

ZABURZENIA PRZETWARZANIA SENSORYCZNEGO U CHŁOPCÓW W MŁODSZYM WIEKU SZKOLNYM Z CHOROBA SANFILIPPO A MOŻLIWOŚCI WSPARCIA PEDAGOGICZNO-LOGOPEDYCZNEGO. STUDIA PRZYPADKÓW

STRESZCZENIE

Mukopolisacharydoza typu III (MPS III, choroba Sanfilippo) jest obecnie klasyfikowana jako rzadka choroba genetyczna. Ma ona charakter postępujący i wraz z wiekiem dziecka następuje spowolnienie lub nawet zatrzymanie jego rozwoju poznawczego i motorycznego. Dotychczas ukazało się niewiele publikacji charakteryzujących funkcjonowanie dzieci z MPS III. Większość z nich ma charakter kazuistyczny. Celem podjętych badań było opisanie propozycji wsparcia pedagogiczno-logopedycznego dziecka z mukopolisacharydozą typu III. Zostały one osadzone w strategii jakościowej z wykorzystaniem metody studium przypadku. Główne pytanie badawcze to: jakie metody i techniki terapeutyczne (z zakresu terapii pedagogicznej i logopedycznej) mogą być stosowane w pracy z dzieckiem z zaburzeniami przetwarzania sensorycznego i zdiagnozowaną chorobą Sanfilippo? W badaniach wzięło udział trzech chłopców w młodszym wieku szkolnym z rozpoznaną mukopolisacharydozą typu III i z niepełnosprawnością intelektualną. Na podstawie przeprowadzonych badań można wskazać, że w ramach wsparcia pedagogiczno-logopedycznego należy uwzględnić między innymi elementy metody Montessori, integracji sensorycznej oraz Attention Autism.

Słowa kluczowe: zaburzenia przetwarzania sensorycznego, dziecko z chorobą Sanfilippo, wsparcie pedagogiczno-logopedyczne

Sensory Processing Disorders of younger school age boys with Sanfilippo Syndrome and possibilities of pedagogical and speech therapy support. Case studies

ABSTRACT

Type III mucopolysaccharidosis (MPS III, Sanfilippo Syndrome) is currently classified as a rare genetic disease. It has a progressive character and with the age of the child, their cognitive and motor development slow down or even stop. So far, few publications describing the functioning of children with MPS III have been published. Most of them are casuistic. The aim of the research was to describe the proposals for pedagogical and speech therapy support for a child with type III mucopolysaccharidosis. The study used qualitative strategy, namely the case study method. The main research question is: Which therapeutic methods

and techniques (in the field of pedagogical and speech therapy) can be used in the process of working with a child with Sensory Processing Disorders and diagnosed Sanfilippo Syndrome? Three boys with diagnosed type III mucopolysaccharidosis and intellectual disabilities at an early school age took part in the study. Based on the conducted research, it can be pointed out that elements of the Montessori method, sensory integration and Attention Autism should be taken into account as part of pedagogical and speech therapy support.

Keywords: Sensory Processing Disorder (SPD), child with Sanfilippo Syndrome, pedagogical and speech therapy support

Wprowadzenie

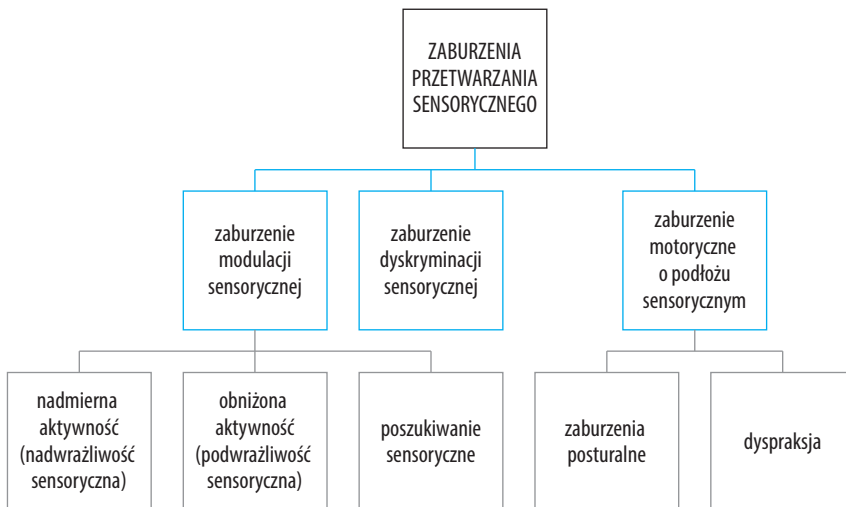
Prawidłowe odbieranie bodźców zewnętrznych przez dziecko jest niezbędne dla jego rozwoju. Zaburzenia w tym zakresie będą przyczyną różnego rodzaju trudności związanych między innymi ze zbyt intensywnym lub za słabym ich odczytywaniem. Jean Ayers (1973), twórczyni teorii integracji sensorycznej, wskazała trzy podstawowe, najszybciej dojrzewające systemy zmysłowe, które są niezbędne dla prawidłowego rozwoju dziecka. Wśród nich wymieniła system dotykowy, czucia głębokiego oraz układ przedsionkowy. Ayers (1973) podkreślała, że kształtowanie się procesów percepcji wzrokowej i słuchowej oraz ich koordynacji jest uzależnione od prawidłowej stymulacji przez bodźce dotykowe i przedsionkowo-proprioceptywne. Aby mózg dziecka prawidłowo się rozwijał i funkcjonował – w szczególności w pierwszych latach jego życia – potrzebuje bodźców zarówno słuchowych, wzrokowych, jak i węchowo-smakowych. Mózg człowieka w każdym momencie jego życia „odbiera, segreguje i przetwarza bodźce zmysłowe docierające do niego w formie impulsów elektrycznych” (Odowska-Szlachcic, 2016, s. 25). Wówczas zachodzi proces ich integracji (Odowska-Szlachcic, 2016, s. 25). Coraz częściej diagnozuje się u dzieci z rzadkimi zespołami genetycznymi, w tym z rozpoznaną mukopolisacharydozą typu III (MPS III, choroba Sanfilippo), zaburzenia przetwarzania sensorycznego. Ze względu na małą liczbę dzieci, u których w Polsce zdiagnozowano MPS III, publikacje dotyczące ich funkcjonowania mają najczęściej charakter kazuistyczny. Uwzględnienie aspektu zaburzeń przetwarzania sensorycznego w budowaniu sieci wsparcia pedagogiczno-logopedycznego wydaje

się istotne ze względu na zmienność profilu sensorycznego wynikającego z wieku dziecka (im starsze, tym większy regres funkcji poznawczych).

Zaburzenia przetwarzania sensorycznego

Zdaniem Carol Stock Kranowitz (2012, s. 29) przetwarzanie sensoryczne „[...] to typowy neurologiczny proces, w którym dochodzi do organizacji naszych wrażeń sensorycznych, abyśmy mogli poprawnie funkcjonować w codziennym życiu. Potrzebujemy wrażeń sensorycznych pochodzących z bodźców zewnętrznych, aby przetwarzać, zaspokoić potrzeby, uczyć się i poprawnie funkcjonować”. Gdy pojawia się jego dysfunkcja, inaczej określana jako zaburzenie przetwarzania sensorycznego (ang. *Sensory Processing Disorder*, SPD), dziecko niepoprawnie przetwarza wrażenia, które pochodzą zarówno z jego ciała, jak i z otoczenia (Barańska, Gajewska, Sobieska, 2012). SPD dzieli się na zaburzenie modulacji sensorycznej, zaburzenie dyskryminacji sensorycznej oraz zaburzenie motoryczne o podłożu sensorycznym (zob. Rycina 1.).

Rycina 1. Zaburzenia przetwarzania sensorycznego



Źródło: opracowanie własne na podstawie: Kołat, 2014; Kranowitz, 2011, 2012.

Modulacja jest rozumiana jako „[...] proces hamowania lub wzmacniania aktywności neuronalnej w celu utrzymywania jej w harmonii

z wszystkimi innymi funkcjami systemu nerwowego” (Grzywniak, 2016, s. 144). Jej zaburzenia mogą występować w postaci nad- lub podwrażliwości sensorycznej. Nadwrażliwość oznacza większe niż u osób neurotypowych wyczulenie na bodźce sensoryczne. Natomiast podwrażliwość można zaobserwować, gdy człowiek potrzebuje bardziej nasilonych lub większej liczby działających bodźców, aby wywołać u siebie pobudzenie (Nason, 2017; Wasilewski, 2018). Dotyczy to zmysłu dotyku, wzroku, słuchu, smaku, węchu, równowagi i propriocepcji. Jednocześnie dziecko może być nadwrażliwe na bodźce w obrębie jednego zmysłu, podwrażliwe zaś – w zakresie innego (Nason, 2017). Zaburzenia te można zaobserwować także u osób z zespołami genetycznymi. Poszukiwanie sensoryczne występuje wówczas, gdy dziecko wyraźnie/usilnie próbuje zaspokoić swoją potrzebę związaną z jakimś zmysłem. Przybiera ono czasem formę, która może nie być akceptowana społecznie (np. ciągła potrzeba dotykania ludzi). Jak podkreśla Barbara Cygan (2018, s. 87) charakterystyczne „dla poszukiwaczy jest to, że ostateczne uzyskanie doznania, o które przecież tak zabiegają, często prowadzi do rozregulowania organizmu, co pozostawia dzieci w stanie skrajnej dezorganizacji i dysfunkcji” .

Dyskryminacja sensoryczna odnosi się do trudności z rozróżnianiem i wyróżnianiem bodźców. Jak zauważa Kranovitz (2012, s. 32), centralny układ nerwowy dziecka „[...] nie jest w stanie w poprawny sposób przetworzyć wrażenia sensorycznego, przez co nie może użyć podanej mu informacji, aby dostarczyć zamierzoną reakcję adaptacyjną i przejść do kolejnych czynności”. Wspomniane zaburzenia modulacji i dyskryminacji sensorycznej będą się przejawiały w różny sposób, na przykład od zatykania przez dziecko uszu z powodu słyszenia głośnego dźwięku, zwiększanie głośności telewizora, przez nieustanne nucenie melodii, po niezauważanie różnic między dźwiękami.

Natomiast zaburzenia motoryczne o podłożu sensorycznym to między innymi trudności z zaplanowaniem i wykonywaniem czynności wymagających sekwencji następujących po sobie ruchów czy trudności z przekraczaniem linii środkowej ciała (zob. Tabela 1.). Dyspraksja to inaczej brak zdolności wykonywania ruchów celowych (Kołat, 2014).

Tabela 1. Objawy zaburzenia przetwarzania sensorycznego (wybrane zmysły)

Zmysł	Zaburzenia modulacji sensorycznej			Zaburzenia motoryczne o podłożu sensorycznym		
	nadwrażliwość	podwrażliwość	poszukiwanie sensoryczne			
słuchu	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • jest wrażliwe na głośne dźwięki, zatyka uszy • rękami; • odczuwa lęk przed tłumem, ruchem ulicznym, syrenami; • staje się pobudzone, gdy jest w dużej grupie; • może słyszeć częstotliwości niesłyszalne dla innych. 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • głośno mówi; • jest bardzo hałaśliwe; • zwiększa głośność, np. oglądając telewizję; • nieustannie nuci lub wydaje dźwięki; • uwielbia przedmioty/zajęcia, które wiążą się z dźwiękami. 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • lubi głośne dźwięki i ruchliwe miejsca. 	<p>Zaburzenia dyskryminacji sensorycznej</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nie zauważa różnic między dźwiękami; • nie potrafi powtórzyć rytmu; • ma dużą rozpraszalność uwagi słuchowej; • ma trudności z czytaniem. 	<p>dyspraksja</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ma trudności z zaplanowaniem i wykonywaniem czynności wymagających od niego sekwencji następujących po sobie ruchów; • może mieć słabą koordynację oko-ręka; • ma słabo wykształconą motorykę małą i dużą. 	<p>zaburzenia posturalne</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • łatwo traci równowagę podczas chodzenia; • nie potrafi skoordynować ruchów podczas skakania, chwytania piłki; • ma trudności z przekraczaniem linii środkowej ciała.
wzroku	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • jest bardzo wrażliwe na jasne oświetlenie i światło słoneczne; • mruży oczy lub patrzy peryferyjnie; • męczy się podczas bezpośredniego patrzenia na obiekt; • widzi np. drobinki kurzu w powietrzu 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • często wpatruje się w światło; • uwielbia zapalać i gasić światło; • uwielbia lustra, błyszczące przedmioty, gładkie powierzchnie odbijające światło. 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • szuka miejsc stymulujących wzrok oraz przygląda im się przez dłuższy czas. 	<p>Zaburzenia dyskryminacji sensorycznej</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ma problemy z integracją wzrożeń wzrokowych ze słuchowymi, ruchowymi i dotykowymi; • może w kontaktach interpersonalnych mieć trudności z interpretowaniem wyrazu twarzy i gestów. 	<p>dyspraksja</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ma słabą koordynację oko-ręka; • ma słabo wykształconą motorykę małą i dużą. 	<p>zaburzenia posturalne</p> <p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> • łatwo traci równowagę podczas chodzenia; • nie potrafi skoordynować ruchów podczas skakania, chwytania piłki; • ma trudności z przekraczaniem linii środkowej ciała.

Tabela 1. cd.

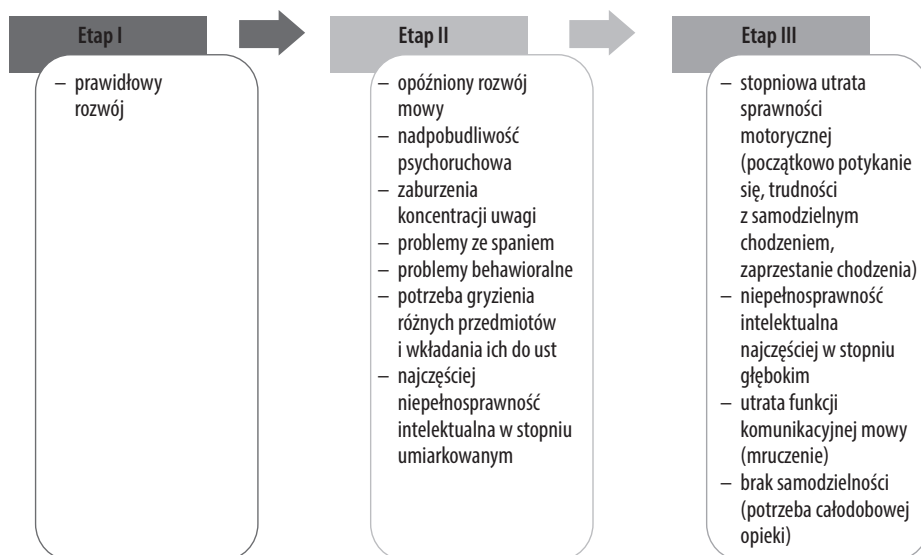
Zmysł	Zaburzenia modulacji sensorycznej			Zaburzenia dyskryminacji sensorycznej	Zaburzenie motoryczne o podłożu sensorycznym	
	nadwrażliwość	podwrażliwość	poszukiwanie sensoryczne		dyspraksja	zaburzenia posturalne
dotyku	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> nie lubi dotykania; pojawia się obronność dotykowa; broni się przed przytulaniem i czesaniem; nie lubi nosić nakryć głowy; boi się, gdy ktoś do niego podchodzi 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> potrzebuje silnego dotyku; uderza rękami, nogami lub głową o twarde powierzchnie; ciągle chce trzymać jakiś obiekt w dłoni; może dotykać zbyt mocno; pragnie być dotykane, mocno się przytula. 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> cały czas chce dotykać przedmiotów i ludzi; pociera, gryzie własną skórę, owija kosmyk włosów wokół palca, chętnie chodzi bosy; chętnie żuje lub obgryza niejadalne przedmioty. 	<p>Dziecko:</p> <ul style="list-style-type: none"> może sprawiać wrażenie, że nie jest w stanie zaprowadzić rąk nad własnymi rękami; ma trudności w trzymaniu, używaniu np. ołówka, nożyczek; nie dostrzega cech przedmiotów, tj. faktury, rozmiaru; woli stać niż siedzieć. 		

Źródło: opracowanie własne na podstawie: Kofat, 2014; Kranowitz, 2012; Nason, 2017; Odowska-Szlachcic, 2016; Odowska-Szlachcic i Mierzejewska, 2013.

Dziecko z chorobą Sanfilippo

Mukopolisacharydoza typu III to rzadka choroba genetyczna, która należy do grupy chorób lizosomalnych spichrzeniowych. W zależności od brakującego enzymu wyróżnia się typ A, B, C, D (Wijburg i in., 2013). Wśród objawów można między innymi wymienić: uszkodzenie układu nerwowego; powiększenie wątroby i śledziony; napady padaczkowe; zmiany w wyglądzie twarzy (łagodnie pogrubiałe rysy twarzy; szerokie i wydatne brwi; wywinięta górna warga itp.); opóźniony rozwój psychoruchowy; zaburzenia motoryczne; zaburzenia funkcji poznawczych; zachowania niepożądane (Jones, Jones, del Campo, 2018). Nie każda osoba ze zdiagnozowanym MPS III będzie miała wszystkie symptomy choroby oraz takie samo ich nasilenie. Wiek, w którym pojawiają się pierwsze objawy, może być różny. Niektóre źródła podają, że do drugiego, czasem trzeciego roku życia rozwój dziecka przebiega prawidłowo. Następnie zaczyna się okres charakteryzujący się spowolnieniem rozwoju poznawczego, rozwoju mowy, a z czasem także rozwoju motorycznego (Conijn, 2018). Wraz z postępem choroby u dziecka można zauważyć stopniowe spowolnienie a następnie zahamowanie, jego rozwoju (zob. Rycina 2.).

Rycina 2. Etapy rozwoju dziecka z mukopolisacharydozą typu III



Źródło: opracowanie własne na podstawie: Conijn i in., 2018; Wijburg i in., 2013.

Przedmiot i cel badań

Przedmiotem badań były zaburzenia przetwarzania sensorycznego u chłopców w młodszym wieku szkolnym z rozpoznaną chorobą Sanfilippo, celem zaś – opisanie możliwości wsparcia badanych dzieci z wykorzystaniem metod i technik terapii pedagogicznej oraz logopedycznej.

W prowadzonych badaniach uwzględniono zaburzenia modulacji sensorycznej, a przede wszystkim nadwrażliwość i podwrażliwość sensoryczną w zakresie zmysłu słuchu, wzroku i dotyku. Było to podyktowane faktem, że ich objawy najczęściej dezorganizują przebieg terapii dziecka z mukopolisacharydozą typu III.

Sformułowano główne pytanie badawcze:

Jakie metody i techniki terapeutyczne (z zakresu terapii pedagogicznej i logopedycznej) mogą być stosowane w pracy z dzieckiem z zaburzeniami przetwarzania sensorycznego i zdiagnozowaną chorobą Sanfilippo?

oraz pytania szczegółowe:

- Jakie zaburzenia przetwarzania sensorycznego w zakresie dotyku, słuchu i wzroku mają dzieci z chorobą Sanfilippo?
- Jakie metody i techniki lub ich elementy można stosować w pracy terapeutycznej z dzieckiem z chorobą Sanfilippo i zaburzeniami przetwarzania sensorycznego?

Metody, techniki oraz narzędzia badawcze

Badania osadzono w strategii jakościowej z wykorzystaniem metody studium przypadku, technik: obserwacji uczestniczącej, otwartego wywiadu pogłębionego z rodzicem dziecka oraz narzędzi:

1. Karty Rozwoju Psychoruchowego, KORP (Bogacz i Bogacz-Rybczak, 2018)

Karty są narzędziem stosowanym do przygotowania wstępnej oceny rozwoju dziecka. Celem ich zastosowania jest między innymi zdiagnozowanie, czy rozwój dziecka przebiega harmonijnie czy z opóźnieniem. Narzędzie składa się z trzech części: materiału merytorycznego, pomocy do diagnozy oraz programu komputerowego KomKOD, moduł KORP. Integralną częścią narzędzia są Karty oceny rozwoju psychoruchowego – Pretest (KORP-PRE). Można je wykorzystać do wstępnej oceny

poziomu rozwoju dziecka z grupy ryzyka, tj. z opóźnieniem psychomotorycznym, zaburzeniami w rozwoju, dysharmoniami rozwojowymi (np. opóźnionym rozwojem mowy), zdiagnozowanymi wadami genetycznymi. Przeprowadzenie wstępnej diagnozy dziecka zakończone jest nakreśleniem profilu jego umiejętności, z zaznaczeniem sfer, które charakteryzują się prawidłowym bądź opóźnionym rozwojem. Diagnozą objęte są następujące sfery:

- rozwoju ruchowego,
- motoryki precyzyjnej i lateralizacji,
- spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej,
- komunikowania się i mowy,
- emocji i relacji społecznych,
- funkcji behawioralnych,
- umiejętności przedszkolnych,
- umiejętności szkolnych (Bogacz i Bogacz-Rybczak, 2018).

2. Arkuszy Billa Nasona (2017), które oceniają:

- a) wrażliwość sensoryczną – na pierwszą część arkusza składa się ocena zmysłów dotyku, słuchu, wzroku, węchu/smaku oraz reakcji ogólnych dziecka. Druga dotyczy stymulacji, jakiej dana osoba poszukuje/pragnie i jakiej unika w zakresie ocenianych zmysłów;
- b) główne deficyty – arkusz służy do oceny deficytów w zakresie trudności sensorycznych, poznawczych, emocjonalnych, społecznych, komunikacyjnych oraz zdrowotnych;
- c) strefy komfortu.

Arkusz składa się z pięciu części:

- profilu sensorycznego, uwzględniającego stymulację sensoryczną, której dziecko unika, poszukuje; która pobudza jego aktywność, powoduje obciążenie sensoryczne; określającego wykorzystywane przez dziecko obecnie przystosowania sensoryczne i ulubione zajęcia sensoryczne, które zachęcają je do interakcji;
- profilu poznawczego (zdolność przetwarzania informacji), uwzględniającego problemy z przetwarzaniem informacji, których dziecko doświadcza; najlepszy sposób przedstawiania informacji dziecku; problemy, jakich doświadcza; przystosowanie/pomoce, które dotychczas skutecznie ułatwiały mu naukę i przyswajanie informacji;
- profilu społecznego, określającego styl i typy interakcji, sposoby radzenia sobie podczas interakcji, umiejętności społeczne;

- profilu emocjonalnego obejmującego między innymi sposób wyrażania przez dziecko emocji, umiejętności w rozpoznawaniu i nazywaniu, kontrolowaniu i regulacji emocji; sposoby uspokajania dziecka; strategie stosowane przez rodzica, gdy córka/syn jest przeciążona/y emocjonalnie i te, które pomagają jej/mu czuć się bezpiecznie w codziennych sytuacjach związanych dla niej/niego z odczuwaniem stresu;
 - mocnych stron i preferencji, uwzględniających umiejętności (np. zdolności dziecka) oraz jego zainteresowania.
3. Autorskiej obserwacji uczestniczącej i wywiadu
- Kwestionariusz obserwacji uczestniczącej obejmował następujące elementy: wykaz zachowań związanych z zaburzeniami przetwarzania sensorycznego w zakresie zmysłu wzroku, słuchu i dotyku, ich częstotliwość w czasie indywidualnych zajęć, sytuacji, w których się ujawniają, rodzaj stymulacji uspokajającej i pobudzającej aktywność dziecka.
- Kwestionariusz wywiadu z rodzicem składał się z następujących części:
- metryczka dziecka,
 - okres prenatalny, okołoporodowy i poporodowy,
 - rozwój psychoruchowy,
 - rozwój mowy,
 - rozwój i przebieg czynności fizjologicznych,
 - stan zdrowia dziecka,
 - informacje o dotychczasowej opiece specjalistycznej,
 - dodatkowe informacje o dziecku.

Organizacja i przebieg badań

Badania były realizowane podczas turnusu rehabilitacyjnego dla osób z chorobą rzadką w terminie: lipiec–sierpień 2019 roku. W turnusie uczestniczyło 70 chorych, w tym dziesięcioro z rozpoznaną chorobą Sanfilippo w wieku od 6 do 26 lat. Wśród nich było czterech chłopców w młodszym wieku szkolnym. W badaniu wzięło udział trzech z nich, ponieważ stan zdrowia jednego nie pozwolił na udział w indywidualnych zajęciach terapii pedagogicznej.

Grupa badana

Sformułowano następujące kryteria włączenia do grupy badanych:

- zdiagnozowana mukopolisacharydoza typu III oraz niepełnosprawność intelektualna,
- młodszy wiek szkolny,
- uczestnictwo podczas turnusu rehabilitacyjnego w indywidualnych zajęciach terapii pedagogicznej.

Maciej

Chłopiec urodził się w 2013 r. (o terminie) siłami natury. W wieku czterech lat rozpoznano u niego mukopolisacharydozę typu III B, padaczkę lekooporną oraz dziecięcą astmę oskrzelową. Był często hospitalizowany z powodu nawracającego zapalenia oskrzeli lub płuc.

Rozwój ruchowy

W wieku 10 miesięcy zaczął raczkować. Kiedy skończył pierwszy rok życia zaczął chodzić. Obecnie jest nadaktywny ruchowo. Samodzielnie się porusza. Nie ma trudności z bieganiem, skakaniem oraz podnoszeniem się z pozycji siedzącej do stojącej. Prawidłowo chwyta przedmioty i przenosi z pojemnika do pojemnika.

Rozwój poznawczy i społeczny

W 2019 roku, kiedy chłopiec miał skończone sześć lat, na podstawie przeprowadzonych badań psychologiczno-pedagogicznych zdiagnozowano u niego niepełnosprawność intelektualną w stopniu umiarkowanym.

Obecnie ma trudności ze zrozumieniem złożonych poleceń. Bywa również, że rozumienie prostych poleceń jest zakłócone, gdy chłopiec jest zmęczony lub źle się czuje. Chłopiec dłużej skupia uwagę na przedmiotach niż na osobach (nawet tych z najbliższego otoczenia). W sytuacji, gdy się denerwuje, zaczyna uciekać i gryźć. Wówczas trudno jest uspokoić chłopca. Motywacja do podjęcia i wykonania zadania jest zależna od aktualnej kondycji psychofizycznej. W czasie poprzedzającym uczestnictwo w turnusie (ok. trzech miesięcy wcześniej) rodzice zgłaszali, że Maciej ma zaburzenia snu, które obserwowano również w trakcie turnusu. Podczas wykonywania zadań można było zauważyć szybszą męczliwość i podsypianie

(krótkie, ok. 5-minutowe drzemki), co może być wynikiem zaburzeń snu. Lubi bawić się samochodami, szybko przechodzi z wykonywania jednej aktywności na drugą, nie koncentrując się na aktualnym zadaniu, które ma zrobić. Jeżeli podczas jego wykonywania natrafi na trudności, to rezygnuje z dalszej aktywności.

Mowa i komunikacja

Można zauważyć obniżone napięcie mięśniowe, co przyczynia się do mniejszej sprawności narządów artykulacyjnych oraz nieprawidłowej spoczynkowej pozycji języka. Budowa języka, wędzidełka podjęzykowego, podniebienia i zgryzu prawidłowa. Maciej ma często otwarte usta, nadmiernie się ślini, obserwuje się nadwrażliwość w obrębie twarzy.

W wieku pięciu lat zdiagnozowano u chłopca opóźniony rozwój mowy. Wówczas wypowiadał pojedyncze słowa „mama”, „tata”, „daj”.

Obecnie komunikacja Macieja oparta jest na geście i krzyku. W zakresie komunikacji prewerbalnej w obszarze komunikacji pierwotnej (kontakt z otoczeniem na poziomie percepcji własnego ciała) Maciej reaguje w sposób specyficzny na pojedyncze wybrane bodźce z otoczenia (odwraca głowę w kierunku głosu matki), reaguje także na swoje ciało. Odczuwa stany z zaspokojeniem lub deprywacją podstawowych potrzeb, ale tylko te związane z nasyceniem i głodem. W zakresie komunikacji sensorycznej (kontakt z otoczeniem poprzez gesty i określone zachowania, np. krzyk, uderzenia, śmiech) reaguje ruchowo w sposób zróżnicowany zależnie od sygnału z otoczenia (np. nie toleruje hałasu, napręża wtedy ciało i się wyrывa, jeżeli jest trzymany za rękę). Jeżeli chodzi o komunikację na poziomie organizacji zachowania (kontakt z otoczeniem na poziomie organizacji własnego zachowania), reaguje na proste komunikaty słowne z otoczenia dotyczące codziennych powtarzalnych rytuałów, jak na przykład wieczorna kąpiel. W zakresie zachowań na poziomie komunikacji dźwiękowej (kontakt z otoczeniem na poziomie konkretno-obrazowym z użyciem elementów mowy dźwiękowej) chłopiec czasami wokalizuje – zawsze jest to związane z określoną sytuacją i ma charakter intencjonalny.

Czynności samoobsługowe

Nie sygnalizuje potrzeb fizjologicznych (nosi pieluchę). Sprawnie posługuje się widelcem i nożem, jednak preferuje jedzenie ręką. Gdy jest najedzony, wyrzuca jedzenie pod stół. W czasie jedzenia często wykonuje

jakiś ruch (np. bawi się szelkami od krzeselka) lub trzyma w ręku telefon i ogląda ulubione bajki.

Rozwój przetwarzania sensorycznego

Dziecko negatywnie reaguje na dotykanie jego głowy, twarzy oraz dłoni, natomiast pozytywnie na głaskanie i masowanie ramion, pleców oraz brzucha. Uspokaja się, gdy ograniczy mu się przestrzeń lub gdy mocno się go przytula. Natomiast pobudza go: energiczne pocieranie, łaskotanie. W zakresie zmysłu słuchu wycisza się przy spokojnej muzyce, a pobudza się i przejawia zachowania trudne w hałasie. Unika takich czynności, jak obcinanie paznokci, przytulanie i głaskanie. Gryzie przedmioty (zob. Zdjęcie 1).

Zdjęcie 1. Gryzienie przedmiotów przez badanego chłopca



Źródło: opracowanie własne.

Tomasz

Chłopiec urodził się w 2008 roku. W wieku sześciu lat rozpoznano u niego mukopolisacharydozę typu III A.

Rozwój ruchowy

Tomasz w wieku siedmiu miesięcy zaczął raczkować. Kiedy skończył 13 miesięcy, zaczął chodzić. Do ukończenia 8. roku życia poruszał się samodzielnie. Obecnie porusza się tylko z pomocą opiekuna. Podczas chodzenia ze wsparciem widoczna jest rotacja tułowia i lewego kolana. Bardzo często się potyka i przewraca.

Rozwój poznawczy i społeczny

Badania psychologiczno-pedagogiczne wykazały, że chłopiec funkcjonował w wieku 6 lat na poziomie dziecka z niepełnosprawnością intelektualną w stopniu umiarkowanym, a od wieku 7 lat w stopniu znacznym. Nie reaguje na własne imię. Na krótki moment utrzymuje kontakt wzrokowy. Można zauważyć brak uwagi dowolnej, natomiast mimowolną uwagę wywołuje u chłopca tylko bardzo silny bodziec. Dziecko nie rozumie oraz nie wykonuje prostych poleceń. Nie przejawia zachowań autoagresywnych ani agresywnych.

Mowa i komunikacja

Można zauważyć obniżone napięcie mięśniowe, co przyczynia się do mniejszej sprawności narządów artykulacyjnych oraz nieprawidłowej spoczynkowej pozycji języka. Budowa języka, podniebienia i zgryzu prawidłowa. Chłopiec nadmiernie się ślini, obserwuje się nadwrażliwość w obrębie twarzy.

W wieku siedmiu lat mówił proste zdania typu „mamo ście bum”, „mamo ście pić”, obecnie tylko wokalizuje „ma”. W zakresie komunikacji prewerblanej w obszarze komunikacji pierwotnej (kontakt z otoczeniem na poziomie percepcji własnego ciała) Tomasz reaguje w sposób specyficzny na pojedyncze wybrane bodźce z otoczenia (odwraca głowę w kierunku głosu matki). Nie odczuwa stanów z zaspokojeniem lub deprywacją podstawowych potrzeb. W zakresie komunikacji sensorycznej (kontakt z otoczeniem poprzez gesty i określone zachowania, np. krzyk, uderzenia, śmiech) reaguje ruchowo w sposób zróżnicowany zależnie od sygnału z otoczenia (np. nie toleruje hałasu – napręża wtedy ciało i zaczyna gryźć rękę). Jeżeli chodzi o komunikację na poziomie organizacji zachowania (kontakt z otoczeniem na poziomie organizacji własnego zachowania), nie reaguje na proste komunikaty słowne z otoczenia dotyczące codziennych powtarzalnych rytuałów, jak na przykład wieczorna kąpiel. Nie przejawia zachowań

na poziomie komunikacji dźwiękowej (kontakt z otoczeniem na poziomie konkretno-obrazowym z użyciem elementów mowy dźwiękowej).

Czynności samoobsługowe

Obecnie chłopiec nie spożywa samodzielnie posiłków, często krztusi się podczas jedzenia, mimo to nadal jest karmiony doustnie. Nie wykonuje także czynności samoobsługowych.

Rozwój przetwarzania sensorycznego

W wywiadzie rodzice podkreślali, że Tomasz przejawia trudne zachowanie, takie jak gryzienie ręki oraz przedmiotów. Najczęściej można je zaobserwować w sytuacji, gdy się denerwuje. Jednak zachowania te nie są częste i nie ma trudności z ich przerwaniem i zatrzymaniem. Według mamy chłopiec mruczy, jeśli czegoś potrzebuje. Uspokaja się, gdy wtula się w pościel lub gdy się go owinie ciasno w tkaninę. Dziecko uspokaja również cicha, relaksacyjna muzyka. Pobudza go kontakt z wodą oraz z przedmiotami o różnej fakturze. Gdy chłopiec źle się czuje, szuka matki i mocno ją przytula. Dziecko unika dotykania głowy, nosa oraz uszu oraz takich czynności, jak obcinanie paznokci i mycie stóp. Chłopiec pozytywnie reaguje na delikatny dotyk. Nie toleruje natomiast głębokiego nacisku. Pozwala w czasie zajęć lub aktywności, które lubi, masować sobie ramiona, plecy oraz brzuch. Wówczas też wyraża zgodę na kierowanie ruchami swoich rąk. Przejawia także cechy nadwrażliwości słuchowej, na przykład podczas hałaśliwych zajęć staje się pobudzony i przejawia trudne zachowania.

Robert

Chłopiec urodził się w 2012 roku. W wieku sześciu lat rozpoznano u niego mukopolisacharydozę typu III A.

Rozwój ruchowy

Do 3. roku życia rozwój ruchowy przebiegał prawidłowo, chłopiec raczkował około 5. miesiąca, a zaczął chodzić w 10. miesiącu. Samodzielnie się poruszał, podnosił z pozycji siedzącej do stojącej, wchodził i schodził ze schodów do 6. roku życia. Obecnie zauważyć można regres w zakresie rozwoju motorycznego. Robert ma trudności z wchodzeniem i schodzeniem ze schodów, z podnoszeniem się z pozycji siedzącej do wyprostowanej,

wymaga przy tym pomocy osoby dorosłej. W 2019 roku Robert został objęty badaniem gotowości do podjęcia nauki w szkole podstawowej. Stwierdzono, że w zakresie oceny rozwoju fizycznego występują u chłopca trudności w skokach, skłonach i podskokach, krążeniu ramionami, turlaniu, czworakowaniu.

Rozwój poznawczy i społeczny

W wieku sześciu lat u Roberta zdiagnozowano niepełnosprawność intelektualną w stopniu znacznym. Robert nawiązuje kontakt wzrokowy. Nie potrafi wykonać poleceń nauczyciela i rodziców. Jest to prawdopodobnie spowodowane tym, że ich nie rozumie. Przy zmianie formy przekazu polecenia i wsparcia go gestem (chodź, weź) wykona je. W 2019 roku Robert został objęty badaniem gotowości do podjęcia nauki w szkole podstawowej, jako zauważalne trudności w zakresie rozwoju emocjonalnego wskazano, że chłopiec nie rozumie swoich emocji, a na doświadczane problemy reaguje zaniechaniem wykonywania zadania. Jeżeli chodzi o rozwój społeczny, to chętnie wchodzi w relacje z dorosłymi, a w kontakcie z innymi osobami nie przejawia zachowań agresywnych. Nie stosuje się do norm i zasad panujących w grupie rówieśniczej oraz w przedszkolu. Nie podejmuje współpracy z koleżankami i kolegami. Stwierdzono, że dziecko nie posiada odpowiednich umiejętności do podjęcia nauki w szkole podstawowej.

Mowa i komunikacja

Można zauważyć obniżone napięcie mięśniowe, co przyczynia się do mniejszej sprawności narządów artykulacyjnych oraz nieprawidłowej spoczynkowej pozycji języka. Budowa języka, podniebienia i zgryzu prawidłowa. Krótkie wędzidełko języka. Chłopiec ma często otwarte usta, nadmiernie się ślini, obserwuje się nadwrażliwość w obrębie twarzy.

W wieku trzech lat posługiwał się wyrazami „mama”, „tata”, „baba”, „dziadzia”, „nie”, „ta” (to znaczyło tak), „daj”, „Ania”, „lala”, „ciocia”, „mu”, „cicia”. Obecnie chłopiec wokalizuje „nie”, „nana”, „mama”, „tata”, „baba”, „dziadzia”, ale nie jest to intencjonalne. W zakresie komunikacji prewerblanej w obszarze komunikacji pierwotnej (kontakt z otoczeniem na poziomie percepcji własnego ciała) Robert reaguje w sposób specyficzny na pojedyncze wybrane bodźce z otoczenia (odwraca głowę w kierunku głosu matki), reaguje także na swoje ciało. Odczuwa stany z zaspokojeniem lub deprivacją podstawowych potrzeb, ale tylko te związane z nasyceniem i głodem. W zakresie

komunikacji sensorycznej (kontakt z otoczeniem poprzez gesty i określone zachowania, np. krzyk, uderzenia, śmiech) reaguje ruchowo w sposób zróżnicowany zależnie od sygnału z otoczenia (np. nie toleruje hałasu, napręża wtedy ciało i się wyrывa, jeżeli jest trzymany za rękę). Reaguje także na głos, aktywnie poszukując jego źródła, jeżeli jest to głos matki. Nawiązuje i utrzymuje przez chwilę kontakt wzrokowy. Jeżeli chodzi o komunikację na poziomie organizacji zachowania (kontakt z otoczeniem na poziomie organizacji własnego zachowania), reaguje na proste komunikaty słowne z otoczenia dotyczące codziennych powtarzalnych rytuałów, jak na przykład wieczorna kąpiel. Nie reaguje na własne imię. W zakresie zachowań na poziomie komunikacji dźwiękowej (kontakt z otoczeniem na poziomie konkretno-obrazowym z użyciem elementów mowy dźwiękowej) naśladuje wokalizy drugiej osoby oraz sygnalizuje potrzeby określonym dźwiękiem („ma”).

Czynności samoobsługowe

Obecnie nie sygnalizuje potrzeb fizjologicznych. Robert spożywa jedzenie samodzielnie, jeżeli ma je nałożone na widelec lub łyżkę. Nie krztusi się podczas jedzenia.

Rozwój przetwarzania sensorycznego

Rodzic nie potrafił wskazać, jakie czynności związane z dotykiem uspokajają Roberta. Zasygnalizował, że pobudza go zabawa w wodzie. Uspokaja go muzyka relaksacyjna i śpiewanie jego ulubionych piosenek. Chłopiec unika mocnego nacisku. Pozytywnie reaguje na dotykanie dłoni, głaskanie oraz przytulanie. Negatywnie zaś na masowanie, dotykanie głowy i twarzy.

Wyniki badań

Na podstawie przeprowadzonych badań z wykorzystaniem arkusza oceny wrażliwości sensorycznej Nasona (2017) można stwierdzić, że w zakresie zmysłu dotyku wszyscy badani chłopcy:

- wymagają dużej przestrzeni osobistej,
- nie tolerują czynności higienicznych (mycia twarzy, kąpieli, czesania, szczotkowania zębów, obcinania paznokci),
- mają dużą tolerancję na ból,
- są nadwrażliwi na wysokie i niskie temperatury (zob. Tabela 2.).

Tabela 2. Ocena wrażliwości sensorycznej w zakresie dotyku

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
nie lubi być dotykany	TAK		
opiera się przytulaniu i całowaniu	TAK		
boi się, gdy ktoś inny do niego podchodzi	TAK		
odsuwa się od osoby, która do niego podchodzi lub go dotyka, bądź staje się wobec niej agresywny	TAK		
pociera miejsce na ciele dotknięte przez inną osobę	TAK		
mocno trzyma się rodzica lub opiekuna	TAK	TAK	
próbuje chwytać lub dotykać wszystkie dostępne przedmioty/ludzi znajdujące/-ych się obok	TAK	TAK	
nie chce być trzymany za rękę	TAK	TAK	
wymaga dużej przestrzeni osobistej	TAK	TAK	TAK
woli przebywać w kącie, pod stołem, za meblami	TAK		
lubi ciasne ubrania	TAK		
nie lubi ciasnych ubrań			
wkłada kilka warstw ubrań			
pociąga nogawki, rękawy, koszule			
ściąga z siebie ubrania	TAK		
toleruje tylko jeden rodzaj materiału			
usuwa metki, kołnierzyki lub mankiety		TAK	
często poprawia ubrania na sobie lub pościel			
upiera się, by owinąć czymś nadgarstek, ramię, palec			
nie lubi chodzić boso		TAK	TAK
chce koniecznie chodzić boso	TAK		
chodzi na palcach			TAK
wypluwa jedzenie/nie toleruje pokarmów o pewnych konsystencjach			
jest wybredne, kapryśne	TAK		
nie znosi czynności higienicznych, mycia twarzy, kąpieli, czesania, szczotkowania zębów, obcinania paznokci	TAK	TAK	TAK
ma dużą tolerancję na ból	TAK	TAK	TAK

Tabela 2. cd.

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
jest nadwrażliwe na wysokie i niskie temperatury	TAK	TAK	TAK
jest podwrażliwe na wysokie i niskie temperatury			
nie lubi nakryć głowy		TAK	
wykonuje natrętne czynności związane z dotykiem ust			
dotyka ustami obiektów lub ubrań	TAK	TAK	
dotyka śliny, odchodów lub bawi się nimi			
uparcie trzyma rękę w spodniach lub w kieszeni			
siedzi na rękach, stopach			
naciska lub pociera ciałem objekty/ściany/ludzi	TAK		
upiera się, by trzymać jakiś przedmiot w rękach	TAK	TAK	
pociera palcami dłoni lub inne palce			
robi sobie krzywdę: drapie, szczypie, pociera skórę			

Źródło: opracowanie własne.

Na podstawie przeprowadzonych badań z wykorzystaniem arkusza oceny wrażliwości sensorycznej (Nason, 2017) można stwierdzić, że wszyscy badani chłopcy:

- są wrażliwi na głośne dźwięki,
- głośno wokalizują,
- uwielbiają muzykę (zob. Tabela 3.).

Tabela 3. Ocena wrażliwości sensorycznej w zakresie słuchu

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
jest wrażliwy na głośne dźwięki	TAK	TAK	TAK
słyszy częstotliwości niesłyszalne dla innych	TAK		
słyszy szum lamp, kabli elektrycznych	TAK		
głośno mówi	TAK	TAK	TAK
nieustannie nuci	TAK		
zakrywa uszy dłońmi			
rozprasza się pod wpływem nieistotnych dźwięków w tle	TAK		
staje się pobudzony podczas zajęć w dużej grupie	TAK		

Tabela 3. cd.

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
jest bardzo hałaśliwy	TAK		
oglądając telewizję, zwiększa głośność			
podczas hałaśliwych zajęć staje się pobudzony i destrukcyjny	TAK	TAK	
relaksuje się, gdy się szepce			
uwielbia muzykę	TAK	TAK	TAK
często ma infekcje uszu			TAK
czasami wyłącza się lub wycisza dźwięki ze świata			

Źródło: opracowanie własne.

Na podstawie przeprowadzonych badań z wykorzystaniem arkusza oceny wrażliwości sensorycznej (Nason, 2017) w zakresie zmysłu wzroku można wskazać, że wszyscy badani chłopcy:

- są nadwrażliwi na światło słoneczne,
- często mrużą oczy i patrzą w dół,
- czują się przytłoczeni dużymi zmianami miejsc,
- przekręcają głowę, zwykle z boku na bok, gdy pojawi się bodziec wzrokowy (zob. Tabela 4.).

Tabela 4. Ocena wrażliwości sensorycznej w zakresie wzroku

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
jest nadwrażliwy na światło słoneczne	TAK	TAK	TAK
jest nadwrażliwy na jasne światło	TAK		
często mruży oczy i patrzy w dół	TAK	TAK	TAK
czuje się przytłoczony dużymi zmianami miejsc	TAK	TAK	TAK
macha rękami, zwykle na wysokości oczu	TAK		
przekręca głowę, zwykle z boku na bok	TAK	TAK	TAK
lubi patrzeć na światło lamp		TAK	TAK
lubi wyłączać i włączać światło	TAK	TAK	
bawi się rękami blisko oczu			TAK
naciska rękami oczy, zwykle w kąciach			TAK

Tabela 4. cd.

CECHA	MACIEJ	TOMASZ	ROBERT
ma trudności z poruszaniem się między miejscami o różnej nawierzchni		TAK	
lubi przewracać kartki książek			TAK
uwielbia obiekty o błyszczących i lustrzanych powierzchniach			
uwielbia lustra	TAK		
niemal nie utrzymuje kontaktu wzrokowego	TAK		
wydaje się, że „przewierca ludzi spojrzeniem”			TAK
fascynuje się wentylatorami i innymi obiektami, które się obracają	TAK		

Źródło: opracowanie własne.

W dostosowaniu programu terapii w przypadku dziecka z zaburzeniami wrażliwości sensorycznej, znaczenie ma także zrozumienie sygnałów sensorycznych, jakie ono wysyła. Wszyscy chłopcy mrużyli oczy lub patrzyli w dół (odwracali wzrok), co może mieć dwojakie znaczenie. Można te czynności wykonywać po to, aby dostarczyć sobie unikalnych i przez cały czas zmieniających się bodźców wzrokowych lub żeby „[...] odfiltrować się od przytłaczających bodźców wzrokowych” (Voss, 2017). W przypadku badanych dzieci drugie wyjaśnienie wydaje się właściwsze.

Chłopcy mają podwyższony próg bólu. Mają większą jego tolerancję. Może to być związane z podwrażliwością sensoryczną. W różnych sytuacjach często wokalizują lub wydają intencjonalne odgłosy (np. takie jak mruczenie). Takie zachowanie może stanowić dla dziecka kotwicę sensoryczną¹, która jest mu niezbędna w procesie samoregulacji². Obserwując aktywność chłopców w ciągu dnia, można zauważyć, że źle reagują na zmianę miejsc (można to zauważyć podczas przemieszczania się między zajęciami z budynku, gdzie odbywa się rehabilitacja, do budynku, gdzie są zajęcia terapii pedagogicznej), dotyczy to także nierównych powierzchni podłogi.

¹ Kotwica sensoryczna to „[...] zachowanie lub powtarzająca się czynność, która pomaga mózgowi się zorganizować, uspokoić, wyciszyć i osiągnąć lub utrzymać stan gotowości. To sygnał sensoryczny, wskazujący, że dziecko jest prawdopodobnie rozregulowane albo potrzebuje dawki uspokajających i wyciszających wrażeń dla poprawy samopoczucia” (Voss, 2017, s. 233).

² Przyjęto, że zdolność do samoregulacji dziecka „[...] jest stała i polega na utrzymywaniu funkcjonalnego stanu czujności w ciągu dnia. Odpowiada też za przechodzenie ze stanu czuwania do snu i odwrotnie” (Voss, 2017, s. 228).

Może to być spowodowane zarówno obniżeniem kontroli mięśniowej i planowania ruchu, podwrażliwością na bodźce proprioceptywne, jak również zaburzeniami poczucia własnego ciała i ułożenia go w przestrzeni. Zdaniem Angi Voss (2017) często jest to spowodowane deficytami neuromięśniowymi. Chłopcy nie tolerują czynności higienicznych, na przykład obcinania paznokci czy mycia twarzy. Wynika to z faktu, że zarówno opuszki palców, jak i paznokcie mają dużą liczbę receptorów dotykowych, a twarz jest częścią układu dotykowego. Jej mycie może być nieprzyjemne, a nawet bolesne. Dlatego może się zdarzyć, że pojawia się obronność sensoryczna (Voss, 2017).

Propozycja wsparcia dziecka z chorobą Sanfilippo w terapii pedagogicznej i logopedycznej

Na podstawie wyników badań można wskazać, że badani chłopcy są nadwrażliwi w zakresie zmysłu słuchu i wzroku. Jeżeli chodzi o zmysł dotyku, to przejawiają zarówno zachowania klasyfikowane jako nad-, jak i podwrażliwość. Stąd opracowanie odpowiednich metod i technik terapii w pracy z dzieckiem z mukopolisacharydozą typu III i zaburzeniami przetwarzania sensorycznego będzie uwzględniało:

- 1) w przypadku nadwrażliwości na bodziec słuchowy, wzrokowy lub dotykowy:
 - potrzeby odseparowania się od przytłaczających bodźców,
 - udostępnianie sprzętu multimedialnego z możliwością odtworzenia ulubionej muzyki, jeżeli relaksacyjna muzyka uspokaja dziecko,
 - zachęcanie do głębokich oddechów, śpiewania ulubionej piosenki lub wspólnej zabawy, aby rozproszyć uwagę podczas czynności wywołujących obronność dotykową
 - wcześniejsze sygnalizowanie chęci dotyku dziecka,
 - wcześniejsze sygnalizowanie pojawienia się hałasu,
 - nieużywanie podniesionego głosu,
 - unikanie pomieszczeń, gdzie jest pulsujące i migoczące światło,
 - uprzedzanie o zmianie oświetlenia, na przykład gdy przechodzi się z dzieckiem z jednego pomieszczenia do drugiego,
 - prowadzenie zajęć w sali znajdującej się daleko na przykład od boiska szkolnego czy ruchliwej ulicy,

- wyeliminowanie wzorzystych, z jaskrawymi i kontrastującymi kolorami wykładzin czy dekoracji na ścianach sali terapeutycznej,
 - stosowanie w dekoracjach i wyposażeniu sali terapeutycznej kolorów stonowanych i pastelowych,
- 2) w przypadku podwrażliwości na bodziec dotykowy:
- opracowanie wraz z rodzicami dodatkowej procedury bezpieczeństwa³ w sytuacjach, gdy dziecko się przewróci i uderzy w głowę, a nie zasygnalizuje bólu. W przypadku dzieci z rozpoznaną chorobą Sanfilippo najczęściej będą to zdarzenia związane z przewracaniem się, uderzeniem głowy, ale nie zawsze powodujące uraz. Jednak ze względu na trudności w zakresie komunikacji z tymi dziećmi oraz ich podwyższony próg bólu niezbędna jest dodatkowa procedura bezpieczeństwa. Może to być na przykład założenie zeszytu do korespondencji z rodzicami, w którym zostaną opisane sytuacje przewrócenia się, mocnego uderzenia. Opis powinien zawierać datę, godzinę, szczegółowy przebieg zdarzenia, zakres uszkodzenia ciała zarówno od razu po uderzeniu, jak i po upływie około 20 min (np. czy pojawiła się opuchlizna, krwiak etc.) oraz reakcję dziecka na zdarzenie. Dodatkowo zeszyt powinien zawierać grafikę sylwetki człowieka, aby na nim zaznaczać miejsca uderzenia.
 - zapewnienie większej liczby/częstszych dawek stymulacji dotykowej z wrażeń podstawowych w celu wspomagania dziecka w ogólnym przetwarzaniu sensorycznym,
 - wypożyczanie sprzętu multimedialnego z możliwością odtworzenia ulubionej muzyki,
 - wykorzystanie w terapii elementów dostosowanych ćwiczeń ruchowych, na przykład wspólne wchodzenie na zjeżdżalnię.

³ Standardowe procedury szkolne dotyczące wypadku ucznia na terenie szkoły wskazują, że o każdym takim zdarzeniu należy bezzwłocznie informować rodziców i pracownika odpowiedzialnego za bezpieczeństwo i higienę pracy. „Wypadkiem ucznia jest nagle zdarzenie wywołane przyczyną zewnętrzną, powodujące uraz lub śmierć, które nastąpiło w czasie pozostawania ucznia pod opieką szkoły na jej terenie oraz poza nim (wycieczki, wyjścia pod opieką nauczyciela)” (§ 2 Ustawy z dnia 30 października 2002 r. o zaopatrzeniu w tytułu wypadków lub chorób zawodowych powstałych w szczególnych okolicznościach, tekst jedn.: Dz.U. 2013, poz. 737; wyrok Sądu Najwyższy z dnia 27 września 2002 r., sygn. II UKN 385/01). Procedury te regulują osobne akty prawne: wspomniana ustawa o zaopatrzeniu w tytułu wypadków lub chorób zawodowych, Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej i Sportu z dnia 31 grudnia 2002 r. w sprawie bezpieczeństwa i higieny w publicznych i niepublicznych szkołach i placówkach (Dz.U. 2003 nr 6, poz. 69 z późn. zm.), Rozporządzenie Rady Ministrów z dnia 1 lipca 2009 r. w sprawie ustalania okoliczności i przyczyn wypadków przy pracy (Dz.U. 2009 nr 105, poz. 870).

Wspomniane wskazówki umożliwią spersonalizowanie planu terapii, który będzie uwzględniał między innymi elementy metody integracji sensorycznej, Attention Autism czy metody Montessori. Obecnie najbardziej znana i rozpowszechniona w terapii dzieci z zaburzeniami rozwojowymi i behawioralnymi jest metoda integracji sensorycznej⁴. Metoda ta obejmuje działania, które mają na celu pomóc dziecku zorganizować swój układ sensoryczny, nauczyć odbioru i analizy bodźców, które są dostarczane przez wzrok, słuch, dotyk, smak, węch, równowagę i czucie głębokie. Dostarczenie odpowiedniej ilości i jakości bodźców pozwala na właściwe reagowanie i wykształcenie prawidłowych reakcji adaptacyjnych (American Academy of Pediatrics, 2012). Badani chłopcy przejawiali między innymi zachowania z zakresu nadwrażliwości słuchowej i wzrokowej. W takim przypadku wśród zaleceń i propozycji strategii terapeutycznych – zdaniem Bożeny Odowskiej-Szlachcic (2016) – należy uwzględnić: ograniczenie bodźców wzrokowych; uprzedzenie o zmianach oświetlenia i rodzaju światła; używanie okularów przeciwsłonecznych; ograniczenie wzorzystych, jaskrawych i kontrastowych kolorów materiałów i przedmiotów. Sala, w której odbywają się zajęcia powinna znajdować się daleko od pomieszczeń, które będą generowały hałas (np. łazienki, sali gimnastycznej). Dodatkowo podłogę należy wyłożyć wykładziną, która będzie pochłaniała hałas (zob. Tabela 5.).

Jednocześnie chłopcy przejawiali zachowania charakterystyczne dla pod- i nadwrażliwości dotykowej – niski próg bólu, obronność dotykową oraz unikanie dotyku, manipulację w obrębie twarzy i jamy ustnej. W przypadku nadwrażliwości można zastosować elementy treningu odwracania sfery oralnej na podstawie metody Muller i Morris. Polega ona między innymi na oklepywaniu, opukiwaniu i obszcypywaniu podbródka, brody, policzków i warg (Odowska-Szlachcic, 2016)⁵.

Natalia Kołat (2014) podkreśla, że metoda integracji sensorycznej w przypadku dzieci, u których zdiagnozowano zespół deficytu uwagi, niepełnosprawność intelektualną, spektrum autyzmu czy zespoły uwarunkowane genetycznie, może odgrywać rolę terapii wspomagającej.

⁴ Jej twórczynią jest Anna Jean Ayres, która badała związek „[...] pomiędzy procesami sensorycznymi dzieci a uczeniem się, mową, czytaniem, pisanem, liczeniem, szeroko pojętymi umiejętnościami motorycznymi oraz emocjami” (Barańska i in., 2012, s. 16).

⁵ Te czynności są wykonywane opuszkami palców i z wykorzystaniem części łyżeczki lub pałeczki plastikowej (Odowska-Szlachcic, 2016).

Tabela 5. Wybrane zalecenia z wykorzystaniem elementów metody integracji sensorycznej

Zmysł	WYBRANE ZALECENIA nadwrażliwość		WYBRANE ZALECENIA podwrażliwość	
	w zakresie organizacji miejsca zajęć	w zakresie zasad pracy z dzieckiem	w zakresie organizacji miejsca zajęć	w zakresie zasad pracy z dzieckiem
wzrok	<ul style="list-style-type: none"> ograniczenie bodźców wzrokowych, światła jarzeniowych i pulsujących, wyeliminowanie luster, stosowanie bocznej oświetlenia 	<ul style="list-style-type: none"> uprzedzenie o zmianie oświetlenia, używanie okularów przeciwsłonecznych 	<ul style="list-style-type: none"> używanie ostrych kolorów i kontrastów w najbliższym otoczeniu 	<ul style="list-style-type: none"> obwodzenie konturów prostych wzorów kredkami lub mazakami fluorescencyjnymi, prezentowanie przedmiotu/zabawki w różnym oświetleniu
słuch	<ul style="list-style-type: none"> stosowanie wykładzin pochłaniających hałas, pomieszczenie daleko od tych, które generują hałas, np. łazienka 	<ul style="list-style-type: none"> sygnalizowanie pojawienia się bodźca słuchowego, nieużywanie podniesionego głosu, jeżeli dziecko pozwoli, to można szeptać do ucha 	<ul style="list-style-type: none"> realizowanie także zabaw dźwiękowych w akustycznych pomieszczeniach 	<ul style="list-style-type: none"> używanie zabawek dźwiękowych i przedmiotów wydających dźwięki, prezentowanie „ostrych” dźwięków, najpierw pojedynczo, potem w sekwencjach, wprowadzanie różnorodnych dźwięków: od mocnych do delikatnych
dotyk	unikanie wysokich temperatur	<ul style="list-style-type: none"> wprowadzenie elementów masażu, kompresja – mocny ucisk stawów, np. podczas ubierania, wcześniejsze sygnalizowanie dotyku 	<ul style="list-style-type: none"> przygotowanie miejsca, w którym dziecko będzie mogło robić ćwiczenia związane z przesypaniem wilgotnego piasku 	<ul style="list-style-type: none"> wspywanie wilgotnego piasku do pojemnika i przenoszenie go, przenoszenie butelek z wodą i piaskiem, naprzemienne kąpiele dłoni, przedramion w ciepłej i zimnej wodzie lub kompresy żelowe

Źródło: opracowanie własne na podstawie: Emmons i McKendry-Anderson, 2007; Odowska-Szlachcic i Mierzejewska, 2013; Odowska-Szlachcic, 2016.

Drugą metodą jest Attention Autism – Giny Davies (2010). Metoda jest skierowana do dzieci z zaburzeniami ze spektrum autyzmu (ASD) oraz z innymi trudnościami w rozwoju (McKeown, 2015). Może być realizowana zarówno w formie indywidualnej, jak i grupowej. Badani chłopcy, tak jak dzieci z ASD, przejawiają zaburzenia integracji sensorycznej, mają trudności w nawiązywaniu kontaktu wzrokowego i tworzeniu lub utrzymaniu wspólnego pola uwagi. Celem prowadzonych zajęć jest między innymi zwrócenie uwagi dziecka, zbudowanie wspólnego pola uwagi, zachęcanie do spontanicznej reakcji w grupie, wspieranie komunikacji prewerbalnej oraz werbalnej (Davies, 2020). Attention Autism składa się z czterech poziomów: wiaderko – skupienie uwagi, budowanie uwagi, gra grupowa oraz zajęcia przy stoliku. Poziom pierwszy ma za zadanie skupić uwagę dziecka na osobie dorosłej, która prowadzi zajęcia. Ma także zachęcić dziecko do angażowania się w proponowane aktywności, których wykonywanie ma wzbudzać pozytywne emocje i relaksować. Drugi opiera się na aktywnościach, które mają na dłużej utrzymać koncentrację uwagi. Trzeci poziom to zabawy, które uczestnik jest w stanie wykonać z zachowaniem przenoszenia koncentracji uwagi, czekania na swoją kolej etc. Na tym poziomie aktywności przebiegają już w grupie. Ostatni poziom – czwarty to prezentacja danego działania przez terapeutę, które następnie powinno zostać wykonane przez dziecko (przekazanie dziecku pudełka z zadaniem do wykonania) (McKeown, 2015). Prowadzącego zajęcia metodą Attention Autism obowiązują zasady, zaliczamy do nich między innymi:

- decydowanie o czasie rozpoczęcia i zakończenia zajęć;
- używanie prostego języka, nazywanie przedmiotów, którymi dziecko posługuje się w trakcie zajęć, oraz czynności, jakie się wykonuje;
- zainteresowanie uczestników zajęć wiaderkiem, które jest używane, oraz czynnościami z nim związanymi;
- pamiętanie o zasadzie niedzielenia się zabawkami, które są schowane w wiaderku.

Aktywność jest także ważnym elementem pedagogiki Montessori⁶. Maria Montessori (1870–1952) uważała, że o efektach wychowawczych

⁶ Maria Montessori uważała, że ważne w wychowaniu dziecka są zarówno niezależność, jak i szacunek dla naturalnego rozwoju psychologicznego, fizycznego i społecznego dziecka (Casella, 2015). Jest ono zdolne do samodzielnego budowania własnej osobowości, bazując między innymi na swoim potencjale (Wójcik, 2018). Każdy bez względu na poziom funkcjonowania ma zasoby, które umożliwią mu jego rozwój, w tym zainteresowań i umiejętności adekwatnych do jego stanu zdrowia i możliwości.

decydują dwa czynniki. Pierwszy to indywidualne właściwości wychowanka, które należy uwzględnić w procesie dydaktyczno-wychowawczym. Drugi to adekwatna organizacja środowiska wychowawczego, uwzględniająca jego wymiar zarówno materialny, jak i społeczny. Według pedagogiki Montessori ujęcie tych czynników spowoduje, że dziecko podejmie aktywność; zacznie kształtować swoje zainteresowania, budować zasób wiedzy i spostrzeżeń dotyczących jego najbliższego otoczenia i świata, w którym żyje. Dodatkowo zapewnienie wychowankowi atmosfery wolności i swobody pozwoli na modelowanie się jego niezależności (Ordon, 2000), co jest ważne, gdy dziecko ma zdiagnozowane trudności w rozwoju. Stosowane pomoce dydaktyczne, określane jako materiał dydaktyczny, sklasyfikowane są w następujących kategoriach: ćwiczenia życia praktycznego, doskonalenie zmysłów, ćwiczenia edukacji matematycznej, językowej, wychowania kosmicznego oraz religijnego (Sikorska, Osmańska, 2013). W przypadku badanych chłopców istotne wydaje się uwzględnienie pomocy w planie wsparcia dziecka, które Sabina Guz (1998) podzieliła na:

- materiał rozwojowy, umożliwiający podopiecznemu swobodną zabawę, odkrywanie tego, czego jeszcze nie zna, mobilizowanie do dostrzegania szczegółów, klasyfikowania, porównywania, a także łączenia rozumowania i wydawania sądów;
- materiał uzupełniający, będący elementem dopełniającym materiał rozwojowy;
- materiał dodatkowy, czyli wszystkie te pomoce, których potrzebuje dziecko, a które nie były wcześniej uwzględnione w założeniu metody Montessori;
- materiał praktyczny, mający na celu rozwój nabytych już umiejętności, następnie ich przekształcanie w określoną sprawność.

Dzieci z MPS III uczą się na pamięć zadań, które wykonują. Stąd istotne wydaje się urozmaicenie ich o nowe pomoce dydaktyczne, które będą dla nich interesujące i pozwolą na odkrywanie za każdym razem czegoś nowego. Taką funkcję mogą spełnić pomoce, które w metodzie Montessori są określane jako materiał rozwojowy.

Wnioski

Mukopolisacharydoza typu III jest chorobą rzadką, postępującą, która współwystępuje z niepełnosprawnością intelektualną, zaburzeniami mowy i komunikacji, a także przetwarzania sensorycznego. Dzieci z chorobą Sanfilippo przejawiają często zachowania charakterystyczne dla nadwrażliwości słuchowej i wzrokowej, a w zakresie zmysłu dotyku – zarówno dla nad-, jak i podwrażliwości. Wspomniane trudności będą miały bezpośredni wpływ na przebieg i efekty prowadzonej terapii pedagogicznej oraz logopedycznej. Rzadkość występowania choroby przyczynia się do braku odpowiednio wypracowanej ścieżki terapeutycznej. Trudności związane z zaburzeniami przetwarzania sensorycznego, jakich doświadcza dziecko ze zdiagnozowaną chorobą Sanfilippo, determinują uwzględnienie w procesie jego terapii metody integracji sensorycznej. Aktywności i ćwiczenia, jakie są proponowane podczas zajęć, pozwalają na stymulację ośrodkowego układu nerwowego (OUN). Podczas ich wykonywania dokonuje się integracja zarówno bodźców zmysłowych, jak i doświadczeń płynących z OUN, co przyczynia się do lepszej organizacji działań dziecka. Istotne jest, że proponowane zabawy są dostosowane do poziomu rozwojowego dziecka. Dzieci z MPS III mają także trudności z koncentracją uwagi oraz budowaniem wspólnego pola uwagi. Stąd w procesie terapii istotne wydaje się zastosowanie elementów metody Attention Autism. Proponowane w niej aktywności zachęcają dziecko do zwrócenia uwagi na dorosłego (prowadzącego zajęcia), a także budowania wspólnego pola uwagi. Będą również wspierały rozwój komunikacji. Uwzględnienie w terapii pacjenta z MPS III elementów metody Montessori da możliwość budowania mu zasobów wiedzy dotyczących najbliższego otoczenia, w którym żyje. Umożliwiają to między innymi pomoce dydaktyczne, które uwzględniają ćwiczenie czynności codziennych, tak niezbędnych w przypadku uczniów ze zdiagnozowaną niepełnosprawnością intelektualną. Stosowane zasady odnoszące się do organizacji przestrzeni, w której dziecko przebywa, umożliwiają między innymi ograniczanie bodźców wzrokowych, słuchowych i dotykowych płynących z otoczenia oraz wspierają jego samodzielność.

Bibliografia

- American Academy of Pediatrics. (2012). Sensory Integration Therapies for Children With Developmental and Behavioral Disorders. *Pediatrics*, 129(6), 1186–1189.
- Ayers, A.J. (1973). *Sensory Integration and Learning Disorders*. Los Angeles: Western Psychological Services.
- Barańska, E., Gajewska, E., Sobieska, M. (2012). Zaburzenia przetwarzania sensorycznego u dzieci – klasyfikacja grup diagnostycznych i objawy. W: M. Majchrzycki, E. Gajewska, M. Łączak-Trzaskowska (red.), *Dysfunkcje narządów ruchu. Interdyscyplinarne rozumienie problemów związanych z diagnostyką i terapią dziecka* (s. 16–22). Poznań: Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego.
- Bogacz, E., Bogacz-Rybczak, A. (2018). *Karty Oceny Rozwoju Psychoruchowego – KORP*. Gliwice: Komlogo.
- Cascella, M. (2015). Maria Montessori (1870–1952). Women’s emancipation, pedagogy and extra verbal communication. *Historia De La Medicina*, 143, 658–662.
- Conijn, T., Nijmeijer, S.C.M., van Oers H.A., Wijburg, F.A., Haverman L. (2018). Psycho-social Functioning in Parents of MPS III Patients. *JIMD Reports*, 44, 33–41.
- Cygan, B. (2018). Zaburzenia przetwarzania sensorycznego jako źródło trudności i niepowodzeń szkolnych dziecka w edukacji wczesnoszkolnej. *Rocznik Komisji Nauk Pedagogicznych*, LXXI, 83–96.
- Davies, G. (2020). *Getting in early: The critical importance of early intervention with children on the autism spectrum*. Pobrane z: <https://network.autism.org.uk/sites/default/files/ckfinder/files/R1%20Getting%20in%20early%20-%20Gina%20Davies.pdf> (dostęp: 5.01.2020).
- Davies, G. (2010). *Autism Residential Study Weekend Attention Autism: Gaining and Maintaining Attention (Lecture)*. Birmingham: University of Birmingham.
- Emmons, P.G., McKendry-Anderson, L. (2007). *Dzieci z zaburzeniami integracji sensorycznej. Zaburzenia rozwojowo-sensoryczne oraz edukacyjne występujące w ramach autyzmu, ADHD, trudności szkolnych oraz zaburzeń dwubiegunowych*. Tłum. R. Waliś. Warszawa: K.E. LIBER.
- Grzywniak, C. (2016). Nieprawidłowa integracja sensoryczna jako składowa zaburzeń psychicznych występujących zarówno u dzieci, jak i u młodzieży oraz dorosłych. *Psychiatria*. 13(3), 143–148.
- Guz, S. (1998). *Edukacja w systemie Montessori*. T. I. Lublin: Wydawnictwo UMCS.
- Jones, K.L., Jones, M.C., del Campo, M. (2018). *Atlas malformacji rozwojowych według Smitha*. Warszawa: Medipage.
- Kołat, N. (2014). Zaburzenia przetwarzania sensorycznego u dzieci – diagnostyka i postępowanie. *Nowa Pediatria*, 3, 97–102.
- Kranowitz, C.S. (2011). *Nie-zgrane dziecko. Zaburzenia przetwarzania sensorycznego – diagnoza i postępowanie*. Tłum. A. Sawicka-Chrapkiewicz. Gdańsk: Harmonia Universalis.
- Kranovitz, C.S. (2012). *Nie-zgrane dziecko w świecie gier i zabaw. Zajęcia dla dzieci z zaburzeniami przetwarzania sensorycznego*. Tłum. J.A. Kamrowska, K. Majcher, P. Sørensen. Gdańsk: Harmonia Universalis.

- McKeown, L. (2015). An evaluation of the Attention Autism programme for secondary aged children with autism in a mainstream setting. *Good Autism Practice (GAP)*, 16(1), 12–17.
- Nason, B. (2017). *Porozmawiajmy o autyzmie. Przewodnik dla rodziców i specjalistów*. Tłum. A. Haduła. Kraków: Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego.
- Odowska-Szlachcic, B., Mierzejewska, B. (2013). *Wzrok i słuch – zmysły wiodące w uczeniu się w aspekcie integracji sensorycznej*. Gdańsk: Harmonia Universalis.
- Odowska-Szlachcic, B. (2016). *Metoda integracji sensorycznej we wspomaganiu rozwoju mowy u dzieci z uszkodzeniami ośrodkowego układu nerwowego*. Gdańsk: Harmonia Universalis.
- Ordon, U. (2000). System Marii Montessori w pracy z małym dzieckiem. *Prace Naukowe Wyższej Szkoły Pedagogicznej w Częstochowie. Pedagogika*, 9, 203–209.
- Sikorska, I., Osmańska, I. (2013). Czy montessoriański przedszkolak stanie się kreatywnym nastolatkiem? Doświadczenia średniego dzieciństwa a postawa twórcza adolescentów. *Edukacja Elementarna*, 30(4), 91–108.
- Watling, R.L., Deitz, J., White, O. (2001). Comparison of Sensory Profile Scores of Young Children With and Without Autism Spectrum Disorders. *The American Journal of Occupational Therapy*, 55(4), 416–423.
- Wasilewski, T.P. (2018). Integracja sensoryczna i jej znaczenie dla funkcjonowania i rozwoju mowy dziecka. *Pediatrya i Medycyna Rodzinna*, 14(1), 20–32.
- Wijburg, F.A., Wegrzyn, G., Burton, B.K., Tylki-Szymańska, A. (2013). Mucopolysaccharidosis type III (Sanfilippo syndrome) and misdiagnosis of idiopathic developmental delay, attention deficit/hyperactivity disorder or autism spectrum disorder. *Acta Paediatrica*, 102, 462–470.
- Wójcik, A. (2018). Pedagogika Montessori – ciągle aktualne wyzwanie dla współczesnej pedagogiki. *Edukacja – Technika – Informatyka*, 1(23), 264–270.
- Voss, A. (2017). *Zrozumieć sygnały sensoryczne dziecka..* Tłum. A. Sawicka-Chrapkowicz. Gdańsk: Harmonia Universalis.