

MASTEROPPGAVE

Emnekode: PE323L-1

Navn: Liv Grete Hansen

Kandidatnr.: 1

Utfordringer knyttet til språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom

Dato: 17.05.21

Totalt antall sider: 91

Sammendrag

I denne oppgaven har vi sett på språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom. Smith-Magenis er en sjelden diagnose som medfører varierende grad av utviklingshemming og store atferdsvansker. Årsaken til syndromet er en deleksjon på 17p11.2 eller en mutasjon i RAI1genet som er lokalisert på kromosom 17., og medfører utfordringer på mange områder (Elsea & Fincane, 2009).

Vi har undersøkt på hvilke språkområder personer med SMS har sine styrker og svakheter, med utgangspunkt i følgende problemstilling.

Utfordringer knyttet til språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom.

Denne blir belyst ved hjelp av tre forskningsspørsmål:

1. Hvordan arter språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?
2. Hvordan arter de pragmatiske språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?
3. Viser kartleggingene tegn til autismespekterforstyrrelse?

Vi har også sett på sammenlignbare diagnoser som Down Syndrom (Gropman et al., 2006), Autismespekterforstyrrelser (Nordahl-Hansen et. Al., 2020) og Williams Syndrom (Martin et al. 2006).

Vi valgte å ta utgangspunkt i standardiserte språktester, og har brukt kartleggingsverktøyet The Children`s Communication Checklist, Second Edition (CCC-2), (Bishop, 2011), og foreldrespørreskjema i Clinical Evaluation of Language Fundamentals, fourth edition (CELF-4), (Semel et al., 2013). Det er foreldrene, til tre deltakere, som har svart på spørreskjemaene, og aldersgruppen vi har forholdt oss til er ti til seksten år. Flere av utsagnene i de to kartleggingsverktøyene er overlappende. Pragmatisk profil fra CELF-4 handler om pragmatiske språkferdigheter, mens CCC-2 også omhandler andre språkområder.

Samlet resultatsammenstilling fra CCC-2 viser store sprik mellom deltakerne på strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne. Dette er i skalaen A- tale, B- syntaks, C- semantikk og D – sammenheng. De beste skårer for alle tre er på skala B (syntaks), mens i skala D er det minst sprik mellom deltakerne og lave skårer på alle tre.

I forhold til pragmatiske aspekter i skalene E – samtaleinitiativ, F- stereotypisk språk, G- bruk av kontekst og H- Ikke-verbalkommunikasjon så ligger alle tre lavt på skala G, mens en av tre skiller seg ut med å skåre noe høyere enn de to andre både på E, F og H.

På ikke-språklige atferdsaspekter i skala I- sosiale relasjoner og J- interesser, samt den generelle kommunikasjonsindeksen (GKI) er det også sprik mellom deltakerne, med en deltaker som skårer noe høyere enn de to andre. Allikevel er de fleste skårer for samtlige deltakere under norm.

På pragmatisk profil CELF 4 finner vi at to av deltakerne ligger «betydelig under gjennomsnittet» med et utgangspunkt i normalfordelingen. Mens en deltaker ligger akkurat i skjæringspunktet mellom «gjennomsnittets nedre del» og «klart under gjennomsnittet».

Det viste seg at alle tre har store utfordringer på de fleste språkområdene, men styrken hos alle tre virker å være innenfor syntaks og tale. Videre har vi sett på resultatene opp imot sammenlignbare diagnoser. Vi fant at det er flere likheter mellom barn og unge med Williams Syndrom og SMS syndrom, mens språklig er det heller ulikheter som framkommer i forhold til barn og unge med Downs Syndrom. Når det gjelder autismspekterforstyrrelser (ASF) mener vi å kunne dokumentere at to av tre deltakere kommer inn i kategorien som burde utredes mer grundig i forhold til dette. ASF kan være å anse både som en sammenlignbar diagnose, og som et symptom på SMS.

Samtlige av deltakerne viser at semantiske ferdigheter er svakere enn de syntaktiske, fonetiske og fonologiske ferdighetene. Slik vi tolker resultatene har alle utviklet er forholdsvis avansert verbalspråk, mens de har omfattende vansker med språkforståelsen og strever med svake pragmatiske ferdigheter.

Det er behov for mer forskning på området, for å finne ut mer om hvor personer med SMS har sine styrker og svakheter. Det ville også vært spennende å forske videre på hvordan språkferdighetene påvirker atferden.

Abstract

In this assignment we have looked at speech difficulties/impediments in infants and young children with SMS. SM is a rare diagnosis with varying degrees of development and behavioural disabilities. The cause of this syndrome is a deleted section of chromosome 17 (17p11.2) or a mutation in the RAI1 gene in chromosome 17 causing difficulties in many areas. (Elsea & Fincane, 2009)

We have studied speech developments in people with SMS and how they are affected.

Which challenges are associated with language difficulties in infants and children with SMS.

This is highlighted with three research questions.

1. How do language difficulties present themselves in infants and children with SMS
2. How do pragmatic language skills present themselves in infants and children with SMS
3. Does the mapping show signs of autism spectrum (developmental) disorders

We have also studied related disorders such as down syndrome (Gropman et al., 2006), autism related disorders (Nordahl-Hansen et al., 2020) and Williams Syndrome (Martin et al., 2006).

Initially we chose standard language tested and documented results via the children's communication check list (CCC-2) (Bishop, 2011) and parental questionnaire in clinical evaluation of language fundamentals, fourth edition (CELF-4) (Semel et al., 2013). The parents of three participants have completed the form. The age group is from ten to sixteen years old. Some of the statements in the information overlap. Practical points from CELF-4 considers practical language development, whereas CCC2 also considers other language areas.

The compilation of results from CCC2 shows differences between the participants in language aspects, vocabulary and speech. Ratings/index in A – speech, B – syntax, C – semantics and D – context. The best scores for the three participants are indicated in syntax but index D revealed least differences and lower scores for all three.

Regarding practical aspects, Index in E – conversation initiative, F – stereotype language, G – context and H – nonverbal conversation. For non-linguistic behavioural aspects in index, I – social relations and J – interest, together with the general communication index (GKI) were also differences between them, but with one participant scoring higher than the other two. Nonetheless, most of the scores of all the participants are below average.

Regarding practical profile CELF 4 we found that participants were “significantly below average” with initially normal distribution. While one participant lies exactly in between “lower average” and “clearly under average”.

This reflect that all three participants had many challenges in all areas of language but were stronger in regard to syntax and speech.

Furthermore, we have looked at the results against comparable diagnoses. We found that there were several similarities between infants and children with Williams Syndrome and SMS, but linguistically there are rather dissimilarities that emerges in relation to infants and children with Down Syndrome.

In regard to autism spectrum disorder (ASF) we can document that two of three participants are within the category that should be examined more thoroughly in this field. ASF can be considered both as a comparable diagnosis and as a symptom of SMS.

All the participants show that the semantic skills are weaker than the syntactic skills, phonetic and phonologic skills. As we interpret the results, they all have developed a relatively advanced verbal language, but have considerable difficulties with language comprehension and strive with weak practical skills.

There is a need for more research in this field to reveal where people with SMS have their strengths and weaknesses. It would also be very interesting to continue the research in how language skills affect behaviour.

Forord

Da er flere timer med lesing, skriving, samtaler på Teams og telefonsamtaler over. Det har vært en spennende, lærerik og krevende prosess. Akkurat slik et masterprosjekt bør være. Midt i en pandemi, har det vært noe krevende å være student. På en annen side har det ikke følt så ille å sitte hjemme og skrive, siden resten av samfunnet også var hjemme med begrenset aktivitet og tilbud.

Samarbeidet vårt har fungert. Tonen oss imellom har vært god, med mange nyttige faglige refleksjoner og diskusjoner på Teams.

Etter en slik prosess er det mange som bør takkes. Først og fremst vil vi starte med å takke våre informanter som har tatt seg tid til svare på spørreundersøkelsen vår. Uten dere hadde ikke dette prosjektet vært mulig.

Vi vil også rette en stor takk til våre fantastiske veiledere Heidi Nag og Kristian Emil Kristoffersen som har guidet oss gjennom denne prosessen. Takk for støttende ord, konstruktive tilbakemeldinger, og ikke minst rask responstid på våre spørsmål. Dere skjønnte tidlig at for oss fungerte det å gi press ved å sette frister for når de ulike bitene skulle innleveres.

Takk til våre venner, kollegaer og familie for at dere har heiet på oss. En spesiell takk til våre barn (Fredrik, Hellen, Damien, Audun, Anine og Aurora), og ikke minst til våre tålmodige menn Stein og Frank som har kjørt barn på trening og laget mat. Uten dere hadde ikke vi kommet i mål med dette prosjektet.

Til slutt vil vi gi en stor takk til Teams som har gjort samarbeidet vårt mulig, siden Vindafjord og Ringsaker har god avstand fra hverandre.

Vikebygd og Nes, 17.05.2021

Inger Kathrine Sundve og Liv Grete Hansen

Innholdsfortegnelse

Innholdsfortegnelse	VI
1.0 Innledning	1
1.1 Smith-Magenis syndrom	2
1.1.1 Språkferdigheter hos personer med Smith-Magenis syndrom	4
1.2 Andre diagnoser som er sammenlignbare med Smith-Magenis syndrom	5
1.2.1 Smith-Magenis syndrom og Down syndrom	5
1.2.2 Smith-Magenis og Williams syndrom	6
1.2.3 Smith-Magenis syndrom og Autismespekterforstyrrelser	7
1.3 Språk og språkutvikling	8
1.3.1 Fonetikk og fonologi	9
1.3.2 Morfologi og syntaks (grammatikk)	10
1.3.3 Semantikk	11
1.3.4 Pragmatiske språkferdigheter	11
1.3.5 Språkutvikling	12
1.4 Problemstilling og forskerspørsmål	14
2.0 Metode	15
2.1 Valg av metode	15
2.2 Godkjenning av prosjektet	15
2.3 Informanter	16
2.4 Forskningsdesign	16
2.5 Kartleggingsverktøyet The Children`s Communication Checklist, second edition	17
2.6 Clinical Evaluation of Language Fundamentals, fourth edition (pragmatisk profil)	24
2.7 Skalerte skårer, persentiler, indeksskåre og standardavvik	24
2.7.1 Råskåre	24
2.7.2 Standardavvik (SD)	25
2.7.3 Skalerte skårer	25
2.7.4 Indeksskårer	25
2.7.5 Persentilen	25
2.8 Gjennomføring av undersøkelsen	27
2.9 Validitet og reliabilitet	28
2.9.1 Reliabilitet	28
2.9.2 Validitet	29
2.10 Forskningsetikk	31
2.11 Vitenskapsteoretisk forankring	32
3.0 Presentasjon av resultat	33
3.1 Deltaker A	33
3.2 Deltaker B	34
3.3 Deltaker C	35
3.3.1 Sammenligning av resultater for alle deltakerne	35
3.3.2 Resultater pragmatisk profil CELF-4	37
3.3.3 Oppsummering pragmatiske ferdigheter	39
3.4. Språkvansker	42

3.5 Grunnlag for mistanke til autismespekterforstyrrelse.....	43
4.0 Drøfting.....	45
4.1 Tale.....	45
4.2. Syntaks.....	47
4.3 Semantikk.....	49
4.4 Pragmatikk.....	51
4.4.1 Samtaleinitiativ (E).....	52
4.4.2. Stereotypisk språk (F).....	53
4.4.3 Bruk av kontekst (G).....	55
4.4.4. Ikke-verbal kommunikasjon (H).....	56
4.4.5 Konsekvenser ved pragmatiske vansker.....	58
4.5 Sammenligninger med andre diagnoser.....	59
4.5.1 Sammenligninger Smith-Magenis syndrom og Down syndrom.....	60
4.5.2 Sammenligninger Smith-Magenis og Williams syndrom.....	60
4.6. Sammenligninger Smith-Magenis syndrom og Autismespekterforstyrrelser.....	67
4.8 Forslag på videre kartlegging og eventuelle tiltak på bakgrunn av våre funn.	69
4.8.1 Hørsel.....	70
4.9 Oppsummering og konklusjon.....	70
Litteraturliste.....	73
Vedlegg.....	75

Oversikt figurer og tabeller

Figur 1.1	Bloom & Lahey språkmodell.....	8
Figur 2.1	Kvalitative beskrivelser av skalerte skårer og indeksskårer, med tilhørende standardavvik og persentiler.....	26
Figur 2.2	Normalfordelingskurven med standardavvik, indeksskårer, skalerte skårer og persentiler	27
Figur 3.1	Strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne.....	36
Figur 3.2	Pragmatiske aspekter.....	36
Figur 3.3	Ikke-språklige atferdsaspekter.....	37
Figur 3.4	Pragmatisk profil deltaker A.....	39
Figur 3.5	Pragmatisk profil deltaker B.....	40
Figur 3.6	Pragmatisk profil deltaker C.....	40
Figur 3.7	Pragmatisk profil – samlet for 3 deltakere.....	41
Tabell 3.1	Skalertskåre og persentil for deltaker A.....	34
Tabell 3.2	Skalertskåre og persentil for deltaker B.....	34
Tabell 3.3	Skalertskåre og persentil for deltaker C.....	35
Tabell 3.4	Skalertskåre for deltaker A, B og C.....	38
Tabell 3.5	Skalertskåre CCC-2.....	42
Tabell 3.6	Persentil CCC-2.....	42

1.0 Innledning

Temaet for denne masteroppgaven er språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom. Smith-Magenis syndrom (SMS) er en sjelden diagnose som medfører varierende grad av utviklingshemming og store atferdsvansker. Det er forsket lite på SMS generelt, og i forhold til språk foreligger det enda mindre forskning. Språkutviklingen hos barn og unge med SMS er ofte forsinket, og det kan virke som de har flere vanskeligheter med talespråket enn med språkforståelse (Heinze et al., 2014).

Vi har undersøkt på hvilke språkområder personer med SMS har sine styrker og svakheter. Begrunnelsen for valg av problemstilling er at det finnes lite forskning når det gjelder språkferdigheter hos barn og unge med SMS. Det finnes noe litteratur og forskning på atferd, adferdsvansker og erfaringer med medikamentbehandling. På bakgrunn av dette så vi det som både som meningsfullt og spennende å se nærmere på språkferdighetene til denne gruppen. Ifølge Heidi Nag, som nettopp har levert en doktorgradsavhandling på SMS, kan det virke som at barn har større utfordringer med talespråket enn med språkforståelse i ung alder, men at de etter hvert får et godt talespråk uten at det er undersøkt om språkforståelse faktisk står i forhold til dette. (H. Nag, personlig kommunikasjon, 27.05.2020).

Vår tanke er at forskningen vi har gjort kan være overførbar og kan nyttes som grunnlag for sammenligning ut mot andre symptomer og diagnoser. I oppgaven har vi sett på studier og litteratur der SMS sammenlignes med Williams Syndrom, Downs Syndrom og autismespekterforstyrrelser (ASF). Arbeidet vi har gjort vil være noe vi kan dra nytte av senere. I yrket som logoped vil vi kunne forvente å få henvisninger på barn med ulike diagnoser og syndromer, der flere av disse har språkvansker i en eller annen form. *«Det finnes flere sjeldne diagnoser, med det finnes ingen sjeldne tiltak»*. (H. Nag, personlig kommunikasjon 27.05.2020). Vi har ikke gått inn på tiltak i noen særlig grad, men tenker at kunnskap om mangfoldet av barn og unge med ulike grader av språkvansker vil være nyttig i fagutøvelsen. Det gir oss samtidig et bedre grunnlag til å sette riktige tiltak for det enkelte barn, som selv om de har en diagnose slik som SMS, er aldeles unik i seg selv.

De tre deltakerne i vårt forskningsprosjekt er barn og unge med SMS i alderen 10 – 16 år. Videre i oppgaven har valgt å henvise til disse med benevnelsen «deltakere» videre i

oppgaven. Utvalget av deltakere er gitt, da alle er tilknyttet Frambu Kompetansesenter for sjeldne diagnoser.

Litteratursammendrag både knyttet til de ulike diagnoser vi omtaler, i tillegg til SMS, og den del generelt om språkutvikling har vært viktig å få samlet for å ha et godt fundament for drøftinger av resultatene. Kartleggingsverktøyene vi har mottatt data fra, er The Children`s Communication Checklist, Second Edition (CCC2)(Bishop, 2011), og Clinical Evaluation of Language Fundamentals, Fourth Edition (CELF-4)(Semel et al., 2013). Vi har ikke funnet noen opplysninger om at dette tidligere er brukt for å kartlegge språkferdigheter hos barn med SMS.

I resten av dette kapitlet ser vi først på hva som kjennetegner SMS. Deretter presenterer vi noen sammenlignbare diagnoser, før vi har valgt å ta med en del om språk og språkutvikling. Det er både generelt om språk, og litt om typisk «normal» språkutvikling for barn, før vi avslutter kapitlet problemstilling og forskerspørsmål.

1.1 Smith-Magenis syndrom

SMS er en diagnose som medfører varierende grad av utviklingshemming, utfordrende atferd og store søvnutfordringer (Elsea & Finucane, 2009). En anser at det finnes en forekomst på en pr 15 000 – 25 000 levendefødte barn, det vil si gjennomsnittlig to til fire barn som blir født med syndromet i Norge pr år. Det tilsier at dette er en sjelden årsak til utviklingshemming av lett til moderat grad. Det som ligger i at en tilstand er sjelden har helse- og omsorgsdepartementet definert til å være «færre enn 1 pr 2000 innbyggere» (hentet 13. mai 2021 fra <https://frambu.no/tema/hva-er-en-sjelden-diagnose/>). Syndromet forårsakes av enten en delesjon på 17p11.2 eller en mutasjon i RAI1genet som er lokalisert på kromosom 17. Syndromet er sammensatt, komplekst med utfordringer på flere områder (Laje et al., 2010) (Osorio et al., 2015).

Pr i dag er det forsket relativt lite på SMS generelt, og som nevnt ovenfor enda mindre med hensyn til språkferdigheter. Det er kjent at de har en heterogen kognitiv profil, der oppmerksomhet, impulsivitet, korttidshukommelse, sensorisk integrasjon og sekvensiell prosessering er områder som gir særlig utfordringer (Dykens et al., 1997), (Udwin & Horn, 2001).

SMS er en tilstand som innebærer å ha et typisk utseende, en del felles atferdstrekk og helsemessige utfordringer. En person med SMS kan ha enkelte symptomer og utfordringer i ulik grad. Listen med symptomer og kjennetegn innbefatter utseendemessige trekk med bred kjeve, flatt bakhode og noe bulende panne. Dyptliggende øyne, bred og lav neserot og liten «oppstoppnese». Overleppa har ofte en teltlignende form, og hendene er korte og brede. Utseende blir gjerne mer karakteristisk etter hvert som barn vokser til (Elsea & Finucane, 2009).

Som allerede nevnt er utviklingshemming, fra lett til moderat grad en del av utfordringene som følger med diagnosen, og søvnproblemer merkes også hos alle. Utfordrende atferd, som kommer til uttrykk gjennom hyperaktivitet og impulsivitet, og aggressiv eller oppmerksomhetssøkende oppførsel og selvskading er vanlig. Plutselige humørsvingninger med eksplosive utbrudd og raserianfall er en del av hverdagen. Positive atferdstrekk som sees er en innbydende personlighet og god humoristisk sans. Langtidshukommelsen er spesielt god når det gjelder å huske navn, steder og begivenheter. Personer med SMS er hjelpsomme og omsorgsfulle. Sanseproblemer i ulik grad kan forekomme både i forhold til nedsatt følelse for smerte og temperatur, og i form av syn- og hørselsvansker. Nedsatt muskeltonus er vanlig. Helsemessige utfordringer som hjertefeil, lavt stoffskifte, skoliose, epilepsi og overvekt er også en del av bildet (Gropman et al., 2006) (Smith et al., 1993).

Barn med SMS har utfordringer innenfor området adaptiv atferd, men systematiske studier med objektive tiltak mangler her. Gjennom sin beskrivende studie vurderte Martin (2006) adaptiv funksjon hos 19 barn med SMS ved hjelp av Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS) (Sparrow et al., 2011). Maladaptiv atferd ble undersøkt med foreldrespørreskjemaer og Childhood Autism Rating Scale (Rellini et al., 2004). Kognitiv funksjon ble evaluert med en aldersbestemt test. Barna scoret under gjennomsnittet på VABS-skalaene kommunikasjon, dagliglivsferdigheter og sosialisering. Læringsproblemer og hyperaktivitetskalaer på Connors foreldreklassifiseringsskala (Connors et al., 1998) var forhøyet og jenter var mer impulsive enn gutter. Stereotypisk og selvskadende atferd var til stede hos alle barn. Studien viste at kognitiv funksjon var forsinket og i samsvar med kommunikasjon og ferdigheter i dagliglivet, mens de oppnådde bedre skårer på sosialisering enn på IQ-skårer (Martin et al., 2006).

Hos personer med SMS er den kognitive utviklingen generelt langsommere enn ved typisk utvikling. Den følelsesmessige utviklingen er enda langsommere. Etter hvert som barn vokser

opp, blir forskjellene til normalfungerende barn større i forhold til kognitive og følelsesmessige reaksjoner.

En generell intellektuell funksjonsnedsettelse er vanlig blant de med SMS, der de fleste faller innenfor nedre normalområdet til alvorlig utviklingshemning, men flest har mild eller moderat grad av utviklingshemning. Det er ofte også forekomst av andre mer inngripende utviklingsforstyrrelser, hvorav noen som nevnt tidligere ligger innenfor autismespekteret. Som ved sterk overholdelse av rutiner, stereotyper som for eksempel rutiner er viktig for noen, stereotyper og stereotyp handling, selvskadende oppførsel og sosiale samhandlingsproblemer. Flere studier, som Laje et al. (2010) utført i et relativt stort utvalg av personer med SMS viste at de fleste kan oppfylle kriteriene for ASF på et tidspunkt i løpet av livet (Osorio et al., 2015).

1.1.1 Språkferdigheter hos personer med Smith-Magenis syndrom

Det foreligger, som vi har nevnt tidligere, lite forskning og litteratur på språkferdigheter hos personer med SMS. Det vi vet er at de fleste utvikler et relativt godt talespråk etter hvert, men det er interessant å se i hvilken grad forståelsen er til stede. Siden hørselen er nedsatt hos over halvparten av de med SMS, kan man anta at dette påvirker tilegnelsen av språk. Nedsatt muskeltonus vil påvirke de orale funksjonene og dette vil igjen kunne påvirke produksjon av språkllyder. Graden av utviklingshemning har betydning. Øvrige vansker som får innvirkning på kommunikasjon og språk er utfordringer med sansing/persepsjon, lavere tempo i forhold til tolkning, bearbeiding og respons. Kognitive vansker, redusert minnefunksjon, kontaktvansker og oppmerksomhets- og konsentrasjonsvansker er også med på å påvirke både språkferdighetene og den totale kommunikasjonen personen har med omverden (Elsea & Finucane, 2009).

Barn med SMS viser ofte forsinkelser i taleferdigheter og andre motoriske ferdigheter. Ekspressivt språk er ofte mer forsinket enn impressivt språk. Som spedbarn er barn med SMS generelt stille og selvtilfredse. De gråter sjelden og kan vise reduserte vokaliseringer, som igjen kan forutsi forsinket språkutvikling. De kan ha annerledes forhold i strupen og omkringliggende vev. På grunn av ødem kan polypper og knuter dannes, som igjen kan gi dårlig lukke av stemmespalten. Oralsensoriske dysfunksjoner kan forårsake at barnet kan vise manglende kontroll av lepper, tunge og kjevemuskulatur (<https://rarediseases.org/rare-diseases/smith-magenis-syndrome/>). Det er flere ulike artikler som synliggjør enkelte

likhetstrekk mellom personer med SMS og personer med andre syndrom og diagnoser. I forhold til Downs Syndrom er det overlappende likhetstrekk på kliniske egenskaper (Elsea & Finucane, 2009). Osório et al. (2015) har sett på sammenligninger og kontraster mellom SMS og Williams syndrom, der språkområdet er en del av helheten (Osorio et al., 2015). Reindal et al. har sett på strukturelle og pragmatiske språkforstyrrelser hos barn som er kartlagt i forhold til ASF, der det også er likhetstrekk i forhold til SMS. (Reindal et al., 2021). Uten av kjønnsforskjeller i forhold til SMS og ASF primært har noe med språkutvikling å gjøre, fant Nag med flere, at det er flere jenter enn gutter med SMS som også har autismspekterforstyrrelser. Noe som står i motsetning til kjønnsforskjell i ASF for øvrig (Nag et al., 2018). Vi går ikke videre inn på kjønnsforskjeller i forhold til språk i denne oppgaven.

1.2 Andre diagnoser som er sammenlignbare med Smith-Magenis syndrom

Vi vil i det følgende beskrive noen av likhetene og forskjellene mellom SMS og Downs syndrom, Williams syndrom og ASF. I litteraturen nevnes flere diagnoser, som Prader-Willis syndrom, Fragilt X syndrom og Potocki-Lupskis syndrom, som har enkelte likheter med SMS. For å begrense oss, har vi valgt å ikke gå nærmere inn på de siste av diagnosene.

1.2.1 Smith-Magenis syndrom og Down syndrom

Downs syndrom er en diagnose der personene har et ekstra kromosom 21, slik at barnet er født med totalt 47 kromosomer i stedet for 46. I Norge fødes det mellom 70–80 barn med Downs syndrom pr. år. Antallet barn med Down syndrom har falt de siste årene, samtidig med økt tilbud om screening i graviditeten. Forekomsten av Downs syndrom varierer mellom europeiske land. Ifølge EUROCAT (europeisk samarbeidsorgan) så viser statistikk fra 2000 til 2009 at Irland og Malta, har en forekomst på 20:10 000, dette er land hvor det er ulovlig å avbryte svangerskapet på grunn av fosterets tilstand. De fleste andre land i EUROCAT-samarbeidet hadde forekomst på rundt 7–8:10 000. Norge viste en forekomst på 12:10 000 (<https://www.fhi.no/>).

Barn med SMS og barn med Down syndrom kan tidlig i livet ha enkelte likhetstrekk. Dette gjelder blant annet utseende og atferd. I tillegg ser man vansker knyttet til kognitive, språklige og motoriske ferdigheter både hos barn med SMS og barn med Down syndrom. Hørselsproblematikk er også en fellesnevner her. Hos personer med begge diagnoser kan man

se et bredt ansikt, flat og bredt bakhode. Både panne og nese er bred, og nesen er noe kort. Den karakteristiske øyefasongen hos barn med Down syndrom kan også sees hos noen barn med SMS. Personer i begge diagnosegruppene er kortvokste med korte fingre. Ansiktsdybden hos barn med SMS er noe mindre enn hos barn med Down syndrom. Ørene blir etter hvert større hos barn med SMS enn hos barn med Down syndrom, dette gjelder også kroppslengden. Som spebarn kan man hos begge diagnosegruppene oppleve søvnproblemer (Gropman et al., 2006). Barn med SMS blir ofte beskrevet som vennlige, kjærlige og utadvendte. Dette er noen av de samme egenskapene som beskrives hos barn med Down syndrom (Martin et al., 2006). Barn med Down syndrom og barn med SMS er født med hypoton muskulatur. Hypoton muskulatur vises i alle kroppens muskelgrupper, også de som er knyttet til de orale ferdighetene.

1.2.2 Smith-Magenis og Williams syndrom

Williams syndrom er forårsaket av en mikrodelesjon i kromosom 7 hvor det mangler en bit av den lange armen, i bånd 11.32. Williams syndrom har en forekomst med 1:7 500 fødsler. I Norge er det ca 120 barn og unge med Williams syndrom. I følge Store medisinske leksikon er forekomst noe høyere med 1:15 000 fødsler (hentet 13. mai 2021 fra <https://sml.snl.no/>). Williams Syndrom resulterer i en særegen kognitivprofil, inkludert styrker i språk i forhold til visuospatiale ferdigheter og hypersosialitet. Enkelte viser også vansker med tilpasning (Osorio et al., 2015).

Det er flere undersøkelser som sammenligner SMS og Williams syndrom, og disse kan sees i sammenheng for å skape et noe bredere bilde av utfordringene. Heinze, Osòrio m.fl. (2014) sammenlignet konkret og relasjonelt ordforråd for disse to syndromene. Sammenligninger og kontraster i slike studier kan vise seg å være bra for tidlig diagnose og intervensjon. Barn med SMS viser mangler i adaptiv atferd, men systematiske studier med objektive tiltak mangler. Gjennom sin beskrivende studie vurderte Martin (2006) adaptiv funksjon hos 19 barn med SMS ved hjelp av VABS (Sparrow et al., 2011). Maladaptiv atferd ble undersøkt med foreldrespørreskjemaer og Childhood Autism Rating Scale (Rellini et al., 2004). Kognitiv funksjon ble evaluert med en aldersbestemt test. Barn scoret under gjennomsnittet på kommunikasjon, dagliglivsferdigheter og sosialisering. Læringsproblemer og hyperaktivitet på Connors foreldreklassifiseringsskala (Connors et al., 1998) var forhøyet, og jenter var mer impulsive enn gutter. Stereotypisk og selvskadende atferd var til stede hos alle barn. Kognitiv

funksjon var forsinket og i samsvar med kommunikasjon og ferdigheter i dagliglivet, mens poengskåren for sosialisering var høyere enn poengskåren for IQ (Martin et al., 2006).

1.2.3 Smith-Magenis syndrom og Autismespekterforstyrrelser

Tidligere var ASF ansett å være en sjelden tilstand, men i de siste 20 årene har man sett en økning av barn og unge som har diagnosen. Det er en diagnose som det knyttes mange spørsmål til. Det er flere gutter som får diagnosen enn jenter, og i befolkningen anser man at ca en prosent har denne forstyrrelsen. Barn og unge med ASF har flere likhetstrekk, men er ingen homogen gruppe. Noen utvikler et godt språk, mens andre ikke utvikler verken språk eller noen form for funksjonell kommunikasjon. Noen er utviklingshemmet og trenger tilsyn hele døgnet, mens andre klarer seg godt på egenhånd (Nordahl-Hansen et al., 2020, s. 523). Vansker med sosial kommunikasjon og interaksjon kan kjennetegnes ved at barn og unge med ASF viser dårlig blikkontakt, mangelfullt ansiktsuttrykk og vansker med ferdigheter av mer pragmatisk karakter, som å forstå gester, kroppsspråk, turtaking, tolke andres emosjoner og interesser. Barn med ASF kan vise repeterende adferd og lite fleksibilitet, som igjen kan gjøre det sosiale samspillet ensidig, og ofte må den andre part tilpasse seg til personen med ASF. Det kan være vanskelig for barnet og ta andres perspektiv. Endringer i hverdagen kan hos noen føre til frustrasjon og misnøye. Forsinket språkutvikling er vanlig hos barn med ASF, og som småbarn kan det og ha felles fokus være utfordrende (Nordahl-Hansen et al., 2020, s. 540).

Barn med SMS har noen fellestrekk med barn med ASF. Dette kan sees ved forsinket verbalspråk, atferdsvansker som selvskading og kognitive vansker. En vesentlig forskjell mellom disse to diagnosene er kontrasten mellom de sosiale ferdighetene. Barn og unge med SMS har bedre sosial kompetanse enn barn med ASF. Når det gjelder utseende, så har ikke barn med ASF noen spesielle særpreg. Barn med ASF er preget av vedvarende vansker med sosial kommunikasjon og interaksjon, repeterende mønster for adferd, interesser og aktiviteter. Begge diagnosene tilsier en forventet avvikende atferd, dog i ulik grad (Osorio et al., 2015).

Det som er verdt å merke seg er at ASF også ser ut til å være et symptom i diagnosen SMS. En studie gjort av Martin et al (2006) viser at barn med SMS skårer i det nederste klassifiseringsområde med mild grad av atferd, som er forenelig med ASF. Det er behov for flere studier som direkte sammenligner barn med SMS og barn ASF (Martin et al., 2006). Vi

har valgt CCC-2 (Bishop, 2011) som verktøy for å innhente informasjon. Denne kan gi en pekepinn om det eksisterer trekk som er forenelig med ASF hos barn og unge. Dette vil vi komme tilbake til i kapitlet hvor vi presenterer våre funn.

1.3 Språk og språkutvikling

Vårt prosjekt ønsker å belyse språkferdigheter hos barn og unge med SMS.

Kartleggingsverktøyene har testledd innenfor de fleste språkområdene, så av den grunn har vi valgt relevant teori innenfor språk og språkutvikling, fonetikk, fonologi, grammatikk, pragmatikk og semantikk.

Språk finnes rundt oss overalt. Språk er spesifikt for mennesket, og skiller mennesker fra dyr. Uttrykket «språk» er knyttet til flere betydninger, som enkeltspråk, der en kan spørre «*hvor mange språk snakker du?*». Så er det selve språket, den menneskelige språkevnen, og i tillegg det faktum at vi bruker språket på ulike måter. «*Menn og kvinner snakker ikke samme språk*» beskriver et område av sist nevnte. Å studere språklig kommunikasjon er noe annet enn å studere språket som kombinatorisk system, men begge deler trengs i et språkstudium (Lind og Kristoffersen, 2014).

Et språklig tegn er en tosidig kombinasjon av språklig uttrykk og språklig betydning.

Uttrykket er noe konkret, som lyd, gester eller bokstaver, som vi oppfatter gjennom hørsel og syn. Betydningen er derimot mer abstrakt, en mental forestilling, som vi kobler til uttrykket.

Bloom & Lahey (1978) sin språkmodell med dimensjonene **innhold**, **form** og **bruk** er en vanlig måte å beskrive språk på. Vi har valgt å starte med å oppsummere disse dimensjonene kort, for senere å gå dypere inn i de ulike språkområdene (Helland, 2019).

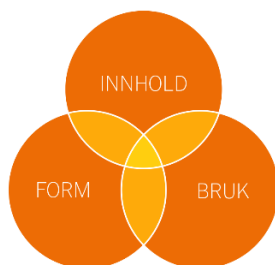


Fig. 1.1 Bloom & Lahey språkmodell, 1978 (Helland, 2019).

Språkets **innhold** handler om betydningen eller meningsinnholdet i begreper og setninger (semantikk eller impressive språkferdigheter). Barnet har lært at ordet for en gjenstand representerer selve gjenstanden. **Form** handler om hvordan språket er satt sammen til setninger, språklydene settes sammen til ord og hvordan ord uttales og bøyes. Språklig form kan beskrives ved hjelp av regler for ordbøying, ordlagning og setningsoppbygging (morfologi og syntaks). **Bruk** handler om språket i bruk (pragmatiske språkferdigheter), hvordan barnet bruker språket ekspressivt og hvordan det tolker språk i samspill med andre (Helland, 2019, s. 17).

Språklige regler er ubevisste kognitive mønstre som styrer hvordan språklige ytringer blir tolket og produsert. De kognitive mønstrene tilegnes i en sosialiseringssprosess, og når disse er lært følger vi dem så å si automatisk. Å beskrive disse reglene er komplisert, men de viser at språk både har en sosial og en kognitiv dimensjon (Sveen et al., 2005, s. 28).

Vi har i denne oppgaven valgt å fokusere på talespråket, slik at tegnspråk og skriftspråk ikke vil bli belyst. Verden over så tilegner normalt utrustede barn seg språk på nesten samme måte i løpet av kort tid. Forskere er uenige i hvordan dette skjer, men det er enighet om at barn har medfødte evner til å tilegne seg språket man er omgitt av under oppveksten (Endresen et al. 2000, s. 18). Barn som blir stimulert, blir snakket til har gunstige betingelser for å utvikle språket (Espenakk et al., 2007, s 31). Flere av områdene innenfor språk vil vi beskrive noe mer. Vi starter med fonetikk og fonologi.

1.3.1 Fonetikk og fonologi

Fonetikk er læren om de fysiske egenskapene ved språklydene, som kan deles i tre ulike perspektiver. Det er for det første artikulatorisk fonetikk som handler om hvordan språklydene produseres. For det andre er akustisk fonetikk, som er hvordan språklydene manifesterer seg som lydbølger. Til sist har vi auditiv fonetikk, som er hvordan lydbølgene oppfattes av hørselen (Kristoffersen et al., 2005, s 167). Vi vil kun fokusere på artikulatorisk fonetikk i denne oppgaven. Fonetikk og fonologi henger tett sammen, og er avhengig av hverandre (Sveen et al., 2005). Når vi snakker, lager vi språklyder ved hjelp av ulike organer. Disse organene er lungene, strupen, svelget, nesen og munnen. Artikulatorene (lepper, tenner, gane, gom, drøvel og tunge) gjør at man kan forme forskjellige lyder. Fonetikk og fonologi henger tett sammen, og er avhengig av hverandre (Slethei et al.,s. 39-40, 2017).

Fonologi bygger på fonetikken og er studiet av hvordan språklyder danner systemer og mønstre i ulike språk, og hvordan ulike språk utnytter språklyder på ulike måter til å uttrykke betydning (Sveen et al., 2005, s. 167). Fonologiske vansker er vansker med å oppfatte, organisere og manipulere språklydene. Fonologiske vansker vises ved at barn forenkler ulike språklyder og konsonantforbindelser, dette gjøres ved utelatelser og erstatninger av enkelte språklyder i sin uttale. Det man undersøker er om prosessen er avvikende, aldersadekvat eller bare forsinket. Disse forenklingene kan deles inn i ulike prosesser (Dodd, 2010, s. 8). I Norge kartlegges dette i dag gjennom å utføre Norsk fonemtest som er en benevningstest med 104 ordbilder. Fonemtesten kan gi svar på hvilke prosesser vi antar at barnet forenkler, altså hvilke forenklingsprosesser barnet gjør. Statped er i gang med å utarbeide en ny fonemtest kalt DIFFKAS (Frank & Bjerkan, 2019). Barbara Dodd (2005) har utviklet en klassifiseringsmodell for språklydsvansker basert på etiologien. Modellen danner grunnlaget for riktig intervensjon (Dodd, s. 41, 2005). CCC-2 har sju testledd som berører fonetikk og fonologi. Slik vi tolker det, så kartlegges ikke språklydsvanskene hverken bredt eller systematisk i denne, men kun gir et bilde av fonetikken og fonologien. Det neste språkområde vi ønsker å beskrive i vår oppgave er grammatikk, med morfologi og syntaks.

1.3.2 Morfologi og syntaks (grammatikk)

Morfologi handler om ordstrukturen og grammatiske mønstre innenfor ordets grenser. Det er den delen av grammatikken som handler om hvordan ord bøyes, og om hvordan ord kan lages. Bøying skjer ved at man f.eks. hekter på en endelse på et ord (eks gutt, gutter, guttene), eller så kan bøying skje ved at en vokal endres (f.eks. bok, bøker, bøkene). (Lind & Kristoffersen, 2014, s. 28). Orddanning er mekanismer som skjer når nye ord dannes. I alle språk kan man lage nye ord. Nye ord kan dannes gjennom *sammensetning* (skrive + bok = skrivebok) og *avledning* (vanske + lig = vanskelig), (Endresen et. al., 2000. s. 21). Ord kan ligne på hverandre i uttrykk, både i uttale og skrivemåte, men trenger ikke ligne hverandre i betydning. Noen ord ligner hverandre både i uttrykk og betydning (Endresen et. al., 2000. s. 71).

Syntaks handler om hvilke rekkefølger ord har i en setning (Lind & Kristoffersen, 2014, s. 25). Mens morfologien studerer ordenes oppbygning, er syntaks studiet av hvordan fraser og ord bygges opp av ord. Det handler om hva slags ord og ordkombinasjoner som kan fylle bestemte funksjoner i en setning, og hvilke regler finnes for setningsoppbygningen i et språk (Lind et. al., 2000, s. 21 og 87).

1.3.3 Semantikk

Semantikk er læren om språklig betydning. Betydning er språklig innhold uten forankring i kontekstuelle forhold. Mening er alltid forankret i konteksten til ytringen, ytringssituasjonen. Det er ikke alltid like enkelt å forstå den eksakte betydningen av et ord, fordi språket er fleksibelt og ord ofte er avhengig av kontekst. Det finnes en absolutt og en relativ betydning, der den absolutte betydningen er uavhengig av det som blir beskrevet, mens i en relativ betydning forstås ordets betydning i forhold til en målestokk eller skala bestemt ut fra hva det aktuelle ordet står i forhold til. Død og levende er absolutte adjektiv, her er det enten eller. Men ved relative adjektiv som stor og liten betyr det ikke at en ved å benekte det ene kan påstå det andre, det er tvert imot avhengig av hva det står i forhold til, som for eksempel så er en liten elefant stor i forhold til en skilpadde. (Sveen et al., 2005, s. 83).

1.3.4 Pragmatiske språkferdigheter

Pragmatisk språk blir av Bishop (1997) definert som evnen til å formidle et budskap på en slik måte at den passer inn i konteksten. Pragmatiske vansker kan være en betydelig del av språkvansken hos barn med språkvansker. Dette er sider ved språket som ikke er så tydelige, eller som det ikke er så lett å få tak igjennom standardiserte tester (Semel et al., 2013, s). Svake pragmatiske ferdigheter kan være en konsekvens av en språkforstyrrelse, men trenger ikke være det (Tangen et.al, 2019, s. 315). Pragmatikk danner på en måte grunnlaget for at et barn skal utvikle sin språkkompetanse og sosiale interaksjoner. Pragmatiske vansker kan betegnes som sosiale kommunikasjonsvansker. Pragmatiske vansker kan ifølge Bishop & Norbury (2002) i Helland (2019), f.eks være hvis en person gir for mye informasjon i en samtale, eller for lite informasjon. Personen kan være ufølsom for andre sine innspill, være for bokstavelig i sin tolkning og vise vansker med å forstå overført betydninger. Monoton prosodi (setningsmelodi) og intonasjon (tonebevegelse) kan være et kjennetegn ved slike vansker. Barn med pragmatisk vansker har som regel korrekt verbalspråk med tanke på formsiden av språket, som at de viser riktig fonologi, morfologi, syntaks eller semantikk (Helland, 2019, s. 67). CCC-2 har fire skalaområder som omhandler pragmatiske språkferdigheter, CELF-4 har 50 spørsmål om pragmatikk. Resultatet fra disse kartlegging blir presentert og drøftet senere i oppgaven.

Semantikken hører til språkssystemet, mens bruken og tolkningen av språklige ytringer i forskjellige situasjoner, altså i kontekst, er pragmatikken (Sveen, 2017, s. 95). I språklig kommunikasjon vil konteksten påvirke tolkninger av språklige ytringer, samtidig vil ytringene

påvirke oppfattelsen av den konteksten den forekommer i. Noen ord vil skifte referanse avhengig av personen som ytrer seg, eller tid og sted for ytringen. Deiksis betegner dette forholdet og kan deles inn i persondeiksis der pronomen som jeg, du, vi ikke er knyttet til bestemte mennesker, men til de som er i situasjonen og hvem av de som ytrer seg. Tidsdeiksis der adverb som nå og nettopp angir forskjellig tidspunkt ut fra når de blir ytret. Stedsdeiksis tydelig gjør at stedet for ytringen er avgjørende, for eksempel om du er foran eller bak, her eller der. Deiktiske ord og uttrykk er nyttige nettopp fordi de skifter referanse ut fra situasjonen og språkbruker. Det er praktisk å kunne si *jeg*, og ikke fullt navn, når jeg refererer til meg selv, og det er greit at *her og nå* stadig er nye steder og nye tidspunkt (Sveen, 2017, s. 98).

1.3.5 Språkutvikling

Barns språkutvikling starter tidlig. De fleste barn viser tidlige tegn på kommunikasjon gjennom gråt, imitasjon, smil og blikkontakt. Turtaking, blikkontakt, imitering og babling er ferdigheter som ser ut til å følge spedbarnets normale språkutvikling. De fleste spedbarn lærer språk forholdsvis lett (Helland, 2019, s. 37). Hvordan og når barn tilegner seg språk skjer ulikt. Noen lære seg tidlig å snakke, mens andre bruker lengre tid. Noen barn snakker mye og øver seg hele tiden, mens andre har «ordsamler» perioden noe lengre, og forholder seg mer tause (Espenakk et. al 2007 s. 13). I løpet av det første leveåret utvikles motoriske, sosiale og kognitive ferdigheter, disse danner viktig grunnlag for barnas senere språkutvikling (Tetzner et al., 2011, s. 32).

Barns språk endrer seg etter hvert som barnet blir eldre. Barnet skal som nevnt ovenfor lære seg ordenes betydning, språklyder og de skal lære å sette ord sammen til setninger med riktig bøyingsform (Tetzner et al., 2011). Videre har vi valgt å ta med en oversikt som grovt viser normal utvikling av språkforståelse og språkproduksjon hos barn.

Fra 0-1 år. Språkutviklingen starter ved fødsel og foregår oftest mellom barnet og omsorgspersonene. Spedbarnet kommuniserer med omsorgspersonene ved gråt, smil, ansiktsuttrykk, vokalisering og bevegelser. Barnet starter å bable, og omsorgspersonene responderer på barnets babling, tolker og tillegger signalene mening. Turtaking er vanlig. Ved 6 måneders alder snur barnet seg etter lyd og kan bable lyder med *m*, *b*, *p*. På slutten av første leveår mestrer mange barn og si noen få tydelige forståelige ord (Espenakk et. al, 2007, s. 21).

Fra 1-2 år. Når barnet er ett år, forstår de fleste barn mange ord og uttrykk. Det mestrer å peke på bilder i bøker, lytte til lesing, kan forstå enkle beskjeder og oppfordringer. Oppfordringene er gjerne knyttet til en kontekst. Barn på 1 ½ år bruker 20-50 ord i kommunikasjonen.

Ordspurten skjer normalt når barnet aktivt bruker rundt 50 ord (Espenakk et. al, 2007, s. 21). I en studie av utvikling og variasjon i kommunikative ferdigheter hos barn som lærer norsk, gjort av Kristoffersen et al., (2012), kommer det tydelig fram at det er variasjoner. Mange bruker langt flere ord. På produktivt ordforråd vises det her at for barn i alderen åtte til tjuv måneder kan de være helt oppe mot 250 ord. Vi ser igjen den såkalte ordspurten, der antall produktive ord øker signifikant med økende alder, men det blir også en klar økning i spredningen mellom barna når de blir eldre. (Kristoffersen et al., 2012).

Fra 2-3 år. Ved toårsalderen har de fleste barn en relativt god språkforståelse. De begynner å forstå innholdet i ulike ord og sammenhenger. Noen begynner å bruke tre-ordsetninger, uttalen begynner å bli god, selv om ikke alle språklydene mestres fullt ut. 3-åringen har ca 1 000 aktive ord. De begynner å bli nysgjerrige, og liker å bli lest for. De begynner å ha ord for det meste, og begynner å bruke pronomener og preposisjoner. Samspill og kommunikasjon med andre er sentralt. Noen viser tegn på at de begynner å forstå de grammatiske prinsippene, og starter å bøye ord og kan si «gådde» og «måde» (Espenakk et. al, 2007, s. 21).

Kristoffersen et al. (2012) fant at i alderen 16 – 36 måneder vokser ordforrådet ved økende alder, med opp mot takhøyde på mer enn 600 av 731 ord i lista i CDI. Fortsatt er det stor variasjon mellom barna og en klar signifikant forskjell mellom kjønn, der jenter kommer best ut. I tillegg viser studien at allerede ved 18-måneders alder kan en spore framvekst av ordkombinasjoner og grammatiske markører (Kristoffersen et al., 2012).

Fra 3-4 år begynner de å forstå enkle spørreord og nektende setninger. De kan forstå enkle sammenhenger som hva kan man gjøre når man er sultet. Språket er viktig i lek. De fleste bruker språket for å formidle behov og ønsker. Barn på 3-4 år kan tøyse med språket, vise interesse for rim. De viser at de begynner å bli oppmerksom på både form- og bruksiden av språket. 4-åringen kan bruke 2 000 ord aktivt (Espenakk et. al, 2007, s. 21).

Fra 4-5 år. Nå begynner barnet og forstå det meste som blir sagt. De følger kompliserte instruksjoner, og kan klassifisere begreper i overbegreper. Syntaks, ordbøyning og uttale blir mer og mer i samsvar med målspråket. De kan forklare meningen ved ord, og fortelle om egne erfaringer i ulik tid på en forståelig måte. Noen barn i denne alderen begynner å mestre lesing og skriving. 5-åringen mestrer å bruke rundt 4 000 ord. Noen begynner å beherske et mer

situasjonsuavhengig språk. Ordforrådet øker vanligvis raskt. Barna blir mer språklig bevissthet (Espenakk et. al, 2007, s. 21).

Fra 6-8 år. Nå forstår barnet mer abstrakt språk, forstår humor og komplekse instruksjoner. De samtaler på en voksen måte. Barn i denne alderen utvikler raskt skriftspråket og bør ha en stabil mestring av tids- og mengdebegreper (Espenakk et. al, 2007. s. 21).

Våre deltakere er mellom 10 og 16 år, noe som ved en typisk språkutvikling i forhold til alder skulle tilsi at de behersker et komplisert språk, med riktig syntaks, fonologi og morfologi.

1.4 Problemstilling og forskerspørsmål

Relevante spørsmål vi søker svar på gjennom oppgaven, er satt på bakgrunn av hva vi ønsker å undersøke og forventer å få svar på gjennom valgte kartleggingsverktøy.

På bakgrunn av dette er problemstillingen for denne oppgaven:

Utfordringer knyttet til språkferdigheter hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom.

Problemstillingen vil bli belyst ved hjelp av tre forskningsspørsmål:

1. Hvordan arter språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?
2. Hvordan arter de pragmatiske språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?
3. Viser kartleggingene tegn til autismespekterforstyrrelse?

2.0 Metode

I dette kapitlet starter vi med å referere til hva metode er. Videre beskriver vi hvilke metoder vi har valgt å bruke, og gir en beskrivelse av hvordan vi har gjennomført selve forskningsprosessen fra innhenting av data, gjennomgang, analysering og tolking av data. Metoder for hvordan man utfører innsamlingen av datamateriale varierer og kan ha ulike karakterer. Metoden er selve redskapet i undersøkelsen, og bør være så konkret som mulig slik at den kan vurderes å samsvare med problemstilling og teoretisk forankring. Selve ordet metode betyr opprinnelig «veien til målet» (Krogtoft & Sjøvoll, 2018, s. 30).

2.1 Valg av metode

Da vi skulle velge forskningsstrategi og metode, hadde vi valgt mellom en kvalitativ og en kvantitativ forskningsstrategi. Kvantitativ metode viser til virkeligheten gjennom tall og tabeller, mens kvalitativ metode baserer virkeligheten på tekstlige beskrivelser (Ringdal, 2018 s. 24). Et utvalg av former for spørreundersøkelse er selvutfyllingsskjema, telefonintervju eller besøksintervju. På grunn av manglende mulighet til å møte intervjuobjektene fysisk, valgte vi selvutfyllingsskjema som vårt alternativ for å få svar på problemstillingen vår. Spørreundersøkelser er bare egnet for en kvantitativ forskningsstrategi (Ringdal, 2018, s. 27). Enhetene i kvantitativ forskning er oftest mennesker, grupper av mennesker eller enkeltindivider. Enheter kan også være gjenstander, artikler eller journaler. (Johannessen et al., 2016, s. 29 og s. 241). For å samle inn data til vårt prosjekt har vi valgt å ta utgangspunkt i to ulike spørreskjemaer. Dette er to foreldreinnrapporteringskjemaer hvor foresatte til barn med SMS har svart på ulike påstander om sine barn. Disse beskrives nærmere i pkt 2.5 og 2.6, men er begge standardiserte kartleggingsverktøy som er oversatt og tilpasset norsk normering, og er godt egnet til å gi svar på våre forskningsspørsmål.

2.2 Godkjenning av prosjektet

Vårt forskningsprosjekt er en del av et større prosjekt ved Oslo Universitetssykehus HF og Frambu kompetansesenter for sjeldne diagnoser. Prosjektet er godkjent av Norsk senter for forskningsdata (NSD) 21.04.2021. Godkjenningen fra NSD ligger vedlagt (vedlegg 1).

Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) sitt svar på søknad om endring følger også vedlagt (vedlegg 2).

2.3 Informanter

Våre informanter er foresatte til barn og unge med SMS i alderen 10-16 år. Utvalget er rekruttert gjennom Frambu Kompetansesenter for sjeldne diagnoser. Forespørsel om deltagelse, informasjon om prosjektet og innhenting av samtykke har gått gjennom Frambu Kompetansesenter. Enkelte av de som ble invitert, valgte av ulike årsaker å takke nei til deltagelsen. Deltakerne i studien, har alle norsk som morsmål og består av både gutter og jenter. Spørreskjemaene ble sendt ut til foresatte til fem barn og unge med SMS, hvorav foreldre til tre av dem responderte. Deltakerne er henholdsvis 10, 12 og 16 år. Det er to jenter og en gutt.

2.4 Forskningsdesign

Å gjennomføre et forskningsprosjekt kan sammenlignes med å gå i en trapp, hvor man går et steg om gangen. Planen eller designet er den viktigste faktoren med tanke på hvordan gjennomføringen oppleves og hva som blir resultatet (Ringdal, 2018, s. 105). Valg av design for et prosjekt avhenger av hva man har tenkt å undersøke og hvilke spørsmål man stiller. Det handler om hvilke data som skal samles inn og analyseres. Bruk av spørreskjemaundersøkelse brukes ofte synonymt med surveyundersøkelse som forskningsdesign (Krogtoft & Sjøvoll, 2018, s.93). Spørreskjemaene vi har valgt å bruke, er prekodet med faste svaralternativer. Dette er det motsatte av et åpent spørreskjema hvor informantene skriver sine egne svar. Survey-undersøkelser omfatter som regel enkeltpersoner, men kan også gjelde grupper av mennesker, som f.eks. en skoleklasse eller en husstand. (Krogtoft & Sjøvoll, 2006, s. 97). Vårt prosjekt har flere aspekter ved seg som er forenelig med deskriptiv (beskrivende) design. Hensikten med deskriptivt design er å få fram en kvantifisert beskrivelse av et fenomen, som f.eks. ett samfunn eller en gruppe mennesker. Hensikten med vårt prosjekt er å få en kvantifiserbar beskrivelse av språkferdigheter hos en gruppe barn og unge. Vi har en klar definert problemstilling, og har innhentet kvantifiserbare data og tallfestet disse (Sander, 2019 s. 1). Vi har valgt å bruke to ulike spørreskjemaer, CCC-2 og CELF-4. Disse blir presentert i de følgende to underkapitler.

2. 5 Kartleggingsverktøyet *The Children`s Communication Checklist, second edition*

CCC-2 har som mål å fange opp barn og unge fra 4:0 år – 16:11 år med utviklingsmessige, muntlige og pragmatiske språkvansker. I tillegg kan den si noe om det kan foreligge en autismespekterforstyrrelse (ASF). Skjemaet fylles ut av foresatte eller andre som kjenner barnet godt. Dette er kun et screeningsverktøy, som igjen kan gi indikatorer for behovet om en bredere kartlegging av språket (Bishop, 2011, s. 9). CCC-2 er delt inn i ti skalaer, hvor sju testledd er tilknyttet hver skala. For hver av disse skalaen er det fem testledd som beskriver vansker og to testledd som beskriver styrker. Disse er blandet inn i de 50 første utsagnene. Utsagn fra nr. 51 – 70 omhandler kun barnets styrker. De fire første skalaene A - D, dreier seg om strukturelle språkaspekter, ordforråd og taleevne. Hver deltest gir en skalert skåre.

Skala A er tale. Her får vi resultat som sier noe om barnet sin taleevne, som for eksempel om det forenkler ord, snakker på en barnslig måte eller utelater begynnelsen eller slutten på ord (Bishop, 2011. s. 12).

Testledd nr. 2:

Forenkler ord ved å utelate enkelt lyder, f.eks. at «krokodille» blir uttalt som «kokodille» eller «stryke» som «styke».

Testledd nr. 24:

Snakker på en barnslig måte, sier for eksempel «dutt» i stedet for «gutt», eller «løkkel» i stedet for «nøkkel».

Testledd nr. 29:

Utelater begynnelsen eller slutten av ord, sier for eksempel «nan» for «banan», eller «dø» i stedet for «dør».

Testledd nr. 38:

Uttaler lange ord feil. Sier for eksempel «elekoptæl» i stedet for «helikopter» eller «tøvsuder» i stedet for «støvsuger».

Testledd nr. 44:

Uttaler «s» feil (lesper), eller uttaler «r» feil. Sier for eksempel «jose» i stedet for «rose».

Testledd nr. 51:

Snakker tydelig, slik at ordene er lette å forstå også for en som ikke kjenner ham/henne godt.

Testledd nr. 58:

Snakker flytende og klart, uttaler alle språklydene korrekt uten nøling.

Skala B er syntaks. Det sier noe om barnets setningsoppbygging og bruken av grammatikk. Blander barnet ord som «han» og «hun», «jeg» og «meg» og kan det for eksempel lage kompliserte setninger (Bishop, 2011. s. 13).

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 55: Kan lage lange og kompliserte setninger som «da vi gikk tur i skolen, plukket vi bær» eller «jeg så den mannen som stod på hjørnet».

Testledd nr. 69: Bruker setninger som inneholder ordet «fordi», f.eks. «Jens fikk en kake fordi han hadde fødselsdag».

Skala C er semantikk. Det sier oss noe om hvordan forståelsen barnet har i forhold til ords mening, betydning og innhold. Eksempler her er om barnet blander ord med andre ord som kan ligne, eller blander ord med andre ord som har lignende innhold (Bishop, 2011, s. 14).

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 6: Glemmer ord han/hun kan. I stedet for «neshorn», sier han/hun f.eks. «du vet, det dyret med horn på nesen».

Testledd nr. 12: Blander ord med lignende innhold. Kan f.eks. bruke ordet «hund» i stedet for «rev» og «skrujern» i stedet for «hammer».

Testledd nr. 32: Blander ord som høres like ut. Kan for eksempel si «telefon» i stedet for «mikrofon» eller «magiker» i stedet for «musiker».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 64: Bruker abstrakte ord som henviser til generelle begreper (F.eks. «kunnskap», «politikk», «mot»), fremfor ord som henviser til noe man konkret kan se.

Testledd nr. 66: Bruker ord som henviser til grupper/kategorier av objekter, heller enn å bruke ord som vier til et bestemt objekt. Omtaler for eksempel bord, stol og kommode som «møbler» og epler, pærer og bananer som «frukt».

Skala D er sammenheng. Dette viser om barnet har sammenheng og flyt i språket. Det viser for eksempel om det er vanskelig å forstå meningen i det som blir sagt, selv om uttalen er tydelig, og klarer barnet å forklare noe som har skjedd tidligere, eller gi tydelig uttrykk for noe som blir planlagt fram i tid. (Bishop, 2011, s. 15)

Testledd 10: Bruker ord som «han» og «det» uten å gjøre 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.

Testledd 25: Det kan være vanskelig å avgjøre om det han/hun snakker om, er virkelighet eller fantasi.

Testledd 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.

Testledd 48: Forklarer ikke hvem han/hun snakker om, selv om samtalepartnern mangler bakgrunnsinformasjon om denne personen. Kan for eksempel snakke om «Arve» uten å fortelle hvem han er.

Testledd 50: Det er vanskelig å forstå meningen i det han/hun sier, selv om uttalen er tydelig.

Testledd 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).

Testledd 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).

De fire neste skalaene E - H dreier seg om det pragmatiske aspektet ved språket, som ikke er så lett å avdekke med tradisjonelle språktester. Det kan allikevel være svekket hos barn som

ikke nødvendigvis har vansker med de strukturelle sidene ved språket, og hos noen som har det (Bishop, 2011, s. 16).

Skala E er samtaleinitiativ. Det forteller oss noe om hvordan barnet sine språklige ferdigheter er når det gjelder å starte en samtale med andre, og om de klarer å holde den i gang. Eksempler er om barnet snakker om og om igjen om ting som ikke interesserer andre, eller forteller om ting som de andre allerede vet og kanskje stiller spørsmål selv om svaret allerede er gitt (Bishop, 2011, s. 16).

Testledd nr. 5: Snakker om igjen og om igjen om ting ingen er interessert i.

Testledd nr. 21: Tar ukritisk kontakt med andre. Kan for eksempel uten vider begynne en samtale med fremmede.

Testledd nr. 35: Det er vanskelig å få ham/henne til å stoppe å snakke.

Testledd nr. 37: Forteller andre ting de allerede vet.

Testledd nr. 45: Stiller spørsmål, selv om han/hun har fått svar.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 70: Snakker med andre om deres interesser fremfor sine egne.

Skala F er Stereotypisk språk. Det viser om barnet har et forenklet, ensformig og klisjeaktig språk. Bruker det for eksempel ord som det ikke helt forstår betydningen av, eller har barnet favorittuttrykk og setninger som blir brukt selv om det ikke helt passer inn. Barn kan gjenta noe som akkurat har blitt sagt, for eksempel ved å svare på spørsmål ved å gjenta det (Bishop, 2011, s. 17).

Testledd nr. 11: Bruker ord han/hun tilsynelatende ikke helt forstår betydningen av (det virker som at han/hun gjentar noe han/hun har hørt de voksne si). F.eks.: En femåring sier om en lærer at «hun har svært god kompetanse».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 30: Gjentar det andre nettopp har sagt. For eksempel dersom noen sprø «hva hadde du til middag?» svarer han/hun: «hva hadde jeg til middag?»

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 62: Man kan ha hyggelig og interessant samtale med ham/henne

Skala G er bruk av kontekst. Det sier oss noe om hvordan barnet bruker, tilpasser språket fleksibelt ut fra situasjon, sted og hvem det prater med. Eksempler som kan si noe om dette er om barnet forstår vitser og ordspill, eller om det er veldig bokstavelig og kan bli forvirret ved ordbruk der ord kan ha flere betydninger. Klarer barnet å oppfatte hele setninger og ikke bare enkelt ord, og om det forstår ironi er også punkter her. Bruk av kontekst spør om barnet kan nyttiggjøre seg konteksten, det vil si om han eller hun tilpasser språket fleksibelt etter situasjon, sted og hvem samtalepartneren er (Bishop, 2011, s. 18).

Testledd nr. 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).

Testledd nr. 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).

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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 å se opp i luften.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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.

Skala H er ikke-verbal kommunikasjon. Dette som sier noe om hvordan barnet kommuniserer gjennom bruk av gester, mimikk og tonefall. Felles for alle disse er det språklige aspektet, men de to siste skalaene går videre utover dette og beskrives i det følgende avsnittet (Bishop, 2011 s. 19).

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 14: Ser ikke på andre personer han/hun snakker med.

Testledd nr. 20: Står for nær andre personer når han/hun snakker med dem.

Testledd nr. 31: Overser andres invitasjon til samtale. Hvis noen spør «hva gjør du?», fortsetter han/hun med sitt uten å se opp.

Testledd nr. 39: Har vansker med å oppfatte at andre er lei seg eller sinte.

Testledd nr. 56: Er flink til å gestikulere for å få frem det han/hun mener.

Testledd nr. 66: Smiler passe mye/lite når han/hun snakker med andre.

Skal I er sosiale relasjoner. Det sier oss noe om hvordan barnets sosiale fungering er, som for eksempel om det er engstelig sammen med andre, kan såre eller fornærme andre barn uten at det er meningen (Bishop, 2011, s. 20).

Testledd 3: Virker engstelig sammen med andre barn.

Testledd 7: Virker uoppmerksom, fjern eller opptatt med andre ting når han/hun er sammen med voksne han/hun kjenner.

Testledd 13: Blir ertet eller plaget av andre barn eller behandlet som om han/hun er yngre enn det han/hun er.

Testledd 16: Blir holdt utenfor fellesaktiviteter av andre barn.

Testledd 33: Sårer eller fornærmer andre barn uten at det er meningen.

Testledd 57: Viser omsorg for andre som er lei seg.

Testledd 67: Forteller andre om venene sine og viser interesse for hva de gjør og sier.

Skala J er interesser. Det sier noe om barnet har avvikende særinteresser, og om det viser evne til fleksibilitet. Dette kan sees gjennom om favorittaktiviteten stadig blir valgt, oppramsing av ting som er pugget utenat, viser særegen interesse for ting eller aktivitet som er uvanlig (Bishop, s.21, 2011).

Testledd 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.

Testledd 22: Ramser opp ting han/hun har pugget utenat, som f.eks. hovedsteder eller navnene på forskjellige dinosaurer.

Testledd 26: Dreier ofte samtalen inn på et favoritttema, selv om andre ikke virker interessert i dette.

Testledd: 47: Viser interesse for ting eller aktiviteter på en måte som er uvanlig for de fleste, f.eks. trafikklys, togtabeller eller fødselsdatoer.

Testledd 49: Overrasker folk med kunnskap om uvanlige ord, og bruker uttrykk en heller skulle forvente av en voksen enn av et barn.

Testledd 52: Reagerer positivt når en ny og ukjent aktivitet blir foreslått.

Testledd 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.

CCC-2 har en generell kommunikasjonsindeks (GKI), som viser en generell språklig fungering. Denne baserer seg på de åtte første skalaene i CCC-2. Det vil si skalaene fra A - H. Målet i disse åtte skalaene kan brukes til å identifisere barn som har språkvansker. CCC-2 har også en indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI), denne kartlegger språkbruk i sosiale situasjoner, som reflekterer graden av samsvar mellom det samlede resultatet på skalaene for samtale initiativ (E), ikke-verbal kommunikasjon (H), sosiale relasjoner (I) og interesser (J.) Denne sammensatte skåren kan bidra til å fange opp barn man mistenker har trekk av ASF (Bishop, 2011, s. 21).

Pearson Clinical & Talent Assessment har et elektronisk skåringsprogram for CCC-2 som letter arbeidet ved skåringen. Dette er nedlastbart her <https://www.pearsonclinical.no/ccc-2>. I utskåringen ser man etter resultater som klynger seg rundt en gruppe av områder, som tilsvarer spesifikke aspekter av språket. Manualen til CCC-2 har en mal for hvordan man skal

tolke testresultatene, noe som har vært nyttig for oss i skåringen, analysen og tolkingen (Bishop, 2011).

2.6 Clinical Evaluation of Language Fundamentals, fourth edition (pragmatisk profil)

Det neste kartleggingsskjemaet vi har valgt å bruke er pragmatisk profilark til språktesten CELF-4. CELF-4 testen er normert for barn fra 5:0 år – 12:11 år, og ble normert på norsk i 2011. Selv om to av våre deltakere er utenfor det testen er normert for, har vi valgt å bruke CELF-4 pragmatisk profil på grunn av at personer med SMS har som tidligere beskrevet forsinket språkutvikling. Pragmatisk profil består av 50 utsagn, og har som formål å fange opp barnets språk i ulike kommunikasjonssituasjoner i hverdagen, altså de mer pragmatiske språkferdighetene (Semel et al., 2013). Utsagnene følger som vedlegg (vedlegg 3).

Pragmatisk profil er bygget opp slik at for hvert utsagn skal en voksen som kjenner barnet godt besvare og ta stilling til hvor ofte det som er beskrevet skjer i hverdagslige situasjoner. Her kan man også få en oversikt over andre sider ved språket som ikke er så tydelige, eller som det ikke er så lett å få tak igjennom standardiserte tester. Profilen er normert, slik at barnets skåringsresultat kan sammenlignes med resultatet på barn på samme alder ved å finne den skalerte skåren. Eksempler på utsagn fra profilen er: leker med jevnaldrende, hvordan er blikkontakten og leser barnet ansiktsuttrykk. Svarene skal angis på en firetrinns skala med «aldri», «av og til», «ofte» eller «alltid» (Semel et al., 2013, s. 9-18).

2.7 Skalerte skårer, persentiler, indeksskåre og standardavvik

Vi har valgt å starte dette underpunktet med å forklare begrepene som brukes i utskåringene. CCC-2 oppgir resultater i råskårer, skalerte skårer og persentiler (Bishop, 2011, s. 71). Celf-4 pragmatisk profil vil vise oss skalerte skårer (Semel et al., 2013, s. 128).

2.7.1 Råskåre

Råskåre er summen av oppgavepoengene i en deltest. Råskåre forteller ikke så mye hvis den står alene, og gjøres ofte om til skalertskårer (Semel et al., 2013, s. 127). Dette er variabler som er vanlig å bruke ved fremstilling av ulike pedagogiske kartlegginger som klinikere benytter seg av for å identifisere språkvansker. Råskårene i CCC-2 beregnes for hver av de 10 skalaene. Råskårene er ikke alderskorrigerte, men kan brukes til eventuelt å teste barnet i en annen situasjon ved et senere tidspunkt for å se etter utvikling. I begge verktøyene vi har

valgt, har vi først funnet råskårene og omgjort disse til skalerte skårene ved tabellene i testmanualene og det nedlastede programvaren til CCC-2 (Semel et al., 2013, s. 128).

2.7.2 Standardavvik (SD)

Standardavvik har vi erfart blir brukt når man f.eks skal forklare hvordan barnet skårer i forhold til andre barn på samme alder etter at man f.eks har gjennomført språktester som Test for Reception of Grammar-2 (Trog-2), (Bishop, 2009) eller British Picture Vocabulary Scale (BPVS), (Dunn et al., 1997). Standardskåren viser hvor stort standardavviket er fra gjennomsnittet. Det er et slags mål for spredningen av verdiene. (Befring, 2010 s. 144). Gjennomsnittlig standardavvik ligger fra - 1 til +1 fra normgruppens gjennomsnitt som grense (figur 2.2).

2.7.3 Skalerte skårer

Skalerte skårer handler om skårer på de ulike deltestene, og gir mulighet for sammenligning av et resultat med jevnaldrende i normgruppen. Skalerte skåre vises på en tabell hvor skåringsintervallet ligger fra 1 – 19, med 10 som eksakt gjennomsnitt. Skalerte skårer som ligger mellom 7-13 vil gi ett 1 standardavvik (SD) og skalere skårer fra 4 – 16 vil gi 2 SD under og over gjennomsnittet (Semel et al., 2013, s. 131).

2.7.4 Indeksskårer

Indeksskåren beregnes på grunnlag av flere deltester. Hver indeksskåre baseres på summen av de skalerte skårene på deltestene. En indeksskåre er satt på 100 som gjennomsnittlig prestasjon, med et standardavvik på minus 15 til pluss 15. Dette viser at indeksskåren mellom 85 – 115 ligger 1 standardavvik (SD) under/over gjennomsnittet (j.fr. figur 2.2), og at en indeksskåre på 70 og 130 havner på 2 SD under/over gjennomsnittet (Semel et al., 2013, s. 128). En indeksskåre må alltid tolkes innenfor konteksten av deltesten som inngår i testen. Når det gjelder CELF-4, pragmatisk profil, har vi ingen mulighet til å finne indeksskåren, siden vi kun har sett på en deltest.

2.7.5 Persentilen

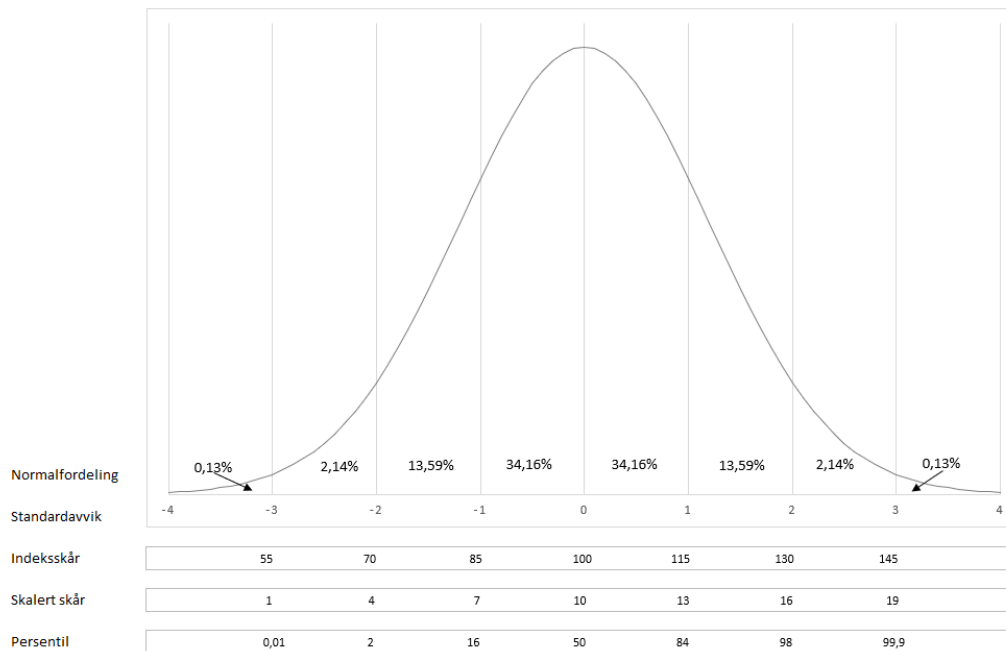
Persentilen sammenligner og beskriver barnets skåre med jevnaldrende. En indeksskåre oppgis ofte sammen med en persentil. Persentilene ligger mellom 1 – 99, ifølge normalfordelingskurven er persentilene plassert mellom 16 – 84, hvor 50 er gjennomsnittet. Hvis et barns resultat havner på f.eks. 15. persentilen, betyr dette at barnet presterer likt som,

eller bedre enn 15 % av barn på sin alder fra normgruppen. CCC-2 vil vise persentil for de ulike skalaområdene (Semel et al., 2013, s. 128). I forskningssammenheng er det bedre å bruke persentilene ved klinisk tolking, siden persentilene ligger nærmere rådataene enn det de skalerte skårene gjør (Bishop, 2011, s. 31-34). CELF-4, pragmatisk profil vil ikke vise persentil, men vil kunne vise skalert skåre på hvert enkelt barn for alle 50 utsagnene. For å illustrere de ulike utskåringsformuleringene har vi valgt å presentere disse i neste avsnitt. Disse er hentet fra manualen til CELF-4.

Kvalitative kategorier	Skalerte skårer	Indeksskårer	Pertensiler	SD
Betydelig over gjennomsnittet	19	145	99,9	+3 SD
Indeksskåre \geq 131	18	140	99,6	
Skalert skårer 17-19	17	135	99	
Klart over gjennomsnittet	16	130	98	+2 SD
Indeksskåre 16-130	15	125	95	
Skalert skårer 14-16	14	120	91	
Gjennomsnittets øvre del	13	115	84	+1 SD
Indeksskåre 108-115	12	110	75	
Skalert skårer 12-13				
Gjennomsnittlig	11	105	63	
Indeksskåre 93-107	10	100	50	
Skalert skårer 9-11	9	95	37	
Gjennomsnittets nedre del	8	90	25	-1 SD
Indeksskåre 85-92	7	85	16	
Skalert skårer 7-8				
Klart under gjennomsnittet	6	80	9	-2 SD
Indeksskåre 70-84	5	75	5	
Skalert skårer 4-6	4	70	2	
Betydelig under gjennomsnittet	3	65	1	-3 SD
Indeksskåre \leq 69	2	60	0,4	
Skalert skårer 1-3	1	55	0,1	

Figur 2.1. Kvalitative beskrivelser av skalerte skårer og indeksskårer, med tilhørende standardavvik og persentiler (Semel et al., 2013, s. 131).

For å kartlegge deltakernes språkferdigheter, finne avviket utfra gjennomsnittet av normeringsgruppen og vise hvor stort avviket er, vil vi presentere resultatene i persentiler, skalerte skårer og indeksskårer i CCC-2 og skalerte skårer i CELF-4. Ved å bruke figur 2.2 kan vi også finne standardavviket.



Figur 2.2 Normalfordelingskurven med standardavvik, indeksskårer, skalerte skårer og persentiler (Semel et al., 2013 s. 129).

2.8 Gjennomføring av undersøkelsen

Da vi startet vårt prosjekt, hadde ingen av oss noen forkunnskaper eller kjennskap til barn med SMS. Det første vi satte i gang med, var å oppsøke informasjon om diagnosen. Vi har mottatt ulike artiklene om SMS og brukte tid på å lese disse. Siden vi var midt i en pandemi, ble den ene språkkartlegging etter den andre skrinlagt som uaktuelle for prosjektet siden vi ikke kunne møte deltakerne fysisk. Vi endte opp med disse to ulike foreldrerapporteringsskjemaene som utgangspunkt etter flere drøftinger. Dataene ble samlet inn som en del av et større forskningsprosjekt vedrørende SMS. Skjemaene ble sendt ut til foresatte pr. post. Vi hadde fem barn med SMS som utgangspunkt for vår undersøkelse, og foreldrene til tre av dem svarte innen fristen. Etter purring ga dette oss en svarprosent på 60%, noe vi er godt fornøyd med. Med kun tre, av fem mulige informanter er vårt prosjekt sårbart hvis svarprosenten hadde blitt lav. Da vi mottok dataene skåret vi først ut pragmatisk profil og fant persentilen for hvert enkelt barn. Videre så plottet vi inn tallmateriale fra pragmatisk profil og CCC-2 manuelt. I slike situasjoner kan det skje menneskelig feil hvor man lett kan trykke feil. For å sikre slike feil, har vi dobbeltsjekket svaralternativene. Det finnes flere programpakker for å gjøre statistiske analyser. Den mest brukte er dataprogrammet Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versjon 27. Her kan små datamengder registreres manuelt i statistikkprogrammets datafil. I forbindelse med statistisk analyse må man sikre at

det ikke er feil i datagrunnlaget (Ringdal, 2018 s. 261). Begge verktøyene har mange utsagn, og personlige feil kan lett oppstå. Dette løste vi ved å sitte sammen da vi plottet inn dataene i SPSS. Den ene satt med skjemaene og tallmaterialet, og remset opp disse. Den andre fylte inn tallene fysisk inn i skjemaet. Vi kontrollerte hele tiden underveis for å sikre at vi var på riktig spørsmål. Vi vurderte flere av variablene og valgte å vise tallmateriale i ulike grafiske fremstillinger med søylediagram for å visualisere våre funn i resultatframstilling og drøfting.

2.9 Validitet og reliabilitet

Når det gjelder kvaliteten på en undersøkelse, er spørsmål om reliabilitet og validitet viktige faktorer å ta stilling til. Validitet handler om gyldighet. Det handler om målingene på hele utvalget gjelder for hele populasjonen, og om det er trukket riktige slutninger i forhold til hva som skulle undersøkes. (Krogtoft & Sjøvoll, 2018, s. 99). I dette avsnittet vil vi beskrive hva vårt prosjekt har tatt stilling til når det gjelder reliabilitet og validitet. I normeringsarbeidet rundt begge verktøyene vi har valgt å bruke, er det foretatt validitetsstudier. Dette sikrer påliteligheten ved bruk av disse kartleggingsverktøyene (Bishop, 2011, s. 46) og (Semel et al., 2013, s. 40).

2.9.1 Reliabilitet

Reliabilitet betyr måleinstrumentets pålitelighet og nøyaktighet. Hvis metodene etterprøves av andre, så skal man oppnå samme resultat for å kunne si at instrumentet er pålitelig og nøyaktig (Krogtoft & Sjøvoll, 2018 s. 99). Ved tolking av en testskåre bør man alltid ta hensyn til reliabiliteten ved testen. En testskåre er en tilnærming av testpersonenes hypotetisk sanne skåre, altså hvor stor er sannsynligheten for at dette er ett riktig og et gyldig resultat (Krogtoft & Sjøvoll, 2018, s. 99).

CCC-2 består av ti skalaer. Indre konsistens kan måles ved Cronbachs alfa, og er en form for reliabilitet. I surveystudier som vår, anses Cronbachs alfa som er større enn 0,70 eller lik 0,70, å være tilfredsstillende. Cronbachs alfa kan variere mellom 0 og 1 (Christophersen, 2018, s. 104). Ifølge de britiske normdataene viste CCC-2 en indre konsistens (Cronbachs alfa) på 0,65 for alle skalaene. Reliabiliteten for hver av skalaene indikerte at besvarelsene av testleddene i CCC-2 er konsistente. Helland et al. (2009) gjorde en studie på 153 norske barn både med og uten språkvansker. Cronbachs alfa på dette studiet varierte fra 0.73 til 0.89. Den totale alfa-verdien var på 0.97 (Bishop, 2011, s. 43). I følge inter-rater-reliabilitet for CCC-2 gjort av foreldre og lærere på 25 barn, så viste denne en variasjon fra 0.44 – 0.76. Variasjonen

var størst på skalaområdene som går på pragmatiske språkferdigheter. Dette indikerer at man må kombinere informasjon fra flere informanter for å få et bedre bilde av barnets ferdigheter (Bishop, 2011, s. 45). Besvarelsene i CCC-2 blir vanligvis besvart av foreldrene, så også i vår undersøkelse. Imidlertid kan den gjerne med fordel også besvares av en annen voksen som har hatt jevnlig kontakt med barnet over tid. Fordelen med at foreldrene er respondenter er at de kan observere barnet gjennom hele døgnet. De er sammen med barna i ulike sammenhenger som krever språkbruk, og ikke bare i en gitt tidsperiode slik som en lærer eller annen fagperson. Dette er generelt gjeldende for alle ved gjennomføring av kartleggingen. Ved noen tilfeller kan det være at foreldre selv har utfordringer med språk- eller leseferdigheter, og dermed vanskelig for å skjønne alle utsagnene (Bishop, 2011). Dette har vi tatt utgangspunkt i at ikke er tilfelle for våre respondenter da diagnosen i seg selv ikke er noe som tilsier en risiko for misforståelser i denne sammenheng. CCC-2 er et egnet verktøy for vårt prosjekt og skal kunne gi oss svar på vår problemstilling.

I normeringsarbeidet for CELF-4 besto utvalget av en jevn kjønnsfordeling med 294 gutter og 306 jenter i alderen 5:0-12:11 år fra Skandinavia. Normeringsutvalget tok hensyn til utdanningsnivået til mødre, som var i alderen 20-50 år basert på offisiell statistikk for hvert enkelt land. Barn med nedsatt syn, hørselnedsettelse, annet språk enn norsk, forsinket språkutvikling, eller hadde andre kjente diagnoser eller funksjonsnedsettelse, ble ekskludert fra normdatainnsamlingen. Reliabilitetskoeffisientene for de ulike indeksene hos CELF-4 ligger svært høyt. For deltest pragmatisk profil ligger den gjennomsnittlige reliabilitetskoeffisienten på .96. Fordelt på hele aldersgruppen (N = 600) ligger den mellom .93 - .97 (Semel et al., 2013, s. 36). Dette bør gi et godt sammenligningsgrunnlag for vår gruppe barn ved bruk av pragmatisk profil hos CELF-4.

2.9.2 Validitet

Hvis målingen er gyldig på hele utvalget, kalles dette ekstern validitet. Intern validitet handler om hvorvidt forskeren må trekke slutninger mellom årsaksfaktorer og antatt virkninger. Teoretisk validitet er når det er samsvar mellom det som skulle måles og det man faktisk har målt.

Vi har kun brukt en av deltestene fra CELF-4. En total indeksskåre gir ett mer pålitelig resultat enn en enkelt deltest, slik at en gjennomføring av hele CELF-4 ville gitt oss et sikrere og mer valide resultater (Kroftoft & Sjøvoll, 2018, s. 100).

Når det gjelder CCC-2 så er det gjennomført en valideringsstudie på norske barn (Helland et.al 2009). Utvalget besto av 45 barn med språkvansker og 108 barn uten språkvansker. I tillegg er det foretatt en studie hvor man sammenlignet resultatet hos barn med Asperger syndrom og ADHD. Her sammenlignet man også de kliniske gruppene med kontrollgruppen. Språkvanskene man fant i de kliniske gruppene, var ikke begrenset til pragmatiske vansker, men omfattet også innhold, tale, semantikk og sammenheng. Disse vanskene var tydelige sammenlignet med kontrollgruppen (Bishop, 2011 s. 48). Barn og foreldre kan oppfatte barnets vanske forskjellig, men både lærere og foresatte er i stand til å skille om vanskene har kommunikasjonsstrekk knyttet til ASF eller spesifikt knyttet til språkvansker (Bishop, 2011, s. 63). Studiene viser at CCC-2 er et nyttig screeningsverktøy for å avdekke språkvansker også hos norske barn, og at verktøyet kan differensiere mellom barn med og uten språkvansker. Begge våre kartleggingsverktøy er selvutfyllingsskjemaer som er utfylt av foresatte. Alle skjemaene er utfylt av barnas mor. Vi kunne kanskje fått andre svar ved at far også hadde svart. Det har ikke vært aktuelt å innlemme lærerne i dette prosjektet. Ifølge CCC-2 viser foreldrerapportering høy grad av samvarians med foresatte. Det er foresatte som kjenner barnet sitt best, og har sett barnet i ulike situasjoner over lengre perioder (Bishop, 2011, s.36).

Det er gjort validitetsstudier på CELF-4 av fire kliniske grupper av barn i Norge, Sverige og Danmark. N = 87. Disse er barn med språkvansker (18 stk), barn med autismespekter forstyrrelser (22 stk), barn med ADHD (28 stk) og barn med cochleaimplantat (19 stk). Resultatene fra analysen indikerer at deltestene og indeksene som inngår i CELF-4 har høy grad av reliabilitet som gir grunnlag for støtte i bruk av testen som språkkartlegging, planlegging av tiltak og oppfølging etter intervensjon. Man vil antageligvis oppnå samme resultat om man gjennomfører kartleggingen en gang til. Studiene indikerte at CELF-4 egner seg til å fange opp språklige vansker i grupper av barn med ulike typer klinisk problematikk (Semel et al., 2013 s. 51).

Krogtoft og Sjøvoll (2018) oppgir fire forhold som kan bidra til feilkilder som kan påvirke validiteten. Dette er først og fremst utvelgning av respondentene. Vi har få personer i vårt utvalg, det kan gi en sårbarhet i forhold til svarprosent i seg selv. Ved at man bruker postal undersøkelse, kan dette som nevnt ovenfor også bidra til lav svarprosent og derved lav grad av validitet (Krogtoft & Sjøvoll, 2018, s. 104). Siden utvalget vårt er lite, ville det gitt store konsekvenser for resultatet hvis flere av informantene ikke hadde svart. Vi mottok data fra tre av fem informanter, noe som ga oss en svarprosent på 60 %. Skjemaene vi har brukt, har

henholdsvis 70 og 50 utsagn. Dette ville kunne oppleves for omfattende for enkelte, og være med å påvirke svarprosenten. Den siste faktoren Krogtoft og Sjøvoll (2018) nevner med tanke på validitet, er å sikre god databehandling. Behandling av data har vi løst ved å bruke CCC-2 og CELF-4 pragmatisk profil. CCC-2 er en effektiv måte å identifisere og karakterisere pragmatiske språkvansker hos barn med andre lignende diagnoser (Philofsky et al., 2007, s. 370). Da antar vi at dette stemmer for vår studie også, slik at resultatene våre er pålitelige.

CCC-2 har en samsvarsjekk, det betyr at hvis sjekklisten viser en samsvarsjekk er lik 0, er ikke bilde av barnet valid på grunn av inkonsekvent svarmønster (CCC-2 Manuelsupplement). Våre skårer gir en samsvarsjekk på 1 for alle deltakerne. Dette indikerer at alle CCC-2 besvarelsene våre er valide med tanke på mønsteret informantene har svart.

2.10 Forskningsetikk

Forskningsprosjekter skal være rettferdig utformet og utført, og forskeren må følge anerkjente normer og opptre ansvarlig, åpent og ærlig (Johannessen et al. 2016, s. 83). Forskning er når man søker etter ny og bedre innsikt. Det er viktig å behandle personer som deltar i prosjektet med respekt. For å etterstrebe kravene til forskningsetikk har vi vurdert de ulike faktorer og forsøkt å gjennomføre prosjektet med varsomhet og respekt. Barn og personer med utviklingshemming er å anse som sårbare grupper. Av den grunn anses vårt prosjekt som omhandler barn og unge med SMS, å være en sårbar gruppe. I forskning på sårbare grupper må man ta stilling til flere forhold. Man skal i første omgang vurdere om forskningen er nødvendig. Vi har vurdert dette som nødvendig, da det på denne gruppen av barn trengs mer informasjon og kunnskap. Mer informasjon og kunnskap om språkferdigheter til denne gruppen, kan igjen gagne gruppen. Rekruttering av deltakere bør skje gjennom en institusjon slik at deltagelsen kjennes frivillig.

Rekrutteringen til dette prosjektet er vurdert og foretatt av Frambu kompetansesenter. Når det gjelder samtykkekompetanse, er det viktig å vurdere denne. Det skal komme tydelig frem hva det vil innebære og delta, og eventuelle belastninger forskningen vil medføre skal beskrives nøye. For enkelte kan det oppleves som belastende å delta i forskning, for eksempel kan det være belastende å svare på spørsmål om ting barnet ikke mestrer. Det skal informeres om at man når som helst kan velge å ikke delta, og at man også kan trekke seg til tross for at man har samtykket til deltagelsen. Nyten av resultatet fra forskningen må stå i forhold til

belastningen som deltagelsen eventuelt medfører. Vi antar at vår studie er av samfunnsmessig nytteverdi, da det som tidligere nevnt mangler forskning på område.

En annen viktig faktor når det gjelder forskningsetikk hos sårbare grupper, er at innsamling av forskningsdata skal gjennomføres av personer med kompetanse. I vårt tilfelle er det en ansvarlig prosjektleder med doktorgrad, så forskningskompetansen er godt ivaretatt (<https://www.nsd.no/>). Videre i vårt prosjekt er det ansatte ved Frambu kompetansesenter som hatt den direkte kontakten med informantene. De har innhentet samtykke og datamaterialet som er brukt. Frambu har god erfaring med gruppen av barn, de innehar bred forskningskompetanse og erfaring. Vi stoler fullt på at dette er gjort forskningsmessig korrekt både med tanke på informasjon, samtykke og frivillighet til deltakelse.

Ved prosjekter som involverer personopplysninger må man sende inn søknad til Norsk samfunnsvitenskapelig datatjeneste (NSD) for godkjenning. Vårt prosjekt har i utgangspunktet ikke behandlet personopplysningen, men SMS er en sjelden diagnose og kan være lettere gjenkjennelig. Personopplysningene har vært anonymisert og vi har kun hatt opplysning og fødselsdato og kjønn. Dataene er behandlet konfidensielt, hvor prosjektgruppen, inkludert veilederne og masterstudentene har tilgang til dataene. Prosjektet er godkjent av NSD.

SMS er som nevnt ovenfor en sjelden diagnose. Selv om vi har et lite utvalg i prosjektet, så omfavner undersøkelsen et stort utvalg av den totale populasjonen av barn og unge med SMS. At det er så få som har denne diagnosen gjør også vårt prosjekt både unikt og sårbart.

2.11 Vitenskapsteoretisk forankring

Forskning skiller seg fra hverdagslige vurderinger ved at man samler inn dokumentasjon (data) som skal vurderes. Vi er å anse som ferske forskere, men har erfaring fra yrkeslivet. Vi har kompetanse, praksis og erfaring innenfor ulike institusjoner hvor vi har møtt barn og unge med språkvansker i ulik grad. Vår forforståelse av ulike språkvansker og erfaringer med barn, vil være med på å påvirke vår tolkning. Hensikten med samfunnsvitenskapelig forskning er å få ny kunnskap om en virkelighet. Vi har bidratt til ny kunnskap om personer med SMS. Vi har samlet inn data, analysert disse så grundig vi kunne og drøftet resultatene. Det går et skille mellom harde og myke data. Hard data kan forenklet sagt være data som kvantifiseres ved hjelp av tall (Johannessen et al., 2016).

3.0 Presentasjon av resultat

I dette kapittelet vil vi presentere resultatene etter kartlegging av språkferdighetene hos de tre deltakerne med SMS. Målet er å få svar på problemstilling og forskningsspørsmålene: *«Hvordan arter språkferdighetene seg hos barn med Smith-Magenis syndrom? Hvordan arter de pragmatiske språkferdighetene seg hos barn med Smith-Magenis syndrom, og viser kartleggingene tegn til autismespekterforstyrrelse?»*

Først vil vi presentere det enkeltes barn totale skåre med utgangspunkt i CCC-2 og de to hovedkomponentene generell kommunikasjonsskåre (GKI) og sosial interaksjonsskåre (IASI). Deretter presenteres de totale resultatene fra pragmatisk profil fra CELF-4, og til slutt viser vi til indekssammenstillingen fra CCC-2 for å vise funnene i forhold til eventuelle mistanker om autismespekterforstyrrelser.

Som nevnt bruker vi pragmatisk profil fra CELF-4, som handler om pragmatiske språkferdigheter og CCC-2, som omhandler andre språkområder i tillegg. Flere av utsagnene i de to instrumentene er noe overlappende. Barn med pragmatiske språkvansker oppnår vanligvis en profil på CCC-2 som kjennetegnes ved høyere persentiler på skalaene A til D enn barn med utviklingsmessige språkfyrstyrrelser (DLD) og lavere persentiler (10 og lavere) på skalaene E til H. Barn med DLD oppnår vanligvis en profil på CCC-2 som kjennetegnes ved lave persentiler på skalaene A-D. Med begrunnelse i manualsupplementet for CCC2 (Bishop, 2011) tolker vi dette som at barn med pragmatiske språkvansker kjennetegnes ved høyere profiler enn 10. I de tre neste underkapitlene skal vi se på hvordan dette arter seg for hvert enkelt barn med utgangspunkt ifra de ulike verktøyene.

For CELF-4 var det ingen påstander som ikke var besvart. Når det gjelder CCC-2 har kun en av deltagerne mangelfulle svar, hvor to utsagn ikke er besvart. Disse er ikke innenfor det samme skalaområdet, og er dermed ifølge Bishop valid (Bishop, 2011 s. 34). CCC2 har en samsvarsjekk, i resultatframstillingen, og alle våre tre deltakere er innenfor her.

3.1 Deltaker A

Deltaker A viser en høyere persentil enn 10, som er gjennomsnittet, på skalaområdene A (tale), B (syntaks) og C (semantikk), men havner på 2. persentil når det gjelder skala D (å se sammenhenger). På skalaene E-H skårer deltaker A lavere enn 10. persentilen, med henholdsvis <1 (samtal initiativ), 1 (stereotypisk språk), 2 (bruk av kontekst) og 2 (ikke-

verbal kommunikasjon). Tabell 1 oppsummerer utdrag fra CCC-2 sin resultatsammenligning for deltaker A med skalert skåre og persentil på de ulike delskalaene. Tallene som viser skåre under norm er markert med grå bakgrunnsfarge, og viser under cut-off på henholdsvis ni av ti områder ved skalert skåre og sju av ti på persentil.

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	

Tabell 3.1 Skalert skåre og persentil for deltaker A, skåre under norm er merket grått.

3.2 Deltaker B

Deltaker B har en jevn svak skåre på alle delskalaene. Alle skalaene ligger under 4. persentil bortsett fra syntaks, som ligger på 22. Skala A (tale) ligger på <1, skala B (syntaks) viser 22, skala C (semantikk) viser 4. persentil og skala D (sammenheng) 3. persentil. På skalaene E-H viser også barn B fire persentiler lavere enn 10, med henholdsvis <1 (samtal initiativ), <1 (stereotypisk språk), 2 (bruk av kontekst) og 2 (ikke-verbal kommunikasjon). Tabell 2 oppsummerer utdrag fra resultatsammenstilling fra CCC-2 for deltaker B. Resultatene er også her presentert med at tall under cut-off er markert. Når det gjelder skalert skåre ligger deltaker B under norm på samtlige skalaer, og på ni av ti skalaområder på persentil.

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	2	2
H Ikke-verbal kommunikasjon	4	2
I Sosiale relasjoner	0	<1
J Interesser	1	<1
Generell kommunikasjonsindeks – GKI	20	<1
Indeks for avvik i sosial interaksjon - IASI	-7	

Tabell 3.2 Skalert skåre og persentil for deltaker B, skåre under norm er merket grått.

3.3 Deltaker C

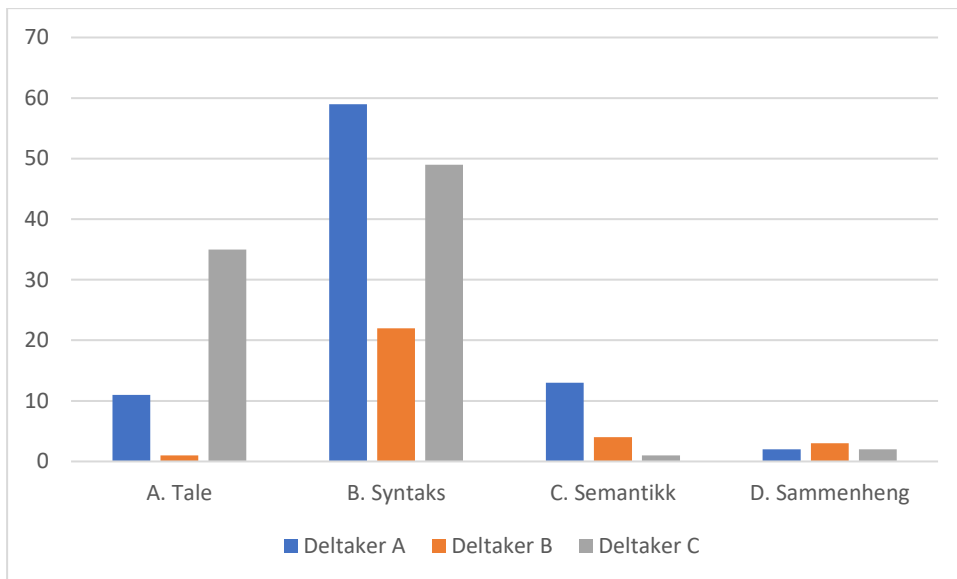
Deltaker C har en høyere persentil på A (tale) og B (syntaks) enn 10 med henholdsvis 35 og 49. Skala C (semantikk) ligger på 1 og D (sammenheng) ligger på 2. På skalaene E-H viser deltaker C kun en skala hvor persentilen er lavere enn 10, dette er skalaområde G (bruk av kontekst hvor persentilen ligger på 1. Skala E (samtaleinitiativ) ligger på 15. persentilen. Skala F (stereotypisk språk) er på 16. persentil, skala H (ikke-verbal kommunikasjon) er på 11. persentilen. Tabell 3 oppsummerer utdrag fra resultatsammenstillingen i CCC-2 for deltaker C med skalertskåre og persentil på de ulike delskalaene. På skalert skåre er det marker med grått på tall under cut-off, noe som kommer fram på ni av ti skalaområder. Når det gjelder persentil ligger deltaker C under 10. persentil på fem av ti områder.

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	

Tabell 3.3 Skalert skåre og persentil for deltaker C, skåre under norm er merket grått.

3.3.1 Sammenligning av resultater for alle deltakerne

Her har vi samlet resultatsammenstillingen fra CCC2 og satt persentil for hver deltaker inn i søyler for å få et visuelt bilde av hvor vi finner likheter, men også forskjeller mellom deltakerne. Skalaen for de fire første områdene går vesentlig høyere enn i de to påfølgende framstillingene. Dette blir presentert i tre ulike figurer, der delskalaene A til og med D er samlet i en figur som viser tale, syntaks, semantikk og sammenheng. Neste figur viser delskalaene E til og med H, samtaleinitiativ, stereotypisk språk, bruk av kontekst og ikke-verbal kommunikasjon. Den siste figuren viser ikke-språklige adferds aspekter som ligger i delskala I og J. I denne figuren ligger også GKI, som er den generelle kommunikasjonsindeksen som er sammensatt mål på den generelle språklige fungeringen på bakgrunn av de åtte første skalaene A – H.



Figur 3.1 Strukturelle språkasperker, ordforråd og taleevne.

Skala A – D viser at det er stort sprik mellom deltakerne på skala A, der laveste skåre er <1 hos deltaker B, og høyest er deltaker C på 35. På syntaks, skala B, er det tydelig sprik mellom høyeste skåre 59 hos deltaker A. Laveste skåre er hos deltaker B, på 22. På skala C, semantikk ser vi høyeste skåre hos deltaker A, på 13, mens deltaker C er lavest med 1. Minst sprik mellom deltakerne ser vi på sammenheng, skala D der alle ligger lavt. Deltaker B har er på 3 mens både A og C havner på 2.

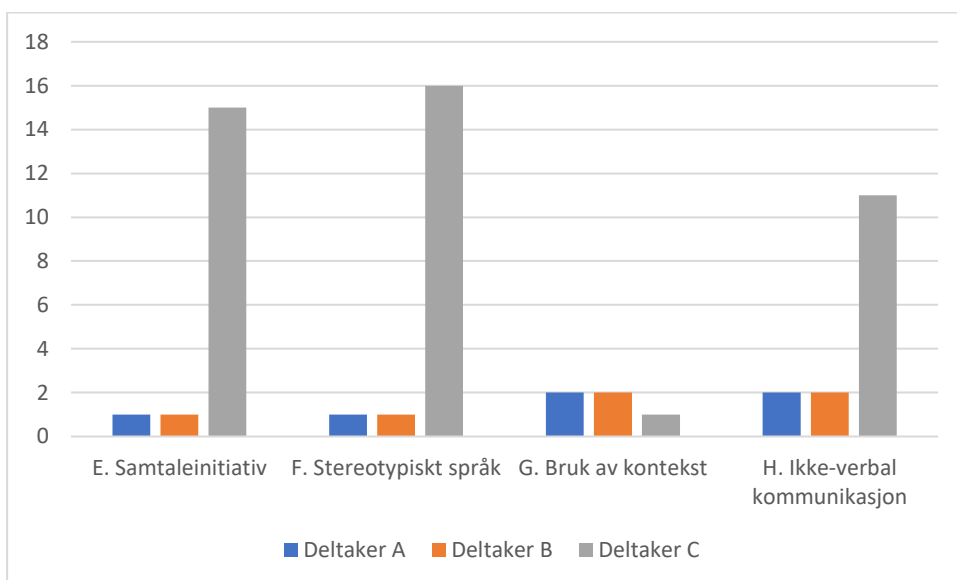
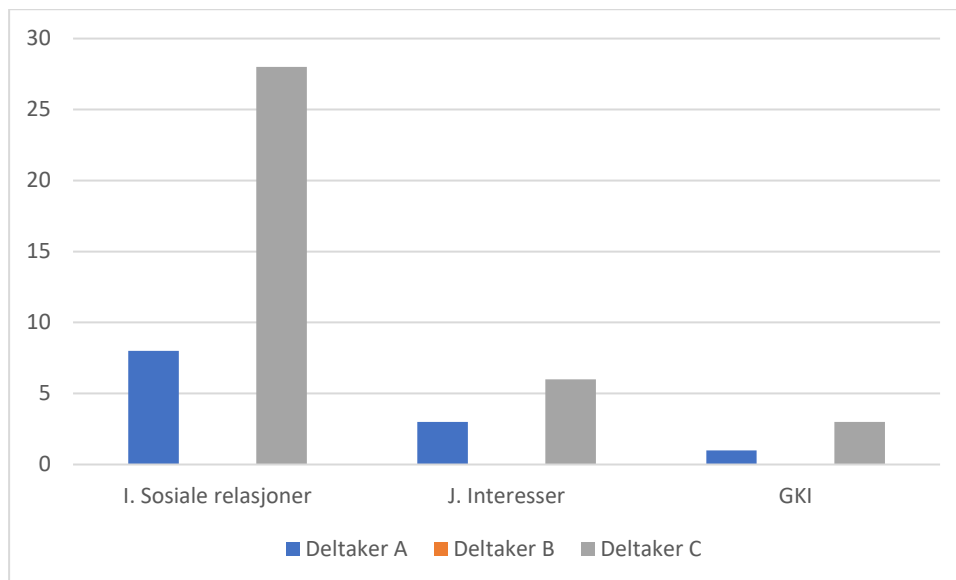


Fig. 3.2 Pragmatiske aspekter.

Skala E - H viser pragmatiske aspekter, med høyeste skåre på E – samtaleinitiativ hos deltaker C på 15. persentil. Det er et tydelig sprik til både deltaker A og B som havner på <1. På delskalaen for stereotypisk språk - F, er det tilnærmet samme sprik mellom deltakerne. Dette

er tydelig ved at deltaker C havner på 16, mens deltaker A og B havner på henholdsvis 1 og <1. På bruk av kontekst i skala G havner deltaker A og B på 2. persentil, mens deltaker C havner på 1. persentil.



Figur 3.3 Ikke-språklige atferdsaspekter

Skala I og J, og GKI viser de ikke-språklige atferdsaspekter, der det første vi ser er at deltaker B som skårer <1 på både sosiale relasjoner og interesser i delskalaområdene I og J, ikke får synlig søyle i det hele tatt i vår figur. Dette fordi GKI også havner på <1 for deltaker B. Deltaker A havner på 8. persentil på sosiale relasjoner, med et sprik opp til deltaker C som ligger på 28. persentil. Noen tettere er det mellom deltaker A på og C når det gjelder skalaområdet J, interesser. Der er de på henholdsvis 3. og 6. Den generelle kommunikasjonsindeksen for deltaker A havner på 1. og på 3. for deltaker C.

3.3.2 Resultater pragmatisk profil CELF-4

Totalt sett så viser den pragmatiske profilen at alle tre deltakerne i denne undersøkelsen for eksempel sier «ha det», tilkaller seg oppmerksomhet på en god måte og reagerer på avbrytelser på en passende måte. To av tre hilser, svarer når andre spør, og sier «ha det». De kan spørre andre etter hjelp og tilbyr seg å hjelpe andre. Videre er alle tre gode på å uttrykke omsorg/verdsetting/takknemlighet og er mottakelig for omsorg/verdsetting/takknemlighet. De forstår ansiktsuttrykk og kroppsspråk, og bruker variert ansiktsuttrykk. To av tre forstår kroppsspråk ofte. To av tre deltagere ber andre om å endre adferd ved f.eks. å si «vær snill og flytt deg» eller «ikke forstyr». En deltager mestrer å avslutte en samtale på en god måte, men

de to andre strever mer med det. Videre opplyses det at en deltaker ikke har aldersadekvat språk, mens en annen har det av og til og den tredje har det ofte. Når det gjelder det sosiale, så ser det ut som at alle våre informanter i liten grad er interessert i å leke med eller pleier å leke med jevnaldrende barn. Dette kan handle om alder, siden to av deltakerne er ungdommer. Ved ustrukturerte gruppeaktiviteter med forhåndsdefinerte regler og frilek, så opplyses det at dette skjer «av og til» eller «ofte». Når det gjelder reaksjon på erting, sinne, skuffelse eller manglende mestring så er ikke det en adferd som er vanlig.

Pragmatisk profil for deltaker A viser en råskåre på 118 som er omgjort til en skalert skåre til 1, med et konfidensintervall på 0-2. Deltaker A ligger «betydelig under gjennomsnittet», hvis man tar utgangspunkt i normalfordelingen. Hos deltaker B viser pragmatisk profil en råskåre på 145 som er omgjort til en skalert skåre på 6, med et konfidensintervall på 5-7, dette ligger akkurat i skjæringspunktet mellom «gjennomsnittets nedre del» og «klart under gjennomsnittet», hvis man tar utgangspunkt i normalfordelingen. Pragmatisk profil hos deltaker C viser en råskåre på 126 som er omgjort til en skalert skåre til 1, med konfidensintervall på 0-2. Deltaker C ligger «betydelig under gjennomsnittet», i forhold til normalfordelingen.

Vi har laget en tabell med skalert skåre for å vise hvordan hvert enkelt barn skåret i forhold til gjennomsnittet. 10 er midt på gjennomsnittet, og normalfordelingen ligger mellom 7-13. Våre deltakere ligger langt under gjennomsnittet.

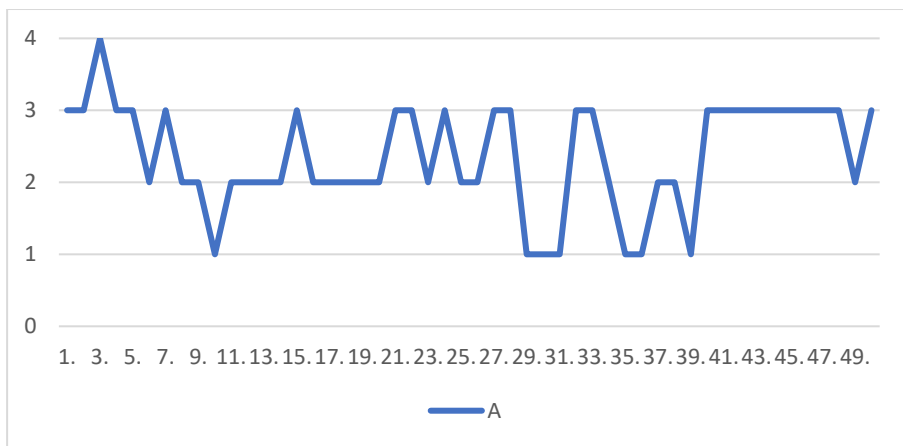
Skalert skåre	Deltaker A	Deltaker B	Deltaker C
19			
18			
17			
16			
15			
14			
13			
12			
11			
10			
9			
8			
7			
6		X	
5			
4			
3			
2			
1	X		X

Tabell 3.4 Skalerts kåre for deltaker A, B og C. Grått felt midt på er gjennomsnittet, med blått som eksakt midten.

3.3.3 Oppsummering pragmatiske ferdigheter

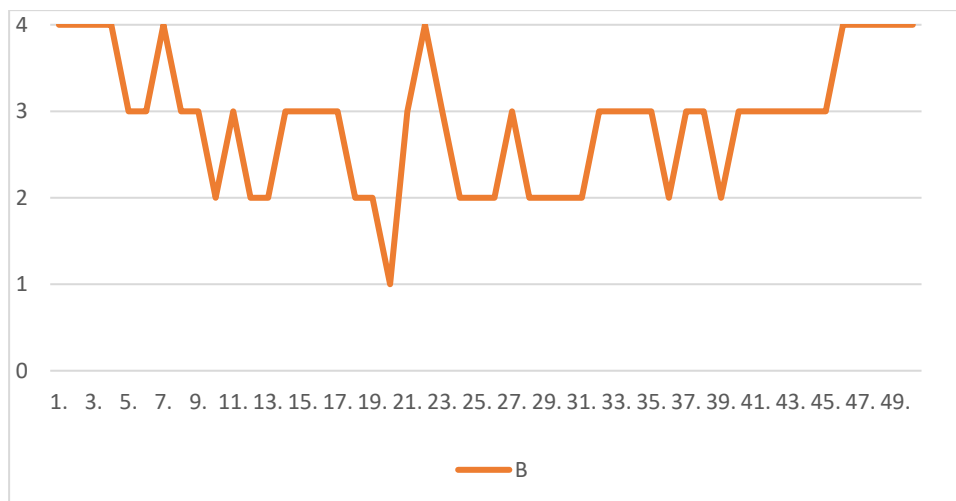
Hvis man slår resultatet fra CCC-2 sammen med pragmatisk profil fra CELF-4, viser resultatene at deltakerne A og B kan ha vansker med pragmatiske språkferdigheter. Resultatet fra CCC-2 for deltaker C viser at denne ikke strever i så stor grad med pragmatiske språkferdigheter som deltakerne A og B til tross for at bare to av skalaområdene A-D ligger lavere enn 10, og to av skalaområdene E-H ligger lavere enn 10. persentilen.

Foreldre kartleggingskjemaet i CELF-4 har svarene inndelt som følger; 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte og 4 = alltid. I figurene 3.4 til 3.6 presenteres svarene for hver deltaker i et eget linjediagram for den enkelte, før vi samler alle tre i diagrammet i figur 3.7.



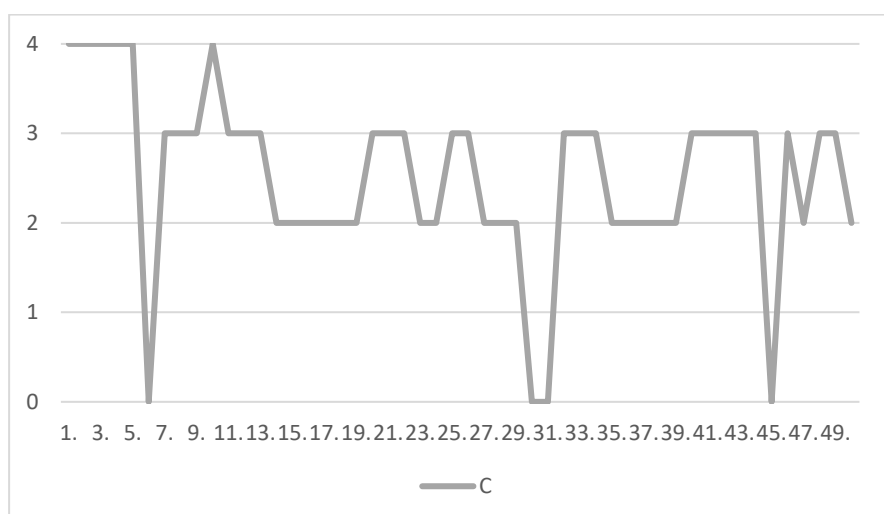
Figur 3.4 Pragmatisk profil deltaker A. Vertikal akse: 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte og 4 = alltid. Horisontal akse er de 50 spørsmålene som inngår i verktøyet.

Av figur 3.4 ser vi at alle utsagn/spørsmål besvart og det er punkt 3 «sier ha det» eller lignende for å ta avskjed som høyest skåre på 4. Utover i de 50 punktene som er besvart går det i en bølge i hovedsak mellom to og tre, på bakgrunn av svaret «av og til» eller «ofte». Mens 1 for «aldri» er på punkt 10, unngår å komme med unødig gjentakelser eller overflødig informasjon. Videre også på 1 på 29, 30 og 31 som går på om barnet deltar på en passende måte i for eksempel frilek, er interessert i å leke med jevnaldrende barn og om det faktisk leker med jevnaldrende. I tillegg er deltaker A på 1 i forhold til å be andre om å endre oppførsel/handling på en hensiktsmessig måte i punkt 35, eller om det selv reagerer hensiktsmessig om beskjed går motsatt veg som spørres om i punkt 36. Det er også svart «aldri» i punkt 39 om barnet reagerer på erting, sinne, manglende mestring eller skuffelser på en hensiktsmessig måte.



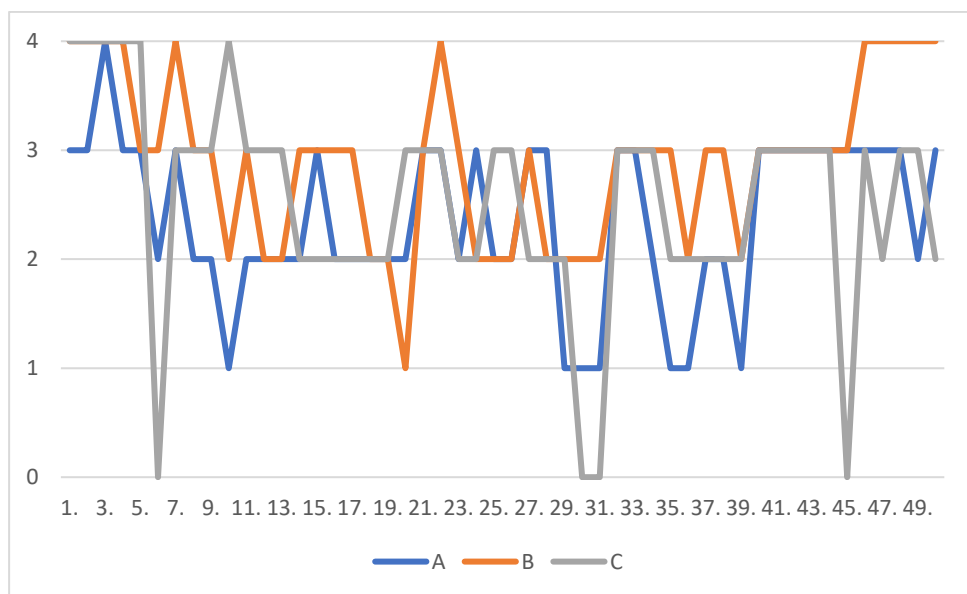
Figur 3.5 Pragmatisk profil for deltaker B. Vertikal akse: 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte og 4 = alltid. Horisontal akse er de 50 spørsmålene som inngår i verktøyet.

Av figur 3.5 ser vi at deltaker B er nede på 1 for «aldri» på spørsmål 20 «bruker et språk som er typisk for alderen», men ligger på 4 «alltid» på spørsmål 1 – 4, om det hilser på andre, svarer når andre hilser, sier «had det» og svarer når andre sier «ha det» eller lignende til avskjed. Opprettholder også alltid blikkontakt i samtaler, jfr spørsmål 7 og viser humoristisk sans i samtalesituasjoner, jfr spørsmål 22. Deltaker B er registrert med «alltid» på punktene 46 – 50, som går på oppfattelse av variasjon i tonefall, varierer eget tonefall/stemmeleie. Bruker ikke-verbale uttrykk som passer i situasjonen, og bruker verbale og ikke-verbale uttrykk som stemmer overens. Til slutt også forstår hvordan noen føler seg, basert på non-verbale uttrykk. Øvrige punkter skifter mellom «av og til» og «ofte».



Figur 3.6 Pragmatisk profil deltaker C.– Vertikal akse: 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte og 4 = alltid. Horisontal akse er de 50 spørsmålene som inngår i verktøyet.

I figur 3.6 vises det at fire spørsmål er besvart med «ikke er observert» og «ikke relevant». Derfor er linja under null på spørsmål 6 «avslutte samtale» og 45 om «bruker kroppsspråk» da dette ikke «er observert. På spørsmål 30 «interessert i jevnaldrende» og 31 «leker med jevnaldrende» er det svart «ikke relevant». Det er ingen svar med «aldri», som gir 1. Det er vekslende svar på «av og til» og «ofte». På spørsmålene 1 – 5, samt 10, er svaret «alltid». Deltaker C hilser på andre, svarer når andre hilser, sier «ha det» og svarer når andre tar avskjed. Deltakeren kan innlede samtaler på passende måte og unngår å komme med unødvendige gjentakelser eller overflødig informasjon.



Figur 3.7 Pragmatiskprofil – samlet for 3 deltakere. Vertikal akse: 1 = aldri, 2 = av og til, 3 = ofte og 4 = alltid. Horisontal akse er de 50 spørsmålene som inngår i verktøyet. Deltaker A = blå linje, B= oransje linje, C = grå linje

I figur 3.7 har vi samlet profilene i ett diagram for å forsøke å vise hvor de overlapper hverandre, altså er like, og hvor de skiller seg fra hverandre. For å trekke frem der de er like så finner vi på skalert skåre 4 at alle tre «alltid» sier «ha det».

De havner alle på skalert skåre 2, «av og til», når det gjelder å tilkalle seg oppmerksomhet på en passende måte, eller å reagere på avbrytelser på en passende måte, jfr pkt 18 og 19. De er alle sammen på råskåre 3 i pkt 21 og forstår «ofte» vitser. Det samme gjelder pkt 40 – 44, som omhandler å uttrykke omsorg, være mottakelig for omsorg, forstår og bruker variert ansiktsuttrykk, og til slutt forstår kroppsspråk. Utover dette er det ikke flere sammenfallende punkter, men tydelig variasjon i hovedsak mellom en og fire.

3.4. Språkvansker

I det følgende presenterer vi resultater fra CCC-2 på skalaområdene som omhandler spesifikke språkvansker.

Deltaker A har lave persentiler på A, C og D med henholdsvis 11., 13. og 2., men over 55 med 59 på B (syntaks). Persentilene på skalaene E-H er ikke høyere, men lavere med <1., 1., 2. og 2. GKI ligger på 34 og 1. persentil, og IASI er på -10 (SS) (Tabell 3.1). Deltaker B har også lave persentiler på A, C og D med <1., 4. og 3. Det skårer noe høyere på B (syntaks) med 22. GKI er under 55 med 20, med <1 og IASI er -7 (SS) (Tabell 3.2). Deltaker C har høye persentiler på A og B enn 10 med 35 og 49, mens C og D er lave med 1. og 2. GKI er noe under 55 med 4, 3. persentil og IASI er -10 (SS) (Tabell 3.3)

	N	Laveste	Høyeste	Gjennomsnitt	Standard avvik
Tale	3	0	9	5,00	4,583
Syntaks	3	7	11	9,33	2,082
Semantikk	3	1	5	3,00	2,000
Sammenheng	3	2	3	2,33	,577
Samtaleinitiativ	3	1	6	3,00	2,646
Stereotypisk språk	3	0	7	3,00	3,606
Bruk av kontekst	3	1	2	1,67	,577
Ikke-verbal kommunikasjon	3	4	6	4,67	1,155
Sosial relasjon	3	0	8	4,33	4,041
Interesse	3	1	4	2,67	1,528
GKI	3	20	42	32,00	11,136
Valid N	3				

Tabell 3.5 Skalertskåre CCC-2

I tabell 3.5 ser vi gjennomsnitt for våre tre deltakere, som viser et standardavvik på sammenheng og kontekst helt nede på 0,577. Høyest er gjennomsnittet på tale med standardavvik på 4,583 her på skalertskåre. Laveste skåre på GKI er på 20 og høyeste på 42, og gjennomsnittet for alle tre er på 32. Samlet sett viser gjennomsnittet på GKI et standardavvik på 11,136.

	N	Laveste	Høyeste	Gjennomsnitt	Standard avvik
Tale	3	1	35	15,67	17,474
Syntaks	3	22	59	43,33	19,140
Semantikk	3	1	13	6,00	6,245
Sammenheng	3	2	3	2,33	,577
Samtaleinitiativ	3	1	15	5,67	8,083
Stereotypisk språk	3	1	16	6,00	8,660
Bruk av konteks	3	1	2	1,67	,577
Ikke-verbal kommunikasjon	3	2	11	5,00	5,196
Sosial relasjoner	3	1	28	12,33	14,012
Interesse	3	1	6	3,33	2,517
GKI2	3	1	3	1,67	1,155
Valid N	3				

Tabell 3.6. Persentil CCC-2

I tabell 3.6 ser vi gjennomsnitt for våre tre deltakere. Dette viser et standardavvik som på sammenheng og syntaks er helt nede på 0,577. Det er med dette registrert sammenfallende standardavvik både på skalertskåre og persentiler på disse to skalaene, sammenheng (D) og bruk kontekst (G). Høyeste registrerte standardavvik er 19,14 på syntaks (B), utfra et gjennomsnitt på 43,33. Spriket mellom deltakerne strekker seg fra 22 til 59.

3.5 Grunnlag for mistanke til autismspekterforstyrrelse

Ifølge Manualsupplementet for CCC-2 Bishop, så kan CCC-2 gi visse indikasjoner på om et barn har ASF. De typiske kjennetegnene er at barn med ASF ofte har lave persentiler på skalaene A til D, men trenger ikke ha det. Dette innebærer tale, syntaks, semantikk og sammenheng. Videre så viser de lave persentiler på skalene E til H. Her ligger samtaleinitiativ, stereotypisk språk, bruk av kontekst og ikke-verbal kommunikasjon (10 eller lavere). På skalaområdene I (sosiale relasjoner) og J (interesser) vises svært lave persentiler med 6 eller lavere. Den generelle kommunikasjonsindeksen (GKI) har en skåre på under cut-off på 55, og Indeks for avvik i sosial interaksjon (IASI) har en negativ skalert skåre (manualsupplementet fra Pearson). Her har vi valgt og se på skåren til hver enkelt deltaker.

Deltaker A viser lave persentiler på skalaene A, C og D skårer på 11., 13. og 2., mens skala B (syntaks) ligger over gjennomsnittet med 59. På skalaene E, F, G og H ligger alle persentilene meget lavt, med henholdsvis <1., 1., 2. og 2. Skalaene I og J viser 8. persentil på sosiale relasjoner og 3. persentil på interesser. Deltaker A har en lavere generell kommunikasjonsindeks (GKI) enn 55, med en GKI på 34. Indeksen for sosiale relasjon og interesser har ingen persentil. Denne viser en negativ skalert skåre på IASI med -10 på skalert skåre.

Deltaker B har alle lave persentiler på skalaene A-D med henholdsvis <1., 22., 4. og 3. Skalaene E, F, G og H viser meget lave persentilene med <1., <1., 2. og 2. Skalaene I og J viser en persentil på <1 på sosiale relasjoner og <1 på interesser. Dette gir en generell kommunikasjonsindeks (GKI) på 20, som også er lavere enn 55. Deltaker B får og en negativ skalert skåre på IASI med -7 på skalert skåre.

Deltaker C har høyere skåre enn barn A og B, Skalaene A - D har alle persentiler under gjennomsnittet med henholdsvis 35., 49., 1. og 2. På skalaene E, F, G og H ligger alle persentilene lavere enn gjennomsnittet med 15., 16., 1. og 11. Skalaene I og J viser 28. persentil på sosiale relasjoner, og 6. på interesser. Deltaker C får også en lavere generell

kommunikasjonsindeks (GKI) enn 55, med en GKI på 42. Deltaker C viser en positiv indeks på sosiale relasjoner og interesser, med en skalert skåre på IASI på 2. Alle informantene gir en samsvarsjekk på 1, noe som indikerer at alle CCC-2 besvarelsene våre er valide når det gjelder svarstrukturene til informantene.

4.0 Drøfting

I denne oppgaven har vi stilt tre forskningsspørsmål.

1. *Hvordan arter språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?*
2. *Hvordan arter de pragmatiske språkferdighetene seg hos barn og unge med Smith-Magenis syndrom?*
3. *Viser kartleggingene tegn til autismespekterforstyrrelse?*

I dette kapitlet vil vi drøfte resultatene vi har funnet. Vi følger samme struktur som skalaområdene i CCC-2 med unntak av skala sammenheng (D). Slik at vi starter med tale (fonetikk og fonologi), så grammatikk (syntaks og morfologi), semantikk og pragmatikk. Under de enkelte avsnittene har vi valgt å presentere testleddene fra CCC-2 på nytt under hver skala. Dette for å vise hva informantene har blitt spurt om. Videre drøftes konsekvenser ved pragmatiske språkvansker, før vi sammenligner våre resultater i forhold til barn og unge med andre sammenlignbare diagnoser (Down syndrom, Williams syndrom og ASF). Siste del av dette kapitlet omfatter i hovedsak det siste av forskningsspørsmålene.

4.1 Tale

Tale er det første skalaområdet i CCC-2. Tale (A) har sju utsagn som handler om tale (fonetikk og fonologi). Fonetikk og fonologi overlapper hverandre og er en del av språklydslæren. Testleddene i CCC-2 spør om ferdigheter innenfor språklydslæren. Vi har valgt å presentere de sju ulike testleddene for hvert av områdene.

Skala tale (A) spør om barnet taleevne (Bishop, 2011. s. 12).

Testledd nr. 2:

Forenkler ord ved å utelate enkelt lyder, f.eks. at «krokodille» blir uttalt som «kokodille» eller «stryke» som «styke».

Testledd nr. 24:

Snakker på en barnslig måte, sier for eksempel «dutt» i stedet for «gutt», eller «løkkel» i stedet for «nøkkel».

Testledd nr. 29:

Utelater begynnelsen eller slutten av ord, sier for eksempel «nan» for «banan», eller «dø» i steder for «dør».

Testledd nr. 38:

Uttaler lange ord feil. Sier for eksempel «elekoptæl» i stedet for «helikopter» eller «tøvsuder» i stedet for «støvsuger».

Testledd nr. 44:

Uttaler «s» feil (lesper), eller uttaler «r» feil. Sier for eksempel «jose» i stedet for «rose».

Testledd nr. 51:

Snakker tydelig, slik at ordene er lette å forstå også for en som ikke kjenner ham/henne godt.

Testledd nr. 58:

Snakker flytende og klart, uttaler alle språklydene korrekt uten nøling.

Et barn med språkvansker, kan ha forsinkelser i språklydsutviklingen som skyldes både en grunnleggende språkvanske, fonologisk vanske og/eller en artikulasjonsvanske (fonetisk). En språklydsvanske kan være et symptom på en mer inngripende språkvanske (Espenakk et. al, 2007, s. 31). Utsagnene i CCC-2 gjelder en smal og begrenset utredning av språklydsutvikling hos deltakeren med bare sju utsagn. Vi har funnet ut at to av tre deltakere kan i en viss grad vise utydelig tale av fonetisk og/eller fonologisk art.

Deltaker A skårer med en 11. persentil på tale. Deltaker A har «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*», riktig uttale på de første fem utsagnene. Men, når det gjelder et av spørsmålene som handler om kommunikasjonsferdigheter, «*snakker, tydelig, slik at ordene er lette å forstå, også for en som ikke kjenner han/henne godt*», så viser CCC-2 at *det skjer «en eller to ganger om dagen*». Oppsummert for deltaker A, så skjer det ofte at folk forstår hva han/hun sier, men det skjer ikke alltid.

Deltaker B havner på <1. persentil. Dette innebærer at deltaker forenkler, erstatter enkelte lyder og uttaler lange kompliserte ord feil «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*». Men samtidige så snakker deltaker B alltid «*flytende og klart, uttaler alle språklyden korrekt uten nøling*» og «*snakker tydelig, slik at ordene er lette å forstå også for en som ikke kjenner ham/henne godt en eller to ganger om dagen*».

Dette viser hvor komplisert språk og kommunikasjon kan være. Vi kan undre oss over om informantene har forstått spørsmålene ordentlig her. Det er mulig vi hadde fått andre svar hvis vi hadde intervjuet informantene og hatt mulighet til å utdype spørsmålene nærmere. En annen mulig årsak til at informantene til deltaker A og B svarer som de gjør, kan handle om deres totale språkferdigheter. Vi har praksiserfaring i at barn har blitt henvist til logoped for

uttalevansker, uten at barnet har hatt vansker med tale eller artikulasjon. Barnet har strevd med ordleting eller vist utydelig tale på lange, sammensatte eller kompliserte ord og brukt fingrene til hjelp for å forklare. Dette kan være at barn med slike symptomer ikke alltid har vansker med uttale, men at det sannsynlig dreier seg om en språkvanske som gjør at barnet har vanskeligheter med å uttrykke seg, og kan være vanskelig å forstå (Espenakk s. 31). Uten av vi vet med sikkerhet, kan årsaken til at informanten for deltaker B svarer som han/hun gjør på disse påstanden, være på grunn av dette. Deltager viser at han/hun strever med å få fram det språklige budskapet eller med å finne de rette ordene. Vi tolker dette slik på grunn av svarene på de andre utsagnene som handler om uttale da ingen vansker med tale oppgis. Dette viser kanskje at språkvansken er av mer sammensatt karakter og er mer komplisert.

Deltaker C havner på 35. persentil, noe som er innenfor gjennomsnittet for alderen. Dette er deltakeren med den høyeste skåren på skalaområdet tale. Informanten har svart at deltaker C «flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid) mestrer alle de fem utsagnene som handler om tale på de 50 første utsagnene, og gir deltakeren høyeste skåre med tre poeng på de to utsagnene som ligger under de siste 20 utsagnene om kommunikasjonsferdigheter. Resultatene fra CCC-2 på deltaker C viser at han/hun ikke har særlige vansker når det handler om fonetikk og fonologi.

De fleste unge fra 12 - 16 år har vanligvis en tydelig tale, alle våre deltakere er over 12 år. De færreste unge har vansker med uttalen i den alderen. Det fonologiske systemet i språket beherskers vanligvis fullt ut når barnet er et sted mellom 2:6 og 5:0 år (Sveen et al., 2017, s. 216). I figur 3.1 ser vi at to av tre deltakere skårer under cut-off grensa på 16. persentilen. Om utydelig tale er et trekk ved SMS, er for oss noe uklart med tanke på våre resultater. Videre kartlegging med Norskfonem test vil kunne gi et tydeligere bilde, og vært med på å legge grunnlag for videre forskning på området.

4.2. Syntaks

Som resultatene viste i det forrige kapittelet, så viser deltakerne flest ferdigheter og færre vansker på skalaområde B, syntaks. Syntaks er setningsstruktur og morfologi handler om ordstruktur.

(Bishop, 2011. s. 13).

Skala syntaks (B) har også sju påstander som omhandler syntaks, og spør om barnets setningsoppbygging og bruk av grammatikk. Testledd som kartlegger syntaks i CCC-2 er:

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 55: Kan lage lange og kompliserte setninger som «da vi gikk tur i skolen, plukket vi bær» eller «jeg så den mannen som stod på hjørnet».

Testledd nr. 69: Bruker setninger som inneholder ordet «fordi», f.eks. «Jens fikk en kake fordi han hadde fødselsdag».

Deltaker A oppnår 59. persentil på syntaks, og ligger over gjennomsnittet for sin alder her. Deltaker A gjør «sjelden» eller «aldri» feil i forhold til bruk av pronomen eller utelater fortidsendelser i ord. Bruker «sjelden» eller «aldri» feil tid av verbet «er», eller kommer med to-tre-ords setninger. Deltaker A mestrer lange setninger, og bruker ord som «fordi».

Deltaker B oppnår 22. persentil på syntaks som gir nesten samme poengskåre som deltaker A, og skårer høyt. Deltaker B mestrer alle testleddene på lik linje som deltaker A, men på spørsmål angående fortidsendelser (testledd nr. 36) så mestres ikke dette «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Deltaker B er eldre enn deltaker A, og får også av den grunn en lavere skåre her. Men, syntaks er språkområdet deltaker B definitivt har sin språklige styrke, og høyeste skalaskåre ifølge CCC-2.

Deltaker C oppnår 49. persentil på syntaks, med full poengskåre på alle sju spørsmålene på syntaks. Dette viser at deltaker A og C mestrer å bruke språket sitt aktivt. De mestrer bruk av riktig grammatisk bøyning og setningsstruktur. Deltaker B mestrer også dette godt, men ikke i like stor grad som de to andre.

CCC-2 har kun sju testledd som representerer syntaks, som igjen gir begrenset med informasjon. Dette gir ikke et fullstendig bilde av de syntaktiske ferdighetene til deltaker A, B og C, men det gir oss en viss sammenligning med andre på samme alder.

Våre data viser at det kan se ut til å være en forskjell på språkferdighetene ved de ulike språkområdene. Språkområdet syntaks er eneste skalaområde hvor deltakerne skårer innenfor gjennomsnittsområdet for personer på samme alder. Alle deltakerne viser at de er verbale, og bruker riktig syntaks og bøyingsmønster. Når det gjelder barn med utviklingsmessige språkvansker, så ses ofte vansker med vokabular og grammatikk (Tangen et. al. 2019). Våre deltakere viser sin styrke med når det gjelder syntaks.

4.3 Semantikk

Semantikk handler om betydning av språklig innhold. Det er ikke så enkelt og fange inn den eksakte betydningen av et ord fordi språket er fleksibelt. I fonetikken, fonologien og syntaksen kan vi høre hvordan barnets ord uttales, bøyes og i hvilken rekkefølge ordene sies. Når det gjelder semantiske ferdigheter er det ikke mulig å høre ferdighetene på samme måte (Sveen et al., 2005). CCC-2 har sju utsagn som handler om semantikk.

Skala C: Semantikk spør om barnets forståelse av ords betydning (Bishop, 2011, s. 14).

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 6. Glemmer ord han/hun kan. I stedet for «neshorn», sier han/hun f.eks. «du vet, det dyret med horn på nesen».

Testledd nr. 12: Blander ord med lignende innhold. Kan f.eks. bruke ordet «hund» i stedet for «rev» og «skrujern» i stedet for «hammer».

Testledd nr. 32: Blander ord som høres like ut. Kan for eksempel si «telefon» i stedet for «mikrofon» eller «magiker» i stedet for «musiker».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 64: Bruker abstrakte ord som henviser til generelle begreper (F.eks. «kunnskap», «politikk», «mot»), fremfor ord som henviser til noe man konkret kan se.

Testledd nr. 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»).

Deltaker A er best av de tre med 13. persentil på semantikk. Deltaker kan «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*» komme skjevt ut i starten av en setning. Han/hun benytter «*minst en gang i uken glemme*» ord han/hun kan. Deltakeren blander «*sjelden eller aldri*» ord som høres like ut, eller er upresis i valg av ord. Når det gjelder bruk av abstrakte begrep, så viser deltaker A denne ferdigheten «*minst en gang i uka, men ikke hver dag*». Bruk av overbegreper mestrer deltaker A «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*».

Deltaker B har en skåre på 4. persentil. Deltaker B glemmer «*sjelden eller aldri*» ord han/hun kan, og kommer skjevt ut i starten av setningen «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*», men blander ord med likt innhold *minst en gang i uken, men ikke hver dag*. Deltaker B blander ord som høres like ut og er upresis i valg av ord «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Deltaker bruker abstrakte ord «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*», og bruker overbegreper «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*».

Deltaker C har en skåre på 1. persentil. Deltaker C glemmer ord han/hun kan, kommer skjevt ut i starten av setningen og blander ord med likt innhold «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Deltaker C blander ord som høres like ut, og er upresis i sitt valg av ord «*en eller to ganger om dagen*» og deltakeren bruker abstrakte ord «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*», og bruker overbegreper «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*».

Samtlige av deltakerne viser at semantiske ferdigheter er svakere enn de syntaktiske, fonetiske og fonologiske ferdigheter. Deltakerne har gode verbale ferdigheter. Slik vi tolker resultatene, har alle utviklet ett forholdsvis avansert verbalspråk. Som vist ovenfor, viser våre resultater at deltakerne har omfattende vansker med språkforståelsen. Det kan føre til at deltakerne lett kan bli overvurdert i hverdagen på skolen, på fritiden sammen med venner. Vansker med innholdsforståelse kan lett overses, og misforståelser kan oppstå. Det kan tenkes at foresatte, pedagoger og andre opplever at disse elevene forstår mer enn de gjør, siden de viser så gode ekspressive språkferdigheter. Sannsynligheten for at man som foresatt eller pedagog kan bli «lurt» av dette, kan være til stede slik vi tolker det. Deltakerne bruker kanskje begreper de ikke helt forstår, med et «papegøyespråk» med innlærte fraser uten mening og godt innhold (Urnes, 2002). Vi har erfaringer fra arbeid med barn med språkvansker, som har vist vansker

med å passe inn og bli inkludert. De har opplyst at det ofte er vanskelig med venner, for alle snakker så fort og det er vanskelig å få med seg innholdet.

Vi mennesker omgis av folk som snakker rundt oss til enhver tid. Foreldre, barnehagelærere og lærere snakker, og gir beskjeder og forteller. Det kan være slik at omverden ikke oppdager de unges strev når det gjelder semantiske ferdigheter. I følge Bishop (1997), så kan barn med språkforstyrrelser ha større vansker med det impressive språket enn omgivelsene oppdager (Tangen et al. 2019). Vi har erfaring fra voksne med utviklingshemming. Flere var verbale og mestret å snakke i lange setninger. Hvor mye av det som ble uttrykt ble forstått, er noe usikkert. Mye synes å være innlærte strofer, hvor de samme frasene ble brukt innenfor et smalt interessefelt. Det er mulig at enkelte av disse personene var på samme språknivå ti år tidligere og/eller ti år senere. Interessefeltet hos våre deltakere kan tolkes som begrenset i forhold til fleksibilitet, da to av tre ofte dreier samtalen inn på sitt favoritttema. På utsagn som handler om syntaks, kan innlærte hverdagsfraser være årsaker til gode resultater på syntaks. Det kan tenkes at våre resultater viser dette fenomenet.

De fleste barn med SMS viser forsinket språkutvikling, hvor det ekspressive språket oftest er mer forsinket enn det impressive språket (National Organization for Rare Disorders, u.å.). Vår studie viser det motsatte, at deltakerne har bedre ekspressiv språkkompetanse enn impressiv. Ifølge Nag (2020), kan det se ut til at personer med SMS har størst vansker med ekspressive språkferdigheter som små. Når de blir eldre så snur denne trenden, slik at personer med SMS viser større vansker med de impressive språkferdighetene enn de ekspressive (personlig kommunikasjon, H. Nag 27. mai 2020). Hvis denne hypotesen stemmer, støtter vår forskning dette i en viss grad. Deltakerne skårer bra på tale og syntaks, men svakere på de semantiske språkferdighetene. Den tidlige språkutviklingen hos deltakerne har vi ingen informasjon om, dette er en svakhet ved vår forskning. Det trengs mer forskning for å undersøke om våre funn stemmer.

4.4 Pragmatikk

Våre funn viser at samtlige deltakere har omfattende pragmatiske vansker. Dette synliggjøres i begge kartleggingsverktøyene. Pragmatisk språk blir av Bishop (1997) definert som evnen til å formidle et budskap på en slik måte at den passer inn i konteksten (Semel, Wiig og Secord, 2013). De pragmatiske områdene som inngår i CCC-2 er som nevnt i kapittel 2:

Samtaleinitiativ (E), stereotypisk språk (F), bruk av kontekst (G) og ikke- verbal kommunikasjon (H). (Bishop, 2011, s. 16). CELF-4 har som nevnt 50 utsagn som i hovedsak handler om pragmatiske ferdigheter. Vi har valgt å vise alle testleddene her også, slik at man lettere kan følge grunnlaget for skåringene.

4.4.1 Samtaleinitiativ (E)

Samtaleinitiativ spør om barnet har språklige ferdigheter som kreves for å starte, og holde i gang, en samtale med andre (Bishop, 2011, s. 16).

Testledd nr. 5: Snakker om igjen og om igjen om ting ingen er interessert i.

Testledd nr. 21: Tar ukritisk kontakt med andre. Kan for eksempel uten vider begynne en samtale med fremmede.

Testledd nr. 35: Det er vanskelig å få ham/henne til å stoppe å snakke.

Testledd nr. 37: Forteller andre ting de allerede vet.

Testledd nr. 45: Stiller spørsmål, selv om han/hun har fått svar.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 70: Snakker med andre om deres interesser fremfor sine egne.

Deltaker A skårer <1. persentil på skalaområdet samtaleinitiativ. Dette vil si at deltakeren A snakker «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*» om ting andre ikke har noen interesse av, og tar ukritisk kontakt med andre. Det er vanskelig å få ham/henne til å stoppe å snakke «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*», og forteller ting andre allerede vet «*en eller to ganger om dagen*». Deltakeren spør om ting han/hun allerede har fått svar på «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*». «*En eller to ganger om dagen*, snakker deltaker med andre om deres interesser, og er stille i situasjoner når andre har behov for det.

Deltaker B skårer <1. persentil på skalaområdet samtaleinitiativ. Dette vil si at deltakeren snakker «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*» om ting andre ikke har noen interesse av, men tar ikke ukritisk kontakt med andre. Det er vanskelig å få ham/henne til å stoppe å snakke, og forteller ting andre allerede vet og spør om ting han/hun allerede har fått svar på «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*». «*Minst en gang i uken, men ikke hver dag*» snakker deltaker med andre om deres interesser og er stille i situasjoner når andre har behov for det.

Deltaker C skårer 15. persentil på skalaområdet samtaleinitiativ. Dette vil si at deltaker C snakker «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*» om ting andre ikke har noen interesse av, og tar heller ikke ukritisk kontakt med andre. Det er heller ikke vanskelig å få han/henne til å stoppe å snakke. Deltaker C forteller ting andre allerede vet, eller fortsetter å spørre til tross for å ha fått svaret «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*». «*En eller to ganger om dagen*» snakker deltaker med andre om deres interesser og er stille i situasjoner når andre har behov for det «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Ferdigheter i å ta initiativ til samtale med andre, strever to av tre deltakere med. Ifølge diagnosetrekene, opplyses det at personer med SMS har innbydende personlighet og god humoristisk sans. Personer med SMS er hjelpsomme og omsorgsfulle (Gropman et al., 2006). Det anser vi som viktige ferdigheter å inneha. Samlet så kan det se ut til å være et trekk at deltakerne har en tendens til å snakke om ting andre allerede vet, og liker å snakke om sine egne interesser. Vansker med å stoppe og snakke er et trekk hos to av tre. To av tre deltakere stiller spørsmål de allerede vet svaret på. Våre erfaringer med barn og unge, tilsier at bl.a. å spørre om ting man vet, kan medføre at man kan oppleves som mastete og gi uttrykk for et ønske om økt oppmerksomhet. Konsekvensen kan igjen føre til irritasjon og sinne hos den andre part.

4.4.2. Stereotypisk språk (F)

Stereotypisk språk spør om barnet har et ensformig, «kjedelig» (over-) forenklet, klisjéaktig språk.

Testledd nr. 11: Bruker ord han/hun tilsynelatende ikke helt forstår betydningen av (det virker som at han/hun gjentar noe han/hun har hørt de voksne si). F.eks.: En femåring sier om en lærer at «hun har svært god kompetanse».

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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?»

Testledd nr. 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».

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 62: Man kan ha hyggelig og interessant samtale med ham/henne (Bishop, 2011. s. 17).

Deltaker A skårer 1. persentil på stereotypisk språk. Deltaker uttaler ord på en nøyaktig måte, og kommer med unødvendig detaljert informasjon «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*». Videre bruker deltakeren ord hvor betydningen ikke helt forstås, favorittuttrykk og gjentar ting som noen nettopp har sagt «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». «*En eller to ganger om dagen*», viser deltaker A at man kan ha en hyggelig samtale og svarer med passe mengde med informasjon.

Deltaker B skårer persentil <1 på stereotypisk språk. Deltaker gjentar ord andre nettopp har sagt og uttaler ord på en overdreven måte «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*».

Deltaker bruker ord han/hun ikke forstår flere og kommer med unødvendig detaljert informasjon «*(mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*. «*Minst en gang i uken, men ikke hver dag*», bruker deltaker favorittuttrykk.

Deltaker C skårer 16. persentil stereotypisk språk, og gjør «*sjeldnere enn en gang i uken, (eller aldri)*», de fem utsagnene i skalaområdet stereotypisk språk. «*En eller to ganger om dagen*» kan man ha en hyggelig og interessant samtale med ham/henne, og han/hun gir alltid passe mengde med informasjon uten for mye detaljer.

Deltaker A og B viser ganske like profiler, mens deltaker C skiller seg ut med betraktelige bedre resultater her. Deltaker A og B viser at de kan bruke ord de ikke forstår, dette er ikke ett trekk hos deltaker C. Vår studie er liten, så vi kan ikke med sikkerhet si hvorfor det er forskjell mellom deltakerne. Barn med SMS er ingen homogen gruppe, så forskjeller på ferdigheter er forventet. En hypotese vi har, er om vanskeområdet stereotypisk språk er et trekk som minsker med alder da eldste deltaker har færre vansker. Men her trengs det mer forskning, spesielt fordi det er stort sprik mellom deltakerne.

4.4.3 Bruk av kontekst (G)

Bruk av kontekst spør om barnet kan nyttiggjøre seg konteksten, det vil si om han eller hun tilpasser språk fleksibelt etter situasjon, sted og hvem samtalepartneren er.

Testledd nr. 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).

Testledd nr. 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).

Testledd nr. 28: Even 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.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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 å se opp i luften.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 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.

Deltaker A skårer 2. persentil på bruk av kontekst. Dette vises ved at deltaker A forstår poeng med vitser. Videre kan deltakeren bli forvirret av ord med ulik betydning, oppfatter ting bokstavelig og viser evne til å kommunisere, varierer fra situasjon til situasjon «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Når det gjelder å oppfatte et eller to ord i en setning, og misforstår det som blir sagt, så skjer det «*en eller to ganger om dagen*».

Deltaker B skårer 2. persentil på bruk av kontekst. Deltaker B oppfatter «*sjeldnere enn en gang i uka (eller aldri)*» ting bokstavelig eller misforstår et eller to ord i en setning. Evnen til å kommunisere varierer «*en eller to ganger om dagen*». Evnen til å forstå vitser forstår deltaker B «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*», og blir forvirret når ord blir brukt i en

annen betydning «*minst en eller to ganger om dagen*». Deltakeren forstår ironi en eller to ganger om dagen, og er høflig «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Deltaker C skårer 1. persentil på bruk av kontekst. Deltaker C er alltid høflig, men forstår ikke vitser eller ironi «*en eller to ganger om dagen*». Oppfatter ting bokstavelig og eller bare ett eller to ord i en setning, og misforstår «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Deltakeren blir forvirret når et ord blir bruk i en annen sammenheng «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

I følge både CCC-2 og CELF-4 pragmatisk profil viser våre funn at alle deltakerne strever med å tilpasse språket til situasjon, sted og person de omgås med i mye større grad som andre barn og unge på samme alder. Evnen til å ta ting bokstavelig, og vansker med å forstå ironi kan se ut som å være et trekk hos alle. Sosiale dimensjoner endres med alder. Lek og samspill er viktig for barn. Ungdomskulturen kjennetegnes ved samtale, interesser, normer og sosiale aktiviteter. Språket blir mer abstrakt, og språk og kommunikasjon er alltid forankret i en kontekst. (Sveen et al., 2005, s. 44). Bruk av metaforer, humor, ironi og ulik bruk av begreper i ulike miljøer er vanlig. Hvert miljø har sin kultur, og uskrevne regler for atferd og språk er en del av dette. Dialogferdigheter, krav til å være tøff og følge miljøets normer kan være en del av for å bli inkludert i miljøet (Martinsen, 2016, s. 99). Vi har erfart at å passe inn i gjengen, er viktig for de fleste ungdommer. Vi anser at vansker med f.eks. å forstå ironi, vitser samt det å oppfatte ting bokstavelig kan føre til misforståelser i kommunikasjonen. Det kan virke som om våre deltakere oppfatter betydningen, det språklige innholdet uten forankring i kontekstuelle forhold, lettere enn meningen som er forankret i konteksten til ytringen (Sveen et al., 2005, s. 65).

4.4.4. Ikke-verbal kommunikasjon (H)

Ikke-verbal kommunikasjon spør om barnets kommunikasjon som mimikk, gester, smil, tonefall etc.

Testledd nr. 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.

Testledd nr. 14: Ser ikke på andre personer han/hun snakker med.

Testledd nr. 20: Står for nær andre personer når han/hun snakker med dem.

Testledd nr. 31: Overser andres invitasjon til samtale. Hvis noen spør «hva gjør du?», fortsetter han/hun med sitt uten å se opp.

Testledd nr. 39: Har vansker med å oppfatte at andre er lei seg eller sinte.

Testledd nr. 56: Er flink til å gestikulere for å få frem det han/hun mener.

Testledd nr. 66: Smiler passe mye/lite når han/hun snakker med andre.

Deltaker A havner på 2. persentil på ikke-verbal kommunikasjon. Deltaker står «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*» for nære når han/hun snakker med noen, og ser på personen han/hun snakker med og mangler «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*» ansiktsuttrykk. Deltaker A har «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*» vansker med å se at andre er lei seg. Deltaker A er flink til å gestikulere og smiler «*passe mye en eller to ganger om dagen*». Når det gjelder å overse andres invitasjon til samtale, skjer det «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Deltaker B oppnådde 2. persentil på ikke-verbal kommunikasjon. Deltaker B står «*en eller to ganger om dagen*» for nære når han/hun snakker med noen, og ser på personen han/hun snakker med og *minst en gang i uken, men ikke hver dag*. Deltaker B har «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*» vansker med å se at andre er lei seg og mangler mimikk. Deltaker B er alltid flink til å gestikulere og smiler «*passe mye en eller to ganger om dagen*», men overser andres invitasjon til samtale «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Deltaker C oppnådde 11. persentil på ikke-verbal kommunikasjon. Deltaker C overser andres initiativ til samtale, vansker med å oppfatte at andre er lei seg eller er mimikkløs og ser på personen hun/han snakker med «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*». Når det gjelder å stå for nære samtalepartnern, så skjer det «*sjelden eller aldri*». Deltaker C smiler alltid akkurat passe og er flink til å gestikulere «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*».

Som resultatene viser, strever alle deltakerne med svake pragmatiske ferdigheter. Flere av utsagnene i CELF-4 pragmatisk profil og CCC-2 er overlappende. Hvis vi sammenligner resultater fra CELF-4 med CCC-2, viser deltaker A og C en skalertskåre på 1 og deltaker B en skalertskåre på 6 (som er rett under gjennomsnittet). Her skårer deltaker B best, mens deltaker A og C skårer betydelig under gjennomsnittet. Hva dette skyldes, er for oss uvisst. Vi har en hypotese om at deltaker C sin svake skåre på skalaområde «kontekst», kan være hovedårsaken og påvirker resultatet. Slik vi ser det, er dette et tydelig område hvor deltaker har en svakhet, og som vi tenker er viktig at lærere og foresatte vet. Når et barn «av og til» ikke oppfatter mer enn ett eller to ord i en setning og misforstå, og tar ting bokstavelig, er dette viktig informasjon til læreren. Ferdigheter som å uttrykke enighet gjennom passende språkbruk, spørre oppklarende spørsmål, gi oppklarende informasjon, tilkaller oppmerksomhet og reagerer på avbrytelser på en god måte gjør deltaker C «av og til». Deltaker C innehar

ferdigheter som å hilse, svare på spørsmål, si «ha det» og innlede samtaler på en god måte. Bruk av kontekst, semantiske ferdigheter og se sammenhenger viser å være områdene C strever med. Deltaker A og B har vansker med å variere tonefall, bruke passende uttrykk og vise forståelse av hvordan andre har det. I følge CELF-4 så har deltaker A mange ferdigheter som mestres «av og til». Deltaker sier unnskyld «av og til» og aksepterer unnskyldningen «av og til». Oppsummert så indikerer resultatene fra CELF-4 at alle deltakerne reagere uhensiktsmessig på erting, sinne, egne mestring og skuffelser. Alle deltakerne strever med å bruke kroppsspråket, men forstår og tolker ansiktsuttrykk. Alle deltakeren strever med å avslutte en samtale på en passende måte, og det opplyses at det «ikke er relevant» å svare om deltaker C er interessert i jevnaldrende eller leke med jevnaldrende. Uten at vi vet dette, så undrer vi oss over om informanten har tolket utsagnet til å gjelde kun for barn. Siden deltaker C er ungdom, og antageligvis ikke leker lengre, så er spørsmålene «ikke relevant». Hvis vår hypotese stemmer, og vi kunne forklart informanten at «leke med» jevnaldrende» også kan bety «henge med» jevnaldrende, ville kanskje deltaker C skåret bedre og vært nærmere gjennomsnittsområde for sin alder.

4.4.5 Konsekvenser ved pragmatiske vansker

Pragmatiske vansker kan betegnes som sosiale kommunikasjonsvansker (Semel et al., 2013, s. 156). Hvilke konsekvenser svake pragmatiske ferdigheter kan få for deltakerne, er ikke så enkelt å fastslå. Når det gjelder å ikke reagere adekvat på erting, kan en konsekvens være at dette ikke oppfattes på samme måte som jevnaldrende gjør, eller at erting ikke påvirker i så stor grad om personen lar være å bry seg. Vansker med å samordne den sosiale konteksten med verbalspråket kan bidra til at personen kan oppfattes som uhøflig, merkelig eller ha dårlig empati. Problemene med å forstå, tolke og uttrykke gester og følelsesuttrykk, kan føre til at barna tolkes som uinteresserte eller deprimerte. Vansker med å regulere seg i samspillet med tanke på f.eks. blikkontakt, ansiktsuttrykk eller oppfatte hvordan andre har det kan bidra til at barnet kan komme opp i konflikter uten selv ha ansvar for det, eller oppleve dette ansvaret. Samspillet med andre barn kan bli utfordrende hvis de ikke forstår når "leken er slutt" ved at den andre part rynker pannen, riste på hodet eller viser bevegelser med fingrene (Urnes, 2002). Å vurdere sin egen fysiske plassering i forhold til andre, nærhet og avstand, kan også føre til misforståelser. I følge Toppelberg & Shapiro (2000), så kan svikt i det pragmatiske aspektet ved språket gi grobunn for misforståelser og forstyrret sosial kommunikasjon (Urnes, 2002). Vansker med pragmatiske ferdigheter kan påvirke hverdagen,

fremtiden og det sosiale liv som f.eks. deltakelse både i utdanning og arbeidsliv (Tangen et al., 2019. s. 292).

Mangel på ferdigheter som beskrevet ovenfor, kan påvirke samspillet med jevnaldrende og det å holde på venner over tid (Urnes, 2002). Ifølge Nag et al. (2019) sin studie, så føler foresatte til barn med SMS seg ofte misforstått av fagfolk. De opplever at fagfolk ikke har satt seg inn i diagnosen, og den utfordrende atferden som man ofte ser hos barn med SMS øker, da egenskaper hos personer med SMS ikke blir forstått (Nag et al., 2019). Våre funn viser at deltakerne har omfattende vansker på flere språkområder. Hvorvidt og i hvilken grad disse vanskene påvirker hverdagen til deltakere, deres foreldre og lærer, ville vært interessant å forske videre på.

Utfordrende atferd er vanlige trekk hos personer med SMS (Gropman et al., 2006). Det er ikke uvanlig å legge årsaker som svake kommunikasjonsferdigheter til grunn for utfordrende atferd et barn måtte vise. Barnet viser for dårlige kommunikasjonsferdigheter til å formidle hva de ønsker, eller har behov for. Ifølge Martinsen mfl. (2007) sin studie, er det ingen stor sammenheng mellom språkferdigheter og graden av utfordrende atferd. Det er ingen sammenheng mellom språkferdigheter og atferd som fysisk aggresjon, selvskading eller ødeleggelser. Det er kun når det gjelder stereotypisk atferd som viser en sammenheng mellom språkferdigheter og atferd (Martinsen et.al. s. 99, 2020). I denne sammenheng gjaldt dette barn med ASF, og studiet er ingen populasjonsundersøkelse (Martinsen et. al. s. 25, 2020), men vi finner dette interessant. Vi antar at dette også kan gjelde barn og unge med SMS, da stereotyp atferd er vanlig hos barn med SMS (Martin et al., 2006).

4.5 Sammenligninger med andre diagnoser

Barn og unge med SMS blir som nevnt sammenlignet med andre nevrogenetiske diagnoser, som Down syndrom, Williams syndrom og ASF. Det finnes likheter og ulikheter mellom disse. Hovedtrekket slik vi ser det er at alle har ulike utfordringer når det gjelder språk, noen mer omfattende enn andre. Uansett diagnose, så er en ingen av disse gruppene homogene. Hvor omfattende vanskene er, og hvilke områder som gir størst utfordringer avhenger av kognitive, biologiske og atferdsmessige forhold. Noen barn med SMS har utviklingshemming, men ikke alle. Vi har ingen informasjon om noen av deltakerne har utviklingshemming.

4.5.1 Sammenligninger Smith-Magenis syndrom og Down syndrom

Som nevnt er det flere områder barn med SMS kan sammenlignes med barn med Down syndrom. Barn med Down syndrom har også utviklingshemming, forsinket og avvikende språklig utvikling er vanlig (Næss et al., 2017) s. 6. Vi har erfart at de fleste barn med en språkforstyrrelse strever både med ekspressivt og impressivt språk i varierende grad. Barn og unge med Down syndrom har ifølge Næss et al (2017) sin styrke innenfor vokabularer. Grammatikk er ofte mer utfordrende. Til tross for styrke innenfor vokabularet, kan dybdeforståelsen av ordene være upresise. Dette kan bidra til at vokabularet er overfladisk. Barn med Down syndrom viser ofte bedre ferdigheter når det gjelder impressivt språk enn ekspressivt. Dette kan bidra til at de blir kognitivt undervurdert, og ikke får utnyttet sitt potensiale fullt ut. Våre deltakere viser resultater innenfor språkferdigheter som synes å være motsatt av det barn med Down syndrom viser, siden alle deltakerne skårer best på syntaks og tale, og svakere på semantikk. Det kan tenkes av personer med SMS og våre deltakere «lurer» om verden til å tro at de forstår mer enn de faktisk gjør. Vi kan undre oss over hvor god dybdeforståelsen er. Siden vi bare har tre deltakere i vår studie, kan vi ikke med sikkerhet si at dette stemmer for alle personer med SMS. Men, våre resultater viser at dette bør utredes nærmere. Det er nå en gang slik at voksne er mer opptatt av hva barn og unge sier og hvordan de uttaler det de sier, enn av hva de forstår (Tangen et. al. 2019, s. 311). Nedsatt muskeltonus er et trekk ved begge diagnosene. Hos barn med Down syndrom kan fremskutt tunge være synlig, hos barn med SMS er ikke det et så tydelig trekk ut ifra det vi kan se av bilder på internett. Vi har erfaring med at barn med Down syndrom ofte har vansker med artikulasjon og uttale. Våre funn viser at vansker med fonetikk og fonologi i en viss grad kan ses hos våre deltakere.

4.5.2 Sammenligninger Smith-Magenis og Williams syndrom

Vi har tidligere sett på noen likheter mellom barn med Williams Syndrom og barn med SMS. Det finnes studier hvor CCC-2 er brukt som kartleggingsverktøy for å avdekke språkferdigheter og språkvansker hos 20 barn med Williams syndrom. Denne viste at barn med Williams syndrom viste pragmatiske vansker, hvor 6 av 14 av de eldste barna og 2 av 6 av de yngre barna viste pragmatiske vansker. Ifølge denne studien ble konklusjonene at de pragmatiske vanskene er årsak til at disse barna strever med sosial kompetanse. Barn med Williams Syndrom viser at de har et stort ønske om sosial kontakt, de indikerer potensiell styrke sammenlignet med typisk utvikling hos andre med lignende diagnoser. Allikevel har

mange av dem vansker med sosial kompetanse i forhold til å opprettholde sosial kontakt med jevnaldrende. Gruppen av de eldste barna viste svakere resultater på den sammensatte skåren (generelle kommunikasjonsindeksen GKI) enn de yngste barna (Philofsky et al., 2007, s. 370).

Barn med Williams syndrom mestrer å tolke og bruke ansiktsuttrykk i forhold til å forstå emosjoner, vise interesse for andre og mestres samspill. Nonverbale gester og kroppsspråket er en del av vanskebildet, og tolking av abstrakt språk er vanskelig (Philofsky et al., 2007, s. 370). Dette stemmer også med våre funn. Som beskrevet under «ikke-verbal kommunikasjon», viser våre funn at to av tre deltakere står for nære folk de snakker med. Det kan se ut som kroppsspråk og mimikk også er en del av vanskebilde hos våre deltagere. Når det gjelder å tolke abstrakt språk, viser våre funn at også det viser samme vanskebilde som hos personer med Williams syndrom. Både SMS og Williams syndrom viser likheter når det gjelder å gestikulere og forstå emosjoner, dette er ferdigheter som mestres hos begge.

Heinze et al. (2014) testet i sin studie konkret og relasjonelt ordforråd i en sammenligning mellom Williams syndrom og SMS. Artikkelen som beskriver konkret og relasjonelt vokabular, sammenligner Williams syndrom og SMS. Deres resultater ga en oversikt over forskjellige profiler og relasjonsordforråd i disse to sjeldne genetiske syndromene. På området for konkret ordforråd og totale relasjonelle konseptpoeng var det ikke noe skille hos gruppene, men personer med Williams syndrom viste betydelige lavere resultater på relasjonelle romkonsepter (tid/rom, kunne orientere seg, finne fram) og på de visuospatial evnene («evnen til å oppfatte, analysere, syntetisere, manipulere og transformere visuelle mønstre og bilder») enn personer med SMS. (Heinze et. al 2014)

Barn med Williams syndrom strever med å skaffe seg, og ivareta vennskap. Dette til tross for at barn og unge med Williams syndrom viser god interesse av andre. Repeterende interesser vises hos barn med Williams syndrom, dette ses også hos deltakerne med SMS. Totalt sett så viser studien at barn med Williams syndrom har generelle vansker med pragmatikk. De mestrer å bruke språket sitt. Overlæring av innøvde setninger er et faktum. (Philofsky et al., 2007). Det kan synes at barn med SMS og Williams syndrom har flere likheter, mange av disse trekkene som beskrevet hos barn med Williams syndrom, kan stemme med våre funn som viser mye av det samme. Deltakerne i vår studie viser at alle strever med pragmatikk og

semantikk. Hvordan strev med pragmatikk og semantikk påvirker det sosiale samspillet hos deltakerne vet vi ikke helt sikkert. På bakgrunn av de store manglene på de nevnte områdene ovenfor, vil vansker på disse områdene antagelig gi strev med samspill og sosiale relasjoner. Det opplyses ikke at noen av deltakerne deltar i frilek, eller strukturert lek «ofte eller alltid». Aldersadekvat språk er ikke til stede hos noen av deltakerne, selv om en av tre ofte bruker aldersadekvat språk. I vår studie og våre kartlegginger, viser eldste deltaker å streve mer med pragmatikk enn de to yngre. De yngste barna med Williams syndrom skårer bedre på de sammensatte skårene (GKI) enn de eldste. Vår studie viser motsatt funn, med tanke på at begge de to yngste deltakerne har svakere GKI, enn den eldste deltakeren.

4.5.3 Generell kommunikasjonsindeks (GKI) og skalaområdet sammenheng (D)

Siden vår problemstilling handler om hvordan språkferdigheter for barn og unge med SMS arter seg, har vi valgt å drøfte den generelle kommunikasjonsindeksen (GKI) for hver enkelt deltaker. Først vil vi drøfte resultatene for deltakerne under skalaområde (sammenheng). Tidligere har vi presentert GKI skåren i kapittel 3.

Skala sammenheng (D) Sammenheng spør om barnet har flyt og sammenheng i språket (Bishop, 2011, s. 15).

Testledd 10: Bruker språk som «han» og «det» uten å gjøre det klart hva eller vem 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.

Testledd 25: Det kan være vanskelig å avgjøre om det han/hun snakker om, er virkelighet eller fantasi.

Testledd 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.

Testledd 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.

Testledd 50: Det er vanskelig å forstå meningen i det han/hun sier, selv om uttalen er tydelig.

Testledd 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).

Testledd 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).

Deltaker A oppnår 2. persentil på sammenheng. Deltaker A viser ingen vane med å bruke barnslige ytringer eller gjøre omverden usikker på om det som fortelles er fantasi eller virkelighet. «*Minst en gang i uken, men ikke hver dag*» opplever informanten at det er vanskelig å forstå meningen i hva deltakeren foreller. «*En eller to ganger om dagen*» stokker deltakeren om på hendelser slik at misforståelser kan oppstå, og gir mangelfull bakgrunnsinformasjon om hvem han/hun snakker om eller hva som har skjedd.

Deltaker B oppnår <1. persentil på sammenheng. Deltaker B viser ingen vansker med å forklare hvem han/hun snakker om, eller om det som snakkes om er fantasi eller virkelighet. Han/hun gir bakgrunnsinformasjon om hvem han/hun snakker om. «*Minst en gang i uken, men ikke hver dag*» er det vanskelig å forstå meningen i det som blir sagt og kan være upresis i valg av pronomen i sine ytringer. Deltakeren mestrer å uttrykke valg for fremtiden, og forklaringer på ting som har skjedd «*en eller to ganger om dagen*».

Deltaker C oppnår en skåre på 15. persentil på sammenheng. Det er ikke vanskelig å forstå meningen i hva deltaker C forteller eller om det han/hun snakker om er fantasi eller virkelighet. «*Minst en gang i uken, men ikke hver dag*» forklarer deltaker hvem han/hun snakker om godt nok til at man forstår. Deltaker stokker om på rekkefølgen i fortellingen slik at andre forstår «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». «*En eller to ganger om dagen*» bruker deltakeren ord som viser hvem han/hun snakker om. Deltakeren mestrer å uttrykke valg for fremtiden, og forklaringer på ting som har skjedd «*en eller to ganger om dagen*».

Her viser både deltaker A og B at det er vanskelig å bruke språket sitt til å gi flyt og sammenheng, slik at tilhøreren forstår hva vedkommende snakker om. Deltaker C viser bedre ferdigheter her. Deltaker C skårer innenfor normalområde totalt sett, med en skåre i nedre gjennomsnittsområde for sin alder. Alle deltakerne har samme skåre på utsagnene som handler om å gi tydelig uttrykk for sine planer for fremtiden og forklarer på en klar og forståelig måte hva som har skjedd tidligere, hvor dette mestres «*en eller to ganger om dagen*».

Dette samsvarer i en viss grad med CELF-4 pragmatisk profil, med henholdsvis skåre med skalerte skåre 1 for deltaker A, skalerte skåre 6 for deltaker B og skalerte skåre 1 for deltaker C. Deltaker B viser bedre skåre på CELF-4 pragmatisk profil enn på CCC-2. Våre funn viser

at det er store forskjeller på deltakerne, samtidig som det finnes likheter i at alle har vesentlig bedre skåre på syntaks. Deltakerne har gjennomgående mindre vansker i forhold til språklig struktur og innhold, mens utfordringene er større i forhold til sosiale relasjoner og interesser. Helt generelt fant vi at deltakerne i undersøkelsen strever med språk på flere områder. Vi fant også ut at deltakerne strever mindre når det gjelder fonetikk, fonologi og syntaks enn i forhold til semantikk. Når det gjelder de pragmatiske språkferdighetene, så viser begge kartleggingen at alle deltakerne har utfordringer her.

I verktøyene vi har brukt, er et av målene å finne indikasjon om det er behov for en grundigere utredning i forhold til ASF. IASI (Indeks for avvik i sosial interaksjon) er et sammensatt mål på språkbruk i sosiale situasjoner, og nyttes til å gjenkjenne en kommunikasjonsprofil karakteristisk for autisme (Bishop, 2013, s. 21). Når de strukturelle språkferdigheter er gode, sammenlignet med sosiale og pragmatisk område, så blir IASI-skåren lav. Dette kommer til syne hos alle våre deltakere, i større eller mindre grad. ASF har ofte lave persentiler på skalaene A til D (tale, syntaks, semantikk og sammenheng), og lave persentiler på skalene E til H (samtaleinitiativ, stereotypisk språk, bruk av kontekst og ikke-verbale kommunikasjon). På skalaområdene I (sosiale relasjoner) og J (interesser) vises svært lave persentiler med 6 eller lavere. Vi starter med å drøfte resultatene for hver enkelt deltaker. Siden vi allerede har presentert og drøftet resultatene på de åtte første skalaene, så velger vi å starte med skalaene I og J.

4.5.4 Sosiale relasjoner (I) handler om barnets sosiale fungering (Bishop, 2011).

Testledd 3: Virker engstelig sammen med andre barn.

Testledd 7: Virker uoppmerksom, fjern eller opptatt med andre ting når han/hun er sammen med voksne han/hun kjenner.

Testledd 13: Bli ertet eller plaget av andre barn eller behandlet som om han/hun er yngre enn det han/hun er.

Testledd 16: Bli holdt utenfor fellesaktiviteter av andre barn.

Testledd 33: Sårer eller fornærmer andre barn uten at det er meningen.

Testledd 57: Viser omsorg for andre som er lei seg.

Testledd 67: Forteller andre om vennene sine og viser interesse for hva de gjør og sier.

Deltaker A oppnår 8. persentil her, dette er klart under gjennomsnittet. Deltaker viser at han/hun har omsorg for andre som er lei seg. Deltaker viser engstelse sammen med andre

barn, og opplever å bli ertet eller behandlet som å være yngre enn han/hun «*sjeldnere enn en gang i uken (eller aldri)*». Deltaker blir holdt utenfor fellesaktiviteter av andre barn og sårer andre uten at dette er med vilje «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Når det gjelder å fortelle om sine venner og vise interesse for dem, så skjer det «*en eller to ganger om dagen*».

Deltaker B oppnår <1. persentil her, noe som er betydelig under gjennomsnittet. Deltaker mestrer å fortelle om vennene sine og deres interesser, samt viser omsorg for andre «*en eller to ganger om dagen*». Men, «*flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)*» føler deltaker B seg engstelig sammen med andre barn og blir utestengt av andre barn. Det skjer «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*» at deltaker blir ertet eller behandlet som å være yngre enn han/hun er. «*En eller to ganger om dagen*» så oppleves det at deltaker virker uoppmerksom i samhandling med kjente voksne.

Deltaker C oppnår 28. persentil her, noe som er innenfor gjennomsnittet. Deltaker skårer fullt på alle påstandene under sosiale relasjoner, med unntak av testleddet som har med oppmerksomhet sammen med andre voksne (testledd 7). Her er deltakeren uoppmerksom «*minst en gang i uken, men ikke hver dag*». Dette viser at deltakeren mestrer nesten alle ferdighetene som hører under sosiale relasjoner ifølge CCC-2.

Når det gjelder sosiale relasjoner viser CCC-2 at to av tre deltakere strever her. To av tre føler seg utestengt av jevnaldrende og en deltaker blir ertet eller behandlet som barnslig. En deltaker virker engstelig sammen med jevnaldrende. To av tre deltakere kan i noen grad fornærme andre uten å mene det. Alle tre deltakerne viser at de har omsorg for andre og ser når andre er lei seg. Vi anser at det trengs mer forskning og oppmerksomhet rundt de sosiale ferdighetene hos barn og unge med SMS, da det ikke er akseptabelt at noen føler seg ertet eller utestengt. Dette er i tråd med opplæringsloven (1998, § 9A), som skal sikre elevene sitt skolemiljø. Uoppmerksomhet ser ut til å være ett annet fenomen som burde utredes mer hos deltakerne, dette på bakgrunn av testledd nr. 7 hvor alle viser strev. Sammenligninger med personer med ASF, viser personer med SMS kanskje mer empati.

I følge CELF-4 pragmatisk profil stemmer funnene her, hvor alle tre deltakerne strever med samspill og gruppeaktiviteter med jevnaldrende. Videre så viser den like resultater når det gjelder å vise omsorg for andre. Alle tre deltakerne bruker atypisk språk i forhold til alder ifølge pragmatisk profil.

4.5.5 Interesser (J) handler om barnet har avvikende særinteresser, og om han eller hun viser evne til fleksibilitet.

Testledd 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.

Testledd 22: Ramses opp ting han/hun har pugget utenat, som f.eks. hovedsteder eller navnene på forskjellige dinosaurer.

Testledd 26: Dreier ofte samtalen inn på et favoritttema, selv om andre ikke virker interessert i dette.

Testledd 47: Viser interesse for ting eller aktiviteter på en måte som er uvanlig for de fleste, f.eks. trafikklys, togtabeller eller fødselsdatoer.

Testledd 49: Overrasker folk med kunnskap om uvanlige ord, og bruker uttrykk en heller skulle forvente av en voksen enn av et barn.

Testledd 52: Reagerer positivt når en ny og ukjent aktivitet blir foreslått.

Testledd 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.

Deltaker A oppnår 3. persentil på interesser. Deltaker reagerer positivt når en ny aktivitet blir presenter *«en eller to ganger om dagen»*, og viser fleksibilitet *«minst en gang i uken, men ikke hver dag»* når det gjelder å tilpasse seg uventede situasjoner. Det å vise interesse for ting som er uvanlig for andre, eller ramse opp puggede ting, skjer dette *«sjelden eller aldri»*. Når det gjelder å dreie samtalen over på favoritttema, overraske med kunnskap om uvanlige ord og velger samme favorittaktivitet skjer dette *«en eller to ganger om dagen»*.

Deltaker B oppnår <1. persentil på interesser. Deltaker velger bort favorittaktivitet og dreier samtalen inn på eget favoritttema *«flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)»*. Det å ramse om ting som er pugget utenat gjør deltaker sjelden eller aldri. Deltaker overrasker folk med kunnskap om uvanlige ord *minst en gang i uken, men ikke hver dag»*. Når det gjelder å vise interesse for uvanlige ting, så skjer det *«flere (mer enn to) ganger om dagen (eller alltid)»*. Deltaker er fleksibel når det gjelder å tilpasse seg uventede ting, og reagerer positivt på forslag om ny aktivitet *«en eller to ganger om dagen»*.

Deltaker C oppnår 6. persentil på interesser. Deltaker reagerer positivt og fleksibelt på ukjente aktiviteter og uventede situasjoner *«minst en gang i uken, men ikke hver dag»*. Videre så vises ingen adferd som å ramse om ting som er pugget, eller å pendle samtalen inn på favoritttema. Testleddet om favorittaktivitet er ikke besvart. Deltaker viser noe interesse for uvanlige ting/aktiviteter *«minst en gang i uken, men ikke hver dag»*. Deltaker C bruker *«sjelden eller aldri»* voksenuttrykk eller viser kunnskap om uvanlige ord.

Samlet så kan det se ut som at det er en viss skepsis å spore hos alle deltakerne når de blir presentert for uventede situasjoner og nye aktiviteter. To av tre dreier ofte samtalen over på favoritttema, og en av deltakerne velger som oftest sin favorittaktivitet. Ingen av deltakerne ramser opp ting som er pugget utenat, så dette ser ikke ut til å være ett trekk hos våre deltakere. Når det gjelder CELF-4 pragmatisk profil, så handler ingen av utsagnene direkte om interesser.

4.6. Sammenligninger Smith-Magenis syndrom og Autismespekterforstyrrelser

I verktøyene vi har brukt, er et av målene å finne indikasjoner om det er behov for en grundigere utredning i forhold til ASF. IASI (Indeks for avvik i sosial interaksjon) er et sammensatt mål på språkbruk i sosiale situasjoner, og nyttes til å gjenkjenne en kommunikasjonsprofil karakteristisk for autisme (Bishop, 2013, s. 21).

Som nevnt, kan man ved å se på resultatene på skalaene A-J, GKI og IASI for å finne indikatorer på ASF.

Våre funn viser at **deltaker A**, har lave skalaene på A, C og D lave persentiler med 11., 13. og 2., mens skala B (syntaks) ligger over gjennomsnittet med 59. På skalaene E, F, G og H ligger alle persentilene meget lavt med <1., 1., 2. og 2. Skalaene I og J viser en persentil på henholdsvis 8. på sosial relasjon og 3. på interesser. Deltaker A kommer ut med en lavere generell kommunikasjonsindeks (GKI) enn 55, og havner med en GKI på 34 (1. persentil) og en negativ skalert skåre på IASI med -10 på skalert skåre. Ved GKI under 55 så tolkes også IASI-skåren, og en skåre på under 0 på denne forekommer hyppig hos barn med pragmatiske språkvansker, autisme eller Asbergers syndrom. Den negative skåren som deltaker A har med -10 på IASI tilsier at vedkommende har relativt store vansker på områdene samtaleinitiativ, ikke-verbal kommunikasjon, sosiale relasjoner og interesser.

Deltaker B har lave skalaene på A – D, og lave persentiler med henholdsvis <1., 22., 4. og 3. På skalaene E, F, G og H ligger alle persentilene meget lavt med <1., <1., 2. og 2. Skalaene I og J viser en persentil på henholdsvis <1. på sosialrelasjoner og <1. på interesser. Den generelle kommunikasjonsindeksen (GKI) er lavere enn 55, med 20, og en negativ skalert skåre på IASI med -7 på skalert skåre. Hovedtrekk for deltaker B er til sammenligning med deltaker A at GKI er godt under 55, dermed tolkes IASI-skåren, som også her er langt under 0. Dette er som sagt vanlig skåre ved pragmatiske språkvansker, autisme eller Asbergers syndrom. Deltaker B har riktig nok noe lavere GKI, samt noe høyere IASI enn deltaker A, men generelt sett ser begge ut til å ha vansker som kan falle inn under ASF.

Deltaker C har høyere skåre enn deltaker A og B, og er den eldste i gruppen. Skalaene A - D har persentiler med henholdsvis 35., 49., 1. og 2. På skalaene E, F, G og H ligger alle persentilene lavere enn gjennomsnittet med 15., 16, 1. og 11. Skalaene I og J viser 28. persentil på sosiale relasjoner og persentil 6. på interesser. Deltaker C har også en lavere generell kommunikasjonsindeks enn 55, med en GKI på 42, men positiv indeks med en skalert skåre på IASI på 2. Når det gjelder den sammensatte GKI-skåren så tilsvarer en cut-off grense som er lik eller under 42 den 3. persentilen. Denne persentilen identifiserer den nedre 3 % av normgruppen. Allikevel sees en GKI på 55 som en «kritisk» verdi da skåre under dette blir funnet hos nær sagt alle med diagnosen spesifikke språkvansker eller autisme (Bishop, 2011). Deltaker C havner over 6. persentil både på relasjoner og interesser, og er dermed på dette området ikke typisk for funn innenfor ASF.

Samlet sett kan det se ut som at personer med ASF og SMS strever med nonverbale gester og kroppsspråk. Det å kunne tolke abstrakt språk er vanskelig, men begge gruppene mestrer å reparere hvis samtalen skulle bryte sammen. De strever såpass med språk, at det å holde ut i samtalen og holde seg til tema er komplisert. Hos personer med ASF er pragmatiske vansker godt dokumentert. De har en altfor bokstavelig språkforståelse og problemer med å forstå humor (Philofsky et al., 2007). Tidligere studier har sett på pragmatisk språkprofiler i ASF via standardiserte tiltak. Studier av skolebarn med ASF fant betydelige vanskeligheter innenfor alle pragmatiske og sosiale skalaområdene i CCC-2 som omhandler pragmatikk (E-H). I følge Philofsky (2007) og deres studie hvor de bl.a. brukte CCC-2 som kartleggingsverktøy, så viste denne at barn med ASF innehar svak blikkontakt. De viste vansker både med å tolke og forstå ansiktsuttrykk i forhold til emosjoner, samt å selv bruke ansiktsuttrykk for å vise egne emosjonelle sider. De viste også vansker med prosodi (setningsmelodi) Personer med ASF strever med samspill. Totalt sett så viser studien av barn med ASF har generelle vansker med pragmatikk. Overlæring av innøvde setninger er vanlig (Philofsky et al., 2007). Våre funn viser som nevnt ovenfor at to av tre deltakere strever med sosiale relasjoner (j.fr. skala I) og som drøftet under pragmatiske ferdigheter ser det ut til at våre deltakere strever med tolking av kroppsspråk, ironi og holde «riktig» avstand til samtalepartneren i samtaler.

Ifølge CELF-4 pragmatisk profil, presterer gruppen barn med ASF vesentlig lavere enn barna i normgruppen, både på deltestnivå og indeksnivå. (Semel et al., 2013, s 156). Vår undersøkelse har tatt utgangspunkt i foreldrekartleggingsskjemaet, som bare er en liten del av hele kartleggingsverktøyet. Allikevel mener vi at informasjonen som samlet gir oss en

indikator, da spørsmålene fanger opp vansker som ofte karakteriseres hos personer med ASF. Det er her pragmatisk profil viser den største forskjellen i forhold til normgruppen (Semel et al., 2013, s.157). Sammenligninger mellom CELF-4, pragmatisk profil og skåring i CCC-2 er slik vi tolker det sammenfallende.

4.7 Kjønnforskjeller

Når det gjelder kjønnforskjeller hos personer med SMS og språkferdigheter, kan ikke vi vise til signifikante forskjeller i vår studie. Flere undersøkelser viser høyere grad av ASF hos gutter i forhold til jenter. Men når det gjelder personer med SMS fant Nag, Nordgren, Anderlid og Nærland (2018) tydelige kjønnforskjeller motsatt vei i sin undersøkelse og kjønnforskjeller i forhold til ASF i SMS. De fant 3,6 jente pr. 1 gutt over SCQ cut-off. Deres funn viste at flere jenter enn gutter viste vansker av AFS karakter. De fant derimot ikke den samme forskjellen i forhold til kognitivt nivå, adaptiv adferd eller emosjonelle utfordringer (Nag et al., 2018). Kjønnforskjellen de fant, har ikke vi funnet grunnlag til å støtte opp under vår studie. Utvalget vårt er begrenset til tre deltakere. Her fant vi som sagt at to av tre deltagerne fikk skårer som er forenelig med ASF. En av disse er gutt og en er jente, mens siste deltaker som ikke viste trekk av ASF er jente.

4.8 Forslag på videre kartlegging og eventuelle tiltak på bakgrunn av våre funn.

Hvis vi på et senere tidspunkt, som logoped skal jobbe direkte med, eller veilede lærere eller barnehagelærere til deltakeren, vil en bredere kartlegging av språkferdighetene vært interessant og nødvendig. For videre utredning av språklydsferdigheter kan norsk fonemtest være aktuell å gjennomføre. Norsk fonemtest kartlegger norske barns språklyder og viser barnets språklydutvikling. Det kan tenkes at en eller flere av deltakerne hadde vansker med fonetikk, fonologi og språk da de var yngre. Dette er ting vi ikke vet, men som hadde vært interessant og spurt informantene om i form av et anamneseskjema, om de husket hvordan språk- og språklydsutviklingen var da deltakerne var yngre. Som nevnt over er god hørsel avgjørende for språkutviklingen hos alle barn. Hørsel er en faktor logoped alltid må ha med i betraktningen og siden det kan påvirke både uttale, vokabular, semantikk og ikke minst pragmatikk. Det hadde vært interessant og kartlagt deltakerne med hele CELF-4, for å se på hvordan deltakerne ville skåret bl.a. på deltestene «forståelse av instruksjoner», «likheter» og «formulere setninger». Dette for å kartlegge forståelsen, setningsoppbygging og hvordan fortellerevnen er i situasjoner hvor de skal fortelle om et tema som de ikke har så stor interesse eller kjennskap til. Kanskje de ville vist noe mer strev her.

Ved tolking av testresultater er det viktig å se helheten, bruke teoretisk kunnskap, klinisk erfaring og noe sunn fornuft. En kliniker bør ikke kun se på tallverdiene i testresultatene. (Bishop, 2011. s. 135).

Ifølge Poisson et. al (2015) viser barn med SMS forsinket språkutvikling at dette kan være en av årsakene til atferdsvansker. Det er derfor viktig med en grundigere kartlegging av språkutviklingen, og hvilke språkområder personer med SMS ser ut til å ha sine styrker og svakheter. (Poisson et al., 2015).

Våre funn som ble presentert i kapittel 3, oppsummerte ut fra resultatene at to av tre deltakere viser trekk som tilsynelatende er forenelig med det man vanligvis finner hos barn innen ASF. Slik vi tolker resultatene og kriteriene som ligger til grunn i CCC-2, så ville vi på en slik bakgrunn anbefalt en mer grundig kartlegging av mistanken for ASF.

4.8.1 Hørsel

I følge Gropman et.al. (2006) har ca 50 % av barn med SMS hørselnedsettelse. CCC-2 har tilleggsspørsmål hvor det skal avkrysses om barnet noen gang har hatt en varig hørselsvekkelse. Ingen av deltakerne i undersøkelsen har noen form for hørselsvekkelse. Vi har ingen informasjon om hørselshistorikk, språk og språklydsutviklingen, eller om dette har vært forsinket. Man bør alltid utrede om barn og unge som blir henvist til logoped på grunn av vansker med språk og uttale, har eller har hatt utfordringer knyttet til hørsel. Noen studier viser at barn med hørseltap kan streve med å oppfatte viktige ledetråder og nyanser i språket, dette kan være ironi, vitser og subtile følelsesmessige funksjoner. En studie av Goberis et. al (2012) fant at barn med hørselsvansker hadde aldersadekvate ferdigheter når det gjaldt semantikk og ordforråd, men de hadde ikke aldersadekvate ferdigheter når det gjaldt pragmatikk (Goberis et al., 2012). Dette ser vi på som interessant i forhold til deltakerne i vår studie. Vi kan ikke med sikkerhet si om hørsel har bidratt til at deltakerne strever med pragmatiske språkferdighetene i dag, da ingen av deltakerne har hørselsvansker i dag. Informasjon om hørselshistorikk er en begrensning i vår studie, og helt klart noe vi ville undersøkt nærmere og spurt foresatte om hvis muligheten bød seg.

4.9 Oppsummering og konklusjon

Formålet med denne oppgaven har vært å se på utfordringer knyttet til språkferdighetene hos barn og unge med SMS. Kartleggingsverktøyene vi har brukt, kartlegger ikke språkferdighetene hos deltakerne særlig bredt. Det er få utsagn for hvert språkområde, noe vi

anser å være en svakhet ved vårt valg av kartleggingsverktøy. Pragmatisk ferdigheter er kartlagt noe bredere, siden det er hele 28 utsagn som omhandler pragmatiske ferdigheter i CCC-2 og 50 utsagn i CELF-4 pragmatisk profil. CELF-4 pragmatisk profil kartlegger kun pragmatikk. Styrken ved at vi også har brukt CELF-4 pragmatisk profil, er at vi har mer tilgjengelig data til å analysere funn når det gjelder pragmatiske språkferdigheter hos deltakerne. Skårene fra våre verktøy gir ikke grunnlag for noen diagnose, men kan peke på områder som bør utredes mer. Det kan være et nyttig supplement til observasjoner og andre kartlegginger. Slik vi tolker Bishop (2001), så er CCC-2 et egnet verktøy til å fange opp pragmatiske språkferdigheter og mistanke om ASF (Bishop, 2011, s. 6). Dette viser at verktøyene egner seg til å få svar på to av våre forskerspørsmål. Som nevnt ovenfor, så finnes det andre verktøy som f.eks. CELF-4, Trog-2 og BPVS til å kartlegge språket bredere. Da vi valgte spørreundersøkelse som metode hadde vi tre valg; selvutfyllingsskjema, telefonintervju eller besøksintervju (Krogtoft & Sjøvoll, s.101). Vi har tre deltakere. Telefonintervju eller besøksintervju hadde kunne gitt oss mer informasjon f.eks. om bakgrunn og historikk til hver enkel deltaker. Vi kunne fått opplysninger om spedbarnstid, hvordan språkutviklingen har vært, medisinsk historikk og om hvilke forutsetninger for læring som eventuelt foreligger. Vi har forsket på deltakere med sjeldne diagnoser, noe som har gitt få deltakere. Dette er en svakhet ved vår studie, og noen flere deltakere ville gitt oss enda sterkere funn. Styrken ved våre verktøy er at begge verktøyene er standardiserte tester, som har validerings og reliabilitetsstudier å vise til. En positiv ting ved vår studie med bare tre deltakere, er at det har gitt mulighet til å gå dypere inn i de ulike skjemaene og vurdert hvert utsagn mer grundig.

Alle tre deltakerne våre viste at de har store utfordringer på de fleste språkområdene. Styrken ser ut til å være innenfor syntaks og tale. Samtlige av deltakerne viser altså at semantiske ferdigheter er svakere enn de syntaktiske, fonetiske og fonologiske ferdighetene. Slik vi tolker resultatene har alle utviklet et forholdsvis avansert verbalspråk, mens de har omfattende vansker med språkforståelsen og strever med svake pragmatiske ferdigheter. Det er behov for mer forskning på flere områder. For å finne ut mer om hvor personer med SMS har sine styrker og svakheter.

Ved å se på sammenlignbare diagnoser som Down Syndrom (Gropman et al., 2006), Autismespekterforstyrrelser (Nordahl-Hansen et. Al., 2020) og Williams Syndrom (Martin et al. 2006), fant vi både likehetstrekk og forskjeller mellom disse. Det er flere områder som kan være interessante å forske videre på i denne sammenheng. Vi fant at det er flere likheter mellom barn og unge med Williams Syndrom og SMS syndrom, mens språklig er det heller

ulikheter som framkommer i forhold til barn og unge med Downs Syndrom. Når det gjelder autismspekterforstyrrelser (ASF) mener vi å kunne dokumentere at to av tre deltakere kommer inn i kategorien som burde utredes mer grundig i forhold til dette. ASF kan være å anse både som en sammenlignbar diagnose, og som et symptom man ser hos personer med SMS.

Oppsummert bygger vår konklusjon på svak GKI hos alle deltakerne. De har betydelige vansker på nesten alle språkområder, med unntak av syntaks. Det ekspressive språket er bedre enn det impressive språket. To av tre viser tegn til en mer inngripende forstyrrelsesvanske som ASF er. Vi ser et behov for bredere kartlegging, og tenker at det ville vært interessant og forsket videre her og eventuelt anbefalt en kartlegging med CELF-4 for alle deltakerne.

Litteraturliste

- Bishop, D. V. M. (2009). *Test for Reception of Grammar, Versjon 2*. Pearson Education Inc.
- Bishop, D. V. M. (2011). *The Children's Communication Checklist - Second Edition*. Pearson Education Ltd.
- Conners, C., Sitarenios, G., Parker, J., & Epstein, J. (1998). Conners CK, Sitarenios G, Parker JD, Epstein JN. The revised Conners' Parent Rating Scale (CPRS-R): factor structure, reliability, and criterion validity. *J Abnorm Child Psychol* 26: 257-268. *Journal of abnormal child psychology*, 26, 257-268. <https://doi.org/10.1023/A:1022602400621>
- Dodd, B. (2010). *Differential diagnosis and treatment of children with speech disorder* (2nd ed. ed.). Whurr Publishers.
- Dunn, L. M., Dunn, L. M., Whetton, C., & Burley, J. (1997). *The British Picture Vocabulary Scale* (Second ed.). GL Assessment Limited.
- Dykens, E. M., Finucane, B. M., & Gayley, C. (1997). Brief report: cognitive and behavioral profiles in persons with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Autism Developmental Disorders*, 27(2), 203-211. <https://doi.org/10.1023/a:1025800126086>
- Elsea, S., & Finucane, B. (2009). Smith-Magenis Syndrome.
- Frank, A. M., & Bjerkan, K. M. (2019). Kartleggingsverktøyet DIFFKAS og de første normdataene for norske barns fonologiske utvikling. *Norsk tidsskrift for logopedi*, 6-13.
- Goberis, D., Beams, D., Dalpes, M., Abrisch, A., Baca, R., & Yoshinaga-Itano, C. (2012). The Missing Link in Language Development of Deaf and Hard of Hearing Children: Pragmatic Language Development. *Seminars in speech and language*, 33, 297-309. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1326916>
- Gropman, A. L., Duncan, W. C., & Smith, A. C. (2006). Neurologic and developmental features of the Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Pediatr Neurol*, 34(5), 337-350. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2005.08.018>
- 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. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.07.055>
- Johannessen, A., Christoffersen, L., & Tufte, P. A. (2016). *Introduksjon til samfunnsvitenskapelig metode* (5. utg. ed.). Abstrakt.
- Kristoffersen, K. E., Simonsen, H. G., Eiesland, E. A., & Henriksen, L. Y. (2012). Utvikling og variasjon i kommunikative ferdigheter hos barn som lærer norsk en CDI-basert studie. *Norsk tidsskrift for logopedi*, 58(1), 34-43.
- Laje, G., Bernert, R., Morse, R., Pao, M., & Smith, A. C. (2010). Pharmacological treatment of disruptive behavior in Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C*, 154c(4), 463-468. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30282>
- Martin, S. C., Wolters, P. L., & Smith, A. C. (2006). Adaptive and maladaptive behavior in children with Smith-Magenis Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(4), 541-552. <https://doi.org/10.1007/s10803-006-0093-2>
- Martinsen, H. (2016). *Mennesker med autismspekterforstyrrelser (ASD) : utfordringer i tiltak og behandling*. Gyldendal akademisk.
- Nag, H. E., Hoxmark, L. B., & Nærland, T. (2019). Parental experiences with behavioural problems in Smith-Magenis syndrome: The need for syndrome-specific competence. *J Intellect Disabil*, 23(3), 359-372. <https://doi.org/10.1177/1744629519847375>
- Nag, H. E., Nordgren, A., Anderlid, B.-M., & Nærland, T. (2018). Reversed gender ratio of autism spectrum disorder in Smith-Magenis syndrome. *Molecular Autism*, 9(1), 1. <https://doi.org/10.1186/s13229-017-0184-2>
- Nordahl-Hansen, A., Kaale, A., & Perez, P. S. N. (2020). The Role of Context in Language Development for Children With Autism Spectrum Disorder. *Frontiers in psychology*, 11, 563925-563925. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2020.563925>

- Næss, K.-A. B., Engevik, L. I., Hokstad, S., & Mjøberg, A. G. (2017). Vokabularstimuleringstiltak for barn med Down syndrom: Hva sier forskningen?
- Opplæringslova. (1998). *Lov om grunnskolen og den vidaregående opplæringa* (LOV-1998-07-17-61). Lovdata. <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1998-07-17-61>
- Osorio, A., Sampaio, A., Martínez-Regueiro, R., Heinze, E. G., Carracedo, A., & Fernández Prieto, M. (2015). Autism spectrum symptoms in Smith-Magenis syndrome and Williams syndrome: Comparisons and contrasts. *International Journal of Developmental Disabilities*, *61*, 49-55. <https://doi.org/10.1179/2047387713Y.0000000035>
- Philofsky, A., Fidler, D. J., & Hepburn, S. (2007). Pragmatic Language Profiles of School-Age Children With Autism Spectrum Disorders and Williams Syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 368-380. [https://doi.org/https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2007/040\)](https://doi.org/https://doi.org/10.1044/1058-0360(2007/040))
- 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*, 111. <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0330-x>
- Reindal, L., Nærland, T., Weidle, B., Lydersen, S., Andreassen, O. A., & Sund, A. M. (2021). Structural and Pragmatic Language Impairments in Children Evaluated for Autism Spectrum Disorder (ASD). *Journal of Autism Developmental Disorders*. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04853-1>
- Rellini, E., Tortolani, D., Trillo, S., Carbone, S., & Montecchi, F. (2004). Childhood Autism Rating Scale (CARS) and Autism Behavior Checklist (ABC) Correspondence and Conflicts with DSM-IV Criteria in Diagnosis of Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *34*(6), 703-708. <https://doi.org/10.1007/s10803-004-5290-2>
- Ringdal, K. (2018). *Enhet og mangfold : samfunnsvitenskapelig forskning og kvantitativ metode* (4. utg. ed.). Fagbokforlaget.
- Semel, E., Wiig, E. H., & Secord, W. A. (2013). *Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Fourth Edition*. NCS Pearson, Inc.
- Smith, A. C. M., Boyd, K. E., Brennan, C., Charles, J., Elsea, S. H., Finucane, B. M., Foster, R., Gropman, A., Girirajan, S., & Haas-Givler, B. (1993). Smith-Magenis Syndrome. In M. P. Adam, H. H. Ardinger, R. A. Pagon, S. E. Wallace, L. J. H. Bean, G. Mirzaa, & A. Amemiya (Eds.), *GeneReviews*(®). University of Washington, Seattle
- Copyright © 1993-2021, University of Washington, Seattle. GeneReviews is a registered trademark of the University of Washington, Seattle. All rights reserved.
- Sparrow, S. S., Cicchetti, D. V., & Balla, D. A. (2011). *Vineland Adaptive Behavior Scales - Second Edition*. Pearson.
- Sveen, A., Kristoffersen, K. E., & Simonsen, H. G. (2005). *Språk : en grunnbok*. Universitetsforlaget.
- Udwin, O., & Horn, I. (2001). Abilities and attainment in Smith-Magenis syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, *43*(12), 823-828. <https://doi.org/https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2001.tb00170.x>
- Urnes, A.-G. (2002). Ikke-verbale lærevansker. Om de misforståtte barna med verbal styrke og usynlige kommunikasjonsvansker. *Nordisk tidsskrift för specialpedagogik*, *80*(2-03), 103-113. <https://doi.org/10.18261/ISSN0048-0509-2002-02-03-06>

Vedlegg

Vedlegg 1	NSD godkjenning.....	i
Vedlegg 2	REK godkjent endring.....	iv
Vedlegg 3	CELF-4, pragmatisk profil	vi

Vedlegg 1

17.5.2021

Meldeskjema for behandling av personopplysninger



NSD sin vurdering

Prosjekttittel

Utfordringer knyttet til ekspressivt og impressivt språk for barn med Smith-Magenis syndrom

Referansenummer

875150

Registrert

03.11.2020 av Inger Kathrine Sundve - inger.k.sundve@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: 90641995

Felles behandlingsansvarlige institusjoner

Stiftelsen Frambu

Type prosjekt

Studentprosjekt, masterstudium

Kontaktinformasjon, student

Inger Kathrine Sundve og Liv Grete Hansen, inger.kathrine@sundve og veslahansen67@gmail.com, tlf: 97574954

Prosjektperiode

22.06.2020 - 20.05.2021

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. Se meldingsdialogen.

Det er NSD sin 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 20.05.2021.

LOVLIG GRUNNLAG

Prosjektet har innhentet samtykke fra de registrerte til behandlingen av personopplysninger. Vår vurdering er at prosjektet har lagt 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 er lovlig grunnlag for behandlingen den registrertes samtykke, jf. personvernforordningen art. 6 nr. 1 a.

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

PERSONVERNPRINSIPPER

NSD vurderer at behandlingen av personopplysninger følger 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

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).

NSD vurderer at informasjonen i hovedsak oppfyller lovens krav til form og innhold, jf. personvernforordningen art. 12.1 og art. 14. Det innhentede samtykket vurderes som frivillig, spesifikt, informert og utvetydig jf. personvernforordningen art. 4.11.

Ettersom informasjonen som er gitt til deltakerne i prosjektet er gitt under gammelt lovverk, oppfylles nødvendigvis ikke nye krav i personvernforordningen, som trådte i kraft 20.7.2018. Det er dermed ikke informert om

- kontaktopplysninger til personvernombudet, jf. art. 14-1 b
- retten til å klage til Datatilsynet, jf. art. 14-2 e

Informasjon som er gitt vurderes likevel å gjøre utvalget i stand til å benytte seg av sine rettigheter etter personvernforordningen art. 15–21.

Oppdatert informasjon vil bli gitt i regi av hovedprosjektet ved neste datainnsamling og kontakt med de registrerte.

I utgangspunktet har alle som registreres i forskningsprosjektet rett til å få slettet opplysninger som er registrert om dem. Etter helseforskningsloven § 16 tredje ledd vil imidlertid adgangen til å kreve sletting av sine helseopplysninger ikke gjelde dersom materialet eller opplysningene er anonymisert, dersom materialet

etter bearbeidelse inngår i et annet biologisk produkt, eller dersom opplysningene allerede er inngått i utførte analyser. Regelen henviser til at sletting i slike situasjoner vil være svært vanskelig og/eller ødeleggende for forskningen, og dermed forhindre at formålet med forskningen oppnås.

Etter personvernforordningen art 17 nr. 3 d kan man unnta fra retten til sletting dersom behandlingen er nødvendig for formål knyttet til vitenskapelig eller historisk forskning eller for statistiske formål i samsvar med artikkel 89 nr. 1 i den grad sletting sannsynligvis vil gjøre det umulig eller i alvorlig grad vil hindre at målene med nevnte behandling nås.

NSD vurderer dermed at det kan gjøres unntak fra retten til sletting av helseopplysninger etter helseforskningslovens § 16 tredje ledd og personvernforordningen art 17 nr. 3 d, når materialet er bearbeidet slik at det inngår i et annet biologisk produkt, eller dersom opplysningene allerede er inngått i utførte analyser.

Vi presiserer at helseopplysninger inngår i utførte analyser dersom de er sammenstilt eller koblet med andre opplysninger eller prøvesvar. Vi gjør oppmerksom på at øvrige opplysninger må slettes og det kan ikke innhentes ytterligere opplysninger fra deltakeren.

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.

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).

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!

Personopplysninger er behandlet slik at det foreligger brudd på

- Prinsippet om lovlighet, rettferdighet og åpenhet (art. 5 a)
- Informasjonsplikten (art. 13 eller 14)

Vedlegg 2



Region: REK sør-øst D	Saksbehandler: Finn Skre Fjordholm	Telefon: +47 22 84 58 21	Vår dato: 17.09.2020	Vår referanse: 16509
			Deres referanse:	

Terje Nærland

16509 Smith-Magenis' syndrome – En kartleggingsstudie

Forskningsansvarlig: Oslo universitetssykehus HF

Søker: Terje Nærland

REKs vurdering

Vi viser til søknad om prosjektendring datert 28.08.2020 for ovennevnte forskningsprosjekt, samt senere korrespondanse. Søknaden er behandlet av sekretariatet for REK sør-øst D på fullmakt, med hjemmel i helseforskningsloven § 11.

Sakens tidligere REK-referanse er 2015/1026.

Endringene gjelder:

-Nye medarbeidere:

Kristian Emil Kristoffersen, Professor II

Liv Grete Hansen, student

Inger Kathrine Sundve, student

Marius Espolin Waard Johnson, student

Helle Thu Olsen, student

-Ny versjon av forskningsprotokoll (2.2)

-Nye skjema (CELF-4 og CCC-2)

Sekretariatet i REK har vurdert de omsøkte endringene, og har ingen forskningsetiske innvendinger til endringene slik de er beskrevet i skjema for prosjektendring.

REK sør-øst D
Besøksadresse: Gullhaugveien 1-3, 0484 Oslo

Telefon: 22 84 55 11 | E-post: rek-sorost@medisin.uio.no
Web: <https://rekportalen.no>

Vedtak

Godkjent

REK har gjort en forskningsetisk vurdering av endringene i prosjektet, og godkjenner prosjektet slik det nå foreligger, jf. helseforskningsloven § 11.

Tillatelsen er gitt under forutsetning av at prosjektet gjennomføres slik det er beskrevet i søknaden, endringssøknad, oppdatert protokoll og de bestemmelser som følger av helseforskningsloven med forskrifter.

Vi gjør samtidig oppmerksom på at etter ny personopplysningslov må det også foreligge et behandlingsgrunnlag etter personvernforordningen. Det må forankres i egen institusjon.

Med vennlig hilsen,

Jacob Hølen
sekretariatsleder
REK sør-øst

Finn Skre Fjordholm
rådgiver
REK sør-øst D

Kopi til: Oslo universitetssykehus HF; Frambu Senter for sjeldne funksjonshemninger

Klageadgang

Du kan klage på komiteens vedtak, jf. forvaltningsloven § 28 flg. Klagen sendes til REK sør-øst D. Klagefristen er tre uker fra du mottar dette brevet. Dersom vedtaket opprettholdes av REK sør-øst D, sendes klagen videre til Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin og helsefag (NEM) for endelig vurdering.

Vedlegg nr. 3

Clinical Evaluation of Language Fundamentals **FOURTH EDITION**

CELF-4 Pragmatisk profil (Pp)

Hvert utsagn besvares med å sette ring rundt spørsmålet som best beskriver hvor ofte barnet viser den aktuelle ferdigheten.

1= aldri

2= av og til

3 = ofte

4 = alltid

Hvis ikke ferdigheten er observert sett ring rundt for ikke observert (IO), og hvis ferdigheten ikke er relevant sett ring rundt (IR)

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 stiller 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 turtaking 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 barnslige ord/uttrykk)
21. forstår vitser eller morsomme historier
22. viser passende humoristisk sans i samtalesituasjoner
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 spontan uhøflig (sier f.eks. ikke «så tykk de er»)
26. forklarer hvorfor noen gjør som de gjør, hvorfor noe er som de er, eller hvorfor noen gjør et bestemt valg
27. spør hvorfor noen gjør som de gjør, hvorfor noe er som de 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 så snill og flytt deg», «ikke forstyrr 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
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 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, baser på nonverbal uttrykk*

**Merk:* Eksempler på ikke-verbale uttrykk kan inkludere det å vinke for å hilse til noen, gestikulere for å gi noen en påminnelse eller å nikke for å vise enighet.