

Board of Directors

President

Renata Sarno, Ph.D.

Secretary

Kay McCrary, Ed.D.

Treasurer

Barbara Sergent, MBA

Scientific Advisory Board

Jeremy Nathans, MD, Ph.D.

The Johns Hopkins School of
Medicine, Baltimore, Maryland

Samuel G. Jacobson, MD, Ph.D.

Scheie Eye Institute, University of
Philadelphia

William W. Hauswirth, Ph.D.

University of Florida

John G. Flannery, Ph.D.

University of California, Berkeley

Alessandro Iannaccone, MD, M.S.

Hamilton Eye Institute, University
of Tennessee

Bernd Wissinger, Ph.D.

University of Tuebingen,
Germany

***Toward the cure of
Blue Cone Monochromacy***

BLAUZAPFENMONOCHROMASIE (BCM) UND BEWÄHRTE VERFAHREN FÜR DIE SCHULISCHE INTEGRATION

BCM Families Foundation - Oktober 2015

Dieses Dokument enthält Tipps und Ratschläge basierend auf den langjährigen Erfahrungen von Familien mit Kindern, die an BCM leiden. Viele dieser Familien leben in den USA und in Europa. Das Dokument wendet sich an Lehrer an Grundschulen sowie allen weiterführenden Schulen. Wir hoffen, dass dieses Dokument Schülern mit BCM helfen wird, indem es ihren Lehrern Informationen über die durch diese Krankheit verursachte Sehbehinderung sowie einige Strategien zur besseren schulischen Integration dieser Kinder an die Hand gibt.

Ein Dankeschön an alle, die zu diesem Dokument beigetragen haben: Kay McCrary Ed.D., Renata Sarno, Ph.D., Trudi Dawson, Valentina Della Volpe Ph.D. sowie an alle Familien, die uns ihre Ratschläge und Kommentare geschickt haben. Ganz besonders möchten wir Dr. Laura Windsor des „Low Vision Center of Indiana“, USA, danken, da ihre Anleitung für Lehrer von achromaten Kindern uns als Anregung zur Erstellung dieses Dokuments für BCM gedient hat.

Senden Sie Ihre Beiträge und Kommentare bitte an: :
kaymccrary70@gmail.com

– Wir freuen uns über jeden Kommentar!

BCM Families Foundation
PO Box 7711
Jupiter, FL 33458-7711 USA
info@BCMfamilies.org
www.BCMfamilies.org

BCM Families Foundation is recognized as a non-profit organization by the Internal Revenue Service. Tax Identification Number 47-132773

*„Hier ist mein Geheimnis. Es ist ganz einfach.
Man sieht nur mit dem Herzen gut. Das
Wesentliche ist für die Augen unsichtbar.“*

Der kleine Prinz – Antoine de Saint Exupéry

Blauzapfenmonochromasie (Blue Cone Monochromacy oder BCM), auch X-chromosomale Achromatopsie genannt, ist eine seltene genetische Netzhauterkrankung, die ausschließlich Personen männlichen Geschlechts betrifft. Die Prävalenz dieser Krankheit in der Bevölkerung liegt bei 1:100.000. In Europa und den Vereinigten Staaten von Amerika sind weniger als 15.000 Personen von dieser Krankheit betroffen.

BCM:

- ist erblich und äußert sich in einer teilweisen Funktionsstörung der Netzhautzapfen. Es handelt sich um eine an das X-Chromosom gebundene, genetische Erkrankung;
- Sie führt zum Verlust der Sehschärfe, in vielen Fällen verbunden mit Kurzsichtigkeit, zu Fotophobie (Blendung durch Licht), zur Unfähigkeit, Farben zu unterscheiden, und zu kindlichem Nystagmus, der bisweilen auch im Erwachsenenalter fortbesteht.

Weitere Informationen: www.bcmfamilies.org

Symptome

Verminderte Sehschärfe

Aufgrund seiner Krankheit besitzt der Schüler eine abgeschwächte Sehschärfe. Ein Kind mit BCM muss den Kopf ganz nah an die Schrift halten, um sie sehen, also um lesen und schreiben zu können. Wenn es ein Buch liest, hält es dieses so dicht vor das Gesicht, als ob es daran riechen wolle. Das ist bei einem Kind mit BCM normal.

Ohne eine angemessene Sehhilfe ist es nicht in der Lage, einen Kinofilm oder eine Theateraufführung anzuschauen sowie dem Unterricht zu folgen, wenn es von der Tafel oder dem Lehrer weiter weg sitzt. Möglicherweise hat es Schwierigkeiten, Personen von weitem zu erkennen oder sich in einer unbekanntenen Umgebung zurechtzufinden.

Lichtscheu

Licht stellt ein starke Beeinträchtigung für diese Schüler dar und kann bei einigen eine extreme Blendung verursachen.

Starke Lichtquellen, die einen Normalsichtigen nicht blenden, können für ein Kind mit BCM dieselbe Wirkung wie ein aufgeblendeter Scheinwerfer haben.

Unfähigkeit, Farben zu unterscheiden

Die Zellen unseres Auges, die es uns ermöglichen, die Farben Rot und Grün zu sehen, sind bei diesen Kindern von Geburt an geschädigt. Lediglich die Stäbchen und die Fotorezeptoren für die Farbe Blau sind funktionstüchtig. Kinder mit BCM sind daher nicht in der Lage, Farben zu unterscheiden, da sie diese nie gesehen haben. Wir können davon ausgehen, dass diese Kinder

Monochromaten sind, d. h. dass sie nur weiß, schwarz und grau sehen. Einige Kinder können darüber hinaus auch blau und grün erkennen.

Nystagmus

Einige Kinder leiden an einer unkontrollierbaren Hin- und Herbewegung des Auges, die sich in Stresssituationen verschlimmert. Diese Bewegung kann sowohl horizontal als auch vertikal sein.

Tipps und Strategien in der schulischen Umgebung

Verminderte Sehschärfe

Die Sehschärfe bezeichnet die Fähigkeit, kleine Details und in der Ferne scharf sehen zu können. Diese Fähigkeit ist bei Kindern mit BCM stark eingeschränkt, weshalb man hier von Sehschwäche spricht.

Die Sehschärfe ist von Kind zu Kind sehr unterschiedlich und kann zwischen 1/10 und 5/10 schwanken. Durch starkes Licht kann die Sehschärfe ganz erheblich herabgesetzt werden.

Wie kann ein Kind mit BCM und der damit verbundenen geringen Sehschärfe in die Klasse integriert werden?

- Um einem Kind mit BCM die Integration in die Klasse und die Teilnahme an allen Aktivitäten zu ermöglichen, sollte es in der ersten Reihe und möglichst fern von starkem Lichteinfall sitzen. Wenn das Kind fernab des Unterrichtsgeschehens sitzt, kann es nichts sehen und wird leicht abgelenkt, da es nur auf sein Hörvermögen zurückgreifen kann, was überaus anstrengend ist.
- Man sollte beim Schreiben an die Tafel oder auf elektronische bzw. interaktive multimediale Tafeln auf ein besonders großes, leicht lesbares Schriftbild achten. Wenn Kreide verwendet wird, sollte ausschließlich weiße Kreide benutzt werden. Auch wenn es in der ersten Reihe sitzt, kann ein Kind mit BCM Schwierigkeiten haben, den Tafelanscrieb zu lesen.
- Ein solches Kind wird aber möglicherweise nicht dauernd nachfragen, was an der Tafel steht. Der Lehrer muss daher ständig nachfragen, ob das Kind alles lesen und abschreiben kann und gegebenenfalls zusätzliches Hilfsmaterial zur Verfügung stellen. Man könnte eventuell auch eine tragbare elektronische Tafel einsetzen, die mit der Klassentafel verbunden ist, damit das Kind von jedem Platz aus dem Unterricht folgen kann.
- Das Lesen von Büchern mit sehr kleinen Buchstaben erfordert von Kindern mit BCM eine große Anstrengung. Die Lesegeschwindigkeit und das Verständnis eines Textes sind geringer als bei normalen Kindern. Um diese Schwierigkeiten zu überwinden, sollten elektronische Formate oder ein Kindle gewählt und vorzugsweise ein iPad oder Tablet-Computer verwendet werden, um die Buchstabengröße erhöhen zu können. Nach Möglichkeit sind digitale Wörterbücher einzusetzen.
- Es sollte vermieden werden, von weitem auf Teile von Buchseiten hinzuweisen. Einem Kind mit BCM sollte eine Kopie des Unterrichtsmaterials bzw. der Bücher zu Verfügung gestellt werden, die der Lehrer vor der Klasse verwendet.
- Arbeitsblätter und Texte für die Hausaufgaben sollten mindestens doppelte Größe (z. B. DIN A3) sowie eine hohe Auflösung und einen hohen Kontrast haben. Ein Kind mit BCM

benötigt eine Kopie für sich allein und sollte sie nicht zusammen mit anderen Schülern verwenden müssen.

- Es könnte u. U. erforderlich sein, ihm während des Unterrichts oder bei einer Prüfung mehr Zeit für die Ausführung von Arbeitsaufträgen zu gewähren. Für die Durchführung der Standardtests (z. B. INVALSI-Tests, d. h. Tests zur Lernstandserhebung) muss ggf. zusätzliche Zeit zur Verfügung gestellt werden.
- Die Verwendung von Sehhilfen wie beispielsweise Vergrößerungsgläsern sollte gestattet werden. Um zu verhindern, dass das Kind beim Lesen ständig eine gekrümmte Körperhaltung einnimmt, könnte ein Buchständer hilfreich sein, der auf die Schulbank gestellt wird.
- In der Grundschule erscheint es angebracht, dem Kind beim Schreiben- und Lesenlernen Hefte mit größerem Linienabstand und dunkleren Linien sowie dunklere Bleistifte zur Verfügung zu stellen.
- Bei Ausflügen sollte dafür gesorgt werden, dass das Kind stets in der Gruppe oder bei einem Schulkameraden bleibt und es sollte ihm gestattet werden, bei Ausstellungen und sonstigen Aktivitäten ganz dicht am Geschehen zu sein. Älteren Schülern (d. h. ab der Sekundarstufe) sollte, sofern die Schule dies erlaubt, ein Handy und die Telefonnummer des Lehrers zur Verfügung gestellt werden für den Fall, dass sie den Lehrer oder die Klassenkameraden aus den Augen verlieren. Vorab ist in jedem Fall abzuklären, ob der geplante Ausflug genügend Sicherheit bietet und auch für sehbehinderte Schüler geeignet ist.
- Es muss stets berücksichtigt werden, dass ein Kind mit BCM Schwierigkeiten hat, Personen aus der Ferne zu erkennen oder weiter von ihm entfernt ablaufenden Vorgängen bzw. praktischen Vorführungen zu folgen.
- Auch der Sportunterricht kann für Kinder mit BCM Schwierigkeiten bergen. So können sie möglicherweise vor allem kleine und schnelle Bälle nicht sehen oder beim Rennen Hindernisse übersehen. Sportarten wie Tennis können für Menschen mit BCM gefährlich sein. Man sollte aber Kindern mit BCM in jedem Fall die Möglichkeit geben, alles auszuprobieren, was andere Kinder tun und sie nicht von vornherein ausschließen, wobei man bestimmte Aktivitäten ggf. an ihre besonderen Erfordernisse anpassen muss.
- Einem Kind mit BCM muss die Möglichkeit gegeben werden, eine nicht geeignete Sportart durch eine andere zu ersetzen.
- Aufgrund der bei diesen Kindern häufig starken Kurzsichtigkeit haben sie ein erhöhtes Risiko von Netzhautablösung, weshalb die Augen beim Sportunterricht vor Stößen geschützt werden müssen.

Lichtscheu

Die Lichtscheu verursacht bei ihnen eine so starke **Blendung**, dass sie bei hohem Lichteinfall überhaupt nichts mehr sehen können. Problematisch ist dies im Freien an sonnigen Tagen, in einem sonnendurchfluteten Klassenzimmer oder wenn das Kind direkt am Fenster oder vor einer Leuchttafel sitzt.

Einige Kinder müssen daher auch im Klassenzimmer magenta oder braun getönte Kontaktlinsen tragen. Diese Kontaktlinsen schützen das Auge vor Licht und erhöhen die Sehschärfe. Typisch bei diesen Kindern ist es, dass sie oft die Augen zukneifen oder nach unten schauen, um sich vor dem Licht zu schützen.

Wie kann ein Kind mit BCM und der damit verbundenen Lichtblendung in die Klasse integriert werden?

- Es empfiehlt sich, diesem Kind einen weit vom Fenster und starken Lichtquellen entfernten Platz zu geben. Das Klassenzimmer sollte mit dunklen Vorhängen ausgestattet sein. Die Beleuchtung des Klassenzimmers sollte nicht zu hell sein.
- Auf Ausflügen und bei Aktivitäten im Freien sollte es dem Kind gestattet werden, eine dunkle Sonnenbrille und eine Schirmkappe zu tragen.
- Bei Benutzung von Projektoren oder Leuchttafeln ist stets sicherzustellen, dass das Kind folgen kann. Bei Bedarf muss ihm ein Papierausdruck des Inhalts der Präsentation zur Verfügung gestellt werden. Außerdem sollte vermieden werden, dass das Kind in der Nähe von Projektoren sitzt, da diese blendendes Licht ausstrahlen.
- Wann immer das Kind möchte, sollte es ihm auch beim Sportunterricht im Freien gestattet werden, eine Sonnenbrille zu tragen. Nach Möglichkeit sollte es seine Sonnenbrille stets in der Tasche oder mit einer Kordel um den Hals bei sich tragen.

Unfähigkeit, Farben zu unterscheiden

Kinder mit BCM sind nicht in der Lage, Farben richtig zu unterscheiden, da sie nur schwarz und weiß sehen. Didaktische Tätigkeiten, bei denen es auf die Unterscheidung der Farben ankommt, können nicht ausgeführt werden. Insbesondere können diese Kinder rot nicht von schwarz unterscheiden.

Wie kann ein Kind mit BCM, das Farben nicht unterscheidet, in die Klasse integriert werden?

- Zunächst ist zu prüfen, ob die Lehrbücher farbige Kodierungen verwenden; außerdem ist darauf zu achten, dass Informationen und Bedeutungen nicht durch Farben vermittelt werden. Sollte dies der Fall sein, müssen dem betroffenen Kind diese Informationen auf andere Weise übermittelt werden.
- Um festzustellen, wie ein bestimmter Text von einem Kind mit BCM gesehen wird, genügt es, eine Schwarz-Weiß-Kopie der jeweiligen Buchseite anzufertigen und zu prüfen, ob der Inhalt auch so deutlich ist.
- Vermeiden Sie es, Grafiken oder Diagramme mit verschiedenfarbigen Anteilen zu verwenden; stattdessen sollten Sie dem Kind Grafiken bzw. Diagramme in verschiedenen Graustufen oder mit Symbolen vorlegen, welche es besser verstehen kann.

- Korrekturen in einem schriftlichen Test sollten Sie mit einem Kreis oder einem Kästchen um den Fehler markieren. Ein Kind mit BCM kann einen rot angestrichen Fehler in einem mit schwarzem Stift geschriebenen Text unmöglich erkennen.
- Es kann sogar passieren, dass es ganze Seiten versehentlich mit einem roten Stift schreibt.
- Bei Schulausflügen muss bedacht werden, dass diese Kinder Leuchtschriftzahlen oder -buchstaben in der Wartehalle eines Bahnhofs, eines Flughafens oder auch im Inneren eines Autobusses ebenso wie Schilder mit Streckeninformationen an Bus- oder Bahnhaltestellen nur mit größter Mühe entziffern können. In vielen Ländern sind diese Anzeigetafeln schwarz mit roter Schrift. Viele Kinder mit BCM benutzen Handys, mit denen sie die Anzeigetafeln fotografieren und anschließend vergrößern oder den Kontrast erhöhen; auf diese Weise behelfen sie sich, um den Inhalt dieser Schilder lesen zu können. Erlauben Sie also älteren Schülern, ihr Handy für solche Zwecke zu benutzen.
- Vermeiden Sie, jüngere Schüler in der Zeichenstunde bzw. im Kunstunterricht nach den Farbnamen zu fragen und geben Sie ihnen keine Aufgaben, in denen es auf das Erkennen von Farben ankommt. Falls erforderlich, sollten Buntstifte oder Filzstifte verwendet werden, die eine Aufschrift mit dem jeweiligen Farbnamen tragen. Wenn möglich, sollten dem Kind alternative Aufgaben wie beispielsweise Zeichnungen in schwarz-weiß gestellt werden. Nichtsdestotrotz sind viele Kinder mit BCM mit Begeisterung dabei, wenn es ums Malen und Ausmalen geht, selbst wenn ihre Fähigkeit, die verwendeten Farben zu erkennen, eingeschränkt ist. Sowohl Eltern als auch Lehrer sollten die Ausdrucksfähigkeit dieser Kinder nicht dämpfen, bloß weil sie Farben anders als Normalsichtige sehen.
- Im Kunst- oder Kunstgeschichtsunterricht ist in Erwägung zu ziehen, Kunstwerke in Schwarz-Weiß bzw. Grautönen zu betrachten.

Nystagmus

Bei einigen Kindern mit BCM kommt es zu einer rhythmischen Hin- und Herbewegung der Pupille. Je schneller diese rhythmische Bewegung ist, desto schlechter sieht das Kind. Durch Stress erhöht sich die Geschwindigkeit der Augenbewegung. Manchen gelingt es, durch eine bestimmte Neigung des Kopfes, in der sie den sog. Nullpunkt suchen, den Nystagmus zum Stillstand zu bringen. Diese Kopfstellung kann auf die Dauer aber zu Genickstarre führen.

Wie kann ein Kind mit BCM und dem dadurch verursachten Nystagmus in die Klasse integriert werden?

- Stress und Ermüdung sollten vermieden werden.
- Nach allen Tätigkeiten, die aufgrund der visuellen Konzentration mit einer größeren Anstrengung verbunden sind, sollte dem Kind eine Erholungspause von einigen Minuten gestattet werden.
- Das Lineal unter die jeweils zu lesende Zeile zu legen, kann hilfreich sein.

Psychologische Aspekte

Manche Monochromaten fühlen sich aufgrund ihrer Sehstörung sozial ausgeschlossen und geraten in Wut darüber. Andere hingegen neigen zu Frustration und Depression, wenn sie als Mauerblümchen behandelt werden.

In den meisten Fällen versuchen Kinder mit BCM ihre Sehprobleme jedoch zu vertuschen und normal zu erscheinen, wobei sie sich um Autonomie bemühen und kompensatorische Orientierungsstrategien entwickeln. Dies kostet sie viel Kraft, weshalb sie rasch ermüden.

Es könnte auch passieren, dass diese Kinder gehänselt werden, da sie anders sind als die übrigen Kinder und bei manchen Tätigkeiten nicht mitmachen können.

Wie kann ein Kind mit BCM seine psychologischen Probleme überwinden und in die Klasse integriert werden?

- Die soziale Inklusion sollte gefördert werden, indem Selbstständigkeit, Selbstbewusstsein und Selbstwirksamkeit gestärkt und eine Teilnahme an allen Tätigkeiten in der Klasse ermöglicht wird.
- Das Kind sollte in seinen kompensatorischen Strategien unterstützt werden, jedoch ohne seine Klassenkameraden darauf hinzuweisen, dass es diese Strategien einsetzt, weil es nicht gut sieht.
- Wichtig ist, sich dessen bewusst zu sein und Verständnis für die Bedürfnisse des Kindes zu haben, ohne dass es uns stets an seine Sehschwäche erinnern muss.
- Keinesfalls sollte man dem Schüler gegenüber äußern, dass er nicht gut sehen und keine Farben erkennen kann. Sollte ein Kommentar notwendig sein, ist ggf. eine positive Sprachwendung zu gebrauchen. Anstatt zu sagen: „XY kann aus dieser Entfernung nichts sehen“, sollte man lieber sagen: „Für XY ist es besser, alles aus der Nähe anzuschauen“.
- Ungünstig ist es, die Aufmerksamkeit der gesamten Klasse auf den Schüler zu lenken, wenn man ihm gestattet, Sehhilfen, eine Sonnenbrille oder sonstige Hilfsmittel zu benutzen.
- Ein älterer Schüler kann sich u. U. genieren, wenn ein Lehrer ihn vor seinen Kameraden auffordert, eine Sonnenbrille oder eine Schirmkappe zu tragen bzw. eine Sehhilfe zu verwenden.
- Wichtig ist es, Ermüdungserscheinungen zu erkennen und Erholungspausen zu gewähren, wenn die Kräfte nachlassen.
- In der Grundschule und in der Sekundarstufe I könnte es bei Einverständnis des Kindes mit BCM und dessen Eltern angebracht sein, die gesamte Klasse in ein didaktisches Projekt über Sehschwierigkeiten, die Notwendigkeit von Sonnenbrillen und die Unfähigkeiten Farben zu erkennen, einbezogen werden.
- Für Kinder mit BCM kann es erforderlich sein, einen individuellen Lehrplan zu erstellen.
- Schüler mit BCM sollten nach und nach zu Studienfächern und Berufen hingeführt werden, die ihren Fähigkeiten entsprechen und in denen sie Befriedigung finden können. Man sollte sie auch darin bestärken, soziale und finanzielle Unterstützung in der Ausbildung und im Beruf in Anspruch zu nehmen.

Was sollte man unter allen Umständen vermeiden?

BCM ist eine stabile Krankheit, die sich nicht verändert und von Geburt an auftritt. Sie unterscheidet sich also von anderen degenerativen Augenkrankheiten, die sich im Laufe der Jahre verschlimmern.

Die Eltern oder der Arzt eines Kindes mit BCM könnten sowohl dafür, als auch dagegen sein, das Kind die Braille-Schrift erlernen zu lassen. Auch Kurse zur Orientierung und Bewegung können für einen Schüler mit BCM hilfreich sein, um sich an unbekanntem Orten zu orientieren und öffentliche Verkehrsmittel im täglichen Leben zu benutzen oder ihn im Verkehr bzw. auf Parkplätzen als Sehbehinderten auszuweisen. Die Brailleschrift kann nützlich sein, um der Ermüdung beim Lesen entgegenzuwirken.

In jedem Fall sind Orientierungs- und Bewegungskurse, der Gebrauch eines Blindenstocks oder die Brailleschrift bei Menschen mit Blauzapfenmonochromasie als sekundäre, optionale Hilfsmittel anzusehen.

Schränken Sie Schüler mit BCM nicht unnötig ein. Denken Sie stets daran, dass diese Krankheit AUSSCHLIESSLICH die Sehfähigkeit beeinträchtigt. Unter allen sonstigen Gesichtspunkten ist dieses Kind wie jedes andere Kind, das in seiner schulischen Laufbahn positiv unterstützt und ermutigt werden muss.

Was sollte man unbedingt tun?

Fragen Sie Ihren Schüler mit BCM, ob er Hilfe braucht und wie man ihm am besten helfen kann, um die Hürden, die ihm seine Krankheit stellt, zu überwinden. Der beste Experte für BCM, den Sie finden können, ist der Schüler selbst!