety vansker med å forstå vitser, noe både person B og C har. Ifølge Høigård (2019) er forholdsvis god semantisk kunnskap en nødvendighet for å kunne forstå poenget i vitser, siden det ofte kreves å kunne fortolke budskapet på et annet plan. Både person B og C skårer lavt på skalaen *semantikk* (på eller under 4. persentil), noe som støtter

opp om denne påstanden.

Videre har samtlige deltakere vansker med å forstå bruken av polysemer, altså ord med flere beslektede betydninger (Sveen, 2005a). Dette viser seg blant annet ved forvirring når et ord blir brukt i en annen betydning enn det som er vanlig. Liten forståelse for at ord kan ha flere betydninger, er vanlig hos personer med pragmatiske vansker, og de har ofte ikke glede av vitser, gåter, metaforer og annen abstrakt betydning av språk (Bishop, 2000).

Når det kommer til situasjonskontekst, altså situasjonen rundt det som blir sagt, har både person A og B vansker, ifølge resultatene. Evnen til å kommunisere varierer fra situasjon til situasjon, og det kan tyde på at begge deltakerne spesielt har vansker med å tilpasse seg de andre deltakerne i kommunikasjonen. Dette gir utfordringer, blant annet i samtaler med andre barn, og det kan tenkes at person A og B går glipp av viktige sosiale relasjoner. Når personens deltakerrolle endres i situasjonskonteksten, må følgelig måten å kommunisere på endres, for eksempel ved at barnet kommuniserer på ulike måter med jevnaldrende og voksne (Lind, 2005b).

4.1.2.4 Ikke-verbal kommunikasjon

Barnets bruk av nonverbale kommunikasjonsferdigheter, slik som mimikk, gester og tonefall, vurderes i skalaen *ikke-verbal kommunikasjon*. Person A og B skårer begge på 2. persentil på skalaen, mens person C skårer på 11. persentil. Samtlige av skårene er dermed under normalgrensen (satt til 15. persentil). Ifølge svarene er person B av og til mimikkløs i situasjoner der de fleste barn ville ha vist tydelig mimikk, og ser av og til ikke på personen hen snakker med. Person A står ofte eller alltid for nært personer hen snakker med, mens dette daglig eller av og til er gjeldende for henholdsvis person B og C. Person A og B overser daglig eller av og til andres invitasjon til samtale, ved for eksempel å fortsette med sitt uten å se opp. Videre svares det at person B av og til har vansker med å oppfatte at andre er lei seg eller sinte. Det svares i varierende grad på påstanden om deltakernes evne til å gestikulere, hvor person B ofte eller alltid er flink til å gestikulere for å få fram det hen mener, mens person A og C gjør dette henholdsvis daglig eller av og til. Person A og B har daglig en passende bruk av smil i samtaler med andre, mens dette ofte eller alltid er gjeldende for person C.

Deltakernes vansker med den ikke-verbale kommunikasjonen manifesterer seg på ulikt vis, og i ulik grad. Felles for vanskene er at de alle kan være til hinder for personenes formidling av følelser og for forholdet til samtalepartnerne. Deltakerne kan lett misoppfattes ved at de gir for lite eller feil informasjon gjennom manglende bruk av ikke-verbal kommunikasjon. Gester, mimikk og tonefall gir mottakeren viktig informasjon om senderens intensjoner med budskapet, og er derfor en grunnleggende del av kommunikasjonen (Bishop, 2000). Videre kan de også ha vansker med å tolke andres ikke-verbale kommunikasjon, slik som kroppsspråk, mimikk og gester (Bishop, 2000).

4.1.3 Forholdet mellom strukturelle språkevner og pragmatiske ferdigheter

Deltakerne våre skårer samlet sett høyere på de strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne, og lavere på pragmatiske aspekter. Dette stemmer godt overens med tidligere forskning, som viser at personer med SMS karakteriseres av mangelfulle pragmatiske evner (Heinze et al., 2014). Man kan også forklare det slik at deltakerne ser ut til å ha større vansker med språkets bruk enn form. Likevel viser CCC-2-resultatene at samtlige deltakere også har vansker med språkets strukturelle aspekter, men i noe varierende grad. Person A skårer over gjennomsnittet for sin aldersgruppe på skalaen *syntaks*, med en skåre på 59. persentil. Videre skårer hen over 10. persentil på to av skalaene, *tale* og *semantikk*, mens hen skårer på 2. persentil på skalaen *sammenheng*. Person B skårer over normalgrensen (satt til 15. persentil) på *syntaks*, mens hen på de tre resterende *skalaene*, *tale*, *semantikk* og *sammenheng*, skårer på eller under 4. persentil. Person C skårer like under gjennomsnittet for sin aldersgruppe på skalaene *tale* og *syntaks*, med skåre på henholdsvis 35. og 49. persentil. Videre skårer hen på eller under 2. persentil på skalaene *semantikk* og *sammenheng*. Person B og C har ifølge CCC-2-resultatene tydelige strukturelle språkvansker, siden begge skårer under 5. persentil på to eller flere av de fire skalaene. Person A skårer noe høyere enn de to andre deltakerne, men skårer likevel under normalgrensen (satt til 15. persentil) på tre av de fire skalaene som omhandler strukturelle språkaspekter. Resultatet gir dermed en indikasjon på at også person A har strukturelle språkvansker, men i noe mindre grad enn person B og C.

Ifølge Bishop (2000) har pragmatiske vansker ingen sammenheng med språklydsvansker eller grammatiske evner. Det kan være utfordrende å oppdage pragmatiske vansker, siden barn med disse vanskene ofte snakker med god flyt og uttale. Det kan tenkes at dette delvis er tilfellet for våre deltakere, siden resultatene fra CCC-2 viser at samtlige av deltakerne har

relativt gode syntaktiske ferdigheter, noe som vil tilsi at de evner å produsere grammatisk riktige setninger i de fleste tilfeller. Denne verbale styrken kan føre til at barnas språkevner overvurderes, og at de pragmatiske vanskene derfor ikke fanges opp. Videre kan denne oppfatningen styrkes gjennom at deltakerne er stereotype i det de sier, altså at de bruker ord og uttrykk de ikke helt forstår betydningen av, men som kan gi inntrykk av sterke språkferdigheter (Bishop, 2000).

4.1.4 Ikke-språklige atferdsaspekter

Av de ti skalaene CCC-2 deles inn i, omhandler de to siste sosiale relasjoner og interesser. Disse skalaene tar for seg ikke-språklige atferdsaspekter som vanligvis er påvirket hos barn med autisme. Lave skårer på de to skalaene i tillegg til lave skårer på skalaene som omhandler pragmatiske ferdigheter (*samtaleinitiativ, stereotypisk språk, bruk av kontekst og ikke-verbal kommunikasjon*), kan gi en indikasjon på at barnet bør utredes nærmere for mulig ASF (Bishop, 2011).

På skalaen *sosiale relasjoner* skårer deltakerne noe ulikt. Person B skårer lavest og ligger under 1. persentil. Person A skårer noe høyere på 8. persentil, men er fortsatt under normalgrensen (satt til 15. persentil). Person C skårer høyest og ligger godt innenfor normalgrensen, med en skåre på 28. persentil. Ifølge svarene på testleddene virker person B ofte eller alltid engstelig sammen med andre barn, mens for person A og C er dette sjelden eller aldri tilfellet. Videre svares det at person A og C av og til virker uoppmerksomme eller fjerne sammen med kjente voksne, mens dette gjelder daglig for person B. Person B blir av og til ertet eller plaget av andre barn, eller behandlet som om hen er yngre enn det hen er. For person A og C svares det at dette sjelden eller aldri er tilfellet. Person A og B blir henholdsvis av og til og daglig holdt utenfor fellesaktiviteter av andre barn, mens dette sjelden eller aldri er gjeldende for person C. Videre kan person A og B av og til såre eller fornærme andre barn, uten at det er meningen. Samtlige av deltakerne viser daglig eller alltid omsorg for andre som er lei seg, og forteller daglig eller ofte om vennene sine og viser interesse for hva de gjør og sier.

Samtlige av deltakerne skårer lavt på skalaen *interesser*, med skårer på eller under 6. persentil. Person A og B velger daglig eller ofte de samme favorittaktivitetene, selv om de får

mulighet til å velge mellom andre ting de liker. Det svares at samtlige av deltakerne sjelden eller aldri ramser opp ting de har pugget utenat som f.eks. hovedsteder. Person A og B dreier daglig eller alltid samtalen inn på et favoritttema, selv om andre ikke virker interessert i dette. Person B viser ofte eller alltid interesse for ting eller aktiviteter på en måte som er uvanlig for de fleste, f.eks. trafikklys eller togtabeller. Dette er av og til gjeldende for person C, mens sjelden eller aldri for person A. Person A og B viser daglig eller av og til kunnskap om uvanlige ord, og bruker uttrykk en heller skulle forvente av en voksen. Person B reagerer sjelden eller aldri positivt når en ny og ukjent aktivitet blir foreslått, mens for person A og C er dette gjeldende daglig eller av og til. Videre viser person A og C av og til fleksibilitet ved å tilpasse seg uventede situasjoner, mens dette er noe person B ofte eller alltid gjør.

Samlet sett gir resultatene på skalaene som omhandler ikke-språklige atferdsaspekter relativt ulike bilder av de tre deltakerne. Person B har betydelig større vansker på begge områdene (*sosiale relasjoner* og *interesser*), enn de øvrige deltakerne. Person A har likevel tydelige vansker, da hen skårer under normalgrensen (satt til 15. persentil). Person C har en betydelig høyere samlet skåre på de to skalaene, men med en skåre på 6. persentil på skalaen *interesser*, havner hen likevel under normalgrensen (satt til 15. persentil). Person A og B's lave skårer på skalaene *sosiale relasjoner* og *interesser*, sett i sammenheng med lave skårer på skalaene som omhandler pragmatiske ferdigheter (*samtaleinitiativ*, *stereotypisk språk*, *bruk av kontekst* og *ikke-verbal kommunikasjon*), gir en indikasjon på at de bør utredes nærmere for ASF (Bishop, 2011). For person C er ikke resultatet like entydig, siden hen skårer innenfor normalgrensen på halvparten av skalaene (*samtaleinitiativ*, *stereotypisk språk* og *sosiale relasjoner*), og under normalgrensen på resten (*bruk av kontekst*, *ikke-verbal kommunikasjon* og *interesser*). Det kan likevel argumenteres for at en nærmere utredning av eventuelle ASF kan være nødvendig, siden to av de tre høyeste skårene er i aller nederste grense av normalområdet.

4.1.5 Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI)

Det sammensatte målet IASI brukes til å identifisere barn med språkvansker, og viser graden av samsvar mellom samlet resultat av skalaene *tale*, *syntaks*, *semantikk* og *sammenheng* og samlet resultat av skalaene *samtaleinitiativ*, *ikke-verbal kommunikasjon*, *sosiale relasjoner* og *interesser*. Både person A og person B har negative IASI-skårer på henholdsvis -10 og -7. En negativ IASI-skåre er vanlig hos barn med pragmatiske språkvansker, og er en indikasjon på relativt sett store vansker på områdene som går under skalaene *samtaleinitiativ*, *ikke-verbal*

kommunikasjon, sosiale relasjoner og interesser (Bishop, 2011). Dette stemmer godt med resultatene for person A og B, da de på disse skalaene skårer på eller under 8. persentil. Ifølge Bishop (2011) indikerer IASI-verdier under 0 at barnet har en kommunikasjonsstil som samsvarer med den man finner hos barn med ASF. Som nevnt i delkapittel 4.1.4, er det indikasjoner på at person A og B kan ha ASF, noe Laje et al. (2010a) beskriver som relativt vanlig hos personer med SMS.

Person C har en IASI-verdi på 2, noe som gjør at hen havner litt over denne gruppen. Men verdien er samtidig betraktelig lavere enn hos barn i gruppen med SSV, da disse regnes for IASI-verdier på 9 eller høyere. Den lave IASI-skåren hos person C skyldes at de strukturelle språkferdighetene er relativt sett gode sammenlignet med de pragmatiske, og indikerer derfor i større grad pragmatiske vansker (Bishop, 2011).

4.2 CELF-4

Som nevnt i kapittel 2.3.2 om CELF-4, ønsker vi også å gjøre vurderinger på bakgrunn av andre resultater av testen enn skalerte skårer, fordi to av tre deltakere er eldre enn høyeste normgruppe testen er konstruert for. Indeksskåre og råskåre er viktige indikatorer for hvordan ferdighetene deres står i sammenligning med hverandre, og analyse av enkelt-påstander blir svært relevant å drøfte i tillegg for å kunne forsøke å si noe om hva som gjør at de skårer som de gjør, og hva som kjennetegner den enkeltes pragmatiske språklige ferdigheter. De skalerte skårene vil også bli analysert for å vurdere ferdighetene opp mot normalen, men med forbehold om at det for person B og C må vurderes ut ifra en yngre normgruppe en deres alder.

Fordi denne deltesten av CELF-4 ikke gir like nyanserte resultater som CCC-2 skjemaet, er det mer hensiktsmessig å ta for seg en og en deltaker, for så å oppsummere i etterkant. På den måten kan vi gå i dybden på interessante påstander uten at det blir uoversiktlig, og det gir et godt grunnlag for å drøfte opp mot deltakernes resultater fra CCC-2. For en oversikt over påstandene, se vedlegg 2.

Selv om det er noen forskjeller i svarene til deltakerne, så kan vi både enkelt se på grafen i figur 3.1, og tyde av variansen på 0.78 (som faktisk er medregnet der respondenten har svart

ikke observert eller ikke relevant), at det tross alt er mange likheter. De har altså svart med en snittvarians på mindre enn én. Dette er den første indikasjonen på at de vil ha lignende styrker og svakheter i språket, hvilket vi kan si noe mer bestemt om når vi har analysert og tolket besvarelsene individuelt.

4.2.1 Person A

Person A er prosjektets eneste deltaker som kan skåres etter sin faktiske normgruppe i CELF-4. På 12 år og 3 måneder skåres hen med normgruppe 12;0-12;11 år. Som nevnt i resultatkapittelet får person A i denne normgruppen, med sin råskåre på 118 (prosjektets dårligste råskåre) skalert skåre 1, som er dårligste skalerte skåre. Hen er altså langt under normalgruppen for sin alder. I resultatkapittelet har vi også gitt person A en skalert skåre for laveste normgruppe i CELF-4, som er 5;0-5;11 år, og da får vi skalert skåre 4. Av dette kan vi si at ifølge testen har person A på over 12 år svakere pragmatiske språklige ferdigheter enn en gjennomsnittlig 5-åring. Når vi sammenligner råskåren på 118 mot person B sin skåre på 145 og person C sin skåre på 126, ser vi at hen skårer litt lavere enn person C, og langt under person B. Indeksskårene deres på 2,36 (A), 2,9 (B) og 2,74 (C) bekrefter dette og forteller oss at person A har mange lave svarverdier som drar snittet ned. Hvis vi tar utgangspunkt i disse indikasjonene, tilsier det at person A ifølge CELF-4 har de dårligste pragmatiske ferdighetene blant deltakerne.

4.2.1.1 Analyse av påstander

For å finne ut hva som kjennetegner den pragmatiske bruken og forståelsen hos person A, må vi se nærmere på hvilke svar som er gitt i spørreskjemaet. Der finner vi at person A har svarverdi 4 (= alltid) bare på påstand 3, som forteller at hen alltid sier «ha det» eller lignende for å avslutte en samtale. Til sammenligning er det bare svart «av og til» på påstand 6, om barnet avslutter samtaler på en passende måte. På de andre påstandene (1, 2, 4 og 5) som omhandler slike normer for innledning og avslutning av samtale, er alle besvart «ofte». Vi tolker det slik at person A har noen vanskeligheter med å innlede og avslutte samtaler på «vanlig» vis, men at det tross alt gjøres på en måte som ikke er ødeleggende for kommunikasjonen.

Utover nevnte verdi 4 (= alltid) som skiller seg ut i statistikken over svarene hos person A, er det mange 3'ere (= ofte) særlig blant de siste påstandene i testen. Til sammen beskriver disse at hen har en grei bruk og forståelse av kroppsspråk og ansiktsuttrykk, kan gi og motta omsorg i en kommunikasjonssetting, og bruker og forstår ulikt stemmeleie/tonefall. Videre ser vi at person A som oftest holder blikkontakt, forstår vitser og morsomme historier, kan be om oppklaring når hen ikke forstår, og kan tilby og be om hjelp. Siden disse er besvart 3 (= ofte) og ikke 4 (= alltid), betyr det samtidig at det forekommer tilfeller der person A ikke gjør nevnte der det typisk ville vært naturlig.

Med 7 av 50 påstander besvart med 1 (= aldri) har person A flest 1'ere. Av påstand 10 lærer vi at person A gjentar seg selv og kan komme med unødvendig informasjon. Dette kan være tegn på hen enten ikke forstår eller oppfatter hvilken kontekst samtalen er i, eller har manglende forståelse for om samtalepartnere har oppfattet budskapet. Å gjenta seg selv mye kan nok oppleves som ødeleggende for kommunikasjonen siden det forstyrrer samtaleflyten og er sannsynligvis et irritasjonsmoment for andre. Videre ser vi at person A ikke leker med, og viser ikke interesse for å leke med jevnaldrende. Om dette er fordi interessen ikke er der eller fordi hen ikke har anledning eller mulighet til dette, kan vi ikke si helt sikkert, men det er uansett viktig å ta med seg videre at hen ikke får språkstimulering gjennom lek og samtale med andre på samme alder. Gjenværende tre påstander (35, 36 og 39) besvart med 1 (= aldri) viser også at person A ikke ber andre endre oppførsel eller la være å gjøre bestemte ting hvis hen misliker det, på en hensiktsmessig måte, reagerer ikke på hensiktsmessig vis når andre spør hen om det samme, og reagerer ikke hensiktsmessig på erting, sinne, skuffelser og lignende. Alle disse indikasjonene er i tråd med det vi legger fram innledningsvis i oppgaven om atferdsvanskene som vanligvis medfølger SMS (Heinze et al., 2014). Her ser vi at atferdsvanskene har en direkte implikasjon på hvordan kommunikasjonen foregår, og har innvirkning på de pragmatiske ferdighetene samlet sett.

De påstandene vi ikke har nevnt til nå, er oftest besvart med svaralternativ 2 (= av og til). Oppsummert beskriver disse at person A også har manglende forståelse for typiske regler og normer i samtaler, på en måte vi anser for å kunne være forstyrrende. Hen bidrar bare noe med å videreføre samtaler, forteller ikke alltid på en sammenhengende måte, og klarer ikke alltid å tilpasse språket til situasjonen (partner, emne osv.), som jo er noe av kjernen i det pragmatiske aspektet av språket (Sveen, 2005c). Enkelte samtalenormer som turveksling, å la

andre snakke seg ferdig og lignende, er også utfordrende.

Helhetsbildet av de pragmatiske ferdighetene til person A viser en person som er god på å benytte og tolke kroppsspråk og tonefall, og som viser forståelse for humor, selv om ironi kan være utfordrende. Men person A's kommunikasjon preges også av uhensiktsmessige reaksjoner og atferd, samt gjentakelser og noe manglende forståelse for samtaleregler og normer. Det er muligens noen av disse styrkene og svakhetene som er sammenlignbare med de hos yngre barn, og vil i så fall stemme overens med normgruppen vi brukte for å få skalert skåre 4.

4.2.2 Person B

I CELF-4 er det flere indikatorer på at person B har gode pragmatiske ferdigheter. Vi kan se på råskåre og indeksskåre først. Med en råskåre på 145, mot person A sin skåre på 118 og person C sin skåre på 126, har person B skåret høyest med god margin. Vi kan bekrefte det ved å se på indeksskåren hens på 2,9 som også er høyere enn de to andres (2,36 (A) og 2,74 (C)). Dette betyr at hvis vi ser på skåren alene, så indikerer denne testen at person B har bedre pragmatiske ferdigheter sammenlignet med de to andre.

For person B har den skalerte skåren måttet tilpasses, siden hen på 14 år og 2 måneder, er 2 år eldre enn høyeste normgruppe i testen er konstruert for. Alderen er derimot ikke nødvendigvis den viktigste variabelen i vår vurdering, siden vi ønsker å vurdere språkferdighetene der de er nå og sammenligne dem opp mot hverandre. Den skalerte skåren til person B på 6 er derfor interessant, og skiller seg ut i vår statistikk. Normalgruppen for CELF-4 er definert med skalerte skårer på 7-13, så forklart med andre ord har person B ifølge denne testen pragmatiske språklige ferdigheter nesten på høyde med en gjennomsnittlig 12-åring. Person B skal altså være god til å få tak i konteksten i samtalen, og til å både bruke og forstå en del av språkets nyanser, slik som er å forvente av en 12-åring. Disse språklige ferdighetene er både avanserte og vanskelige å mestre, og ikke det resultatet vi hadde ventet fra prosjektets eneste deltaker med utviklingshemming, selv om det bare er snakk om mild grad.

4.2.2.1 Analyse av påstander

Hvis vi undersøker svarene på testen nærmere, finner vi at person B har høyeste svarverdi 4 (= alltid) på påstand 1, 2, 3, 4, 7, 22, og 46-50. I tillegg til at person B har høyere svar på de fleste av disse påstandene enn person A og C, har hen også fleste 4'ere (= alltid) av alle tre. Så hva kjennetegner egentlig disse påstandene, og hva er trolig årsaken til at person B har høye svarverdier på disse? Påstand 1-4 omhandler det vi typisk kaller høflighetsfraser, og innledning og avslutning av samtale. Ifølge svarene hilser alltid person B på andre og svarer når andre hilser, og sier «ha det» eller lignende ved avskjed samt svarer når andre sier det. Påstand 7 handler om blikkontakt under samtale, og en 4'er (= alltid) her tilsier at person B alltid opprettholder blikkontakt. Dette er svært viktig for oss å ha med videre i vurderingen, siden mangel på blikkontakt under samtale kan påvirke hvordan den ene parten oppfatter den andre. Også her er person B eneste som har fått 4 (= alltid), mens person A og C har 3'ere (= ofte). Vi tenker at det ville blitt opplevd som unaturlig hvis personen man snakker med ikke opprettholder blikkontakt på en måte som er hensiktsmessig under samtale, og vil kanskje heller fremstå som at personen enten ikke er interessert i det man sier, er ukomfortabel, eller bare opptrer på uortodoks vis i samtale. Siden vi snakker om personer med et genetisk syndrom er det sannsynlig at det er sistnevnte som er tilfellet. Det er vanskelig for oss å avgjøre i hvilken grad det er utslagsgivende på andre momenter av testen, men det kan være bidragsytende faktor til å forklare ulikhetene i skårer.

Også på påstand 22 er person B oppført med 4 (= alltid), der person A og C har 3 (= ofte), og både påstand 21, 22 og 23 omhandler et svært interessant punkt, nemlig humor. Påstand 21 spør etter om personen forstår vitser og morsomme historier, mens påstand 22 etterspør om personen viser passende humoristisk sans i samtaler. Påstand 23 etterspør forståelsen av ironi spesifikt. Sammen utgjør disse påstandene et bilde av hvordan personen håndterer bruk av humor, siden ironi ofte brukes med humoristisk utgangspunkt. Også på påstand 23 har person B høyeste verdi med 3 (= ofte) mot 2'ere (= av og til) for begge de andre to deltakerne, mens de alle har likt svar på påstand 21. Disse indikatorene kan tyde på at person B har en mer utviklet og avansert forståelse for humor enn de andre to deltakerne. Vi kan argumentere for at det å le på korrekt tidspunkt i en vits eller morsom historie til en viss grad kan læres gjennom observasjon av andres reaksjonsmønstre, mens det å oppfatte bruk av ironi og bruk av humor i dagligtale er vanskeligere og stiller høyere krav til pragmatiske ferdigheter (Bishop, 2000). Det er også en likhet her med påstand 7, ikke i påstandens art, men i følgene

av å ha skåret høyt på disse, nemlig hvordan personen blir oppfattet av andre de kommuniserer med. Det kan tenkes at mangel på bruk av blikkontakt og humor påvirker hvordan person B oppfattes av andre i en slik grad at det har ringvirkninger til andre påstander, og dette kan vi ved nærmere undersøkelse av påstandene kan forsøke å si noe om. Det som i den sammenheng er viktigst, er å se om det er noen andre svar som har tilknytning til bruk av blikkontakt og humor i CELF-4-skjemaet. Etter å ha gjennomgått skjemaet etter noen mulig forbindelse med andre påstander kan vi ikke finne grunnlag for å si at det er tilfelle, og vi må anta at person B skårer høyt på mange deler av testen uavhengig av faktorene blikkontakt og humor.

Ved de fem siste påstandene (46-50) er person B også alene om å ha svarverdi 4 (= alltid). Påstand 46 og 47 sikter til bruk og oppfattelse av tonefall eller stemmeleie. Svarene her tilsier at person B har en god oppfatning av andres bruk av stemme og tonefall i samtale, og at person B selv også varierer sin egen stemme på en god måte. Også dette bidrar til et positivt bilde av ens pragmatiske ferdigheter, og det å bruke ulike tonefall og stemmeleier på rett måte til ulike situasjoner mener vi er mer komplisert enn noen av indikasjonene som er nevnt tidligere (blikkontakt og humor), og er derfor et resultat som ytterligere støtter opp under at person B har god pragmatisk forståelse. Påstand 48, 49 og 50 handler om ikke-verbalt språk og ikke-verbale uttrykk. Med ikke-verbale uttrykk menes f.eks. «mm-mm», nikking og sukking. Det oppgis altså at person B både bruker og forstår slike uttrykk aktivt i samtale, og at hen kan forstå hva andre føler og mener på bakgrunn av slike uttrykk.

Videre ser vi at påstand 20 skiller seg ut i statistikken. Person B har her 0 (= aldri), mot 2 og 3 for person A og C. Påstand 20 er «bruker et språk som er typisk for alderen». Det vi ikke vet er om språket er for voksent eller for barnslig sammenlignet med hva man burde forvente. Hvis språket er barnsligere kan det potensielt være et resultat av funksjonsnedsettelsen, som gjør at person B bruker et noe forenklet språk. Hvis språket er voksent er det vanskelig å si hva som ligger til grunn for dette, men det vil i så fall være enda en indikasjon på utviklede pragmatiske ferdigheter. Av påstand 30 og 31 (= 2, av og til) vet vi også at person B viser lite interesse for og leker lite med jevnaldrende. Hvis dette har vært tilfellet lenge, er det naturlig å tenke at språket også preges av at person B i større grad enn normalt tar til seg språk fra voksne.

Samlet sett forteller CELF-4-resultatene oss at person B jevnt over har en godt utviklet pragmatisk forståelse, dog bare nesten på linje med en 12-åring, altså litt over to års forsinkelse. Sett opp mot de to andre deltakerne, tyder resultatene på at person B har en bedre pragmatisk bruk og forståelse enn både person A og C, tross sin utviklingshemming. Analysen av enkeltspørsmål gir et bilde av at person B innleder og avslutter samtaler på typisk vis, kan fokusere på sine samtalepartnere og oppfatte subtile språklige nyanser som sukking, himling med øynene, nikking og lignende, og betydningen av disse. Det er interessant at person B ikke bruker et språk som er alderstilpasset, men det vites ikke med grunnlag i CELF-4 om språket er mer eller mindre avansert enn det alderen tilsier.

4.2.3 Person C

Person C er prosjektets eldste deltaker, på 16 år og 10 måneder. Dette betyr at hen i utgangspunktet er fire år eldre enn det testen er beregnet for. Det at person C skårer lavt på testen på tross av at hen blir sammenlignet med normgruppen for 12-åringer, er i seg selv interessant, og forteller oss noe om at nivået på de pragmatiske ferdighetene er lave i forhold til alderen. Dette er utregnet av en råskåre på 126, som ga skalert skåre 1 for normgruppen 12;00-12;11 år, og skalert skåre 6 i normgruppe 5;0-5;11 år. Person C er i midten av prosjektets deltakere hva angår CELF-4-skåre, som vi også kan se på indeksskåren på 2,74 mot person A's skåre på 2,36 og person B's skåre på 2,9. Dette betyr at person C ifølge testen har litt bedre pragmatiske ferdigheter enn person A, og har ganske langt opp til B, men fortsatt svært manglende ferdigheter alderen tatt i betraktning, da hen ifølge CELF-4 så vidt ikke når opp til normalområdet for 5;0-5;11 år. Sagt på en annen måte indikerer dette at de pragmatiske ferdighetene til person C er rett under det som er typisk for en 5-åring.

4.2.3.1 Analyse av påstander

Person C er eneste deltaker med svarverdiene 5 (= ikke observert) og 6 (= ikke relevant) i sin besvarelse. I grafen er disse fjernet, og vi vil heller ikke gjøre noe forsøk på tolke hva disse betyr og hvorfor det er svart slik, da det blir for spekulativt og vil bidra til økt grad av usikkerhet i vår drøfting og konklusjon. Dette gjelder påstandene 6, 30, 31 og 45.

Som vi kan se av figur 3.1 så er det noe lettere å se hva som er styrkene og svakhetene til person C, fordi svarene har en mer tydelig gruppering. Blant svarene på person C's resultater

er trenden at like svarverdier følger hverandre, og påstandene er naturligvis grovsortert etter underkategorier av pragmatiske emner. Med svarverdi 4 (= alltid) på påstand 1-5 finner vi at person C vurderes som god på normene for enkle høflighetsfraser og innledning av samtale. Følgende tre påstander 7, 8 og 9 viser at person C også som regel holder blikkontakt, regulerer avstand til samtalepartner og bidrar til samtalen på en hensiktsmessig måte. Disse er svart med 3 (= ofte), hvilket også medfører at det kan være tilfeller der dette ikke gjøres som forventet av hen. Videre bruker hen stort sett språk tilpasset alderen, og har grei humoristisk forståelse, foruten ironi som kan være vanskelig (påstand 20-23). Av påstandene 32-34 ser vi at person C ofte ber om hjelp fra andre, kan tilby hjelp, og ber om lov når det er nødvendig. Til sist ser vi at person C også har god forståelse for subtil kommunikasjon som ansiktsuttrykk, kroppsspråk og tonefall, og kan både motta og vise omsorg og takknemlighet, samt bruke og forstå nonverbale uttrykk. Påstand 10 skiller seg også ut i statistikken og er interessant å se nærmere på. Påstanden er at en unngår å gjenta eller komme med unødvendig informasjon. De to foregående har svarverdi henholdsvis 1 (= aldri) og 2 (= av og til), mens verdien for person C er 4 (= alltid). Dette betyr altså at person C ikke gjør noe som de to andre gjør forholdsvis mye av. Her hadde det vært naturlig å tro at person C hadde liknende svarverdi som A og B siden indikasjonene var så tydelige, og at repetering og irrelevante bidrag i samtale hadde vært et felles kjennetegn for deltakerne. Men her bryter så person C mot svarene for de andre to, og vi kan ikke påstå at dette er tilfellet likevel.

Svarene på påstand 15-19 er 2 (= av og til), og dette beskriver at person C bare noen ganger bidrar med eller ber om oppklarende informasjon når en part ikke forstår, følger regler for turveksling i samtale, skaffer seg oppmerksomhet på en bra måte, og reagerer passende på å bli avbrutt. Disse mener vi er ganske viktige komponenter av gode samtaler og god kommunikasjon, og det oppleves nok som forstyrrende. En person uten noen språkvansker som ikke behersker disse normene for kommunikasjon, ville kanskje oppleves som frekk og vanskelig å kommunisere med. Dette bidrar også trolig til å forsterke atferdsvanskene, greid ut om innledningsvis (Gropman et al., 2006), som er et prominent kjennetegn ved diagnosen.

Blant påstandene finner vi også flere indikasjoner på pragmatiske vansker, som at ironi og språklige bilder kan være problematisk (påstand 23 og 24), bare av og til sier unnskyld og godtar unnskyldninger (påstand 37 og 38), ikke varierer mye på eget tonefall (påstand 47), og

bare av og til forstår hvordan andre føler seg basert på nonverbale uttrykk (påstand 50).

Samlet sett gir resultatene av CELF-4 en beskrivelse av at person C har varierende pragmatiske ferdigheter. Sammenlignet med jevnaldrende tilsier skalerte skårer at hen har betydelig svakere ferdigheter. Tross dette viser analysen av påstandene at vi kan finne både styrker og svakheter i ulike aspekter av pragmatikken. Person C har god forståelse for grunnleggende samtaleregler som hilsing og å ta farvel, mens mer kompliserte regler som turtaking og oppklaring av uklarheter er mer utfordrende. De mer åpenbare kjennetegnene på pragmatiske vansker kommer også til syne ved faktorer som at ironi og bildespråk er vanskelig, benytter lite variasjon i stemmeleie, og kan ha vanskelig for å forstå nonverbale uttrykk.

4.2.4 CELF-4 oppsummert

Når vi nå har hatt mye fokus på skårer og enkelte påstanders betydning for språkferdighetene til de individuelle deltakerne, så kan vi gå videre og se hvilke fellestrekk som trer frem gjennom tolkningen, og beskrive et helhetlig bilde av hva CELF-4 sier om dem. Da blir det viktig å finne ut hvilke indikasjoner de har til felles, og hva som eventuelt skiller seg ut, for så å si noe om hvilken betydning det har for oss og oppgaven.

4.2.4.1 Skårer

Det mest åpenbare er at samtlige deltakere har skåret under normalområdet for normgruppen (eller nærmeste normgruppe). Dette betyr at de ifølge CELF-4 har svakere pragmatiske ferdigheter enn det som forventes av noen på deres alder. Vi ser derimot at person B skiller seg ut, med mye høyere skåre sammenlignet med de to andre. For å sette forskjellen i perspektiv så har altså person B skalert skåre 6 for normgruppe 12;00-12;11 år. I samme normgruppe har både person A og C skalert skåre 1. Skalert skåre 6 tilsvarer like under normalområdet, mens skalert skåre 1 tilsvarer dårligste mulige skåre. Ved å skåre person A og C i laveste mulige normgruppe, 5;00-5;11 år, får de henholdsvis skalert skåre 4 og 6, som indikerer at de har svakere pragmatiske ferdigheter også til sammenligning med 5-åringer.

Konklusjonen på bakgrunn av skårene på CELF-4 blir derfor at nivået er generelt lavt, men at det er store forskjeller i nivå på deltakergruppen vår. Forskjellene i pragmatiske ferdigheter

hos en 5-åring og en 12-åring med typisk utvikling er ganske store, og vil videre ha store implikasjoner for hvordan de håndterer ulike samtale- og kommunikasjonssituasjoner i hverdagen. Uavhengig av at forskjellene ved det pragmatiske aspektet av språket er store blant deltakerne, så er resultatet av CELF-4 at nivået er under hva som typisk forventes hos samtlige deltakere, og særlig lavt hos to av dem. Vi ser at resultatet av CELF-4 er i tråd med tidligere forsknings påstand om at SMS kjennetegnes ved at de har vansker med pragmatikken (Heinze et al., 2014).

4.2.4.2 Likhetstrekk og forskjeller

Ved å ha analysert og drøftet mange av påstandene kan vi se flere særtrekk hos deltakerne. Vi kan si at et kjennetegn for våre deltakere er at de alle har god forståelse for grunnleggende regler for innledning og avslutning av samtaler. Slikt som å hilse, si farvel, og at dette gjøres på en hensiktsmessig måte er i stor grad på plass. Vi ser også klare likheter når det kommer til atferd i samtalsituasjoner, mer spesifikt hvordan en reagerer på avbrytelser eller forespørsel om å endre oppførsel, og hvordan en oppnår oppmerksomhet. Her er felles at atferden er utfordrende og lite hensiktsmessig, hvilket er i tråd med det vi vet om atferd hos personer med SMS (Heinze et al., 2014). Dette er potensielt med på å bidra til at det oppleves som at de har problematisk atferd, men kan og bare være et utslag av atferdsvanskene som allerede er der, slik at det er atferden som er utgangspunktet for pragmatiske vansker, og ikke omvendt. Nyere forskning har allerede belyst sammenhengen mellom atferdsvanskene og kommunikasjonsferdighetene (Poisson et al., 2015), uten at det gis noe klart svar på hvordan denne sammenhengen kan forklares. Siden prevalensen av atferdsvanskene er såpass store hos SMS, kan det tenkes at det vil være tilfellet uavhengig av forekomst av språkvansker i tillegg, men det også rimelig å anta at slike tilleggsvansker bidrar til mer frustrasjon og aggresjon, og derfor også gjør atferdsvanskene med intense.

Når det kommer til humor, som pragmatisk sett er avansert, så viser svarene at de har ganske god forståelse for humor, og har humoristisk sans. Noen vanskeligheter er det, men stort sett er indikasjonene at de responderer bra på humoristiske historier og vitser. Det vanskeligste momentet innenfor humor er ironi, og det er forståelig. Ironi er tross alt å si noe tilsiktet galt, med den mening at andre skal oppfatte at det er galt, og forstå at det motsatte egentlig er det faktiske budskapet. For at meningen skal komme igjennom er en trolig avhengig av at mottakeren plukker opp en rekke subtile nyanser samtidig, som tonefall, ansiktsuttrykk,

kroppsspråk, situasjon, innhold, kanskje noen språklige virkemidler osv. Det er derfor ingen overraskelse at CELF-4 indikerer at ironi er problematisk. Hvis det ikke hadde vært tilfellet ville vi ha blitt overrasket.

Vi kan også se at det empatiske aspektet ved pragmatikken er godt ivaretatt hos våre deltakere. På påstandene som omtaler denne tematikken har alle de samme svarverdiene. Vi snakker her om påstandene 32-33, og 40. Svarverdi 3 (= ofte) på førstnevnte indikerer at alle sammen er gode til å be om hjelp når de trenger det, men også å tilby hjelp når det er passende å gjøre det. Om tilbudet gis når andre har implisitt ytret et ønske om hjelp, eller om det er slik at deltakeren oppfatter et behov for hjelp presiseres ikke i testen, men det å tilby hjelp mener vi uansett stiller et krav til empati, og et ønske om å blidgjøre og tilfredsstille andre. Vi vet at SMS kjennetegnes med at de ofte ønsker nettopp å blidgjøre andre, og dette ønsket kan bidra til å øke deres evner til å observere og tolke relevante signaler (Gropman et al., 2006). Det støttes videre av påstand 40, som beskriver at de ofte viser takknemlighet, omsorg og verdsetting på en passende måte. Å være god på dette ser vi som en sentral del av det å bli likt av andre, og er et viktig bidrag til å bedre andres syn på en. Disse faktorene til sammen er derfor i tråd med det forskningen sier fra før, og det gir mening at CELF-4 indikerer pragmatiske styrker på disse områdene. Også påstand 42 og 44 underbygger dette resonnementet, fordi det også her for alle tre er besvart 3 (= ofte) på at de forstår ansiktsuttrykk og kroppsspråk.

4.3 Sammenlignbare indikasjoner fra CCC-2 og CELF-4

I dette delkapittelet skal vi vurdere om CCC-2 og CELF-4 gir de samme indikasjonene på språklige ferdigheter, og i så fall hva de gir like og ulike indikasjoner på. Slik kan vi si med større grad av sikkerhet hva som kjennetegner deltakerne, og hva som er mer usikkert.

Først og fremst ser vi indikasjoner fra begge testene på at samtlige deltakere har språklige vansker i noen grad. CCC-2-resultatene konstaterer at de skårer dårlig på de pragmatiske skalaene, og dette støttes av CELF-4-resultatene. Alle har altså skåret under de respektive normalområdet innenfor pragmatikk, og på bakgrunn av dette har vi grunnlag for å si at de har pragmatiske språkvansker. Våre resultater er altså i tråd med konklusjonen fra tidligere forskning som forklarer at pragmatiske vansker er et kjennetegn ved SMS (Heinze et al., 2014).

Det er derimot noe motstridende resultater særlig for person B, som er interessant. I resultatene for CCC-2 har person B de desidert dårligste skårene, men på CELF-4 skårer hen desidert best. Vi snakker her om en forskjell på å skåre under 1. persentil på GKI i CCC-2, til å være prosjektets eneste deltaker som nesten når opp til normalområdet for normgruppe 12;00-12;11 år. Dette er resultater som er helt klare motsetninger til hverandre, og det kan være flere årsaker til dette utfallet. Det er ikke tilfellet at det er ferdigheter som måles av CCC-2 og ikke av CELF-4 som gir utslag, fordi person B også har dårligste skårer i skalaene i CCC-2 som måler de pragmatiske språkaspektene.

4.3.1 Kontekst

Som nevnt skårer deltakerne samlet sett dårligst på skalaen *bruk av kontekst* i CCC-2. Påstand 13 i CELF-4 er særlig interessant i den sammenheng. Svarene på påstanden er 2 (=av og til), 2 og 3 (=ofte), altså tilpasses ikke språket til situasjonen på generelt grunnlag så ofte som det bør. Vi snakker altså her om deres evne til å benytte språk som passer til situasjonskontekst, som praktisk sett vil gjøre utslag når det stilles krav til kommunikative ferdigheter i ulike settinger, som «smalltalk» på butikken, i lek med venner, eller i klasserommet (Lind, 2005b). Manglende evne til pragmatisk tilpasning kan resultere i at måten informasjon blir formidlet på ikke blir oppfattet etter intensjon fordi formidlingsmåten ikke innfrir kravene (Bishop, 2000). Videre ser vi på påstand 23 og 24 at ironi og bildespråk er vanskelige aspekter. Dette er eksempler der språklig kontekst er viktig for å forstå budskapet. Vi mener det er rimelig å si at testene er samsvarer med indikasjoner på at bruk av språklig- og situasjonskontekst er utfordrende for deltakerne.

4.3.2 Ikke-verbal kommunikasjon

Ikke-verbal kommunikasjon har som nevnt en nær relasjon til det pragmatiske aspektet av språket. Vi finner at CCC-2 og CELF-4 gir noe ulike utslag på sammenlignbare deler av testene. Alle deltakerne skårer under normalgrensen for CCC-2 som indikerer dårlig ikke-verbal kommunikasjon. I analysen av påstander fra CELF-4 fant vi derimot at deltakerne hadde forholdsvis høye svarverdier, og vår tolkning av svarene er at bruken av ikke-verbal kommunikasjon i stor grad er godt utviklet. Vi ser altså at resultatene på begge testene tross alt peker mot svakheter, men at det er forskjell på graden av vanskene. Deltakerne har også sine styrker og svakheter i hver sin del av bruk og forståelse av nonverbalt språk, der blant

annet person C skårer høyt på begge, så vi kan ikke fastslå at den ene ferdigheten er bedre utviklet enn den andre i vår deltakergruppe.

4.3.3 Stereotypisk språk

Med to av de tre deltakerne under normalgrensen på skalaen *stereotypisk språk* i CCC-2 (og den siste akkurat innenfor), er indikasjonen at de bruker et forenklet, «kjedelig» eller klisjéaktig språk, bruker favorittuttrykk uhensiktsmessig, eller kommer med unødvendig informasjon. CELF-4 har lignende indikasjoner på gjentakelser og unødvendig informasjon, og bekrefter derfor skårene på CCC-2, og det danner grunnlag for å si at stereotypisk språk er et kjennetegn ved deltakergruppen vår, selv om person C skårer akkurat innenfor normalgrensen på CCC-2. Skalaen *stereotypisk språk* avdekker ikke egentlig hvilken stereotypi som gir utslag, men ifølge påstandene nevnt ovenfor er det sannsynlig at det er snakk om forenkling, uhensiktsmessig gjentakning og å komme med unødvendig informasjon som ikke er etterspurt, som er tilfellet i denne sammenhengen. Påstanden i CELF-4 om språk tilpasset alderen (vedlegg 2, påstand 20) kan også være et tegn på forenklet språk, og støtter i så måte opp om antakelsen.

Et stereotypisk språk er noe vi ofte ser hos personer med ASF (Bishop, 2000). CCC-2-resultatene for både person A og B, og til en viss grad person C, gir indikasjoner på ASF, og skårene deres på skalaen *stereotypisk språk* bidrar til å styrke denne indikasjonen. Tidligere forskning viser en høy forekomst av ASF hos personer med SMS, så det er det grunn til å ta indikasjonen på alvor (Laje et al., 2010a)

4.3.4 Turveksling

I begge testverktøyene finner vi påstander som omhandler deltakernes evner til turveksling. Turveksling er som nevnt en viktig del av all dialog, og handler om at samtalepartnerne veksler mellom å lytte og å ha ordet, slik at det blir en god flyt i samtalen, uten overlapping (Lind, 2005a). Her tyder CCC-2-resultatene på at person A til dels og person B i stor grad har vansker med å stoppe og å la andre slippe til i samtalen. For person C er dette sjelden eller aldri tilfellet. Sammenlignet med CELF-4 er samsvaret i resultatene noe varierende. Her svares det at person A og B i mindre grad følger regler for turveksling, mens det samme gjelder ofte for person B. Dette gir motstridende resultater når det kommer til person B, siden

CCC-2 indikerer at hen ofte har vansker med turveksling, mens CELF-4 indikerer det motsatte. Det samme gjelder for person C, men her er det CCC-2 som gir det beste resultatet, mens CELF-4 indikerer turvekslingsvansker. For person A viser resultatene for de to testene overensstemmelse. Grunnen til at resultatene for person B og C er såpass ulike, kan skyldes formuleringene i påstandene (påstand 35, vedlegg 1, og påstand 17, vedlegg 2) og respondentenes tolkning av disse.

4.3.5 Desentrering

Både CCC-2 og CELF-4 inneholder påstander som omhandler desentrering, altså evnen til å flytte oppmerksomheten bort fra seg selv for å ta hensyn til samtalepartnerens forutsetninger og bakgrunnskunnskap, når en forteller noe (Høigård, 2019). Her stemmer resultatene i stor grad overens med hverandre, og det blir gitt relativt like bilder av to av de tre deltakerne med tanke på evnen til desentrering. Person A og C har ifølge svarene på både CCC-2 og CELF-4, en noe mangelfull eller forsinket evne, mens for person B gir de to testene til dels ulike resultater. Ifølge svarene på CELF-4 har hen en godt utviklet evne til å desentrere, mens det på CCC-2 svares at hen av og til strever med dette. Disse funnene stemmer i stor grad med tidligere forskning, som viser at barn med SMS ofte er emosjonelt umodne i forhold til jevnaldrende (Finucane & Haas-Givler, 2009).

4.4 Sammenlignet med Williams' syndrom

Som nevnt innledningsvis i oppgaven er WS et relevant område for sammenligning siden det er et sjeldent syndrom i likhet med SMS, og fordi begge syndromene innebærer karakteristiske atferdstrekk og kognitive profiler som kan være sammenlignbare, samt en forsinket språkutvikling (Osório et al., 2015).

Forskning gjort på språkferdighetene hos personer med WS viser at de har språklige evner omtrent på nivå med deres mentale alder (Hoffmann et al., 2013). Dette er en litt diffus vurdering som det er vanskelig for oss å gjøre en sammenligning mot fordi vi ikke har målinger på den mentale alderen til våre deltakere. Den generelle beskrivelsen som oppgis er et språklig nivå på litt under normalen, og her er våre funn motstridende siden våre de har indikert ferdigheter ganske langt under normalen. Det ser vi på GKI-skårene, med snittet til WS på 81 mot snittet for SMS på 31.7.

Forskerne fant også signifikante vansker med pragmatisk språk, i den grad at det fikk konsekvenser for det sosiale (Hoffmann et al., 2013). Våre funn for SMS er sammenlignbare med funnene for WS, da også vi har sterke indikasjoner for pragmatiske vansker for samtlige. Til og med beskrivelsene av hvordan vanskene arter seg kan minne om våre funn, da de har fremhevet problemer med turtaking, bokstavelig tolkning, irrelevante bidrag, og vanskeligheter med å holde seg til tema, som vi også har fått indikasjoner på.

Det er derimot viktig å ta hensyn til at konklusjonen her er gjort på grunnlag av CCC-2 og TOPL-2, og at sistnevnte (14 av 20, 70%) har hatt mye sterkere indikasjoner for pragmatiske vansker enn CCC-2 har (6 av 20, 30%). Med samme andel ville våre CCC-2-funn ha indikert at én av tre hadde pragmatiske vansker, og man kan med samme logikk tolke det slik at vår gruppe har større grad av pragmatiske vansker fordi vi har indikasjon for 100%, og resultatene fra kun CCC-2 om WS finner signifikante vansker hos bare en tredjedel. Dette har vi derimot for liten deltakergruppe til å kunne fastslå, og vi vurderer det slik at en undersøkelse som denne burde gjøres med en større testgruppe for å kunne si noen ting med større grad av generaliserbarhet om forholdet mellom gruppene WS og SMS.

5. Konklusjon

I dette kapittelet oppsummerer vi hva vi har kommet fram til i drøftingen av våre funn, og vi vil også si noe kort om generaliserbarheten til disse, samt hvordan vårt arbeid kan benyttes i videre forskning. I forskningsprosjektet har vi undersøkt språkferdighetene hos tre barn og unge med Smith-Magenis' syndrom, ved hjelp av det normerte kartleggingsverktøyet CCC-2 og en del av CELF-4. Problemstillingen som har vært ledende for prosjektet er som følger: *Hvordan er språkferdighetene hos barn og unge med Smith-Magenis' syndrom, sammenlignet med jevnaldrende med typisk utvikling, og barn med Williams syndrom?*

Våre funn viser at samtlige deltakere har klinisk signifikante språkvansker, både hva gjelder strukturelle språkaspekter og pragmatiske ferdigheter. Jevnt over har deltakerne skåret under normalen, men med tydelige styrker og svakheter. Felles for de tre er at de har syntaktiske evner på linje med jevnaldrende, med skårer innenfor normalområdet. Videre er pragmatisk bruk og forståelse en tydelig svakhet, spesielt pragmatisk kontekst er problematisk. Dette er funn som er i tråd med tidligere forskning som har vist at personer med SMS karakteriseres av

mangelfulle pragmatiske ferdigheter (Heinze et., al. 2014).

Sammenligningen vi har gjort av våre funn opp mot lignende forskning på WS, viser at nivået på språkferdighetene er lavere hos våre deltakere, men at begge gruppene har sammenlignbare vansker med pragmatikk (Hoffmann et al., 2013).

I tillegg til å identifisere klinisk signifikante språkvansker, har CCC-2-resultatene gitt indikasjoner på mulig ASF hos de tre deltakerne, men i noe ulik grad. CCC-2 er imidlertid ikke et diagnoseverktøy, så videre utredninger for eventuell ASF er derfor nødvendig.

På grunnlag av at undersøkelsen er gjort på bare tre personer, kan vi ikke si at våre funn er generaliserbare for hele populasjonen barn og unge med SMS. Vi må heller anse det som gjeldende for de som har deltatt i studien, og at resultatet kan benyttes som utgangspunkt eller til sammenlikning med videre forskning på området, som med fordel kan gjennomføres med en større testgruppe. Våre funn vedrørende språkferdigheter og pragmatiske vansker er uansett interessante for gruppen det gjelder, og er et bidrag til fagfeltet som omgir de sjeldne diagnoser.

Fordi våre funn har indikert semantiske vansker, blant annet i form av ordleting, kan en kartleggingsstudie av reseptivt vokabular og begrepsforståelse hos barn og unge med SMS være en naturlig vei å gå videre, for å få en dypere forståelse for de impressive språkferdighetene hos SMS. En større kvantitativ studie av deres evne til desentrering i språksammenheng ville også vært særlig interessant, for å avdekke hvor utstrakt svakheten i denne ferdigheten er, og potensielt også mer utfyllende om hvilke utslag det gir.

Funnene våre viser også styrker hos deltakerne relativt til det generelle nivået, der syntaktiske ferdigheter skiller seg spesielt ut. En mer omfattende kartlegging av syntaktiske ferdigheter hos barn og unge med SMS vil bidra til å gi bredere kunnskap om de sterkere sidene av språket, og kan mulig avdekke måter å jobbe konstruktivt med de som har SMS ved å spille på deres styrker. Poisson et al., (2015) forklarte i sin artikkel om atferdsvansker og behandlingen av dem, at det er viktig å arbeide med språket og forbedre kommunikasjonsferdighetene for å kunne jobbe proaktivt mot atferdsvansker hos SMS, og

denne tanken ønsker vi å støtte opp om med denne konklusjonen.

5.1 Styrker og svakheter

Oppgavens mest åpenbare svakhet er at vi har hatt få deltakere, og dermed et smalt grunnlag for vår konklusjon. En større testgruppe ville gitt oss mer spillerom til å dra bredere konklusjoner, og danne påstander gjeldende for en større populasjon gjennom generalisering. Hadde omstendighetene lagt til rette for det, kunne vi og ha supplert forskningen med en mer direkte forskningsmetode, for eksempel observasjon, og slik skildret våre funn også fra et perspektiv basert på personlig erfaring. Vi har derimot også en tydelig styrke i den konklusjonen vi har gitt, fordi den er basert på to ulike tester som har indikert det samme, og vi har gjennom diskusjonskapittelet drøftet og filtrert vekk momenter der det ikke er konsensus mellom dem. Det vi slår fast som gjeldene for vår deltakergruppe vil derfor være overførbart til andre i populasjonen barn og unge med SMS. Vi vil også argumentere for oppgavens validitet på bakgrunn av at testverktøyene vi har brukt ga oss utfyllende og spesifikke data som var i tråd med problemstillingen vi ønsket å besvare.

Litteraturliste

- Bishop, D. V. M. (2000). Pragmatic language impairment: A correlate of SLI, a distinct subgroup, or part of the autistic continuum? I D.V.M. Bishop & L.B. Leonard (red.), *Speech and language impairments in children: Causes, characteristics, intervention and outcome* (s. 99-114). Psychology Press.
- Bishop, D. V. M. (2011). *The Children's Communication Checklist - Second Edition: CCC-2 Manual, Norsk versjon*. Pearson.
- Bishop, D. V. M. (2003). *The Children's Communication Checklist – Second Edition (CCC-2)*. Psychological Corporation.
- Cohen, L., Manion, L., Morrison, K., & Bell, R. (2011). *Research methods in education* (7th ed.). Routledge.
- Dalland, O. (2017). *Metode og oppgaveskriving* (6. utg.). Gyldendal Akademisk.
- Finucane, B. & Haas-Givler, B. (2009). Smith-Magenis Syndrome: Genetic Basis and Clinical Implications. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 2(2), 134–148. <https://doi.org/10.1080/19315860802627619>
- Gilje, N. & Grimen, H. (1995). *Samfunnsvitenskapenes forutsetninger: Innføring i samfunnsvitenskapenes vitenskapsfilosofi*. Universitetsforlaget.
- Gropman, A. L., Duncan, W. C., & Smith, A. C. M. (2006). Neurologic and Developmental Features of the Smith-Magenis Syndrome (del 17p11.2). *Pediatric Neurology*, 34(5), 337-350.
- Hagtvet, B. E. & Pálsdóttir, H. (1992). *Lek med språket!* Universitetsforlaget.
- Halvorsen, K. (2008). *Å forske på samfunnet: En innføring i samfunnsvitenskapelig metode* (5. utg.). Cappelen Akademisk forlag.
- Heinze, E. G., Osório, A., Lens, M. & Sampaio, A. (2014). Concrete and relational vocabulary: Comparison between Williams and Smith–Magenis syndromes. *Research in Developmental Disabilities*, 35(12), 3365-3371.
- Helland, W. A., Biringer, E., Helland, T. & Heimann, M. (2009). The usability of a Norwegian adaption of the Children's Communication Checklist Second Edition

- (CCC-2) in differentiating between language impaired and non-language impaired 6- to 12-year-olds. *Scandinavian Journal of Psychology*, 3(50), 287-292.
- Hoffmann, A., Martens, M. A., Fox, R., Rabidoux, P., & Andridge, R. (2013). Pragmatic Language Assessment in Williams Syndrome: A Comparison of the Test of Pragmatic Language-2 and the Children's Communication Checklist-2. *American Journal of Speech - Language Pathology*, 22(2), 198–204.
[http://dx.doi.org.ezproxy.nord.no:2048/10.1044/1058-0360\(2012/11-0131\)](http://dx.doi.org.ezproxy.nord.no:2048/10.1044/1058-0360(2012/11-0131))
- Høigård, A. (2019). *Barns språkutvikling: Muntlig og skriftlig* (4. utg.). Universitetsforlaget.
- Johannessen, A., Christoffersen, L., & Tufte, P. A. (2016). *Introduksjon til samfunnsvitenskapelig metode* (5. utg.). Abstrakt.
- Klein-Tasman, B. P., & Lee, K. (2017). Problem behaviour and psychosocial functioning in young children with Williams syndrome: Parent and teacher perspectives. *Journal of Intellectual Disability Research*, 61(9), 853–865. <https://doi.org/10.1111/jir.12367>
- Laje, G., Morse, R., Richter, W., Ball, J. & Smith, A. C. M. (2010a). Autism spectrum features in Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 154C(4), 456-462.
- Laje, G., Bernert, R., Morse, R., Pao, M. & Smith, A. C. M. (2010b). Pharmacological treatment of disruptive behavior in Smith–Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 154C(4), 463-468.
- Lind, M. (2005a). Samtalen - den grunnleggende språkbruksformen. I K.E. Kristoffersen, H.G. Simonsen & A. Sveen (red.), *Språk: En grunnbok* (s. 121-144). Universitetsforlaget.
- Lind, M. (2005b). Språk som handling og tekst. I I K.E. Kristoffersen, H.G. Simonsen & A. Sveen (red.), *Språk: En grunnbok* (s. 39-63). Universitetsforlaget.
- Lind, M. & Kristoffersen, K.E. (2014). *Når språket svikter: Norsk grammatikk i et klinisk perspektiv*. Novus forlag.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(6), 576–608.
<https://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2008.01887.x>

- Martin, S. C., Wolters, P. L., & Smith, A. C. M. (2006). Adaptive and Maladaptive Behavior in Children with Smith-Magenis Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(4), 541-552.
- Nyeng, F. (2017). *Hva annet er også sant? En innføring i vitenskapsfilosofi*. Fagbokforlaget.
- Osório, A., Sampaio, A., Regueiro, R. M., Heinze, E. G., Carracedo, Á. & Prieto, M. F. (2015). Autism spectrum symptoms in Smith-Magenis syndrome and Williams syndrome: Comparisons and contrasts. *International Journal of Developmental Disabilities*, 61(1), 49-55.
- Parker, M., Ashcroft, R., Wilkie, A. O. M. & Kent, A. (2004). Ethical review of research into rare genetic disorders. *BMJ*, 329(7460), 288–289.
<https://doi.org/10.1136/bmj.329.7460.288>
- Personopplysningsloven. (2018). *Lov om behandling av personopplysninger* (LOV-2018-06-15-38). Lovdata. <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/2018-06-15-38>
- Poisson, A., Nicolas, A., Cochat, P., Sanlaville, D., Rigard, C., De Leersnyder, H., Franco, P., Des Portes, V., Edery, P. & Demily, C. (2015). Behavioral disturbance and treatment strategies in Smith-Magenis syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 10(1), 111.
- Ringdal, K. (2018). *Enhet og mangfold: Samfunnsvitenskapelig forskning og kvantitativ metode* (4. utg.). Fagbokforlaget.
- Semel, E., Wiig, E. H. & Secord, W. A. (2013). *Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Fourth edition: CELF-4 Manual, Norsk versjon*. Pearson.
- Smith, A. C. M., McGavran, L., Robinson, J., Waldstein, G., Macfarlane, J., Zonona, J. et al. (1986). Interstitial deletion of (17)(p11.2p11.2) in nine patients. *American Journal of Medical Genetics*, 24(3), 393–414.
- Sveen, A. (2005a). Semantikk. I K.E. Kristoffersen, H.G. Simonsen & A. Sveen (red.), *Språk: En grunnbok* (s. 64-94). Universitetsforlaget.
- Sveen, A. (2005b). Syntaks. I K.E. Kristoffersen, H.G. Simonsen & A. Sveen (red.), *Språk: En grunnbok* (s. 295-384). Universitetsforlaget.
- Sveen, A. (2005c). Pragmatikk. I K.E. Kristoffersen, H.G. Simonsen & A. Sveen (red.), *Språk: En grunnbok* (s. 95-120). Universitetsforlaget.
- Tufte, P. A. (2018). *Hvordan lese kvantitativ forskning?* Cappelen Damm Akademisk.

Vedlegg

Vedlegg 1 – CCC-2	1
Vedlegg 2 – CELF-4	4
Vedlegg 3 – Samtykkeskjema	6
Vedlegg 4 – NSD godkjenning	13

Vedlegg 1 – CCC-2

1. Blander "han" og "hun" ved å si "han" når det er snakk om ei jente, eller "hun" når det er snakk om en gutt.
2. Forenkler ord ved å utelate enkelte lyder, f.eks. at "krokodille" blir uttalt som "kokodille" eller "stryke" som "styke".
3. Virker engstelig sammen med andre barn.
4. Barnet kommer litt skjevt ut i starten av setningen og synes å lete etter den riktige formuleringen. Kan for eksempel si "kan jeg – kan jeg – kan – kan jeg få en – få en is?"
5. Snakker om igjen og om igjen om ting ingen er interessert i.
6. Glemmer ord han/hun kan. I stedet for "neshorn", sier han/hun f.eks. "du vet, det dyret med horn på nesen ..."
7. Virker uoppmerksom, fjern eller opptatt med andre ting når han/hun er sammen med voksne han/hun kjenner.
8. Mangler ansiktsuttrykk (er mimikkløs) i situasjoner der de fleste barn ville ha vist tydelig ansiktsuttrykk, f.eks. når han/hun er sint, redd eller glad.
9. Velger stadig vekk den samme favorittaktiviteten (f.eks. det samme dataspillet), selv om han/hun får mulighet til å velge mellom flere andre ting han/hun liker.
10. Bruker ord som "han" og "det" uten å gjøre det klart hva eller hvem han/hun snakker om. F.eks.: Når han/hun forteller om en film, kan han/hun si "Han var kjempeflink", uten å forklare hvem "han" er.
11. Bruker ord han/hun tilsynelatende ikke helt forstår betydningen av (det virker som om han/hun gjenentar noe han/hun har hørt de voksne si). F.eks.: En femåring sier om en lærer at "hun har svært god kompetanse".
12. Blander ord med lignende innhold. Kan f. eks. bruke ordet "hund" i stedet for "rev" og "skrujern" i stedet for "hammer".
13. Blir ertet eller plaget av andre barn eller behandlet som om han/hun er yngre enn det han/hun er
14. Ser ikke på personen han/hun snakker med.
15. Forstår ikke poenget i vitser og ordspill (selv om han/hun kan more seg over ikke-verbal humor (som f.eks. bløtkakekasting eller at noen glir på et bananskall).
16. Blir holdt utenfor fellesaktiviteter av andre barn.
17. Blander sammen ordene "jeg" og "meg" eller ordene "hun" og "henne", og kan si: "meg jobber" i stedet for "jeg jobber" eller "henne har en kake" i stedet for "hun har en kake".
18. Bruker favorittuttrykk, setninger eller lengre utsagn i sammenhenger der disse ikke passer inn. Kan for eksempel bruke "plutselig" i stedet for "så". F.eks.: "Vi var på båttur, og plutselig badet vi." Kan også ha som vane å begynne setninger med "forresten ..."
19. Blir forvirret når et ord blir brukt i en annen betydning enn det som er vanlig (dvs. bokstavelig). F.eks.: Forstår ikke betydningen når en uvennlig person blir beskrevet som "kald" (han/hun forstår det da som at vedkommende fryser).
20. Står for nær andre personer når han/hun snakker med dem.
21. Tar ukritisk kontakt med andre. Kan for eksempel uten videre begynne en samtale med fremmede
22. Ramser opp ting han/hun har pugget utenat, som f.eks. hovedsteder eller navnene på forskjellige dinosaurer.
23. Uttaler ord på en overdrevent nøyaktig måte. Tonefallet høres tilgjort ut, som om han/hun etterligner en person på TV i stedet for å snakke slik andre i nærmiljøet gjør.
24. Snakker på en barnslig måte, sier for eksempel "dutt" i stedet for "gutt" eller "løkkel" i stedet for "nøkkel".
25. Det kan være vanskelig å avgjøre om det han/hun snakker om, er virkelighet eller fantasi.
26. Dreier ofte samtalen inn på et favorittema, selv om andre ikke virker interessert i dette.

27.	Kommer med ytringer som høres barnslige ut fordi de bare består av 2-3 ord. Sier for eksempel "meg fått ball" i stedet for "jeg har fått en ball" eller "gi dukke" i stedet for "gi meg dukken".
28.	Evnen til å kommunisere varierer fra situasjon til situasjon. Han/hun kan for eksempel klare seg godt i en samtale med en voksen han/hun kjenner, men har vansker med å uttrykke seg i en gruppe med andre barn.
29.	Utelater begynnelsen eller slutten av ord, sier for eksempel "nan" for "banan", eller "dø" i stedet for "dør".
30.	Gjentar det andre nettopp har sagt. For eksempel dersom noen spør "hva hadde du til middag?" svarer han/hun: "hva hadde jeg til middag?"
31.	Overser andres invitasjon til samtale. Hvis noen f.eks. spør "hva gjør du?", fortsetter han/hun med sitt uten å se opp.
32.	Blander ord som høres like ut. Kan for eksempel si "telefon" i stedet for "mikrofon" eller "magiker" i stedet for "musiker".
33.	Sårer eller fornærmer andre barn uten at det er meningen.
34.	Oppfatter bare ett eller to ord i en setning og misforstår derfor det som blir sagt. For eksempel om noen sier: "Jeg vil gå på skøyter neste uke", kan han /hun oppfatte dette som om den andre har gått på skøyter eller vil gå på skøyter nå.
35.	Det er vanskelig å få ham/henne til å stoppe å snakke.
36.	Utelater fortidsendelsen i ord. Kan for eksempel si "Jon sparke ballen" i stedet for "Jon sparket ballen" og "Eva kjøpe brus" i stedet for "Eva kjøpte brus".
37.	Forteller andre ting de allerede vet.
38.	Uttaler lange ord feil. Sier for eksempel "elekoptæl" i stedet for "helikopter" eller "tøvsuder" i stedet for "støvsuger".
39.	Har vansker med å oppfatte at andre er lei seg eller sinte.
40.	Stokker rekkefølgen når han/hun prøver å fortelle en historie eller noe som nylig har hendt. Dersom han/hun for eksempel skal fortelle om en film, kan han/hun starte med slutten i stedet for begynnelsen.
41.	Oppfatter ting bokstavelig/konkret. Dette kan oppleves komisk av andre, uten at det er ment slik. For eksempel ble et barn spurt: "Synes du det er vanskelig å stå opp om morgenen?" Barnet svarte: "Nei. Jeg tar bare den ene foten ut av sengen og så den andre, så er jeg oppe." Et annet barn, som ble bedt om å "se opp for bilene", ble stående og se opp i luften.
42.	Kommer med unødvendig detaljert informasjon (f.eks. nøyaktig klokkeslett og dato uten at dette etterspørres). På spørsmål som "når hadde dere ferie?" kan han/hun for eksempel svare: "Den 13. juli 2011" i stedet for å si "i juli".
43.	Utelater ordet "er" og kan si "pappa på jobb" i stedet for "pappa er på jobb" eller "gutten stor" i stedet for "gutten er stor".
44.	Uttaler "s" feil (lesper), eller uttaler "r" feil. Sier for eksempel "jose" i stedet for "rose".
45.	Stiller spørsmål, selv om han/hun har fått svar.
46.	Er upresis i valg av ord, slik at det er uklart hva han/hun snakker om. Han/hun kan for eksempel si "den tingen", eller "den greia" heller enn for eksempel "kaffekjelen".
47.	Viser interesse for ting eller aktiviteter på en måte som er uvanlig for de fleste, f.eks. trafikklys, togtabeller eller fødselsdatoer.
48.	Forklarer ikke hvem han/hun snakker om, selv om samtalepartneren mangler bakgrunnsinformasjon om denne personen. Kan for eksempel snakke om "Arve" uten å fortelle hvem han er
49.	Overrasker folk med kunnskap om uvanlige ord, og bruker uttrykk en heller skulle forvente av en voksen enn av et barn.
50.	Det er vanskelig å forstå meningen i det han/hun sier, selv om uttalen er tydelig.

51. Snakker tydelig, slik at ordene er lette å forstå også for en som ikke kjenner ham/henne godt.
52. Reagerer positivt når en ny og ukjent aktivitet blir foreslått.
53. Gir tydelig uttrykk for hva han/hun planlegger å gjøre i fremtiden (f.eks. hva han/hun skal gjøre i morgen eller i ferien).
54. Forstår ironi. Blir ikke forvirret, men synes det er morsomt om noen sier "for et strålende vær vi har i dag", hvis det regner kraftig.
55. Kan lage lange og kompliserte setninger som "da vi gikk tur i skogen, plukket jeg bær" eller "jeg så den mannen som stod på hjørnet".
56. Er flink til å gestikulere for å få frem det han/hun mener.
57. Viser omsorg for andre som er lei seg.
58. Snakker flytende og klart, uttaler alle språklydene korrekt uten nøling.
59. Er stille i situasjoner der andre prøver å si noe eller konsentrere seg, for eksempel når noen ser på TV, eller i mer formelle situasjoner som samlinger på skolen, på en gudstjeneste eller når noen holder tale.
60. Er høflig og gir f.eks. uttrykk for takknemlighet selv om han/hun får en gave han/hun egentlig ikke liker, og unngår å komme med nedsettende kommentarer til folk han/hun ikke kjenner.
61. Når han/hun skal svare på et spørsmål, gir han/hun passende mengde informasjon uten å måtte forklare ting ned til den minste detalj.
62. Man kan ha en hyggelig og interessant samtale med ham/henne.
63. Viser fleksibilitet ved å tilpasse seg uventede situasjoner. Han/hun blir for eksempel ikke altfor sint eller lei seg hvis han/hun hadde planlagt å spille dataspill, men må gjøre noe annet fordi datamaskinen ikke virker.
64. Bruker abstrakte ord som henviser til generelle begreper (f.eks.: "kunnskap", "politikk", "mot"), fremfor ord som henviser til noe man konkret kan se.
65. Smiler passe mye/lite når han/hun snakker med andre.
66. Bruker ord som henviser til grupper/kategorier av objekter, heller enn å bruke ord som viser til et bestemt objekt. Omtaler for eksempel bord, stol og kommode som "møbler" og epler, pærer og bananer som "frukt".
67. Forteller om vennene sine og viser interesse for hva de gjør og sier.
68. Forklarer på en klar og forståelig måte noe som har skjedd tidligere (f.eks. hva han/hun gjorde på skolen, eller hva som skjedde under fotballkampen).
69. Bruker setninger som inneholder ordet "fordi", f.eks. "Jens fikk en kake fordi han hadde fødselsdag."
70. Snakker med andre om deres interesser fremfor sine egne.

Vedlegg 2 – CELF-4

1. hilser på andre.
2. svarer når andre hilser.
3. sier "ha det" eller lignende (for å ta avskjed).
4. svarer når andre sier "ha det" eller lignende (tar avskjed).
5. innleder samtaler på en passende måte.
6. avslutter samtaler på en passende måte.
7. opprettholder blikkontakt i samtaler (f.eks. ser ikke ned i gulvet eller stirrer ikke).
8. tilpasser avstand til andre (sitter eller står) på en passende måte for situasjonen.
9. bidrar i og opprettholder en samtale på en relevant måte (f.eks. småprat).
10. unngår å komme med unødvendige gjentakelser eller overflødig informasjon.
11. forteller noe på en sammenhengende måte, slik at andre kan forstå det.
12. skifter samtaleemne på en passende måte.
13. tilpasser språket, slik at det passer til samtalsituasjonen (f.eks. i forhold til samtalepartner, emne og sted).
14. uttrykker enighet og uenighet gjennom passende språkbruk.
15. spør etter oppklarende informasjon hvis han/hun ikke forstår, eller situasjonen er uklar.
16. gir oppklarende informasjon hvis andre ikke forstår, eller situasjonen er uklar.
17. følger regler for turtakning i sosiale sammenhenger (f.eks. venter på sin tur, avbryter ikke andre).
18. tilkaller seg oppmerksomhet på en passende måte.
19. reagerer på avbrytelser på en passende måte (f.eks. overreagerer ikke).
20. bruker et språk som er typisk for alderen (f.eks. bruker ikke for voksne eller for barnslige ord/uttrykk).
21. forstår vitser eller morsomme historier.
22. viser passende humoristisk sans i samtalsituasjoner.
23. forstår ironi.
24. forstår bildespråk eller ting som ikke skal tolkes bokstavelig (f.eks. "å ha is i magen", "hun er en kald person").
25. forstår "uskrevne" regler; er ikke spontant uhøflig (sier f.eks. ikke "så tykk du er".)
26. forklarer hvorfor noen gjør som de gjør, hvorfor noe er som det er, eller hvorfor noen gjør et bestemt valg.
27. spør hvorfor noen gjør som de gjør, hvorfor noe er som det er, eller hvorfor noen gjør et bestemt valg.

28.	deltar på en passende måte i strukturerte gruppeaktiviteter (f.eks. spiller spill med forhåndsdefinerte regler).
29.	deltar på en passende måte i ustrukturerte gruppeaktiviteter (f.eks. i fri lek).
30.	er interessert i å leke med jevnaldrende barn.
31.	leker med jevnaldrende barn.
32.	spør etter hjelp fra andre.
33.	tilbyr å hjelpe andre.
34.	spør om lov når det kreves.
35.	ber andre på en hensiktsmessig måte om å endre oppførsel/handlinger: er ikke likegyldig eller overreagerer ikke (sier f.eks. "vær snill og flytt deg", "ikke forstyr meg").
36.	reagerer hensiktsmessig når han/hun blir bedt om å endre oppførsel/handlinger: er ikke likegyldig eller overreagerer ikke.
37.	sier unnskyld.
38.	aksepterer unnskyldninger.
39.	reagerer på erting, sinne, manglende mestring eller skuffelser på en hensiktsmessig måte: er ikke likegyldig eller overreagerer ikke.
40.	uttrykker omsorg/verdsetting/takknemlighet på en passende måte.
41.	er mottakelig for omsorg/verdsetting/takknemlighet.
42.	forstår ansiktsuttrykk.
43.	bruker varierte ansiktsuttrykk.
44.	forstår kroppsspråk.
45.	bruker kroppsspråk.
46.	oppfatter variasjoner i tonefall/stemmeleie.
47.	varierer eget tonefall/stemmeleie.
48.	bruker ikke-verbale uttrykk som passer i situasjonen (f.eks. "mm-mm", nikker).*
49.	bruker verbale og ikke-verbale uttrykk som stemmer overens.*
50.	forstår hvordan noen føler seg, basert på nonverbale uttrykk.*

Vedlegg 3 – Samtykkeskjema

[SMS Kartleggingsstudie– Hoveddel – Juli 2015 rev 2021]

Forespørsel om deltakelse i forskningsprosjektet

”Smith- Magenis` syndrom – En kartleggingsstudie”

Bakgrunn og hensikt

Dette er et spørsmål til deg og ditt barn (eller en du er verge for) om å delta i en forskningsstudie for å kartlegge Smith-Magenis` syndrom (SMS) på ulike områder. Området som skal kartlegges i denne studien vil være enkelte medisinske forhold, kommunikasjon, atferd, søvn og autismespektervansker. Studien vil undersøke om det er sammenheng mellom disse ulike områdene, med spesielt fokus på hva som påvirker atferd. Foresatte til personer som er registrert i databasen til Frambu senter for sjeldne diagnoser (Frambu), Foreningen for Smith-Magenis` syndrom eller har hatt kontakt med en av de genetiske avdelingene i Norge har fått tilsendt denne forespørselen. Det har også blitt informert om studien gjennom Frambus nettside og Facebookside. Studien er godkjent av regional etisk komité (REK). Denne studien er en del av et doktorgradsarbeid for Heidi E. Nag. Ansvarlig institusjon er Frambu og Oslo Universitetssykehus, vitenskapelig ansvarlig er Terje Nærland, NevSom, OUS.

Hva innebærer studien?

Studien innebærer at foresatte underskriver samtykkeskjema og får tilsendt en pakke med spørreskjemaer som må svares på. Det er syv standardiserte spørreskjemaer som skal fylles ut, i tillegg til et eget spørreskjema med noen generelle spørsmål bl.a. om diagnose og medisinske forhold.

For personer over 16 år som har samtykkekompetanse, må også personen selv samtykke til deltagelse i studien (eget skjema vedlagt). Det forutsettes at foresatte til personer under 16 år informerer dem om deltagelse i studien.

Studien vil undersøke om det er en sammenheng mellom svarene fra spørreskjemaene og medisinske problemstillinger. For best å kunne undersøke ber vi om tillatelse til å innhente opplysninger fra personens journal, informasjon fra genetisk avdeling for en bekreftelse på diagnosen og informasjon fra Norsk Pasientregister.

Deltakere i prosjektet vil bli bedt om å registrere søvn og bruke et apparat som måler bevegelse i en toukers periode.

For personer som deltar på kurs på Frambu bes det også om tillatelse til å gjennomføre en medisinsk og motorisk undersøkelse, ta en blodprøve og samle spyttprøver. Alle disse undersøkelsene og prøvene vil bli gjennomført på Frambu under kurs for SMS. Man kan også delta på kurs uten å delta i studien.

Mulige fordeler og ulemper

Studien vil bidra til at økt kunnskap om personer med SMS i Norge. Resultatene fra studien vil kunne belyse hvordan man best mulig skal tilrettelegge for personer med SMS og eventuelt hva som påvirker atferden.

Mulig ulempe med studien er å ta blodprøve. Tidsbruken ved utfylling av skjemaene er også en mulig ulempe ved deltagelse i studien.

Hva skjer med prøvene og informasjonen om deg?

Svarene på spørreskjemaene og andre prøver, som registreres på ditt barn, skal kun brukes slik som beskrevet i hensikten med studien. Alle disse opplysningene vil bli behandlet uten navn og fødselsnummer eller andre direkte identifiserende opplysninger. En kode knytter ditt barn til opplysninger gjennom en navneliste.

[SMS Kartleggingsstudie– Hoveddel – Juli 2015 rev 2021]

Det er kun autorisert personell ved Frambu og NevSom knyttet til prosjektet, som har adgang til navnelisten og som kan finne tilbake til opplysningene fra spørreskjemaene.

Dersom det foreligger samtykke vil vi sende brev til de institusjonene som har vært involvert i personen og be om utskrift av journal, kopi av prøvesvar på genetisk testing for SMS og informasjon fra Norsk Pasientregister. Alle opplysninger fra personens journal vil bli behandlet anonymt når disse analyseres i fm. prosjektet.

Resultater fra studien vil bli fremlagt via Frambus samlinger for personer med SMS, foreningen for SMS, samt nasjonale og internasjonale forum for personer som jobber med SMS. Resultatene vil også bli publisert internasjonalt i vitenskapelige tidsskrifter. Det vil ikke være mulig å identifisere enkeltpersoner i resultatene av studien når disse publiseres.

Frivillig deltakelse

Det er frivillig å delta i studien. Du kan når som helst og uten å oppgi noen grunn trekke ditt samtykke til å delta i studien. Dette vil ikke få konsekvenser for din videre behandling. Dersom du ønsker å delta, undertegner du samtykkeerklæringen på siste side. Om du nå sier ja til å delta, kan du senere trekke tilbake ditt samtykke uten at det påvirker din øvrige behandling. Dersom du senere ønsker å trekke deg eller har spørsmål til studien, kan du kontakte Heidi E. Nag, Frambu kompetansesenter for sjelden diagnoser, hel@frambu.no, tlf: 64856000/62 eller Terje Nærland, NevSom, terje.naerland@ous-hf.no, tlf 23016057.

Ytterligere informasjon om studien finnes i kapittel A – utdypende forklaring av hva studien innebærer.

Ytterligere informasjon om biobank, personvern og forsikring finnes i kapittel B – Personvern, biobank, økonomi og forsikring.

Samtykkeerklæring følger etter kapittel B.

Kapittel A- utdypende forklaring av hva studien innebærer

Bakgrunnsinformasjon om studien

Hensikten med studien er å skaffe mer kunnskap om personer med Smith-Magenis' syndrom (SMS) og studien har spesielt fokus på hva som kan påvirke atferd. Det vil være et særlig fokus på å kartlegge særtrekk som kan være relevante for atferdsintervensjon. SMS gir ofte store utfordringer for pårørende og omsorgspersoner på grunn av utfordrende atferd som hyperaktivitet, raserianfall, selvskadning og søvnvansker. Selvskadning er observert fra 18 måneders alder hos så mange som 96 %. Forskere har funnet at mellom 70 % og 80 % av personene med SMS har manglende impuls kontroll, hyperaktivitet, rastløshet og er lett avledbare. Opptil 90 % viser oppmerksomhetssøkende atferd, fiendtlighet, raserianfall og aggresjon mot personer og ting. Foreldre og lærere beskriver at den utfordrende atferden ofte settes i gang ved tretthet, frustrasjon, endring i rutiner og når personen ikke får viljen sin eller forsøker å unngå eller unnsnippe en situasjon. Studier viser også at denne type atferd og behovet for hjelp vedvarer inn i voksen alder. De få studiene som er gjort, konkluderer også med at opp mot 90 % av personer med SMS oppfyller kriteriene for autismespekterforstyrrelser.

Kriterier for deltagelse i studien

Alle personer i Norge med en genetisk bekreftet diagnose på Smith-Magenis' syndrom kan delta i studien.

Mulige fordeler og ulemper ved å delta i studien

Det er ikke forbundet med risiko å delta i studien. Noen foreldre/pårørende vil imidlertid kunne oppleve det som en belastning å fortelle om personlige erfaringer og at det kommer frem opplysninger om hva deres familiemedlem ikke mestrer. Fagpersoner på Frambu vil kunne ivareta eventuelle reaksjoner i denne sammenheng. Eventuell blodprøvetaking kan oppleves som ubehagelig.

Spørreskjemaer

I studien vil det brukes sju standardiserte spørreskjemaer og et eget utviklet spørreskjema, disse er beskrevet under. Skjemaene måler blant annet sosial kompetanse, kommunikasjon, psykososiale problemer, dagliglivets ferdigheter, atferd og søvn. Hvert skjema tar fra 5-45 minutter å fylle ut.

Studiespesifikt skjema

Spørreskjemaet er utviklet ved Frambu senter for sjeldne diagnoser. Opplysninger om kjønn, alder, bakgrunn for diagnose og kjente tilleggsvansker. I tillegg har skjemaet noen spørsmål om hva foreldrene tenker rundt den utfordrende atferden, samt hvordan de opplever sin egen kompetanse i forhold til å ha fått et barn med SMS – med fokus på den utfordrende atferden. Det vil ta ca 15 minutter å fylle ut dette.

Actigrafi

I studien ønsker vi også å kartlegge søvnen ved hjelp av et lite apparat (ser ut som klokke) som personene med SMS har på armen i 14 dager. Dette apparatet måler aktivitet og man kan derfor få en indirekte indikasjon på søvn. Dette apparatet vil bli sendt uavhengig av spørreskjemaene og personen med SMS har det på i 14 dager for så å sende det tilbake i ferdigfrankerte konvolutter. De dagene apparatet brukes ber vi dere fylle ut en søvndagbok med oversikt over når personen sovner, våkner, om personen er våken i løpet av natten eller sover på dagtid.

Blodprøver og spyttprøver

For personer som deltar på kurs på Frambu i perioden denne studien pågår ønsker vi også å ta en blodprøve. Vi ønsker å se på ulike biomarkører som kan påvirke noen av symptomene ved SMS (f eks

atferd og søvn). Prøvene som blir tatt vil bli analysert i forhold til kolesterol, stoffskifte, hormoner og immunologiske markører. Gjennom spyttprøvene ønsker vi å måle melatonin.

Medisinsk og motorisk undersøkelse

For personer som deltar på kurs på Frambu i perioden studien pågår ønsker vi også å gjennomføre en medisinsk og motorisk undersøkelse. Denne vil gjennomføres av en lege og fysioterapeut. I denne undersøkelsen vil man se fysisk på kroppen, f. eks ryggstøtten og ledd og se hvordan personen fungerer motorisk ved å få personen til å utføre ulike øvelser som balansering, løping, hopp, etc. Personene vil også bli spurt om de har vondt noe sted, eventuelt i hvilken grad de har vondt og eventuelt vise det på en kroppstegning.

Kapittel B - Personvern, økonomi og forsikring

Personvern

Opplysninger som registreres om ditt barn er svarene på spørreskjemaene som er beskrevet kapittel A. Spørreskjemaene vil bli sendt når samtykkeskjemaet er returnert.

All informasjon som hentes fra journal, inkludert resultatet på den genetiske undersøkelsen og informasjon fra Norsk Pasientregister, registreres anonymt i forskningsdatabasen på Frambu. Journalopplysningene fra andre sykehus vil bli lagret i et eget forskningsarkiv ved Frambu. Dette journalarkivet vil bli slettet innen 1.10.2022. Det er bare overlege Kristin Bakke ved NevSom, overlege Øivind Kanavin og stipendiat Heidi E. Nag som har tilgang til barnets medisinske journal. Avidentifiserte opplysninger fra prosjektet vil bli lagret i ytterligere 5 år.

Representanter for myndighetene eller andre har rett til innsyn i relevante deler av journalen. Formålet er å kontrollere at studieopplysningene stemmer overens med tilsvarende opplysninger i din journal. Alle som får innsyn har taushetsplikt.

Frambu og OUS ved administrerende direktører er databehandlingsansvarlige.

Utlevering av materiale og opplysninger til andre

Hvis dere sier ja til å delta i studien, gir dere samtykke til at studenter ved Nord Universitet får tilgang personopplysninger som fødselsdato og svar på spørreskjemaene. Dere gir også samtykke til at avidentifiserte opplysninger kan utleveres til forskere i England og Sverige. Det foreligger planer om å samarbeide med en britisk og svensk instans som i flere år har jobbet med personer med Smith-Magenis syndrom (Cerbra Centre for Neurodevelopmental disorders, Birmingham, UK og Karolinske Universitetssykehus, Stockholm, Sverige). Hensikten med et slikt samarbeid er å få et større utvalg personer med SMS.

Rett til innsyn og sletting av opplysninger om deg og sletting av prøver

Hvis du sier ja til å delta i studien, har du rett til å få innsyn i hvilke opplysninger som er registrert om deg/ditt barn. Du har videre rett til å få korrigeret eventuelle feil i de opplysningene vi har registrert. Dersom du trekker deg fra studien, kan du kreve å få slettet innsamlede opplysninger, med mindre opplysningene allerede er inngått i analyser eller brukt i vitenskapelige publikasjoner.

Økonomi

Studien er finansiert gjennom forskningsmidler fra Frambu. Det vil bli søkt om ekstern finansiering, men det er ikke avklart enda. Det er ingen som har økonomiske interessekonflikter relatert til denne studien.

Forsikring

[SMS kartleggingsstudie – Kapittel A og B – juli 2015 rev 2021]

Det er ikke tegnet egen forsikring for de som deltar i denne studien. Deltagerne er dekket via offentlige ordninger som Norsk pasientskadeforsikring.

Informasjon om utfallet av studien

Resultater fra studien vil bli publisert i som artikler i tidsskrifter som krever fagfelleevaluering. Det vil bli skrevet en doktorgrad i spesialpedagogikk.

Samtykke til deltakelse i studien

For barn under 16 år med Smith-Magenis' syndrom: Vi er villig til å la vårt barn delta i studien

For voksne med Smith-Magenis' syndrom: Jeg aksepterer at personen jeg er verge for deltar i studien

Personer over 16 år som har samtykkekompetanse må fylle ut eget skjema (vedlagt).

Navn på personen med Smith-Magenis' syndrom: _____

For personer over 18 år navn oppgis navn på verge: _____

(Signert av mor/ foresatt/verge, dato)

(Signert av far/ foresatt, dato)

Vi tillater at lege i studien får tilgang til vårt barns journal og kan tilskrive barneavdelingen ved sykehuset hvor vårt barn er utredet og andre relevante institusjoner. (Avsnittet strykes dersom dette ikke er aktuelt).

Fødselsdato for personen med Smith-Magenis' syndrom (for å lettere finne riktig journal)

____.____.____.

Andre studier

Vi tillater å bli kontaktet i forbindelse med andre studier vedrørende sjeldne diagnoser og autismespektervansker (stryk avsnittet dersom dette ikke er aktuelt).

Vi tillater at anonymisert data fra denne studien blir brukt som kontrolldata i andre studier ved Frambu eller NevSom (stryk avsnittet dersom dette ikke er aktuelt).

[SMS kartleggingsstudie – Kapittel A og B – juli 2015 rev 2021]

Innhenting av informasjon fra andre instanser

Av informasjonsskrivet fremgår det at vi vil innhente informasjon fra andre instansers (sykehus, habiliteringstjeneste, helsestasjon og PPT) medisinske journal, samt originalt genetisk svar. Vi ber deg oppgi navnet på aktuelle instanser og avdelinger slik at vi kan sende henvendelser direkte dit.

Pedagogisk-Psykologisk Tjeneste _____

Helsestasjon _____

Barnehabiliteringstjeneste _____

Voksenhabiliteringstjeneste _____

Medisinsk genetisk avdeling _____

Andre sykehusavdelinger _____

Vi bekrefter at Frambu kan innhente journal fra ovennevnte instanser

.....
Navn på familiemedlem med diagnose

.....
Personnummer

.....
Sted, dato og underskrift av mor/foresatte

.....
Sted, dato og underskrift av far/foresatte

.....
Sted, dato og underskrift av hjelpeverge - stedfortredende samtykke, i stedet for person som har diagnose

Vedlegg 4 – Godkjenning fra NSD

5.5.2021

Meldeskjema for behandling av personopplysninger



NSD sin vurdering

Prosjekttittel

Språkutvikling hos barn i alderen 2 til 8 år med SmithMagenis' syndrom

Referansenummer

942536

Registrert

21.09.2020 av Marius Espolin Waard Johnson - marius.e.johnson@student.nord.no

Behandlingsansvarlig institusjon

Nord Universitet / Fakultet for lærerutdanning og kunst- og kulturfag / Logopedi, spesialpedagogikk, tilpasset opplæring

Prosjektansvarlig (vitenskapelig ansatt/veileder eller stipendiat)

Kristian Emil Kristoffersen, kristian.e.kristoffersen@nord.no, tlf: 75517198

Felles behandlingsansvarlige institusjoner

Stiftelsen Frambu

Type prosjekt

Studentprosjekt, masterstudium

Kontaktinformasjon, student

Marius Espolin Waard Johnson, mariusewj@hotmail.com, tlf: 93000905

Prosjektperiode

15.10.2020 - 15.05.2021

Status

21.04.2021 - Vurdert

Vurdering (1)

21.04.2021 - Vurdert

BAKGRUNN

Denne vurderingen gjelder for masterprosjekt som er en del av det pågående prosjektet "Smith-Magenis' syndrome – En kartleggingsstudie" som er vurdert og godkjent av REK etter helseforskningsloven (hfl.) § 10 (REK sin ref: 2015/1026 REK sør-øst D og 16509). Prosjektet har delt behandlingsansvar mellom OUS og Frambu. Studentene som skriver sin masteroppgave ved Nord Universitet er definert som del av

personalgruppen ved Frambu.

Vi minner om at dersom personopplysninger skal overføres til Sverige og England må det gis ny informasjon til deltakerne hvor det presiseres hvilke opplysninger det er snakk om, hvem som skal ha tilgang og hvor lenge. Overføring ut av EU/EØS må oppfylle kravene til behandling av personopplysninger utenfor EU (personvernforordningen kapittel 5).

Det er vår vurdering at behandlingen vil være i samsvar med personvernlovgivningen, så fremt den gjennomføres i tråd med det som er dokumentert i meldeskjemaet den 21.04.2021 med vedlegg, samt i meldingsdialogen mellom innmelder og NSD. Behandlingen kan fortsette.

TYPE OPPLYSNINGER OG VARIGHET

Prosjektet vil behandle alminnelige personopplysninger, særlige kategorier av personopplysninger om helse frem til 15.06.2021.

LOVLIG GRUNNLAG

Prosjektet vil innhente samtykke fra de registrerte til behandlingen av personopplysninger. Vår vurdering er at prosjektet legger opp til et samtykke i samsvar med kravene i art. 4 nr. 11 og 7, ved at det er en frivillig, spesifikk, informert og utvetydig bekreftelse, som kan dokumenteres, og som den registrerte kan trekke tilbake.

For alminnelige personopplysninger vil lovlig grunnlag for behandlingen være den registrertes samtykke, jf. personvernforordningen art. 6 nr. 1 a.

For særlige kategorier av personopplysninger vil lovlig grunnlag for behandlingen være den registrertes uttrykkelige samtykke, jf. personvernforordningen art. 9 nr. 2 bokstav a, jf. personopplysningsloven § 10, jf. § 9 (2).pr

PERSONVERNPRINSIPPER

NSD vurderer at den planlagte behandlingen av personopplysninger vil følge prinsippene i personvernforordningen:

- om lovlighet, rettferdighet og åpenhet (art. 5.1 a), ved at de registrerte får tilfredsstillende informasjon om og samtykker til behandlingen
- formålsbegrensning (art. 5.1 b), ved at personopplysninger samles inn for spesifikke, uttrykkelig angitte og berettigede formål, og ikke viderebehandles til nye uforenlige formål
- dataminimering (art. 5.1 c), ved at det kun behandles opplysninger som er adekvate, relevante og nødvendige for formålet med prosjektet
- lagringsbegrensning (art. 5.1 e), ved at personopplysningene ikke lagres lengre enn nødvendig for å oppfylle formålet.

DE REGISTRERTES RETTIGHETER

NSD vurderer at informasjonen om behandlingen som de registrerte vil motta oppfyller lovens krav til form og innhold, jf. art. 12.1 og art. 13.

Så lenge de registrerte kan identifiseres i datamaterialet vil de ha følgende rettigheter: innsyn (art. 15), retting (art. 16), sletting (art. 17), begrensning (art. 18) og dataportabilitet (art. 20).

Vi minner om at hvis en registrert tar kontakt om sine rettigheter, har behandlingsansvarlig institusjon plikt til å svare innen en måned.

FØLG DIN INSTITUSJONS RETNINGSLINJER

NSD legger til grunn at behandlingen oppfyller kravene i personvernforordningen om riktighet (art. 5.1 d), integritet og konfidensialitet (art. 5.1. f) og sikkerhet (art. 32).

Frambu og OUS er felles behandlingsansvarlige institusjoner. NSD legger til grunn at behandlingen oppfyller kravene til felles behandlingsansvar, jf. personvernforordningen art. 26.

For å forsikre dere om at kravene oppfylles, må prosjektansvarlig følge interne retningslinjer/rådføre dere med behandlingsansvarlig institusjon.

MELD VESENTLIGE ENDRINGER

Dersom det skjer vesentlige endringer i behandlingen av personopplysninger, kan det være nødvendig å melde dette til NSD ved å oppdatere meldeskjemaet. Før du melder inn en endring, oppfordrer vi deg til å lese om hvilken type endringer det er nødvendig å melde:

<https://www.nsd.no/personverntjenester/fyll-ut-meldeskjema-for-personopplysninger/melde-endringer-i-meldeskjema>

Du må vente på svar fra NSD før endringen gjennomføres.

OPPFØLGING AV PROSJEKTET

NSD vil følge opp ved planlagt avslutning for å avklare om behandlingen av personopplysningene er avsluttet.

Kontaktperson hos NSD: Karin Lillevold

Lykke til med prosjektet!