

Auswirkungen und Häufigkeit des Usher-Syndroms in schulischen Settings und pädagogische Hilfen

Nadja Högner

Zusammenfassung

Das Usher-Syndrom (USH) ist durch eine relativ späte Diagnose gekennzeichnet, die meist erst nach der Schulzeit zwischen dem 18. und 30. Lebensjahr erfolgt. Die Auswirkungen im schulischen Bereich zeigen sich vor allem beim Lesen und Schreiben unter Bedingungen schlechter Beleuchtung, in Kommunikationssituationen mit mehreren Personen und im Sportunterricht. Infolge scheinbarer Ungeschicklichkeit und Ignoranz werden die betroffenen Schülerinnen und Schüler (künftig kurz als SuS bezeichnet) häufig von der Peergruppe ausgegrenzt.

Eine jeweils in den Jahren 2009 und 2014 an der Humboldt-Universität zu Berlin durchgeführte Befragung zur Anzahl der USH-betroffenen SuS zeigt, dass der Anteil der an Schulen und Einrichtungen mit den Förderschwerpunkten Hören, Sehen sowie Hören und Sehen geführten SuS stark zurückgegangen ist. Dies lässt vermuten, dass sich diese heute mehr in der inklusiven Beschulung befinden. Die Befragung aus dem Jahr 2014 zeigt darüber hinaus, dass in Einrichtungen mit USH-betroffenen SuS spezielle Maßnahmen wie Aufklärung der Mitschüler und Lehrkräfte, Anpassung der Beleuchtung, Akustik und Platzierung im Raum sowie Einsatz optischer und akustischer Hilfsmittel durchgeführt werden. Zu fehlenden bzw. gewünschten Maßnahmen gehören unter anderem Fort- und Weiterbildungen, eine größere Kooperation mit Fachkräften anderer Förderschulen, Aufklärung zum Beispiel in Form von Peer

Summary

The diagnosis of Usher syndrome (USH) occurs relatively late, usually between the ages of 18 and 30. The effects are becoming increasingly visible in schools with poor lighting conditions for reading and writing as well as in communicative situations involving several people and in physical education classes. As a result of their apparent clumsiness and ignorance, the affected students are often excluded from the peer group.

Two surveys conducted in 2009 and 2014 by the Humboldt-University Berlin on the number of students affected by USH show a sharp decline in the proportion of students at schools and institutions catering to the special educational needs of hearing or vision as well as hearing and vision combined. This suggests that there are more students with Usher syndrome in inclusive settings today. The 2014 survey also shows that facilities with USH-affected students have introduced special measures such as educating classmates and teachers, adapting the lighting, acoustics and the placement of furniture and equipment in the rooms as well as providing audio-visual aids. What is lacking is further education and training for teachers, including greater cooperation with other professionals in schools for children with special needs and the introduction of concepts such as peer counselling as well as establishing contacts to self-help associations and information centers. Teachers in inclu-

Counseling sowie Kontakte zu Selbsthilfevereinen und Beratungsstellen. Die Lehrkräfte sind vor allem auch in inklusiven Settings mit entsprechenden Kompetenzen auszustatten, die es ihnen ermöglichen, den Unterricht hinsichtlich einer uneingeschränkten Teilhabe und Bildung hörsehgeschädigter SuS zu gestalten.

sive settings must be equipped with relevant skills to allow the full participation and appropriate education of students with a combined hearing and vision impairment in class.

1. Zur Diagnose des Usher-Syndroms

Das Usher-Syndrom ist eine genetisch bedingte Kombination aus kongenitaler sensorischer Innenohrschädigung und der degenerativen Netzhauterkrankung Retinitis pigmentosa (RP, Kimberling & Möller 1995). Die RP beginnt mit Nachtblindheit und führt zu progredienten konzentrischen Gesichtsfeldeingengungen von der Peripherie zum Zentrum („Tunnelblick“) sowie unter anderem zu einer reduzierten Sehschärfe und Blendempfindlichkeit. Sie ist gekennzeichnet durch eine große Variabilität und schreitet mit stagnierenden Phasen bis hin zur Erblindung im höheren Alter voran. In klinischer Hinsicht können je nach dem Grad der Hörschädigung und dem Vorhandensein von Gleichgewichtsstörungen die drei Typen USH1 (Gehörlosigkeit und Gleichgewichtsstörungen), USH2 (unterschiedlich ausgeprägte, relativ stabile hochgradige Schwerhörigkeit, in der Regel keine Gleichgewichtsstörungen) und USH3 (progredienter Hörverlust bis zur Ertaubung, teilweise Gleichgewichtsstörungen) unterschieden werden (ebd., Rohrschneider 2012, Seeliger et al. 2009). Es wird von einer Prävalenz von 3 bis 6 % aller gehörlosen und 6 bis 9 % aller schwerhörigen SuS ausgegangen (HKNC 2002). Unabhängig vom Alter wurde deutschlandweit eine Häufigkeit von insgesamt ca. 5 000 Betroffenen geschätzt (Spandau & Rohrschneider 2002).

Rohrschneider (2012) legt den Zeitpunkt des Eintritts der visuellen Symptomatik (und hier vor allem der Nachtblindheit) für USH1 in der ersten und für USH2 in der zweiten Lebensdekade fest. Das Helen Keller National Center for Deaf-Blind Youths and Adults (HKNC 2002) gibt genauere Angaben. Hier nach beginnt die visuelle Symptomatik bei USH1 zwischen dem 7. und 10. und bei USH2 zwischen dem 10. und 13. Lebensjahr. Dieser Unterschied wird von Tsilou et al. (2002) damit begründet, dass Personen mit USH1 aufgrund ihres starken Hörverlustes und ihrer Gleichgewichtsstörungen stärker auf ihre visuellen Fähigkeiten angewiesen sind und deshalb visuelle Symptome eher wahrnehmen, obwohl sich die ophthalmologischen Befunde sowie der Verlauf und der Schweregrad der RP innerhalb der beiden USH-Typen statistisch nicht voneinander unterscheiden.

In einer Studie der Autorin mit 262 USH2-Betroffenen wurde die Nachtblindheit erst im durchschnittlichen Alter von 18 Jahren festgestellt (Högner 2014).

Hinsichtlich des Zeitpunktes des Bemerkens der Gesichtsfeldeinschränkung beim Usher-Syndrom sind keine Studien zu finden. Gespräche der Autorin mit den Betroffenen zeigten, dass diese erst nach der Schulzeit bemerkt wurden. Dies kann darauf zurückgeführt werden, dass die Gesichtsfeldausfälle vor allem im Frühstadium der RP durch Kopfbewegungen kompensiert werden können (Bunck 1998) und den Personen ein Vergleich ihres eigenen Sehstatus' mit denen anderer fehlt (Vernon et al. 1982, Vernon & Duncan 1990). Bunck zufolge (2000) stagniert die Gesichtsfeldeinschränkung häufig im Alter von ca. 17 bis 20 Jahren und schreitet um das 30. Lebensjahr erneut fort. Nach Keats und Lentz (1999) weisen USH2-Betroffene im Alter zwischen 30 und 40 Jahren meist nur noch ein Gesichtsfeld von 5° bis 10° auf.

Aufgrund des relativ späten Bemerkens der visuellen Symptomatik ist das Usher-Syndrom durch eine relativ späte Diagnose gekennzeichnet, die meist erst nach der Schulzeit erfolgt (Ellis & Hodges 2013). Das durchschnittliche Diagnosealter lag in einer amerikanischen Studie von Miner (1997) bei 18 und bei der Studie der Autorin (2014) bei 30 Jahren (die jüngste Person war sechs, die älteste 58 Jahre alt). In der Regel wird USH1 eher als USH2 diagnostiziert (Ellis & Hodges 2013), was das niedrigere Diagnosealters bei Miner erklären würde, die im Vergleich zur Autorin alle drei USH-Typen befragte. In der Studie von Ellis und Hodges (2013) wurden unter 18 Jahren 11 von 12 USH1-Betroffene (92%), 4 von 16 USH2-Betroffene (25%) und 2 von 4 USH3-Betroffene (50%) diagnostiziert. Laut HKNC (2002) ist die visuelle Symptomatik zwischen dem 14. und 18. Lebensjahr offensichtlich, wird jedoch von den Mitmenschen oft nicht erkannt oder nicht ernst genommen:

“I went to mainstream school but I had problems at the school. Unbeknownst to staff and other people I was blind at the time and I couldn't do my work. So because nobody detected it I ended up getting sent to a special school, where they tried their best, well ... I did as well as possible but I felt that I could have done more. (...) I had no support at school. No teachers suspected anything, even though I kept walking into tables, chairs, bags. And (...) I couldn't see the board

and nobody even picked it up. 18 years nobody suspected a thing! But I just thought it was normal. (Rob, 22, type 2)"
(Ellis & Hodges 2013, S. 137).

Aus medizinischer Sicht ist eine frühe Diagnose der RP dadurch erschwert, dass es im Vergleich zum im Jahr 2009 eingeführten Neugeborenenhörscreening an geeigneten diagnostischen Methoden zur Früherkennung von Augenerkrankungen fehlt. Das Elektretinogramm (ERG) ist eine Methode, die frühe Auffälligkeiten zeigt, jedoch im Frühstadium auch unauffällig sein kann. Zudem kann ein ERG im Kindesalter in einigen Fällen nur unter Vollnarkose durchgeführt werden, was die Verfügbarkeit verringert (persönliche Auskunft Prof. Dr. Daniel Salchow, Augenklinik Charité Virchow-Klinikum Berlin, vgl. auch HKNC 2002).

Neue genetische Sequenzierverfahren (wie Next Generation Sequencing, kurz NGS) tragen jedoch mehr und mehr zu einer frühen Diagnostik genetisch bedingter Erkrankungen und so auch des Usher-Syndroms bei. Infolge des Neugeborenenhörscreenings wird auch bei hörgeschädigten Kindern der Fokus mehr auf visuelle Symptome gelegt, was sich auch darin zeigt, dass sich an den Verein Leben mit Usher-Syndrom e.V. immer mehr Eltern von USH-betroffenen Kindern wenden.

Mit einer frühen Diagnose kombinierter Hör- und Sehschädigung wie beim Usher-Syndrom werden zukünftige Herausforderungen auch stärker den Schulbereich und hier insbesondere inklusive Settings fokussieren. Hier gilt es, die Lehrkräfte mit

Kompetenzen auszustatten, die es ihnen ermöglichen, die bestmöglichen Lernbedingungen für ihre SuS zu schaffen.

2. Auswirkungen der visuellen Symptomatik im Schulbereich

2.1 Unterrichtliche Beeinträchtigungen

Die Auswirkungen des Usher-Syndroms im Unterricht sind infolge der visuellen Symptomatik vor allem durch die Nachtblindheit bzw. eine verlangsamte Hell-Dunkel-Adaptation, Blendempfindlichkeit und auch durch die beginnende Gesichtsfeldeinschränkung bedingt.

Besonders schwerwiegend ist das Arbeiten bei schlechten Lichtverhältnissen, d. h. bei unzureichender Beleuchtung, schwachen Kontrasten und Blendung. Damit können Konzentrationsprobleme, Überanstrengung, Ermüdung und Überforderung verbunden sein, sodass den betroffenen SuS teilweise gravierende Fehler zum Beispiel in Klassenarbeiten unterlaufen. Besonders schwierig sind auch gleichzeitige Aktionen wie Zuhören und Lesen oder Schreiben (Ramsing 2013).

Infolge der beginnenden Gesichtsfeldeinschränkung können die SuS Handlungen und Personen, die außerhalb des Gesichtsfeldes liegen, nicht wahrnehmen. Damit bestehen auch visuell bedingte Schwierigkeiten, den Sprecher zu verorten und dem Gesagten zu folgen. Das ist besonders in Gruppengesprächen oder in unterrichtlichen Situationen problematisch, wenn mehrere SuS gleichzeitig sprechen und kein Blickkontakt zum Sprecher besteht. Folglich bleiben auch Reaktionen auf eine Ansprache von der Seite und von hinten sowie bei Dunkelheit und schlechten Lichtverhältnissen aus, was häufig als Arroganz oder Ignoranz interpretiert wird (HKNC 2002).

Im Sportunterricht zeigen sich vor allem Probleme bei Ballspielen (zum Beispiel Tennis oder Basketball), da der Ball sowie seitlich befindliche Mitspieler nicht wahrgenommen werden (ebd.), wie die folgenden Zitate verdeutlichen:

"[...] I tried out for basketball, but failed miserably. I simply couldn't follow the basketball without bumping or tripping over my teammates, let alone our opponents. [...] I dreaded volleyball [...]. I was always the last to be picked for the team. The opposing team made it a point to hit the ball in my direction knowing I would miss it. My teammates would then crowd around me as if I were a prisoner. It was humiliating."

(Anderson 2002, S. 50 f.)



Durchführung pädagogischer Audiologie zur Diagnostik des Hörvermögens eines hörsehbehinderten Schülers der Oberlinschule in Potsdam mit Nadja Högner (links) und Anke Hennig (rechts), die bei der Feuersteintagung am 28. September den Eröffnungsvortrag „Pädagogische Audiologie bei Kindern mit zusätzlichen Behinderungen“ hält.

Fotos: T. Burkhardt/Oberlinschule

"I had an up and down experience at school. Some teachers were good, some were awful, some wouldn't let me be excluded from things like cricket and hockey – I can't see the ball!! I would refuse to do PE [physical education, NH] at certain sessions and then I'd get detention for it. Things like that, I'd think I'm getting detention for my disability. That's not fair! (Chris, 33, type 3)."

(Ellis & Hodges 2013, S. 151)

"When I was in elementary school we played hockey in gym class. I couldn't see the puck, it moved too fast; I couldn't keep up with it. Some of the deaf kids said, 'You're blind.' I felt bad about this. I didn't know what was going on. I knew something was wrong with my vision at night, too. I noticed that I sometimes couldn't see in restaurants due to dim light."

(Duncan et al. 1988, S. 4)

Die im letzten Zitat erwähnte Nachtblindheit wirkt sich in der Schule insofern aus, dass sich USH-betroffene SuS bei Dämmerung und Dunkelheit oder in schlecht beleuchteten Bereichen des Schulgebäudes langsamer bewegen oder an der Wand entlangtasten. Bei Lichtveränderung (zum Beispiel beim Verlassen eines beleuchteten Klassenzimmers in einen dunkleren Flur) und bei Blendung (zum Beispiel beim Betreten eines hellen Klassenraumes) bewegen sie sich ebenfalls verzögert bzw. bleiben zunächst stehen, um sich den veränderten Bedingungen anzupassen (HKNC 2002). Insbesondere bei schlechten Lichtverhältnissen kann es vorkommen, dass die betroffenen SuS gegen Mitschüler rempeln und über Gegenstände am Boden stolpern, weshalb sie den Blick bei der Fortbewegung häufig nach unten richten (Rohrschneider 2012).

2.2 Psychosoziale Konsequenzen

Aufgrund dieser Auffälligkeiten und scheinbaren Missgeschicke werden USH-betroffene SuS oft als ungeschickt, tollpatschig und dumm wahrgenommen und aus der Peergruppe ausgegrenzt:

"When I was little, it was very frustrating. I often bumped into people and things. I finally learned that I had vision problems one night when I ran into a nun with a sled. Anyway, many of the kids picked on me. Some of them called me a 'blind boy!'. There was nothing I could do to convince them that I could see well. I had a few close friends, mostly younger kids, not peers."

(Duncan et al. 1988, S. 4)

"(...) But at both schools there was a lot of bullying. One you were bullied because you couldn't see, and then you

were bullied cos you couldn't hear – so you couldn't win basically! (Chris, 33, type 3)."

(Ellis & Hodges 2013, S. 158)

Solche Erfahrungen bewirken häufig eine Selbstisolation, was wiederum zu einem Verlust von Freunden und Kontakten führen und sich zu einem Teufelskreislauf entwickeln kann (HKNC 2002). Die Ausgrenzung wird insbesondere in der Schulzeit als schwierig erlebt, da hier Abgrenzungen von den Eltern stattfinden, Cliques gegründet werden und sich die SuS mit Gleichaltrigen messen, vor ihnen beweisen und sie akzeptiert werden wollen (Duncan et al. 1988, Miner 1995, Vernon & Duncan 1990, Vernon et al. 1982).

Viele SuS versuchen, die Auswirkungen des Syndroms vor ihren MitschülerInnen zu verbergen und nehmen dafür in Kauf, als unbeholfen und ungeschickt wahrgenommen zu werden (Miner 1995, 1996, 1997). Das Verbergen der eigenen Einschränkungen kann auch auf eine Sonderrolle vor allem in inklusiven Settings zurückgeführt werden:

"Problems arose because of a fear of looking different and a desire not to be singled out, difficulties in communication because of the use of different methods, and specific bullying because of Usher focusing up on a (perceived) vulnerability and difference. (...) ... but also I just didn't want to tell anyone that I had a hearing problem. I had no confidence about it. And I think that in itself caused a bit of a problem, I probably didn't pick things up, or people were joking around. (Vicky, 44, type 2)."

(Ellis & Hodges 2013, S. 156)

Der Ausschluss aus der Peergruppe wird auch dadurch unterstützt, dass die betroffenen SuS aufgrund ihrer Nachtblindheit auch auf außerschulische Aktivitäten im Dunkeln wie Kino-, Restaurant- und Diskothekenbesuche sowie „um die Häuser ziehen“ verzichten müssen (Vernon et al. 1982). Laut Miner (1996) erleben insbesondere USH1-betroffene SuS, die sich meist mit der Kultur der Gehörlosen identifizieren und über die Gebärdensprache kommunizieren, eine große Isolation, da sie aufgrund der Sehschädigung einen Ausschluss aus der Kultur in der „Deaf Community“ und damit verbunden einen Verlust ihrer Identität und Sprache erfahren.

Die Folgen sind häufig ein herabgesetztes Selbstwertgefühl, ein negatives Selbstbild, Sorgen und Ängste, Hilf- und Hoffungslosigkeit, was auch zu Depression und Suizidgedanken führen kann (Ramsing 2013). Zu beachten ist ebenfalls, dass das Kind auch mit den Reaktionen der Eltern auf die Diagnose in Form von Schock, Verzweiflung, Wut, Schuld, Angst, aber auch Überbehütung umgehen muss, was eine zusätzliche emotionale Belastung bedeutet (Miner 1995, 1997).

3. Häufigkeit des Usher-Syndroms an Schulen mit den Förderschwerpunkten Hören und/oder Sehen

3.1 Ergebnisse aus dem Jahr 2009

Im Jahr 2009 wurde von der Autorin eine schriftliche Befragung aller deutschsprachigen Schulen und Einrichtungen (Taubblindeneinrichtungen, Berufsbildungswerke, Berufsbildungsförderungswerke, Sonderpädagogische Zentren) mit den Förderschwerpunkten (FSP) Hören und/oder Sehen zur Häufigkeit USH-betroffener SuS durchgeführt. Von insgesamt 131 angeschriebenen Einrichtungen (61 für Menschen mit Sehschädigung, 66 für hörgeschädigte Menschen, 4 für Taubblinde) antworteten 91 (Rücklaufquote: 70%). Davon hatten 29 insgesamt 54 SuS mit Usher-Syndrom, die sich wie folgt aufgliederten:

- 16 Schulen mit FSP Hören: 18 USH1 und 8 USH2,
- 3 Schulen mit FSP Sehen: 1 USH1 und 3 USH2,
- 2 Schulen mit FSP Hören und Sehen: 7 USH1 und 4 USH2,
- 8 Schulen ohne Angabe des FSP: 10 USH1 und 3 USH2.

Damit wurden insgesamt 36 SuS mit USH1 und 18 SuS mit USH2 an den antwortenden Schulen geführt. Davon waren 32 männlich und 21 weiblich; das Alter reichte von 5 bis 32 Jahren (Mittelwert: 17 Jahre).

In sieben Schulen und Einrichtungen wurden weitere SuS mit Usher-Syndrom vermutet.

3.2 Ergebnisse aus dem Jahr 2014

Im Rahmen einer studentischen Abschlussarbeit am Institut für Rehabilitationswissenschaften der Humboldt-Universität zu Berlin (Abt. Audio- und Gebärdensprach- sowie Blinden- und Sehbehindertenpädagogik) wurde im Jahr 2014 von Lara Braun eine erneute Befragung zur Häufigkeit USH-betroffener SuS an Einrichtungen mit den FSP Hören und/oder Sehen durchgeführt. Bei dieser Online-Umfrage antworteten von 141 angeschriebenen Einrichtungen (72 für blinde/sehbehinderte Menschen, 65 für hörbeeinträchtigte Menschen und 4 Taubblindenschulen) insgesamt 30 Schulen (Rücklaufquote: 21%). Von diesen hatten insgesamt 10 Schulen bzw. Einrichtungen 15 USH-betroffene SuS:

- 4 Schulen mit FSP Hören: 3 USH1, 3 USH2 und 1 USH3,
- 3 Schulen mit FSP Sehen: 3 USH2 und 1 USH3,
- 3 Schulen mit FSP Hören und Sehen: 3 USH1 und 1 USH2.

Damit wurden 6 SuS mit USH1, 7 mit USH2 und 2 mit USH3 angegeben. Elf waren männlich und vier weiblich, das Alter reichte von 5 bis 26 Jahren (Mittelwert: 15 Jahre).

Zwei Einrichtungen vermuteten weitere SuS mit Usher-Syndrom. Diese Einrichtungen führten bereits diagnostizierte USH-SuS, womit zu vermuten ist, dass das Kennen der Symptomatik einen Einfluss auf die Früherkennung des Syndroms hat.

3.3 Vergleich der Ergebnisse

Zunächst wird deutlich, dass sich die Anzahl der Schulen und Einrichtungen mit den FSP Hören von und/oder Sehen nicht wesentlich verändert hat (der Unterschied von 10 kann rechnerbedingt sein). Allerdings war die Rücklaufquote im Jahr 2014 wesentlich geringer als 2009 (21:70%). Es ist anzunehmen, dass die Schulen und Einrichtungen ohne USH-SuS nicht an der Umfrage teilgenommen haben, obwohl ausdrücklich darauf hingewiesen wurde, den Fragebogen auch dann auszufüllen, wenn keine USH-SuS geführt werden. Das würde bedeuten, dass sich mittlerweile mehr SuS mit Usher-Syndrom in der Inklusion befinden könnten. Im Jahr 2009 wurden noch an 29 Einrichtungen mit den FSP Hören und/oder Sehen USH-betroffene SuS beschult, im Jahr 2014 nur an 10 Einrichtungen. Ebenso hat sich die Anzahl von USH-SuS mit 54 im Jahr 2009 und 15 im Jahr 2014 stark reduziert. Dies verstärkt die Vermutung, dass sich mehr USH-SuS in der Inklusion befinden. In der Studie der Autorin (Högner 2014) wurden von den 262 Betroffenen im Alter zwischen 17 und 79 Jahren nur sieben inklusiv beschult, was mit dem höheren Durchschnittsalter von 51 Jahren begründet werden kann. Eine zunehmende inklusive Beschulung von USH-SuS wird auch in der Studie von Ellis und Hodges (2013) belegt, die diese auf die vermehrte Implantation von Cochlea-Implantaten bei gehörlosen Säuglingen und auf eine zunehmend frühere Diagnostik infolge neuer genetischer Diagnoseverfahren zurückführen.

Hinsichtlich der einzelnen USH-Typen wurden 2009 36 USH1- und 2014 6 USH1-betroffene SuS verzeichnet, 2009 18 USH2 und 2014 7 USH2, dagegen 2014 auch 2 USH3-betroffene SuS. Da USH3 bisher nur bei 3 geschwisterlich verwandten Personen nachgewiesen wurde (Ebermann et al. 2007), wäre es aufschlussreich gewesen, das Vorliegen einer genetischen Diagnose zu erfassen.

In beiden Studien wurden mehr männliche als weibliche USH-betroffene SuS geführt und die meisten USH-SuS aufgrund der von Geburt an bestehenden Hörschädigung in Einrichtungen mit dem FSP „Hören“ beschult. Im Vergleich zu diesen Ergebnissen wurde nach der Studie der Autorin (Högner 2014) keine einzige Person in einer Schule mit dem FSP Sehen beschult. Hinsichtlich der besuchten Berufsschule wurden von 180 Personen allgemeine Berufsschulen, von 11 Personen eine für Sehbehinderte und von 29 eine für Hörbehinderte besucht, was unterstreicht, dass im jüngeren Alter die Hör- gegenüber der Sehproblematik Vorrang zu haben scheint.

4. Vorhandene und fehlende rehabilitatorische Maßnahmen an den Schulen

Der Fragebogen von Braun (2014) erfasste ebenfalls an den Schulen und Einrichtungen durchgeführte Augen- und Ohrenuntersuchungen sowie bereits vorhandene und fehlende bzw. von Lehrkräften erwünschte pädagogische Maßnahmen im schulischen Kontext mit USH-betroffenen SuS.

Von den 30 antwortenden Einrichtungen finden an 14 regelmäßige Augen- und/oder Ohrenuntersuchungen statt:

- augenärztliche Untersuchungen an sechs Einrichtungen mit dem FSP Sehen,
- Ohrenuntersuchungen an fünf Einrichtungen mit dem FSP Hören und
- sowohl augen- als auch ohrenärztliche Untersuchungen an drei Einrichtungen jeweils mit dem FSP Hören, Sehen sowie Hören und Sehen.

Somit erfolgen nur an einer Einrichtung mit dem FSP Hören augenärztliche und an einer mit dem FSP Sehen ohrenärztliche Untersuchungen.

An 13 von den 30 Einrichtungen (davon vier mit FSP Sehen, sechs mit FSP Hören und drei mit FSP Hören und Sehen) werden folgende (in der Befragung vorgegebene) USH-spezifische Maßnahmen mit folgender Häufigkeit durchgeführt:

- Aufklärung der Mitschüler (6),
- Aufklärung der Lehrer (11),
- Anpassung der Beleuchtung (10),
- Anpassung der Akustik (12),
- Anpassung der Umgebung (9),
- Anpassung der Platzierung im Raum (12),
- Anpassung der Unterrichtsmedien (12),
- Einsatz optischer Hilfsmittel (9),
- Einsatz akustischer Hilfsmittel (10).

Im Fragebogen bestand die Möglichkeit, zusätzliche Maßnahmen anzugeben. Hier wurden von vier Einrichtungen (jeweils zwei mit FSP Sehen und FSP Hören und Sehen) folgende genannt:

- Anpassung der Didaktik, Methodik und Hilfsmittel (1),
- regelmäßige Untersuchung durch schuleigene Orthoptistin (1),
- regelmäßige Untersuchung und Beratung in der schuleigenen pädagogischen Audiologie sowie bei der schuleigenen Orthoptistin (1) und
- Kommunikationstraining (1).

Unter diese 13 Einrichtungen fallen diejenigen zehn, die zum Befragungszeitpunkt SuS mit Usher-Syndrom führten. Dass drei weitere Einrichtungen ohne USH-SuS spezifische Maßnahmen

anbieten, kann darauf zurückgeführt werden, dass diese nicht konkret auf USH bezogen, sondern verallgemeinert wurden. Die meisten Maßnahmen wurden von Einrichtungen mit den FSP Hören und Sehen angeboten.

Die restlichen 17 Einrichtungen boten keine USH-spezifischen Maßnahmen an, was dadurch bedingt sein wird, dass sie keine USH-SuS führten.

Als erwünschte Maßnahmen wurden von 12 Einrichtungen (davon drei mit FSP Sehen, sieben mit FSP Hören und zwei mit FSP Hören und Sehen) folgende aufgeführt:

- größere Fachkompetenz (3),
- Fort- und Weiterbildung (5),
- Kooperation mit Fachkräften anderer Förderschulen (4),
- Aufklärung durch Selbstbetroffene (5),
- Kontakte zu Selbsthilfevereinen und Beratungsstellen (4),
- regelmäßige ärztliche Untersuchungen (5).

Zu diesen zwölf Einrichtungen gehören die zehn, die USH-betroffene SuS führten, was zeigt, dass diese Institutionen durch ihre Kenntnis und Erfahrungen auch klarere Vorstellungen von einer kompetenten Unterstützung haben.

5. Schlussfolgerungen für die unterrichtliche Praxis

5.1 Aufklärung und Beratung

Bevor konkrete unterrichtliche Hilfen für SuS mit Usher-Syndrom hinsichtlich der visuellen Problematik geplant und umgesetzt werden können, müssen ihre visuellen Beeinträchtigungen bzw. das Syndrom bekannt sein. Hier ist eine verbesserte medizinische Frühdiagnostik gefragt, wobei vor allem genetische Entwicklungen wie NGS zukünftigen Erfolg versprechen. Nicht nur an Förder-, sondern vor allem auch an allgemeinen Schulen sollten regelmäßige ärztliche Untersuchungen der Augen und Ohren erfolgen (Rohrschneider 2012). Hier ist es besonders wichtig, dass die Lehrkräfte ihre SuS mit Hörschädigung stets hinsichtlich zusätzlicher visueller Beeinträchtigungen beobachten (HKNC 2002). Zur schulischen Früherkennung des Usher-Syndroms wurden verschiedene Fragebögen mit einer Auflistung der visuellen Auffälligkeiten entwickelt, die zur Unterstützung herangezogen werden können (ebd., Bunck 1998, Homuth 2002).

Ist das Usher-Syndrom diagnostiziert, sollte das Kind vor allem von seinen Eltern und im Zusammenhang mit schulischen Settings auch von den Lehrkräften seinem Alter und Entwicklungsstand entsprechend über die Auswirkungen des eingeschränkten Gesichtsfeldes und der Nachtblindheit sowie über potenzielle Risiken zum Beispiel bei der Straßenüberquerung, bei Ballspielen und beim Fahrradfahren aufgeklärt werden (HKNC 2002, Miner 2014, Ramsing 2013). Zur Aufklärung gehö-

ren ebenfalls Informationen über die Progredienz der RP und notwendige Adaptationen sowie das Sprechen über eigene Zukunftswünsche und Berufsmöglichkeiten (Ramsing 2013). Nach Miner (2014) sollte betroffenen Jugendlichen die Möglichkeit der Erblindung offen geäußert und zugleich darüber aufgeklärt werden, dass blind nicht gleich vollblind bedeuten muss. Eine altersgerechte Aufklärung führt vor allem dazu, dass das Kind visuell bedingte Gefahren besser einschätzen kann und seine Beeinträchtigungen nicht auf eigene Unzulänglichkeit zurückführt (Duncan et al. 1988, HKNC 2002).

Da das Usher-Syndrom selbst vielen Augen- und Ohrenärzten nicht bekannt ist, kommt der Öffentlichkeitsarbeit seitens der Vereine und Verbände zur Aufklärung über das Usher-Syndrom, dessen Auswirkungen und Unterstützungsangebote von Selbsthilfvereinen und Beratungsstellen eine große Bedeutung zu. Nur wenn die Lehrkraft ausreichend informiert und aufgeklärt ist, kann sie den betroffenen Schüler darin unterstützen, zu einem tieferen Verständnis des Syndroms zu gelangen und mit der Erkrankung besser umzugehen (Guest 1998). Neben regelmäßigen Weiterbildungen und Informationsveranstaltungen für Lehrkräfte und einem intensiven Austausch untereinander ist hier vor allem das Peer Counseling hervorzuheben, was auch im schulischen Kontext vor allem an Regelschulen angewendet wird. Die Beratung durch Betroffene für Betroffene hat gleichzeitig den Vorteil, dass neben Lehrkräften auch die Mitschüler über die Auswirkungen des Usher-Syndroms und die damit verbundenen unterrichtlichen Bedürfnisse und Hilfen aufgeklärt werden können (HKNC 2002, Miner 1995, 1997, Vernon & Hicks 1983). Die Praxis zeigt, dass sich diese Methode besonders bewährt und zu großer Akzeptanz, Offenheit und geringeren Berührungängsten unter den SuS führt. Betroffene, die zeigen, dass sie trotz ihrer Einschränkungen ihr Leben meistern und unabhängig sind,

können als Rollenmodelle und Vorbilder gelten und den Kindern und Jugendlichen zeigen, dass Behinderung auch normal sein kann (HKNC 2002). Wenn mehrere USH-SuS an einer Schule unterrichtet werden, können gemeinsame Gruppentreffen zur Information und zum gegenseitigen Austausch arrangiert werden (Vernon & Hicks 1983). In diesem Zusammenhang kann das von Morrow und Labeck (2014) entwickelte mehrjährige Curriculum für USH-betroffene SuS hervorgehoben werden, das mittels Präsentationen, Übungen und Gruppenaktivitäten u. a. über die Ätiologie des Usher-Syndroms, über Peerbeziehungen, effektive Kommunikationsstrategien, Technologien und Umweltadaptationen sowie über Kompetenzerwerb, Selbstbestimmung und Möglichkeiten zum unabhängigen Leben aufklärt. Solche Programme sind bisher in Deutschland nicht etabliert und könnten vor allem an allgemeinen Schulen in gemeinsamer Durchführung mit den nichtbehinderten SuS und in Verbindung mit Peer Counseling sehr erfolgversprechend sein.

5.2 Konkrete Hilfen im Unterricht

Zu den konkreten Unterrichtshilfen gehören vor allem Maßnahmen, die den USH-betroffenen SuS neben akustischen Hilfen angesichts der zusätzlich eintretenden Sehschädigung bestmögliche visuelle Bedingungen bieten.

Hinsichtlich der Beleuchtung sollte wenig Sonnenlicht und viel künstliches Licht angeboten und Blendung am Arbeitsplatz zum Beispiel durch den Einsatz von Jalousien vermieden werden. Auch sollte der Sitzplatz so gewählt werden, dass keine Blendung besteht und das Mundbild aller Sprecher gut ausgeleuchtet und erkennbar ist wie zum Beispiel im Halbkreis (Bunck 1998). In Gruppengesprächen und bei Gruppenarbeit ist eine uneingeschränkte Teilhabe des USH-Schülers u. a. durch Verwendung

von FM-Anlage, direkte Ansprache mit dem Namen und Einhaltung der Kommunikationsregeln sicherzustellen. Dazu gehören abwechselndes bzw. nicht gleichzeitiges Sprechen, Beibehaltung des Standortes beim Sprechen und Einhaltung eines Abstandes zum USH-Schüler, damit sich der Sprecher im Gesichtsfeld befindet. Nach einem Standortwechsel des Sprechers sowie in Gruppenkonversationen ist zunächst abzuwarten, bis vom USH-betroffenen Schüler lokalisiert wurde und das Mundbild erkennbar ist, bevor das Sprechen fortgeführt wird (HKNC 2002). Das gilt auch für die Kommunikation in Gebärdensprache, die ebenfalls mit einem gewissen Abstand erfolgen sollte, damit die Gebärden mit dem eingeschränkten Gesichtsfeld zu erfassen sind. Der Abstand zwischen Sprecher und USH-Schüler ist vorher zu vereinbaren und die Gebärden sind klein zu halten. Unterstützend kann das Tracking wirken, bei dem das Handgelenk des Gebärdenden vom USH-Betroffenen festgehalten und damit der Abstand individuell festgelegt wird (Marklowski-Sieke & Högner 2015). Zu empfehlen



Konditionierungsübungen mit einem höresehbehinderten Schüler im Rahmen einer Spielaudiometrie zur Beurteilung seines Hörvermögens

ist auch eine verantwortliche Person in der Gruppe, die auf die Einhaltung der Kommunikationsregeln achtet.

Besonders wichtig ist es, sich als Lehrkraft stets rückzuversichern, ob das Gesagte auch verstanden wurde und Aussagen von MitschülerInnen, die nicht wahrgenommen werden können, zu wiederholen. Möglich ist auch der Einsatz von Schriftdolmetschung. Angesichts der Progredienz der RP sollten den SuS alternative Kommunikationsformen wie taktilen Gebärden, Lippen und haptische Signale angeboten und vermittelt werden. Dabei sollten möglichst mehrere Kommunikationsformen angeboten und entsprechend der Bedürfnisse des SuS ausgewählt werden (HKNC 2002).

Im Folgenden werden Empfehlungen für Unterrichtsmaterial und -hilfen gegeben, die als Richtlinie zu verstehen sind. Im Vordergrund stehen dabei stets die Bedürfnisse des jeweiligen Schülers, die je nach dem Grad der Hör- und Sehschädigung und den individuellen Fähigkeiten und Bewältigungsstrategien unterschiedlich sein können. Deshalb gilt es, diese im Vorfeld gemeinsam mit dem USH-Betroffenen genau abzuklären und im weiteren Unterrichtsverlauf zu evaluieren und ggf. zu modifizieren.

Schriftliche Unterrichtsmedien sind kontrastreich (zum Beispiel auf gelbem, sandfarbenem oder blauem Papier sowie in blauer oder lilafarbener Schrift; Ellis & Hodges 2013) und übersichtlich (d. h. frei von detaillierten Grafiken und Anmerkungen im Randbereich) und mit einer angemessenen Schriftgröße zu gestalten, die aufgrund des kleineren Gesichtsfeldes nicht zu groß sein darf. Die Betroffenen bevorzugen in der Regel Dokumente mit serifenloser Schrift wie Arial in Schriftgröße 14.

Unterstützend für das Lesen und Schreiben sind sehbehindertenspezifische Hilfsmittel einzusetzen, zu denen unter anderem Kantenfilter, Tageslichtleuchte, Lupe, Bildschirmvergrößerungssoftware und Bildschirmlesegerät gehören (Bunck 1998, Guest 1998, Rohrschneider 2012). Die SuS sollten zum selbstständigen Einsatz und zur Akzeptanz dieser Technologien befähigt und ermutigt werden (Ramsing 2013).

Der Klassenraum ist frei von im Weg liegenden Hindernissen (zum Beispiel Schulmappen), niedrigen Möbeln und scharfen Kanten zu halten (Bunck 1998). Das Schulgebäude und hier vor allem die Gänge und Flure sind gleichmäßig auszuleuchten und Treppenstufen zu markieren. Für die Bewegung im Freien sollten die SuS eine Schulung in Orientierung und Mobilität erhalten, bei der sie unter anderem erlernen, die Umgebung zu scannen und öfter nach unten, oben, rechts und links zu blicken (HKNC 2002).

Im Sportunterricht sollten Aktivitäten durchgeführt werden, an denen die betroffenen SuS mit ihrer Gesichtsfeldeinschränkung teilnehmen können (ebd.), was bedeutet, dass Ballspiele vor allem mit kleinen Bällen (wie zum Beispiel Tischtennis) zu vermeiden sind. Die SuS sollten vor allem zu sportlichen Aktivi-

täten motiviert werden, die für sie gut zu beherrschen sind. Als Sportarten im Freien können vor allem solche wie Tandemfahren, Klettern, Reiten, Schwimmen und auch Yoga empfohlen werden (Ramsing 2013).

5.3 Emotional-psychische Unterstützung und Beratung

Angesichts der häufigen psychosozialen Beeinträchtigungen beim Usher-Syndrom wie Ängste, Sorgen und Depression (Högner 2015) sind die betroffenen SuS so früh wie möglich darin zu unterstützen, Problemlöse- bzw. Copingstrategien zu entwickeln und eigene Ressourcen zu erkennen und zu stärken, die eigenen Beeinträchtigungen zu handhaben und eigene Grenzen zu erkennen. Die Lehrkräfte sollten die USH-betroffenen SuS im Aufbau eines guten Selbstwertgefühls unterstützen und ihnen helfen, das Usher-Syndrom in ihr Selbstkonzept zu integrieren. Daneben sollten sie die SuS auch darin ermutigen, ihre Hör- und Sehprobleme sowie ihre Bedürfnisse zu kommunizieren (HKNC 2002, Ramsing 2013) und auf diese in entsprechenden Situationen immer wieder zu verweisen.

Dabei kommt einer frühen psychischen Begleitung eine große Rolle zu. Häufig werden psychotherapeutische Maßnahmen erst angenommen, wenn Ängste und Depression bereits entwickelt wurden (Högner 2015). Die Lehrkraft sollte die betroffenen SuS hinsichtlich psychosozialer Auffälligkeiten wie emotionale Schwankungen, Energieverlust, Stressanfälligkeit und Anzeichen von Depression beobachten (Ramsing 2013). Hier sollten auch schulpсихologische Unterstützungsangebote zum Einsatz kommen und auch unterstützende Maßnahmen für Eltern entwickelt werden. Der Verein Leben mit Usher-Syndrom e.V. führt in diesem Jahr erstmalig einen Workshop zur Aufklärung und zum Erfahrungsaustausch für Eltern USH-betroffener Kinder durch. Die Lehrkräfte sollten sich darüber hinaus über hörsehbehindertenspezifische Vereine und Beratungs- und Unterstützungsangebote informieren und Kontakte vermitteln.

Fazit

Mit den notwendigen personellen Ressourcen und finanziellen Mitteln und den entsprechenden Kompetenzen der Lehrkräfte können die SuS auch in inklusiven Settings zur erfolgreichen Bewältigung ihrer hörsehbehindertenbedingten Beeinträchtigungen befähigt werden.

“Having Usher syndrome affects communication, education, socialization, and self-concept. Children with Usher syndrome must learn early that they can manage both hearing and vision loss, that they can live independently, and that they need not go through this process alone. Parents, counselors, and teachers can help children with Usher syndrome develop such self-sufficiency by learning about

Usher syndrome, how it impacts on the child's and the family's life, and about ways to help the child fashion a positive future."

(HKNC 2002, S. 10)

Autorin:

Dr. Nadja Högner
Kultur-, Sozial- und Bildungswissenschaftliche Fakultät
Institut für Rehabilitationswissenschaften
Blinden- und Sehbehindertenpädagogik
Georgenstraße 36, 10117 Berlin
E-Mail: nadja.hoegner@hu-berlin.de

Literatur

Anderson HC (2002) Dealing with Usher syndrome. In Helen Keller National Center for Deaf-Blind Youths and Adults (HKNC) (Ed.), Understanding Usher syndrome. An introduction for school counselors. New York, NY: New York School for the Deaf, pp. 49–55

Braun L (2014) Kinder mit dem Usher-Syndrom in Förderschulen mit den Förderschwerpunkten Sehen und/oder Hören: Bedarf an pädagogischen Interventionen aus Sicht der Lehrkräfte [Unveröffentlichte Bachelorarbeit zur Erlangung des akademischen Grades Bachelor of Arts (B.A.) im Fach Rehabilitationswissenschaften der Humboldt-Universität zu Berlin]

Bunck D (1998) Das USHER-Syndrom – Diagnostik, pädagogische Einflußnahme und Maßnahmen bei Betroffenen. In A Leonhardt (Hrsg.), Mehrfachbehinderte mit Hörschäden. Neuwied: Luchterhand, S. 178–187

Bunck D (2000) USHER-Syndrom – Erbliche Hörsehbehinderung oder Taubheit. Hörgeschädigte Kinder, 37 (2), S. 74–77

Duncan E, Prickett HT, Finkelstein D, Vernon M, Hollingsworth T (1988) Usher's syndrome. What it is, how to cope, and how to help. Springfield, IL: Thomas Publisher

Ebermann I, Wilke R, Lauhoff T, Lübber D, Zrenner, E, Bolz H (2007) Two truncating USH3A mutations, including one novel, in a German family with Usher syndrome. Molecular Vision, 13, pp. 1539–1547

Ellis L, Hodges L (2013) Life and changes with Usher: The experiences of diagnosis for people with Usher syndrome. University of Birmingham/School of Education. Online verfügbar unter <http://www.birmingham.ac.uk/Documents/college-social-sciences/education/projects/final-report-on-life-and-change-with-usher.pdf>, zuletzt geprüft am 07.07.2015

Guest M (1998) Das Usher-Syndrom. Eine Hör- und Sehbehinderung (Pro Retina Sonderdruck, Nr. 109). Aachen: Pro Retina Deutschland e. V.

HKNC – Helen Keller National Center for Deaf-Blind Youths and Adults (Ed.) (2002) Understanding Usher syndrome. An introduction for school counselors. New York, NY: New York School for the Deaf

Högner N (2014) Entwicklung und Evaluation eines Fragebogens zur Erfassung der Häufigkeit und Intensität von Stress durch externe Stressoren bei Personen mit Usher-Syndrom Typ II [Dissertation]. Heidelberg: Median-Verlag

Högner N (2015) Aktuelle psychosoziale Forschung beim Usher-Syndrom. HörgeschädigtenPädagogik, 69 (1), S. 18–24

Homuth R (2002) Fragebogen des Interdisziplinären Arbeitskreises zur Förderung mehrfach behinderter Hör- und Sprachgeschädigter (IAMH) zur Erfassung von Usher-Erkrankten. HörgeschädigtenPädagogik, 56 (5), S. 215–216

Keats B, Lentz J (1999) Usher syndrome type II. Gene Reviews, w. p. Initial posting: 10.12.1999, last revision: 29.12.2011. Online verfügbar unter <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1341/>, zuletzt geprüft am 17.07.2015

Kimberling WJ, Möller C (1995) Clinical and molecular genetics of Usher syndrome. Journal of the American Academy of Audiology, 6, pp. 63–72

Dr. Nadja Högner, Jahrgang 1981, Studium der Blinden- und Gehörlosenzpädagogik, seit 2009 wissenschaftliche Mitarbeiterin in der Abteilung Blinden- und Sehbehindertenpädagogik am Institut für Rehabilitationswissenschaften der Humboldt-Universität zu Berlin, Promotion zu Stress bei Personen mit Usher-Syndrom, stellvertretende Vorsitzende des Selbsthilfevereins „Leben mit Usher-Syndrom e.V.“, des Usher-Networks beim DBI (Deafblind International), der Marie-Louise Geissler-Stiftung zur Erforschung neuer Behandlungsmethoden in der Augenheilkunde sowie der Fiebig-Stiftung, Board Member beim DBI, Forschungsthemen sind unter anderem Hörsehbehinderung/Taubblindheit und Technologien für Menschen mit isolierter Hör- und Sehschädigung.



Foto: privat

Marklowski-Sieke G, Högner N (2015) Kommunikationsformen und -hinweise beim Usher-Syndrom. In Leben mit Usher-Syndrom e. V. (Hrsg.), Rehabilitationsmaßnahmen beim Usher-Syndrom (Informationsbroschüre Nr. 6, S. 4–10)

Miner I (1995) Psychological implications of Usher syndrome, type I, throughout the life cycle. Journal of Visual Impairment and Blindness, 89 (3), pp. 287–296

Miner I (1996) The impact of Usher syndrome, type I, on adolescent development. Journal of Vocational Rehabilitation, 6 (2), pp. 159–166

Miner I (1997) People with Usher syndrome, type II: Issues and adaptations. Journal of Visual Impairment and Blindness, 91 (6), pp. 579–589

Miner I (2014) Family and personal responses to the diagnosis of Usher syndrome [Speaker Abstract]. Abstract Book, International Symposium on Usher Syndrome, Boston, USA, pp. 79–80

Morrow SM, Labeck K (2014) Focusing on now for tomorrow: Using a well-rounded curriculum to strengthen students with Usher syndrome [Speaker abstract], Abstract Book, International Symposium on Usher Syndrome, Boston, USA, pp. 83–84

Ramsing B (2013) Passable Landscapes. Socialstyrelsen, pp. 1–9. Online verfügbar unter <http://gammel.socialstyrelsen.dk/handicap/erhvervet-dovblindhed/filer/PassableLandscapes.pdf>, zuletzt geprüft am 17.07.2015

Rohrschneider K (2012) Das Usher-Syndrom (Schwerpunkt visuelles System). In: Horsch U, Wanka A (Hrsg.) Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen. München: Reinhardt, S. 14–26

Seeliger MW, Fischer MD, Pfister M (2009) Klinik, Diagnostik und Behandlungsoptionen des Usher-Syndroms. Der Ophthalmologe, 106 (6), S. 505–511

Spandau UH, Rohrschneider K (2002) Prevalence and geographical distribution of Usher syndrome in Germany. Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology, 240 (6), pp. 495–498

Tsilou ET, Rubin BI, Caruso RC, Reed GF, Pikus A, Hejtmancik JF et al. (2002) Usher syndrome clinical types I and II: Could ocular symptoms and signs differentiate between the two types? Acta Ophthalmologica Scandinavica, 80 (2), pp. 196–201

Vernon M, Duncan E (1990) Advances in rehabilitation of deafblind persons. Advances in Clinical Rehabilitation, 3, pp. 167–184

Vernon M, Hicks W (1983) A group counseling and educational program for students with Usher's syndrome. Journal of Visual Impairment and Blindness, 77 (6), pp. 64–66

Vernon M, Boughman JA, Annala L (1982) Considerations in diagnosing Usher's syndrome: RP and hearing loss. Journal of Visual Impairment and Blindness, 76 (7), pp. 258–261