

ELŻBIETA MARIA MINCZAKIEWICZ

Polskie Kolegium Logopedów PAN, Warszawa

Polski Zespół do Badań Naukowych nad Niepełnosprawnością Intelktualną

Zespół Gregga jako wyzwanie dla teorii i praktyki logopedycznej Studium przypadku

ABSTRACT: This article is an attempt to share their experiences obtained in the course of speech therapy work with children profoundly handicapped, which soon after thorough clinical diagnosis changed, calling them children of a team of Gregg. The first part of article I described is relatively rare occurring in children, with different symptoms disorder caused by rubella virus. Looking for an answer to the question about the nature of the disorder, concentrated on specialist literature and the results of their own trials and speech therapy practice. In the second part of the paper I decided to share their experiences those obtained step by step on how to work with them – as children with a diagnosis of Gregg's team. For example, the selected case study – I tried to show the results of speech therapy struggle. However, the results of several multi-profile treatment of the interesting group of people with a diagnosis of Gregg, I treated as a new challenge to the theory and practice of speech therapy.

KEY WORDS: Gregg's team, clinical diagnosis, speech therapy with children profoundly handicapped

[...] chodzi o to, by... mieć odwagę wyruszyć w taką podróż, jaką jest poznanie ludzkiej natury [...]¹.

Antoni Kępiński

Zespół Gregga i jego istota

Zespół Gregga (*Congenital Rubella Syndrome* – CRS) to stosunkowo rzadko pojawiający się u dzieci (diagnozowany również u młodzieży, a także osób dorosłych) wieloobjawowy zespół wad wrodzonych, wywołany wirusem różyczki, który powoduje wewnątrzmaciczne zakażenie płodu². Zespół ten bywa nazywany również zespołem różyczki wrodzonej lub zespołem poróżyczkowym. Po raz pierwszy został opisany w 1941 roku przez australijskiego okulistę i pediatrę Normana McAlistera

¹ A. KĘPIŃSKI: *Psychopatie*. Warszawa, PZWL 1977.

² <http://pl.wikipedia.org/wiki> [data dostępu: 20.06.2010].

Gregga (1892–1966) w pracy *Congenital Cataract following German Measles in the Mother*, a nieco później także w *Observations on Congenital Defects in Infants following Maternal Rubella* (nazwa omawianej jednostki klinicznej pochodzi od nazwiska odkrywcy tego zespołu zaburzeń rozwoju). N. Gregg³ w toku prowadzonych badań odkrył, że spośród 78 dzieci dotkniętych zaćmą, które leczył i operował, aż 68 (tj. 87,18%), było zarażonych wirusem różyczki, będąc jeszcze w łonie matki (czyli w prenatalnym okresie rozwoju). Przez wiele lat różyczkę uznawano za najłagodniejszą ze wszystkich chorób wysypkowych. Jak dotychczas uważa się, że ciężkie powikłania w wyniku diagnozowanej różyczki wrodzonej są bardzo rzadkie. Zetknięcie się z różyczką na jakimkolwiek etapie ontogenezy pozostawia u człowieka – prawdopodobnie – odporność na całe życie.

Odkrycie zespołu różyczki wrodzonej, dziś o historycznym wręcz znaczeniu, jakiego dokonał australijski pediatra i okulista N. Gregg, rzuciło wyraźny snop światła na rozpoznawane zjawisko, które wcześniej błędnie diagnozowano jako głuchosłepotę i głębokie upośledzenie umysłowe, to zaś powodowało bardzo niekorzystne następstwa. Otóż osoby z tak brzmiącą diagnozą skazywano na bierną vegetację, pozbawiając je możliwości rozwoju w takim zakresie, jak było to możliwe. Prawidłowe rozpoznanie zaburzenia i ukierunkowanie postępowania rehabilitacyjnego zmieniło jakość życia wielu osób, dotąd uważanych za głęboko upośledzone, niezdolne do samodzielnego, w pełni efektywnego i szczęśliwego życia. N. Gregg, lekarz pediatra, chirurg oka i odkrywca w jednej osobie, podczas swej praktyki lekarskiej zwrócił uwagę na rysującą się zależność, zachodzącą pomiędzy nagłym wzrostem liczby przypadków wrodzonej zaćmy u noworodków a epidemią różyczki. Badając to zjawisko, domyślił się istnienia związku tej wady wrodzonej z potężną epidemią zapalenia opon mózgowych i różyczki, jaka wcześniej przetoczyła się przez Australię. O wynikach swoich spostrzeżeń i formułowanych przypuszczeniach opartych na wnikliwej obserwacji poinformował w autorskiej pracy *Observations on Congenital Defects in Infants following Maternal Rubella*, opublikowanej w 1941 roku. W niedługim czasie po ukazaniu się tej publikacji Gregga, w wyniku pogłębionych badań klinicznych, prowadzonych w wielu krajach świata, rozszerzono obraz kliniczny „poróżyczkowych wad wrodzonych” o inne jeszcze objawy towarzyszące zaburzeniu. Powodów do tego dostarczyły spostrzeżenia z lat 1964–1968, kiedy to wielka epidemia różyczki przetoczyła się również przez inne kontynenty i kraje, m.in. przez Stany Zjednoczone Ameryki Północnej. Wówczas w USA trudna już dziś do ustalenia liczba kobiet profilaktycznie przerwała ciążę. Taka reakcja ze strony kobiet będących w ciąży i ich rodzin była wielkim wyzwaniem, a jednocześnie wystarczająco silnie działającym bodźcem skłaniającym władze stanowe USA do przyspieszenia prac nad szczepionką, która już w 1969 roku, zaledwie w rok po wybuchu epidemii, była osiągalna na rynku farmaceutycznym.

³ P.A.L. LANCASTER: *Gregg, Sir Norman McAlister (1892–1966)*. „Australian Dictionary of Biography” 1996, Vol. 14, Melbourne University Press, s. 325–327.

W USA szczepi się przeciwko różyczce wszystkie dzieci w wieku przedszkolnym⁴. W Anglii i Australii obowiązkowo szczepi się dziewczynki w wieku 12–13 lat oraz dojrzałe kobiety będące w wieku rozrodczym, które same nie przechodziły różyczki ani w okresie wczesnego, ani późnego dzieciństwa (o ile nie stwierdzono u nich przeciwciał przeciwróżyczkowych).

Zanim jednak wyprodukowano skuteczną szczepionkę przeciw różyczce, w wielu krajach świata przeprowadzano różnego rodzaju eksperymenty (np. starano się skontaktować młode dziewczęta z chorującymi na różyczkę dziećmi; również w Polsce świadomie nie ograniczano kontaktu osób chorujących na różyczkę z dziećmi zdrowymi), ponieważ zachorowanie na różyczkę pozostawia u danej osoby trwałą odporność na zakażenie tą niezwykle groźną w skutkach, zakaźną chorobą. Chcąc przekonać się o prawdziwości głoszonej tezy, celowo organizowano nawet nazbyt ryzykowne eksperymenty, np. urządzano specjalne przyjęcia „różyczkowe” w domu osoby chorej na tę chorobę, połączone z głośnym śpiewaniem i piciem napojów z tej samej szklanki, z której pił chory na różyczkę, zwiększając tym samym prawdopodobieństwo zakażenia się. Takie „ryzykowne zabiegi” – jak sądzono – były uzasadnione. Traktowano je bowiem jako pewnego rodzaju działania profilaktyczne. Zdawano sobie w pełni sprawę z następstw zakażenia różyczką, któremu może ulec płód w okresie wczesnego rozwoju ciąży matki, oraz z problemów związanych z jego następstwami, a mimo to dopuszczano do stosowania tego rodzaju praktyk. Wyniki badań – jakie zostały zapoczątkowane przez Gregga – aż nadto wyraźnie wykazały, iż różyczka diagnozowana u płodu w pierwszym trymestrze ciąży może grozić bardzo poważnymi konsekwencjami, np. głuchotą, ślepotą, głuchoślepotą, upośledzeniem umysłowym, a nawet zaburzeniami ze spektrum autyzmu. W miarę postępu rozwoju płodu, czyli w okresie dobrze zaawansowanej już ciąży, groźba jego uszkodzenia wyraźnie maleje.

Od chwili zdiagnozowania różyczki wrodzonej choroba ta budziła wielkie zainteresowanie wśród lekarzy, zwłaszcza pediatrów, okulistów i audiologów. Próbowano ustalić jej przyczyny. Do chwili obecnej praktycznie nie udało się jednak stwierdzić, dlaczego wirus różyczki, który ją wywołuje, jest aż tak teratogeny. Niektórzy sądzą, iż wiąże się to z jego niezwykle naturą, wirus różyczki bowiem prawdopodobnie nie zabija namnażających się komórek rozrodczych (rozwijającego się nowego organizmu w łonie matki), lecz tylko zwalnia tempo kolejnych podziałów komórkowych zarodka, podczas gdy inne wirusy atakują je, co prowadzić może do samoistnych poronień.

Ogólnie rzecz ujmując, przyczyną zespołu Gregga jest infekcja różyczkowa występująca u kobiety w ciąży, która sama ani wcześniej, ani aktualnie, będąc w ciąży, nie przechodziła różyczki, ani też nigdy na nią nie była szczepiona.

Z badań zasugerowanych przez Gregga wynika, że w około 15% przypadków zachorowań na różyczkę doszło do uszkodzenia zarodka i pojawienia się objawów

⁴ <http://pl.wikipedia.org/wiki> [data dostępu: 20.06.2010].

embriopatii (tj. patologicznego zarodkowego rozwoju człowieka)⁵, u około 35% przypadków nie stwierdzono zaburzeń rozwoju, a w około 50% przypadków matek chorujących na tę chorobę płód obumarł. Największe zagrożenie dla rozwoju płodu pojawia się w pierwszym trymestrze ciąży. Dotyczy to około 15–25% przypadków, w których w wyniku zachorowania na różyczkę wrodzoną doszło do poważnego uszkodzenia płodu⁶. Skutki zachorowania w drugim trymestrze ciąży mogą dotyczyć już tylko od 1% do 5% uszkodzeń płodu. Ryzyko wystąpienia wad rozwojowych płodu osiąga swe apogeum mniej więcej około 22. tygodnia ciąży. Uszkodzenia płodu bywają tym cięższe, im we wcześniejszej fazie rozwoju nastąpiło zakażenie go wirusem różyczki.

U dzieci z tzw. embriopatią różyczkową na ogół w 100% diagnozuje się niedorozwój intelektualny umiarkowanego, znacznego, a nawet głębokiego stopnia⁷. U wielu dzieci z taką diagnozą często współwystępują wady rozwoju gałek ocznych, a w ślad za tym również dysfunkcje narządu wzroku, wady serca i układu krążenia oraz – niekiedy bardzo poważne, niezwykle złożone – wady budowy i funkcji narządu słuchu.

Wadą wzroku często występującą u osób z zespołem Gregga jest zaćma (zob. fot. 1.). Głuchota u niektórych osób z tym zespołem bywa następstwem uszkodzenia narządu słuchu i wiążącej się z nim dysfunkcji ucha wewnętrznego. Z kolei wady serca i układu krążenia diagnozowane u części osób z zespołem Gregga nierzadko łączą się z ubytkiem tkanki w obrębie przegrody międzyprzedsionkowej.

⁵ Embriopatia sięga do swych korzeni, czyli embriologii, która jest nauką o osobniczym rozwoju człowieka i zwierząt w okresie zarodkowym, oraz do embriopatologii, będącej jej subdyscypliną, zajmującą się zaburzeniami tego rozwoju (w naszym przypadku u człowieka) w okresie zarodkowym. Embriopatie są przypadłościami, które mogą pojawiać się w pierwszym trymestrze ciąży, a uściślając – między 15. a 75. dniem jej trwania, czyli w tzw. okresie organogenezy, gdy tworzą się liczne narządy i układy. Przyczyną powstawania embriopatii są uszkodzenia rozwijającego się zarodka przez różnego rodzaju czynniki (np. wirusy, leki bądź używki), powodujące ciężkie niekiedy wady wrodzone dziecka. Wśród embriopatii daje się wyróżnić: 1) embriopatie toksyczne – wywołane przez używki, chociażby takie jak kawa, niektóre leki czy papierosy; 2) embriopatie wirusowe – powstające w sytuacji, kiedy łożysko przepuszcza wirusy do płodu; z tego typu przypadłością mamy do czynienia w przypadku różyczki, żółtaczki zakaźnej bądź odry; 3) embriopatie aniktyczne – powstające w wyniku naświetlenia kobiety promieniami rentgena, zażywania przez kobietę leku o nazwie talidomid (lek ten został, na szczęście, wycofany z rynku farmaceutycznego; zmniejszał wprawdzie nudności poranne czy też torsje, ale jednocześnie powodował deformacje somatyczne u dziecka, np. dziecko przychodziło na świat bez dłoni czy stopy, a często bez kończyn górnych lub/i dolnych).

⁶ Por. M. ZAORSKA: *Wczesna rehabilitacja głuchoniewidomych dzieci. (Założenia teoretyczno-praktyczne)*. W: *Dziecko ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi w ekosystemie*. Red. W. PIŁECKA, A. OZGA, P. KURTEK. Kielce, Wydawnictwo Akademii Świętokrzyskiej 2005, s. 319–328.

⁷ K. GRIEPHAN: *Leksykon zdrowia. Objawy – Diagnostyka – Metody leczenia – Pojęcia medyczne*. Tłum. M. KACZOROWSKA. Warszawa, Klub dla Ciebie 2002, s. 348–349.



FOTOGRAFIA 1. Zaćma wrodzona w zespole Gregga

ŹRÓDŁO: strona internetowa: http://pl.wikipedia.org/wiki/Zesp%C3%B3%C5%82_Gregga [data dostępu: 20.06.2010].

Dawniej uważano, że klasycznymi objawami wrodzonej różyczki są: zaćma wrodzona, głuchota, małowłowie (*microcephalia*) z objawami głębokiego niedorozwoju umysłowego oraz wady serca. Dziś wyróżnia się znacznie więcej, niż wskazywano nawet jeszcze kilka lat temu, charakterystycznych dla różyczki wad i zaburzeń rozwoju. Pośród nich są zarówno takie, które ujawniają się już w okresie życia płodowego, jak i takie, które stają się zauważalne dopiero w niemowlęctwie, a niektóre nawet we wczesnym dzieciństwie.

Porządkując dane dotyczące przykrych skutków diagnozy zespołu Gregga – dla moich osobistych działań i doświadczeń zawodowych miały one ogromne znaczenie – można ustalić, że u chorych z zespołem różyczki wrodzonej odnotowywano:

- wady serca i dużych naczyń krwionośnych, wady budowy powodujące niedokształcenie lub ubytki przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomorowej, zwężenie tętnicy płucnej, a także jej niedrożność;
- wady narządu wzroku, takie jak: zaćma wrodzona, jaskra, zapalenie siatkówki i naczyńiówki, małowłowie, zez, zwężenie kanalików łzowych, oczopląs;
- wady słuchu z głuchotą włącznie, będące główną przyczyną opóźnienia lub braku rozwoju mowy u dziecka;
- głuchoślepotę.

Wymienione objawy – istotne dla diagnozy zespołu poróżyczkowego – uznawane są niekiedy za typową triadę różyczkową zespołu Gregga.

Objawami, które towarzyszą omawianemu zaburzeniu, począwszy od okresu noworodkowego i niemowlęcego aż do dorosłości, są:

- niska waga urodzeniowa;
- mikrocefalia (małowłowie);
- wady budowy i funkcji narządów płciowych;
- nieprawidłowy rozwój psychoruchowy;
- zwiększone ryzyko zachorowania na schizofrenię;
- zmiany w siatkówce oka;
- małopłytkowość;

- hepatosplenomegalia;
- uszkodzenie procesu kostnienia⁸.

Aby zapobiec poróżyczkowemu zespołowi wad rozwojowych, należy wytworzyć czynną odporność u kobiet, zanim świadomie podejmą one decyzję o zostaniu matką, a więc przed zajściem w ciążę. Jest to jedyny – praktyczny i skuteczny – sposób. Kobiety podejmujące decyzję o macierzyństwie dobrowolnie poddają się szczepieniom profilaktycznym (znane mi są takie procedury, na szeroką skalę prowadzone w Belgii, Danii i Bułgarii). Dziś specjaliści mówią o dwu rodzajach szczepionek. Jedna z nich sporządzona jest z zabitych wirusów różyczki, natomiast w skład drugiej – szczepionki atenuowanej – wchodzi wirusy osłabione. Szczepionka z zabitych wirusów ma tę przewagę nad szczepionką atenuowaną, że wytwarza odporność organizmu bez ryzyka spowodowania zakażenia.

Szczepienia – niezależnie od rodzaju użytej szczepionki – mają charakter wieloetapowy, ciągły. Przeprowadza się je w kilku, stosunkowo odległych od siebie odstępach czasu. Stan odporności po podaniu szczepionki z zabitych wirusów trwa jednak krócej niż po szczepionce atenuowanej. Z kolei szczepionka sporządzona z żywych, osłabionych wirusów różyczki może wywołać zakażenie. Z chwilą jej przyjęcia kobieta ciężarna jest narażona na ryzyko zachorowania.

W przypadku uzasadnionego podejrzenia zachorowania na różyczkę przez kobietę będącą w okresie wczesnej ciąży konieczny jest jej kontakt z lekarzem specjalistą chorób zakaźnych w celu immunologicznego potwierdzenia lub wykluczenia obecności choroby, a w razie niepomyślnego rokowania także z ginekologiem, aby ustalić stan ewentualnego zagrożenia i podjąć ostateczną decyzję co do dalszego toku postępowania.

Zespół Gregga, znany pod nazwą zespołu różyczki wrodzonej, może powodować nie tylko wady wrodzone, ale często również poważne zaburzenia narządowo-tkankowe organizmu ludzkiego nakładające się na siebie, np. fizyczne wady rozwojowe i deformacje ciała, które mogą korespondować z wadami wzroku, wadami słuchu, a także głuchoślepotą i padaczką, bądź różnego stopnia dysfunkcje ustrojowe. Obserwowałam je u kilku osób dotkniętych tym zaburzeniem, które miałam okazję poznać osobiście. Osoby te trafiły do mnie do gabinetu logopedycznego z diagnozą głębokiego upośledzenia umysłowego, a przy tym były niewidzące, niesłyszące, niemówiące, z padaczką, z nadwrażliwością dotykową, z objawami zaburzeń ze spektrum autyzmu. Sprawiały wrażenie osób niekontaktujących się ze światem, zamkniętych, nieśmiałych, czasem jednak agresywnych, chociaż na pierwszy rzut oka pozbawionych tego rodzaju cech. Dopiero uzyskane wyniki obserwacji, poszukiwania pomocy w środowiskach pozarodzinnych, analiza wyników badań klinicznych, wypisów z ośrodków leczenia (epikryzy), z którymi stopniowo się zapoznawałam, a zwłaszcza wyniki rzetelnie prowadzonych, kilkuletnich obserwacji chorych naprowadziły mnie i cały nasz zespół diagnostyczno-terapeutyczny na trop zespołu Gregga. Zmiany w zakresie wcześniej

⁸ http://en.wikipedia.org/wiki/Norman_Gregg [data dostępu: 22.06.2010].

formułowanej diagnozy, a w ślad za tym również zmiany planu co do postępowania terapeutycznego okazały się w pełni zasadne. Objawy zaburzeń występujących u tych osób, które trafiły do mnie kilka, a nawet kilkanaście lat temu, będących wówczas jeszcze dziećmi (dziś są osobami dorosłymi), wskazywały na poróżyczkowy zespół Gregga. Objawy zachowań i intencjonalnie sprowokowanych reakcji moich pacjentów oraz trudności w nawiązywaniu przez nich kontaktów z otoczeniem były zbliżone do tych, jakie miałam okazję poznać na podstawie literatury, a także oglądać w jednej z klinik neurologicznych Szpitala Klinicznego Salpêtrière w Paryżu, gdzie odbywałam staż specjalistyczny.

Do udokumentowania danych i prezentacji studium przypadku wybrałam panią Małgorzatę (lat 20; zmieniłam imię, dodając prezentowanej osobie kolejne dwa lata życia, które upłynęły od czasu napisania tego artykułu). Poznałam ją 16 lat temu. Jej przykład nauczył mnie ogromnej pokory wobec zaburzenia, za jakie uznaje się zespół Gregga, oraz pozwolił mi zrozumieć, jak łatwo skrzywdzić człowieka, opatrując go krzywdzącą etykietą, która nie miała w sobie nic z prawdy. Od chwili poznania pani Małgorzaty minęło wprawdzie już kilkanaście lat, ale myślę, że pomimo uzyskiwania słabych efektów terapii nie były to lata stracone. Były to lata bardzo trudnej, mozolnej, właściwie nieukierunkowanej pracy, bo w dużej mierze opartej na domyśle i intuicji, lecz bardzo potrzebnej, której wyniki – wprawdzie niewielkie – ośmielały i skłaniały do poszukiwania nowych, bardziej efektywnych działań na rzecz osób obarczonych ryzykiem zaburzeń ciążowo-metabolicznych. Do opisu sylwetki dołączyłam jeden z konspektów zajęć (akcentując w nim przykłady kilku wybranych metod terapii), które pani Małgorzacie bardzo przypadły do gustu.

Studium przypadku

Przykład dwudziestoletniej osoby z diagnozą zespołu Gregga (*Congenital Rubella Syndrome CRS*), objętej programem indywidualnej terapii logopedycznej

Próba opracowania diagnozy

Pani Małgorzata jest dziś już dwudziestoletnią kobietą z zespołem wad wrodzonych – poróżyczkowych. Nie widzi i nie słyszy, wykazuje ewidentne cechy zaburzeń ze spektrum autyzmu. Urodziła się w ogólnym stanie określanym jako dobry, uzyskując 8 punktów w skali Apgar. Była kilkakrotnie hospitalizowana w okresie pierwszych dwóch lat życia (według wypowiedzi matki i wpisów dokonanych w książeczce zdrowia Małgorzata), w sumie spędziła w szpitalu około 80 miesięcy. Dziewczynka urodziła się z poważną wadą wzroku, spowodowaną – jak ustalo-

no – niedokształceniem gałki ocznej. W wieku około 4 lat oprócz wady wzroku zdiagnozowano u niej głęboki niedosłuch obustronny, a w wieku około 6 lat diagnozę rozszerzono o wyraźne cechy zaburzeń ze spektrum autyzmu. Małgorzata nosi okulary o bardzo grubych szklach (choć te prawdopodobnie bardziej pełnią funkcje estetyczne niż korygujące wadę wzroku) oraz aparaty słuchowe (dziś są to już aparaty nowej generacji).

W wieku około 7 lat Małgorzata zaczęła uczęszczać na zajęcia Zespołu Diagnostyki i Terapii Języka organizowane w jednym z ośrodków szkolno-wychowawczych dla dzieci niepełnosprawnych, a właściwie z upośledzeniami o charakterze sprzężonym. Mając 8 lat, dziewczynka uzyskała opinię psychologa poradni psychologiczno-pedagogicznej, wskazującą na „pograniczne umiarkowanego i znacznego niedorozwoju umysłowego, potrzebę zapewnienia dziewczynce stałej opieki, ze względu na brak kontroli czynności fizjologicznych, słabo rozwiniętą mowę i komunikację w ogóle (zarówno niewerbalną, jak też werbalną), co wynika z upośledzenia umysłowego”. Od momentu postawienia takiej diagnozy (od 8. roku życia do chwili obecnej minęło ponad 12 lat) Małgorzata nadal uczęszcza na zajęcia prowadzone przez specjalistów we wspomnianym ośrodku (matka twierdzi, że córka dobrze się tam czuje), ale uczestniczy w nich raczej nieregularnie, głównie ze względu na zmienne nastroje, nasilające się okresowo stany depresji i – ogólnie ujmując – zły stan zdrowia.

Małgorzata ma tylko matkę. Wychowywała się ze starszym o 8 lat bratem Witoldem (imię zostało zmienione). Aktualnie mieszka na wsi z mamą i dziadkami (jej brat ożenił się i wyprowadził do innej miejscowości), gdzie rodzina przeprowadziła się po śmierci ojca dziewczynki ze względu na dobro dziecka (umożliwienie mu kontaktu z dziadkami i obcowania z przyrodą oraz bardzo trudną sytuację materialną). Ojciec zmarł, gdy Małgorzata miała 9 lat. Śmierć ojca zaważyła na jej rozwoju emocjonalnym. Matka zauważyła, że dziewczynka po śmierci ojca stała się niespokojna, pełna lęku i obaw, pozbawiona pewności siebie przy nasileniu cech zaburzeń ze spektrum autyzmu. Miała (podobnie jak dziś) trudności z zasypianiem. Bywała na przemian to rozdrażniona, to znowu „nieobecna” i apatyczna. Dziś sytuacja materialna rodziny wydaje się nieco lepsza. Mama, legitymująca się wykształceniem zawodowym dopiero od kilku lat (po ukończeniu szkoły przysposobienia zawodowego), pracuje w jednym z miejscowych zakładów usługowych. Wcześniej nie pracowała zawodowo, zajmując się wyłącznie Małgorzatą, która – jako dziecko niewidome i niesłyszące, a przy tym z zaburzeniami w zachowaniu – nieustannie wymagała jej troski, pomocy i opieki. Mama jest bardzo zaangażowana w pomoc córce, co wyraża się w dbałości o jej potrzeby osobiste i zdrowotne, o jej kontakty z ludźmi oraz w pozyskiwaniu na potrzeby córki coraz to lepszych programów stymulujących rozwój wielu funkcji (w tym funkcji ruchowej, poznawczej i komunikacyjnej).

Małgorzata jest ładną, szczupłą, wysoką i zadbaną kobietą, która z racji wiotkości mięśni grzbietowych lekko się garbi. Mama ciągle przypomina córce o korek-

cie postawy. Małgorzata jest bardzo wrażliwą osobą, często wydaje się nieśmiała, wycofująca się. Na ogół jest cicha, spokojna i zrównoważona, chociaż czasami miewa momenty napadów niepokoju, lęku i agresji. Najchętniej lubi przebywać w swoim świecie i w towarzystwie osób sobie najbliższych, sporadycznie przejawia chęć nawiązywania kontaktu z innymi osobami (np. z terapeutą czy też wolontariuszem, którego od pierwszego spotkania zaakceptowała i tak jest do dziś; mija już 6. rok od chwili ich poznania). Zdarza się, że Małgorzata – pomimo swej dorosłości – poszukuje okazji do zabawy z dziećmi. Jednak ich towarzystwo – jak dało się zauważyć – szybko ją męczy, a nawet drażni. Małgorzata nadal chętnie bawi się lalkami (przebiera je, przytula, nosi na rękach, wszędzie zabiera je ze sobą). Innymi zabawkami, których w domu ma bez liku, bawi się już tylko od czasu do czasu. Jej zabawy od lat są na ogół takie same, nie różnią się istotnie od siebie, pomimo upływu czasu i lat doświadczeń. Nowymi zabawkami lub przedmiotami, jakie są jej podsuwane przez matkę lub dziadków, Małgorzata bawi się raczej niechętnie, ale kiedy zabawka jej się spodoba i zaakceptuje ją, bawi się nią na swój sposób tak długo, jak długo jest nią zainteresowana (czasem tydzień, a czasem dwie-, trzy godziny, niekiedy zaledwie kilka minut).

Dziewczyna nie mówi ani samoistnie nie poszukuje i nie podejmuje prób w tym zakresie. Sprawność narządów artykulacyjnych, określona na podstawie wyników badań przeprowadzonych za pomocą „Karty Badania Motoryki [kinestezji] Articulacyjnej” mojego autorstwa⁹, utrzymuje się na poziomie średnim, a to oznacza, że narządy mowy: język, podniebienie twarde i miękkie oraz mięśnie pierścienia zwierającego gardła nie noszą znamion patologii. Dziewczyna przejawia słaby poziom rozwoju umiejętności komunikacyjnych (wskaźniki poziomu rozwoju tych umiejętności sięgają poniżej 10% możliwych do uzyskania punktów)¹⁰.

Biorąc pod uwagę wyniki obserwacji, Małgorzata wydaje się niezdolna do nawiązywania typowych kontaktów społecznych. Na podstawie jej zachowania się można jedynie przypuszczać, że darzy sympatią wybrane przez siebie osoby. Pomimo silnej wady wzroku – jest osobą niewidzącą (?) lub słabo widząca (?) – Małgorzata bezbłędnie rozpoznaje swoją matkę, którą wprost uwielbia. Kondycja fizyczna i psychiczna (a właściwie kondycja psychomotoryczna) Małgorzaty jako osoby dorosłej jest raczej słaba. Dziewczyna szybko męczy się i zniechęca do wykonywania czegokolwiek (nawet najprostszyc, intencjonalnie wyuczonych czynności). Wyraźnie unika kontaktu twarzą w twarz (*face to face*). Na ogół pozostaje bierna w kontakcie z nowymi, nieznanymi osobami (te zazwyczaj rozpoznaje po zapachu),

⁹ E.M. MINCZAKIEWICZ: *Zabawa w rozwoju poznawczym i emocjonalno-społecznym dzieci o zróżnicowanych potrzebach i możliwościach*. Kraków, Oficyna Wydawnicza Impuls 2006, s. 49.

¹⁰ Wskaźniki takie zostały ustalone na podstawie wyników badań przeprowadzonych za pomocą „Kwestionariusza do badania rozwoju umiejętności komunikacyjnych i językowych u osób z opóźnieniem lub brakiem rozwoju mowy”. E.M. MINCZAKIEWICZ: *Komunikacja – mowa – język w diagnozie i terapii zaburzeń rozwoju u dzieci i młodzieży niepełnosprawnej*. Kraków, Wydawnictwo Naukowe Akademii Pedagogicznej 2001, s. 26–39.

które pojawiają się w jej otoczeniu (np. wizyta studentów lub gości odwiedzających dziadków). Zazwyczaj niechętnie czyni próby korekty reakcji na polecenie. W komunikacji interpersonalnej (np. z matką lub z dziadkami) rzadko posiłkuje się gestami. Ekspresja jej twarzy jest bardzo uboga (brak czytelnych ruchów mięśni mimicznych), rzadko na jej twarzy pojawia się uśmiech, będący oznaką akceptacji lub zadowolenia.

Małgorzata ma w domu stosunkowo bogatą kolekcję zachowanych z okresu dzieciństwa zabawek, które utrzymuje w idealnym porządku. Dokładnie wie, jakie ma zabawki, oraz doskonale orientuje się w tym, ile ich posiada. Wyraźnie złości się, gdy choć jedna z nich gdzieś się zagubi. Konsekwentnie dąży do jej odzyskania. Z dokumentów wynika, że Małgorzata cierpi na obniżoną wrażliwość sensoryczno-dotykową i dysfagię. Z jednej strony wykazuje nadwrażliwość dotykową (drażni ją np. delikatny dotyk piórkem lub kłębuszkiem waty jej dłoni lub ramienia), z drugiej – jak wielokroć zauważyłam – nie reaguje na bardzo silne bodźce, sprawiające jej ból (nie reaguje w chwili uderzenia się ciężkim przedmiotem, np. ubijakiem do mięsa, lub ukłucia kolcem bądź igłą przeznaczoną do iniekcji). W dzieciństwie była bardzo ruchliwym dzieckiem, nadpobudliwym, niereagującym na żadne próby wyciszenia jej i uspokojenia. Z wiekiem i nabywaniem doświadczeń wydaje się spokojniejsza, bardziej wsłuchana w siebie. Od chwili podjęcia terapii w ośrodku leczniczo-terapeutycznym (o charakterze dziennej opieki, dziennego pobytu) Małgorzata początkowo bardzo wolno, a potem dość intensywnie zaczęła rozwijać się nie tylko fizycznie (zwłaszcza ruchowo), ale także intelektualno-poznawczo.

Dziewczyna (od wczesnego dzieciństwa) jest w niektórych sytuacjach zadziwiająco dokładna (np. w układaniu sztućców czy dobrze jej znanych i preferowanych przez nią zabawek). Niechętnie poddaje się zabiegom higienicznym (np. szybko, niedokładnie i nieuważnie myje się, boi się wody, niechętnie zmienia bieliznę), co prawdopodobnie wiąże się z diagnozowaną u niej nadwrażliwością dotykową.

Z uwagi na taki stan jej rozwoju i ewidentne w tym zakresie potrzeby intencjonalnie opracowano dla niej program terapii. Jej celem było podjęcie próby działań w zakresie przezwyciężania nadwrażliwości dotykowej i usprawniania funkcji komunikacyjnej. W toku systematycznie prowadzonej, wielozakresowej terapii od początku zwracano uwagę m.in. na różnicowanie bodźców dotykowych, pozwalające na uczenie Małgorzaty adekwatnych reakcji na takie bodźce, jak: zimny – ciepły, a nawet reakcji na ból, by w ten sposób (pośrednio) lepiej zabezpieczyć ją przed obrażeniami ciała, na które stosunkowo często bywa narażana (np. sparzenie się rozgrzanym żelazkiem czy czajnikiem, a także uszkodzenie ciała będące skutkiem dotkliwego uderzenia się lub skaleczenia).

A oto jeden z przykładowo wybranych konspektów zajęć, jakie udało się niegdyś przeprowadzić z Małgorzatą jako osobą z diagnozą zespołu Gregga, osobą, która dla mnie – pomimo wieloletniej znajomości zarówno jej samej, jak i natury jej trudności – ciągle jeszcze pozostaje nierozwiązaną zagadką:

Konspekt zajęć

Temat: Przygotowanie do kąpeli – wykorzystanie sygnałów dźwiękonaśladowczych: „chlap-chlap”; „chlapu-chlapu-chlap”

Prowadzący: terapeuta zajęciowy (logopeda lub mama)

Miejsce zajęć: dom rodzinny, łazienka

Czas trwania zajęć: 30 minut

Osoba prowadząca: osoba mająca dobry, bezpośredni kontakt z 18-letnią Małgorzatą (mama, logopeda lub znajomy terapeuta)

Uwaga!

Znając Małgorzatę i jej potrzeby, pracuję z nią, posilkując się różnymi technikami pracy, najczęściej jednak według koncepcji Marii Montessori, które to techniki poznałam w Monachium oraz Metz. Uważam, iż narzucony sposób poznawania i porządkowania świata w znacznym stopniu pozwolił zminimalizować napady złości dziewczyny oraz trudne do zaakceptowania reakcje psychoruchowe (paroksyzmy).

Opis materiału:

- kostium kąpielowy;
- wanna, prysznic, woda gorąca i zimna;
- mata-wkładka do wanny, zabezpieczająca przed poślizgnięciem się;
- siedzisko do wanny;
- klapki;
- dwie lekkie miski plastikowe;
- dwa ręczniki (jeden szorstki, a drugi miękki, przyjemny w dotyku);
- kilka zabawek pływających, służących do zabaw w wodzie;
- lampka zapachowa;
- oliwka zapachowa do masażu dłoni i ramion;
- emulsja do ciała o zapachu zbliżonym do zapachu oliwki i lampki zapachowej (w tej konkretnej sytuacji był to zapach związany z wiosną, będący ulubionym zapachem Małgorzaty – osoby objętej działaniem terapeutycznym).

Cele zajęć:**Cel bezpośredni:**

- zainteresowanie Małgorzaty takim pomieszczeniem, jak łazienka, która do tej pory nie była miejscem przez nią akceptowanym, i zastosowanie sygnałów o charakterze dźwiękonaśladowczym, adekwatnych do sytuacji ćwiczeń w wodzie.

Cele pośrednie:

- zapoznanie się i rozpoznawanie pomieszczenia, jakim jest łazienka;
- rozpoznawanie za pomocą dotyku wanny i baterii z prysznicem oraz kurków z zimną i ciepłą wodą, a także innych przedmiotów, które znajdują się w łazience;
- rozpoznawanie dotykiem i różnicowanie zjawiska ciepłej i zimnej wody;
- odkręcanie kurka na przemian z ciepłą i zimną wodą;
- badanie dynamiki strumienia wody płynącej z kranu;
- poznanie zjawiska utrzymywania się na powierzchni wody i pływania zabawek pływających;
- poznanie zjawiska powstałego w wyniku uderzania dłońmi o strumień wody ciekącej z kranu i badanie skutków tego rodzaju „zabawy”.

Przebieg zajęć:

1. Witam się z Małgorzatą przez podanie ręki i wpisanie na palcach jej dłoni treści powitania. Informuję ją o tym, gdzie odbędą się zajęcia i co będziemy robić podczas przeznaczonego na to czasu.
2. Przygotowuję łazienkę – zapalam lampkę zapachową, by dziewczyna poczuła, że zajęcia już się rozpoczęły.
3. Pomagam Małgorzacie rozebrać się z ubrania wyjściowego i włożyć strój kąpielowy, by bez obaw mogła wejść do wanny i poczuć całą sobą to szczególne miejsce zajęć.
4. Polecam Małgorzacie usiąść na przygotowanym w wannie siedzisku, by łatwiej było jej manipulować kurkami i strumieniem cieknącej (płynącej) z kranu wody. Odkręcam kurek najpierw z zimną, a potem z ciepłą wodą. Pomagam ułożyć jej dłonie tak, aby dokładnie mogła ustawić je pod strumieniem płynącej z kranu wody (naprzemiennie: raz ciepłej, raz zimnej wody).
5. Zachęcam Małgorzatę do tego, aby sama spróbowała odkręcić kurek i włożyć dłonie pod strumień wody wypływającej z kranu. Obserwuję przy tym jej reakcję, kiedy zamyka kurek i woda z kranu nie płynie, potem znowu kiedy go otwiera i woda płynie wartkim strumieniem.
6. Jako jej terapeuta spuszczam (naprzemiennie) strumień raz gorącej, raz zimnej wody, zapoznając Małgorzatę z przebiegiem treningu: spuszczenie strumienia gorącej wody – zakręcenie kranu z wodą – spuszczenie strumienia z zimną wodą – zakręcenie kranu.
7. Małgorzata odkręca kran z zimną wodą, spuszczać ją do jednej miski, a potem zamyka kran. Z kolei później odkręca kran z gorącą wodą, spuszczać ją do drugiej miski. Kiedy miski zostają napełnione wodą, Małgorzata wkłada ręce do wody i dłońmi niczym łopatkami turbiny prądotwórczej miesza raz wodę ciepłą, a raz zimną. W toku tego rodzaju treningu wpisuję (posługując się daktylografią) w jej dłoń nazwę: „ciepła woda”; „zimna woda”.
8. Małgorzata zanurza ręce w misce raz z ciepłą, raz z zimną wodą, a uderzając rękoma naprzemiennie o lustro wody, doznaje skutków tej czynności – woda bowiem rozbryzguje się wokoło. Krople wody padają na twarz dziewczyny, mocząc jednocześnie włosy i kostium, w który jest ubrana. Małgorzata, chlapiąc się w wodzie, doznaje nie tylko skutków tego rodzaju zabawy (chlapania), ale przy tym prawdopodobnie zaczyna rozumieć jej sens. Po wielu, początkowo nieudanych próbach, pod koniec zajęć pojawia się u niej wymuszona reakcja ruchowa na sygnał: „chlapy-chlapu”, „chlapy-chlapu”, „chlapy-chlap”. Sygnał ten staram się więc wpisać w dłoń dziewczyny, by utrwalić go jednocześnie w polach gnostycznych mózgu.
9. Jako terapeuta wpisuję w dłoń dziewczyny polecenie: „włóż ręce do wody ciepłej”, a potem „włóż ręce do wody zimnej”; a dalej wpisuję pytania: „jaka jest woda?”, „co się dzieje z wodą, gdy uderzasz w nią rękoma?”, „co robi woda, kiedy mocno uderzamy?”
10. Po wielu takich próbach, które mają na celu utrwalenie osobistych doznań, wynikających z kontaktu z wodą, dziewczyna (z pomocą matki i/lub terapeuty) wychodzi z wanny, wyciera ciało ręcznikiem, ubiera się (z pomocą), smaruje dłonie i ramiona oliwką zapachową, aby utrwalić zapach związany z miejscem realizowanych zajęć.

11. Małgorzata samodzielnie lub z pomocą matki bądź terapeuty gasi lampkę zapachową (tu dodam, iż Małgorzata jeszcze dziś, będąc już dorosłą kobietą, czasem chętnie wykonuje tego typu czynności, niekiedy jednak nie wyraża na to najmniejszej ochoty, buntuje się i jawnie się temu sprzeciwia).
12. Pożegnanie terapeuty (logopedy) z dziewczyną w sposób dla niej zrozumiały i oczekiwany.

Próba rekapitulacji spostrzeżeń i nasuwających się uwag krytycznych

Z podanego przykładu – może zbyt ogólnego, może mało plastycznego opisu przebiegu zajęć – wynika, że terapia logopedyczna z dorosłą osobą z diagnozą zespołu Gregga może wydawać się co najmniej dziwna. Przez niewtajemniczonego obserwatora może być wszak postrzegana jako prymitywna, dziecięca zabawa, chociaż od osoby objętej terapią zajęcia te wymagają ogromnej uwagi, zaangażowania i współpracy. Podczas zajęć pojawiały się miejscami trudne do zrozumienia epizody. Z powodu zmęczenia Małgorzaty samym przebiegiem zabawy, w wyniku trudnych dla niej i męczących ćwiczeń o charakterze komunikacyjnym, z konieczności trzeba było robić chwilowe (dłuższe lub krótsze) przerwy. Zwracać uwagę na każdą pojawiającą się reakcję dziewczyny, na dokładne wykonywanie przez nią poleceń, wpisywanych do jej ręki. Przy okazji starano się sprawdzać stopień rozumienia przez nią sytuacji, w jakiej się znajduje, jak również stopień rozumienia kierowanych do niej poleceń. Tak przebiegające zajęcia pozwalały na stopniowe zapoznanie Małgorzaty z nazwami przedmiotów, które pojawiały się w toku samej zabawy, oraz z miejscem jej przeprowadzania (np. łazienka, wanna, kubek, kran, woda). W toku tejsze zabawy dążyłam do utrwalania nazw pojawiających się przedmiotów, a także ich cech (np. zimna woda, ciepła woda, ciepły strumień wody, zimny strumień wody, woda płynie / cieknie z kranu – woda nie płynie / nie cieknie z kranu – brak wody). Przy okazji zwracałam uwagę na doznania, jakie towarzyszyły Małgorzacie podczas zajęć. Akcentowałam fakt, że doznania osobiste człowieka mogą zmieniać się z zależności od okoliczności, np. od stopnia zmęczenia, niezadowolenia z obecności osób towarzyszących zabawie, deprywacji potrzeb fizjologicznych.

Podsumowanie

Zaprezentowane studium przypadku – osobę z diagnozą zespołu Gregga – wybrałam nieprzypadkowo. W przeszłości bowiem osoby dotknięte tym trudnym do zaakceptowania zaburzeniem rozwoju traktowano jako jednostki głęboko upośledzone, niezdolne do nawiązywania kontaktu z otoczeniem, a nawet do swego indywidualnego rozwoju. Po latach zmagania i doświadczeń okazuje się jednak, że nie jest to do końca prawdą. Osoby te już jako dzieci – pomimo pozornej pasywności – przejawiają zainteresowania światem, który jednakże jest im dostępny w bardzo ograniczonym zakresie. Niestety, nieprawidłowo postawiona diagnoza często pozbawia osoby z zespołem Gregga możliwości rozwoju w takim zakresie, jak jest to dla nich możliwe. Przed logopedami zespół Gregga stawia dziś nowe wyzwanie, z którym od wielu już lat próbuję się mierzyć, nie bacząc na piętrzące się trudności, wynikające z natury zaburzenia. Stosowane strategie postępowania i metody pracy logopedycznej, pomimo ogromnego wkładu pracy, nie zawsze prowadzą do pełnego sukcesu. Sytuacja taka – jak się wydaje – wpisana jest w ryzyko naszego trudnego, lecz jakże pięknego zawodu logopedy, terapeuty, przewodnika po życiu i facylitatora.