

# Što znamo o komorbiditetu oštećenja sluha i poremećaja iz spektra autizma

---

**Petriš, Adela**

**Master's thesis / Diplomski rad**

**2020**

*Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj:* **University of Zagreb, Faculty of Education and Rehabilitation Sciences / Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet**

*Permanent link / Trajna poveznica:* <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:505606>

*Rights / Prava:* [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

*Download date / Datum preuzimanja:* **2024-06-22**



*Repository / Repozitorij:*

[Faculty of Education and Rehabilitation Sciences - Digital Repository](#)



Sveučilište u Zagrebu  
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad  
Što znamo o komorbiditetu oštećenja sluha i poremećaja  
iz spektra autizma

Adela Petriš

Zagreb, rujan, 2020.

Sveučilište u Zagrebu  
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad  
Što znamo o komorbiditetu oštećenja sluha i poremećaja  
iz spektra autizma

Adela Petriš

izv. prof. dr. sc. Jasmina Ivšac Pavliša

doc. dr. sc. Luka Bonetti

Zagreb, rujan, 2020.

## **Izjava o autorstvu rada**

Potvrđujem da sam osobno napisala rad „**Što znamo o komorbiditetu oštećenja sluha i poremećaja iz spektra autizma**“ i da sam njegova autorica.

Svi dijelovi rada, nalazi ili ideje koje su u radu citirane ili se temelje na drugim izvorima jasno su označeni kao takvi te su adekvatno navedeni u popisu literature.

Ime i prezime: Adela Petriš

Mjesto i datum: Zagreb, rujan, 2020.

## **Sažetak**

Što znamo o komorbiditetu oštećenja sluha i poremećaja iz spektra autizma

Studentica: Adela Petriš

Mentori: izv. prof. dr. sc. Jasmina Ivšac Pavliša

doc. dr. sc. Luka Bonetti

Studijski program: Logopedija

Poremećaj iz spektra autizma (PSA) jedan je od najčešćih neurorazvojnih poremećaja. Prema kriterijima Dijagnostičkog i statističkog priručnika za duševne poremećaje (DSM-5) definiraju ga perzistentni ili stalni nedostaci u socijalnoj komunikaciji i socijalnim interakcijama te prisutnost ograničenih, repetitivnih oblika ponašanja, interesa ili aktivnosti. Oštećenje sluha najčešće je prirođeno senzoričko oštećenje koje za posljedicu ima smanjen pristup komunikaciji. Upravo su teškoće u području komunikacije i socijalizacije zajedničke PSA-u i oštećenju sluha. Kako se u posljednjim godinama navodi trend porasta komorbiditeta te dvije dijagnoze, njihovo zajedničko djelovanje ostavit će vrlo nepovoljne posljedice na razvojni ishod. Ipak, podaci o prevalenciji komorbiditeta među istraživanjima su neujednačeni, tj. navodi se koegzistiranje ova dva poremećaja unutar širokog raspona. Dijagnostički postupci, koji se temelje samo na bihevioralnim pokazateljima, otežani su zbog značajnih sličnosti simptoma PSA-a i oštećenja sluha. Iako je moguće pretpostaviti da bi dijagnostički i terapijski postupci prilagođeni djeci s dvojnoum dijagnozom umanjili dugoročne posljedice komorbiditeta, oni još uvijek nisu jasno definirani.

Cilj ovog rada je, na temelju dostupne literature, pružiti pregled dosadašnjih spoznaja prvenstveno u području prevalencije, simptomatologije i diferencijalne dijagnostike poremećaja iz spektra autizma i oštećenja sluha, ali se osvrnuti i na druga područja koja su još uvijek nedovoljno istražena, poput etioloških čimbenika i intervencijskih metoda.

Ključne riječi: poremećaj iz spektra autizma, oštećenje sluha, komorbiditet, razvojni ishod

## **Abstract**

### **What Do We Know About Comorbidity of Hearing Impairment and Autism Spectrum Disorder**

Student: Adela Petriš

Mentors: PhD Jasmina Ivšac Pavliša

PhD Luka Bonetti

Field of study: Speech-language pathology

Autism spectrum disorder (ASD) is one of the most common neurodevelopmental disorders. According to criteria in the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5) it is defined by persistent deficits in social communication and social interactions and the presence of restricted, repetitive patterns of behavior, interests, or activities. Hearing impairment is the most common innate sensory impairment which results in reduced access to communication. Difficulties in communication and socialization are joint characteristic of ASD and hearing impairment. In recent years, there has been evidence of an increased prevalence of comorbidity of these two diagnoses, and their joint effects are likely to be devastating for a child. However, comorbidity prevalence data among studies are various, i.e. there are reports within a wide range. Diagnostic procedures, that are based only on behavioral markers, are complex because of overlapping symptoms. Although it is possible to assume that diagnostic and therapeutic procedures adjusted to children with dual diagnosis would reduce long-term effect of comorbidity, they are not clearly defined yet.

The purpose of this review is, according to available literature, to give an insight into previous knowledge primarily about prevalence, symptomatology and differential diagnostics of autism spectrum disorder and hearing impairment, but also to mention other insufficiently studied areas, like etiologic factors and intervention procedures.

Key words: autism spectrum disorder, hearing impairment, comorbidity, developmental outcome

## Sadržaj

1. Uvod.....	1
1.1. Poremećaj iz spektra autizma (PSA) .....	1
1.1.1. Definicija.....	1
1.1.2. Terminologija.....	1
1.1.3. Klasifikacija .....	1
1.1.4. Prevalencija .....	2
1.1.5. Etiologija.....	3
1.1.6. Poremećaji / teškoće komorbidni (pridruženi) poremećaju iz spektra autizma .....	4
1.1.7. Dijagnostika .....	6
1.1.8. Intervencija .....	8
1.2. Oštećenje sluha .....	10
1.2.1. Definicija.....	10
1.2.2. Audiološke komponente .....	10
1.2.3. Posljedice oštećenja sluha.....	12
1.2.4. Prevalencija .....	12
1.2.5. Pridruženi poremećaji / teškoće (komorbiditet).....	13
1.2.6. Probir i dijagnostika .....	13
1.2.7. Intervencija .....	15
1.2.8. Obrazovni ishodi .....	16
2. Problemska pitanja.....	18
3. Pregled dosadašnjih spoznaja.....	19
3.1. Slušne karakteristike djece sa PSA-om .....	19
3.2. Stereotipna ponašanja kod oštećenja sluha.....	19
3.2.1. Poremećaj senzoričkog procesiranja .....	20
3.2. Kognitivni razvoj kod djece sa PSA-om i kod djece s oštećenjem sluha.....	20
3.3. Prevalencija komorbiditeta (dvojne dijagnoze) .....	22
3.4. Dijagnostika komorbiditeta (dvojne dijagnoze) .....	23
3.4.1. Dob dijagnosticiranja .....	25
3.4.2. Audiološko testiranje kod PSA-a .....	27
3.4.3. Probirne i dijagnostičke ljestvice za PSA-a kod oštećenja sluha.....	28

3.5.	Intervencija kod komorbiditeta.....	29
3.5.1.	Potpomognuta komunikacija.....	30
3.5.2.	Slušna pomagala i kohlearna implantacija kod djece sa PSA-om .....	33
3.5.3.	Uloga roditelja.....	35
3.5.4.	Podrška (među) obiteljima .....	37
3.6.	Obrazovni ishodi.....	38
4.	Zaključak.....	41
5.	Literatura.....	42



# 1. Uvod

## 1.1. Poremećaj iz spektra autizma (PSA)

### 1.1.1. Definicija

Poremećaj iz spektra autizma (PSA) jedan je od najčešćih neurorazvojnih poremećaja (Centers for Disease Control and Prevention, 2014) kod kojeg se teškoće javljaju u svim aspektima svakodnevnog života (de Villiers, 2017). Iako se djeca koja imaju PSA razlikuju po težini i intenzitetu teškoća (heterogenost poremećaja), određena obilježja poput kašnjenja u govorno-jezičnom razvoju, teškoća u interakciji, ograničenih komunikacijskih sposobnosti, inzistiranja na rutinama i istovjetnosti te atipičnih neverbalnih ponašanja – su zajednička (Szymanski i Brice, 2008).

### 1.1.2. Terminologija

Termin „autizam“ (grč. *autos* = „sam“) osmislio je psihijatar Eugen Bleuler još 1911. godine koristeći ga za opis pacijenata sa shizofrenijom koji su izbjegavali socijalne interakcije. Ipak, simptome ovog poremećaja, koji je nazvao „infantilni autizam“, prvi je opisao psihijatar Leo Kanner 1943. godine na uzorku od jedanaest dječaka koji su bili socijalno povučeni i previše usmjereni na rutine, s vrlo slabom ili nikakvom verbalnom komunikacijom, ali bez intelektualnih teškoća (Zafeiriou, Ververi, Vargiami, 2007). Prije Kannerovog opisa, autizam se pogrešno dijagnosticirao kao dječja shizofrenija, intelektualne teškoće, organski sindrom mozga i dr. (Vernon i Rhodes, 2009).

### 1.1.3. Klasifikacija

Ovaj je poremećaj u dijagnostičke priručnike kao zasebna dijagnostička kategorija ušao tek 1980-ih godina kada se pojavio u trećem izdanju Dijagnostičkog i statističkog priručnika za duševne poremećaje (The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders - DSM-III) (Američka psihijatrijska udruga, 1980).

Prema 10. izdanju Međunarodne klasifikacije bolesti (MKB-10) (engl. International Classification of Diseases, ICD-10) Svjetske zdravstvene organizacije (engl. World Health Organization, WHO) i DSM-IV (Američka psihijatrijska udruga, 1996), autistični poremećaj pripadao je pod termin pervazivni razvojni poremećaji (lat. *pervadere* = „prožimati“) (Zafeiriou i sur., 2007). U DSM-IV (1996) su pod tim terminom obuhvaćeni još i Aspergerov sindrom, Rettov sindrom, dezintegrativni poremećaj u djetinjstvu i pervazivni razvojni

poremećaj neodređen. Navedeni poremećaji dijele obilježja autizma, ali se razlikuju u težini poremećaja, ponašanjima koja se ispoljavaju ili dobi početka (Donaldson, Heavner, Zwolan, 2004).

Dijagnostički i statistički priručnik za duševne poremećaje - DSM-5 (Američka psihijatrijska udruga, 2014) donio je značajne promjene u klasifikaciji. Zasebni poremećaji iz DSM-IV (1996) više ne postoje, već svi oni čine zajedničku dijagnostičku kategoriju poremećaja iz spektra autizma. Njega definiraju dvije glavne kategorije dijagnostičkih kriterija: perzistentni nedostaci u socijalnoj komunikaciji i socijalnoj interakciji prisutni u različitim kontekstima (A kriteriji) te prisutnost ograničenih, repetitivnih obrazaca ponašanja, interesa ili aktivnosti (B kriteriji). U istom su priručniku određene tri razine težine PSA-a koje su povezane s različitom količinom potrebne podrške (Američka psihijatrijska udruga, 2014). Premda je tek u DSM-5 (2014) dijagnostička kategorija nazvana „poremećaj iz spektra autizma“, već se kasnih 1980-ih, zbog varijabilnosti i različite izraženosti obilježja osoba s autizmom te postojanja povezanih poremećaja s preklapajućom simptomatologijom, autizam počeo promatrati kao „spektar poremećaja“ (Tharpe i sur., 2006; de Villiers, 2017).

S obzirom da postoje varijacije u dijagnostičkim kriterijima između klasifikacijskog sustava DSM-a i ICD-a, trenutno važeća klasifikacija ICD-10 razlikuje čak osam kategorija unutar pervazivnih razvojnih poremećaja. Međutim, predviđa se da će u novom izdanju (ICD-11), kao što je to bio slučaj i sa DSM-5, doći do smanjivanja broja kategorija, tj. spajanja većeg broja poremećaja u jednu kategoriju. Iz ovog kratkog pregleda prijašnjih i sadašnjih kriterija za PSA-a, vidi se da je u razdoblju od posljednjih 40-ak godina došlo do velikih promjena, najviše što se tiče naziva i broja dijagnostičkih kategorija (Cepanec, Šimleša, Stošić, 2015).

#### **1.1.4. Prevalencija**

U istraživanjima koja su se 1970-ih bavila prevalencijom PSA-a (npr. Brask, 1972) navodi se podatak od 1 do 4-5 slučajeva na 10 000, dok je dvadesetak godina kasnije (npr. Gillberg i sur., 1991) taj raspon od 4-5 do 59 slučajeva na 10 000, ovisno o širini dijagnostičkih kriterija (Tharpe i sur., 2006). U različitim zemljama (npr. Sjedinjene Američke Države, Ujedinjeno Kraljevstvo Velike Britanije i Sjeverne Irske, Kanada) su u istraživanjima dobiveni različiti podaci o prevalenciji PSA-a, no ono što je svima zajedničko je spoznaja o njezinom porastu u posljednjim godinama. Centers for Disease Control and Prevention (2012) navode porast od 23% u razdoblju od 2006. do 2008. godine, dok je taj porast od 2002. do 2008. godine čak 78%. Taj isti Centar je 2014. godine, uzevši podatke

prikupljene putem Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network iz 2010. godine, naveo da jedan od 68 osmogodišnjaka (tj. 14.7 na 1000) u SAD-u ima PSA (Borders, Jones Bock, Probst, 2016; Wu i sur., 2016).

Iako za povećanje prevalencije PSA-a postoje mnoga objašnjenja, pravi uzrok ostaje nepoznat (Szymanski i Brice, 2008). Takvo povećanje u posljednjem desetljeću ne odražava nužno povećanje prevalencije samog poremećaja u svijetu, nego se kao mogući uzroci navode sve ranije postavljanje dijagnoze, veća svjesnost društva o obilježjima poremećaja i dostupnost usluga, razlike u metodologiji istraživanja, kao i proširivanje dijagnostičkih kriterija (Beers, McBoyle, Kakande, Dar Santos, Kozak, 2014; de Villiers, 2017). Bez obzira je li porast prevencije PSA-a stvaran ili je rezultat ovih uzroka, povećao se znanstveni interes za ovaj poremećaj, posebice za njegovu etiologiju (Tharpe i sur., 2006; Zafeiriou i sur., 2007).

### **1.1.5. Etiologija**

Premda je zbog različitih manifestacija, otkrivanje stvarnog uzroka PSA-a otežano (de Villiers, 2017), tijekom proteklih desetljeća ponuđena su neka objašnjenja. Tako je Bruno Bettelheim, psiholog austrijskog podrijetla koji je živio i radio u SAD-u, smatrao da uzrok „autizma“ leži u odnosu djeteta i roditelja koji su hladni i bezosjećajni (tzv. „refrigerator parents“), tj. autizmu je, pod jakim utjecajem psihoanalitičke teorije, pripisivano psihogeno podrijetlo. Taj je koncept bio prihvaćen u SAD-u, ali i drugdje, više od dva desetljeća. Međutim, 1970-ih godina dokazana je njegova neučinkovitost te je Bettelheimova teorija odbačena (Vernon i Rhodes, 2009). Na početku novog tisućljeća, PSA se smatrao biološkim poremećajem (de Villiers, 2017). Neki su istraživači smatrali da je PSA pod toliko snažnim utjecajem medicinskih čimbenika (npr. imunoloških ili gastrointestinalnih problema) da bi ga se trebalo svrstati pod medicinske bolesti koje utječu na mnoge organske sustave (Vernon i Rhodes, 2009). Od 1960-ih, kada je u studijama blizanaca i obiteljskim studijama potvrđena genetička povezanost sa PSA-om (Zafeiriou i sur., 2007), brojne su epidemiološke studije pružile dokaze za genetičku osnovu autizma (Bauman, 2010). Prema Stenbergu (2005) još uvijek nije otkriven jedan gen „odgovoran“ za PSA (de Villiers, 2017), već broj otkrivenih gena-kandidata varira od 5-10 pa čak do 100 (Zafeiriou i sur., 2007). Iako bi se PSA mogao smatrati neurobiološkim poremećajem s jakim genetičkom komponentom, specifični biološki pokazatelji još uvijek nisu pronađeni (Thrasher, Yoshinaga-Itano, Kellogg, 2014).

U međudjelovanju različitih gena s brojnim okolinskim čimbenicima vidi se heterogenost samog poremećaja. Neki od okolinskih rizičnih čimbenika (tzv. „okidači“) za nastanak PSA-a su: lijekovi poput talidomida ili antikonvulziva, konzumiranje alkohola i

duhanskih proizvoda, infekcije poput rubeole ili citomegalovirusa, trovanje teškim metalima poput žive ili olova (Zafeiriou i sur., 2007), visoka kronološka dob roditelja i niska porođajna težina (de Villiers, 2017). Okolinski čimbenici nisu glavni uzrok PSA-a, no moguće je da su neki pojedinci pojačano osjetljivi na okolinske utjecaje što, u kombinaciji s genetičkom predispozicijom, dovodi do PSA-a (Daniels i sur., 2006; prema Zafeiriou i sur., 2007).

### **1.1.6. Poremećaji / teškoće komorbidni (pridruženi) poremećaju iz spektra autizma**

Termin „komorbiditet“ označava stanje koje se javlja uz neki poremećaj, ali se od njega razlikuje, no među njima postoji direktna ili indirektna uzročna povezanost (Levy i sur., 2010). Postoje brojni poremećaji / teškoće koji se javljaju uz poremećaj iz spektra autizma. S obzirom da ti pridruženi poremećaji / teškoće utječu na točnost otkrivanja, vrijeme dijagnosticiranja, ukupnu prognozu i stupanj dugoročne prilagodbe pojedinaca na spektru, važno je otkriti i razumjeti obrasce komorbiditeta, kao i temeljna obilježja svakog od tih poremećaja / teškoća (Wu i sur., 2016). Ugrubo se mogu podijeliti na neurološke poremećaje, psihijatrijske poremećaje i biološke poremećaje, koji uključuju genetičke poremećaje (Ming i Pletcher, 2014; prema de Villiers, 2017). Levy i sur. (2010) su prema Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network izvijestili da 83% 8-godišnjaka sa PSA-om ima barem jednu dodatnu razvojnu dijagnozu, 16% barem jednu dodatnu neurološku dijagnozu, a 10% barem jednu dodatnu psihijatrijsku dijagnozu. Studije u kojima je na velikim kohortama djece sa PSA-om stečen uvid u distribuciju poremećaja u toj populaciji, ukazuju na veći komorbiditet među djecom s PSA-om, nego među djecom urednog razvoja ili djecom s razvojnim kašnjenjem (Levy i sur., 2010).

Iako se donedavno smatralo da čak 75% osoba sa PSA-om funkcionira na razini umjerenih intelektualnih teškoća (kvocijent inteligencije (IQ) = 35-50) (Vernon i Rhodes, 2009), noviji podaci otkrivaju da manje od 50% osoba sa PSA-om ima značajne kognitivne nedostatke (Bauman, 2010). Intelektualni status određuje težinu samog poremećaja, no bez obzira ima li dijete ispodprosječnu (pridružene intelektualne teškoće), prosječnu ili iznadprosječnu inteligenciju, njegov je profil sposobnosti neujednačen. Obilježja komunikacije općenito su slabije razvijena od općih intelektualnih sposobnosti, a ta je razlika veća što je viši kvocijent inteligencije (de Villiers, 2017; Ljubešić, Šimleša, Bučar, 2015).

Što se tiče motoričkih teškoća, u novije vrijeme postoje dokazi o relativno čestoj prisutnosti hipotonije koja je povezana s nedostacima u finoj i gruboj motorici (Bauman, 2010). Oni uključuju neobičan hod, nespretnost i druge atipične motoričke znakove, poput hodanja na prstima (de Villiers, 2017).

Vezano za postojanje poremećaja pažnje kod PSA-a, Yerys i sur. (2009) su pronašli da pojedinci koji imaju komorbiditet PSA-a i poremećaja pažnje s hiperaktivnošću (engl. *Attention Deficit and Hyperactivity Disorder*, ADHD) pokazuju veće teškoće u izvršnim funkcijama i vještinama svakodnevnog života, kao i veći stupanj maladaptivnog ponašanja u usporedbi s pojedincima samo s dijagnozom PSA-a (Supekar, Iyer, Menon, 2017).

Dokazano je postojanje neuroloških stanja (poput epilepsije ili neurofibromatoze) kod pojedinaca sa PSA-om. Epilepsija je, kao komorbidna dijagnoza, povezana s većim intelektualnim teškoćama i nižim verbalnim sposobnostima (de Villiers, 2017) te dovodi do pogoršanja simptoma autizma i socijalne prilagođenosti (Supekar i sur., 2017).

Nadalje, pronađena je povezanost PSA-a i genetičkih poremećaja, iako prevalencija varira od studije do studije. Spominju se, između ostalog, Downov sindrom, tuberozna skleroza i sindrom fragilnog X (Kielinen, Rantala, Timonen, Linna, Moilanen, 2004).

Downov sindrom (DS) je kromosomski poremećaj koji nastaje zbog pogreške u diobi stanica, a karakteriziraju ga tri kopije 21. kromosoma (Zafeiriou i sur., 2007). Za razliku od nekad, kada se smatralo da PSA i Downov sindrom ne mogu koegzistirati, danas je poznato da dijagnoza Downovog sindroma u kombinaciji sa PSA-om predstavlja „odvojeni set odstupajućih ponašanja koja obilježava neobično stereotipno ponašanje, anksioznost i socijalno povlačenje“ (Flynn, Clark, Szarkowski, 2014).

Tuberozna skleroza (TS) je poremećaj koji nastaje mutacijama na jednom od dva gena, TSC 1 ili TSC 2, koji kodiraju proteine hamartin i tuberin, odgovorne za diferencijaciju, migraciju i proliferaciju stanica. Narušenošću integracije ovih proteina dolazi do stvaranja dobroćudnih tumorskih tvorevina na više mjesta na tijelu. PSA je najčešće prisutan ako se mutacije dogode u kritičnom periodu razvoja živčanog tkiva mozgovnih regija zaslužnih za razvoj autizma.

Sindrom fragilnog X uzrokuje mutacija FMR 1 gena na X kromosomu, što rezultira smanjenjem ekspresije proteina FMRP (engl. *Fragile X Mental Retardation Protein*). Povezanost proteina FMRP i autizma potječe od činjenice da je taj protein u velikoj mjeri zastupljen u hipokampusu i malom mozgu, regijama u kojima kod djece sa PSA-om često postoje malformacije (Zafeiriou i sur., 2007).

#### **1.1.6.1. Spolne razlike u istraživanjima**

Poznato je da su mnogi pridruženi poremećaji / teškoće u općoj populaciji specifični upravo za određeni spol, npr. ADHD je češći kod muškaraca, dok je depresija češća kod žena (CDC, 2010; prema Supekar i sur., 2017). Međutim, u istraživanjima koja su nastojala utvrditi

njihovu prevalenciju kod populacije sa PSA-om, omjer muškaraca i žena bio je neravnomjeran, tj. žena je bilo puno manje nego muškaraca pa zbog toga nije bilo moguće proučavati učinak spola (Supekar i sur., 2017). PSA-a se javlja u omjeru od 4-5:1 u korist muškaraca (što objašnjava mali broj žena u postojećim istraživanjima), kod kojih u kliničkoj slici prevladavaju repetitivna i stereotipna ponašanja, dok su kod žena češće prisutna teža kognitivna i razvojna kašnjenja ( $IQ < 70$ ) (Wu i sur., 2016).

### **1.1.7. Dijagnostika**

Teškoće u domeni komunikacije i socijalne interakcije te prisutnost ograničenih i repetitivnih obrazaca ponašanja (tzv. „trijada oštećenja“) očite su već u ranom djetetovom razvoju. Većina roditelja prepoznaje razvojna odstupanja prije djetetove druge godine, a novija istraživanja navode da se to događa još i ranije, već oko 12. mjeseca života (Popčević, Ivšac Pavliša, Šimleša, 2015). Međutim, valja napomenuti da se, radi sličnih komunikacijskih i jezično-govornih posljedica, rane simptome autizma može krivo protumačiti kao simptome oštećenja sluha ili drugih razvojnih teškoća (Myck-Wayne, Robinson, Henson, 2011) jer se njihovo rano otkrivanje temelji na uočavanju odsustva vještina (kontakta očima, gesti ili igre pretvaranja), a ne prisustva tipičnih ponašanja (poput okretanja dijelova igračaka ili ponavljanja fraza) (Meinzen-Derr i sur., 2014). Najraniju dob kada se PSA dijagnosticira iz navedenih je razloga teško točno odrediti. Postavljanje same dijagnoze se ne preporučuje kod djece mlađe od 18 mjeseci jer se u tom periodu vještine komunikacije i socijalizacije dinamično mijenjaju i sazrijevaju (Cepanec i sur., 2015), ali postoje naznake da se sve veći broj djece dijagnosticira prije 36. mjeseca (Fitzpatrick i sur., 2014). Nažalost, kod neke djece nije postavljena dijagnoza do pete ili šeste godine života ili se to dogodi tek u školskom periodu (Keenan, Dillenburger, Doherty, Byrne, Gallagher, 2010). Razdoblje između pojave zabrinutosti roditelja i prve procjene kao i razdoblje između prve procjene i dobivanja same dijagnoze PSA-a dva su vremenska raskoraka koja utječu na konačnu dob postavljanja dijagnoze (Cepanec i sur., 2015). Jedna trećina djece sa PSA-om pokazuje regresiju ranije usvojenih vještina između prve i treće godine života u području jezika, socijalnog funkcioniranja i općenito ponašanja (Mood, Shield, Wiley, Yoshinaga-Itano, Szarkowski, 2014).

Kliničke varijacije u broju simptoma i težini samog poremećaja (tzv. dijagnostički podtipovi), etiološka heterogenost te visoka incidencija pridruženih teškoća otežavaju precizni dijagnostički postupak (Flynn i sur., 2014). Levy i sur. (2010) su otkrili da su pridružene teškoće kao dijagnoza (razvojni, neurološki ili psihijatrijski poremećaji) značajno češće kod

djece kojima još nije dijagnosticiran PSA, a to su objasnili time što kliničari u ranom razdoblju nisu sigurni radi li se o PSA-u pa umjesto toga daju drugu dijagnozu. Zbog nedostatka bioloških pokazatelja dijagnostički postupak ovog neurorazvojnog poremećaja temelji se samo na onim bihevioralnim (Jure, Rapin, Tuchman, 1991). U dijagnostičkom se procesu promatraju specifična ponašanja, poput kontakta očima, facijalne ekspresije, gesti i vokalizacije, interakcija, upotrebe jezika, igre, motoričkih ponašanja, pažnje i dr. (de Villiers, 2017). Postavljanje točne i pouzdane dijagnoze zahtijeva opsežno znanje i kliničko iskustvo te dopunjavanje kliničke prosudbe rezultatima temeljito provedene bihevioralne procjene, specifične procjene za PSA-a, kognitivnih i jezičnih testova te izvještaja roditelja (Myck-Wayne i sur., 2011).

Iako je tijekom dijagnostičkog postupka potrebno voditi računa o kulturalnim razlikama, tj. normama za socijalne interakcije koje su različite u različitim kulturama, pojedinci sa PSA-om značajno odstupaju u usporedbi s normama za svoj kulturalni kontekst (Thomas i sur., 2011; de Villiers, 2017).

Zbog toga što je u dijagnostičkom postupku PSA-a problem velika subjektivnost u interpretaciji dijagnostičkih kriterija, u posljednjih dvadesetak godina razvijeni su sustavi kvantifikacije ponašanja kojima se povećava pouzdanost i objektivnost samog dijagnostičkog procesa (Cepanec i sur., 2015). Trenutni „zlatni standard“ za dijagnostiku autizma su instrumenti koji se oslanjaju na kliničku evaluaciju – *Autism Diagnostic Interview* (ADI-R) (standardizirani strukturirani intervju s roditeljem ili skrbnikom) i *Autism Diagnostic Observation Schedule* (ADOS) (standardizirani obrazac promatranja ponašanja). Nedavni pregled svih trenutnih dijagnostičkih ljestvica pokazao je da ADI-R i ADOS u kombinaciji imaju „najveću utemeljenost na dokazima i najvišu osjetljivost i specifičnost“ (Flynn i sur., 2014, str. 302). Ipak, procjena pomoću spomenutih instrumenata iziskuje puno vremena i certificiranost ispitivača pa je, uz naglašenu potrebu za multidisciplinarnom evaluacijom kojom se točnost dijagnoze podupire specifičnim znanjima i iskustvima članova stručnog tima, klinički imperativ razvoj psihometrijskih sličnih instrumenata za čiju primjenu treba manje vremena (Flynn i sur., 2014).

Zbog toga što postoje poremećaji / teškoće čiji se simptomi mogu preklapati s onima PSA-a (npr. smanjeni kontakt očima, ograničeno dijeljenje osjećaja, smanjeno socijalno sudjelovanje), dijagnostički bi proces trebao obuhvaćati isključivanje tih poremećaja / teškoća kao jedinog objašnjenja prisutnih simptoma, ali i uključivanje mogućnosti postojanja komorbiditeta (Mood i sur., 2014). Osim preklapajućih simptoma, uvijek postoje i oni koji omogućavaju razlikovanje dva poremećaja / teškoće. Tako je, primjerice, intelektualne

teškoće moguće razlikovati od PSA-a zbog njihovog ujednačenog profila i komunikacijskih vještina koje su u skladu s kognitivnom razinom, dok se anksiozni poremećaj, deficit pažnje/hiperaktivni poremećaj (ADHD) i posttraumatski stresni poremećaj (PTSP) od PSA-a mogu razlikovati na temelju odsutnosti repetitivnih ponašanja i ograničenih interesa (Mood i sur., 2014).

### **1.1.8. Intervencija**

Dijagnostika PSA-a, kao i diferencijalna dijagnostika PSA-a i drugih razvojnih, neuroloških i psihijatrijskih poremećaja, vrlo je važna jer se točnom dijagnozom omogućava rani pristup intervenciji / rehabilitaciji te se smanjuje nepovoljan učinak poremećaja (Hansen i Scott, 2018). Termin „rana intervencija“ podrazumijeva intervenciju u periodu kada je ona najučinkovitija, tj. u prvih nekoliko godina života kada je sposobnost usvajanja novih znanja i vještina najveća. Samo se pravovremenom (ranom) i intenzivnom intervencijom koja koristi praksu utemeljenu na dokazima (engl. *evidence-based practice*, EBP) postiže dugotrajan pozitivan ishod (Hansen i Scott, 2018). Cook i Cook (2011) definiraju EBP kao „praksu koja ima dokaze u brojnim visoko kvalitetnim studijama koje koriste nacrt istraživanja iz kojih je moguće zaključiti o uzročno-posljedičnim vezama i odrediti pozitivan učinak na ishode pojedinaca“ (Borders i sur., 2016). Barton i sur. (2012) ističu pozitivne učinke ranog otkrivanja PSA i rane intervencije u dva (uz kognitivni razvoj) najviše pogođena područja: komunikaciji i socijalnoj interakciji (Thrasher i sur., 2014).

The National Professional Development Center on Autism Spectrum Disorders (NPDC-ASD) popisao je nekoliko desetaka intervencija koje se vode EBP-om, a usmjerene su na sva potencijalna područja u kojima djeca sa PSA-om trebaju podršku (Scott i Hansen, 2018). Jedna od njih je bihevioralni pristup koja uključuje specifične intervencije usmjerene na razvoj određenih vještina, kao što su socijalne vještine, vještine samopomoći, vještine ekspresivnog i receptivnog jezika te vještine neverbalne komunikacije (Myck-Wayne i sur., 2011). Primijenjena analiza ponašanja (engl. *applied behavior analysis*; ABA) metoda je unutar bihevioralnog pristupa. Nju je 1987. godine razvio psiholog Ivan Lovaas, a temelji se na principima bihevioralne psihologije – promjeni ponašanja uslijed korištenja pozitivnog i negativnog potkrepljenja. Valjana primjena ABA metode doista daje pozitivne rezultate kod djece sa PSA-om pa ona i dalje ostaje, usprkos pojavi novih metoda posljednjih godina zbog povećanja interesa za autizam, najviše primjenjivana metoda u svijetu (Vernon i Rhodes, 2009).



Osim bihevioralnom, PSA se samo kod određenih slučajeva tretira i farmakoterapijom (biomedicinska terapija). Ona se uvodi ako dijete ima dodatne medicinske probleme poput epileptičnih napadaja, samoozljeđujućih ponašanja ili gastrointestinalnih problema ili poremećaje poput ADHD-a ili anksioznosti (de Villiers, 2017).

Američka udruga pedijatarata navela je jasne odrednice o osnovnim principima rane intervencije kod djece s PSA-om kojima bi se trebalo voditi u praksi. One se odnose na vrijeme početka, trajanje i način primjene, strukturiranost, generalizaciju i održavanje naučenih vještina te se navode područja na koja bi se trebalo usmjeriti, poput funkcionalne komunikacije i socijalnih vještina (Lindgren i Doobay, 2011). S obzirom na važnost provođenja prakse utemeljene na dokazima i postojanje odrednica intervencije, vrlo je zabrinjavajuće što se i dan-danas neki stručnjaci u svome radu vode znanstveno neutemeljenim intervencijama koje se pojavljuju na tržištu i kojima se na čudotvoran način nastoji „izliječiti“ PSA. Takve intervencije potiču nerealna očekivanja o ishodima tretmana i otežavaju otkrivanje onih učinkovitih (Lindgren i Doobay, 2011). Pojava niza intervencijskih metoda povezana je sa sve većom svjesnosti javnosti o PSA-u što je pak neposredna posljedica povećanja prevalencije poremećaja u posljednjim godinama (Popčević, Ivšac Pavliša, Bohaček, Šimleša, Bašić, 2016). Što se konkretno tiče Hrvatske, usluge koje se pružaju u pravilu nisu evaluirane pa je i njihova učinkovitost nepoznata. Problem koji se javlja je taj što su roditelji zajedno sa stručnjacima spremni isprobati sve ne bi li došlo do pomaka nabolje, no ne vode računa o resursima, energiji i vremenu koje više-manje uzaludno troše. Zbog sve većeg broja postojećih intervencija, Nacionalni centar za autizam (2015) je na temelju pregleda literature te intervencije podijelio u tri kategorije, ovisno o razini postojećih dokaza o njihovoj učinkovitosti za primjenu kod PSA-a. Samo prva kategorija intervencija, one znanstveno utemeljene, trebale bi se zagovarati i provoditi jer se jedino njima ostvaruju dugoročni razvojni ishodi u područjima u kojima djeca sa PSA-om odstupaju od djece urednog razvoja (Popčević i sur., 2016).

Struktura programa rane intervencije temelji se na generalizaciji i ne uzima u obzir brojne podtipove i stilove učenja djece sa PSA-om. Ipak, potrebno je tijekom intervencijskog procesa prepoznati i cijeliti individualne razlike te pronaći način kako se najbolje nositi s njima (Beals, 2004). Nadalje, intervencije su primarno usmjerene na dijete pa često zanemaruju roditelje i druge članove obitelji / zajednice koji mogu imati neposredan i dugoročni učinak na intervenciju (de Villiers, 2017).

## **1.2. Oštećenje sluha**

### **1.2.1. Definicija**

Prema Störbeck (2016), oštećenje sluha se može definirati iz dva gledišta, na temelju kojih su onda oblikovani i modeli. Medicinski model obuhvaća audiološko gledište, tj. nedostatak ili nemogućnost čujenja, dok socijalni model na Gluhe (veliko „G“) gleda kao na lingvističku i kulturalnu manjinu sa snažnim identitetom. Međutim, u posljednje vrijeme je napravljen odmak od ovakve stroge polarizacije prema inkluzivnoj perspektivi, tj. bioekološkom pristupu koji osobu s oštećenjem sluha promatra u cjelini i uzima u obzir fizičke, kulturalne, socijalne i ekonomske aspekte samog oštećenja (de Villiers, 2017).

Oštećenje sluha može biti jedno- ili obostrano, istog ili različitog stupnja i konfiguracije u pojedinom uhu, naglo nastalo ili postupno pogoršavajuće, fluktuirajuće ili stabilno, te blago, umjereno ili teško u kategorijama naglušosti, odnosno najteže u kategoriji gluhoće.

### **1.2.2. Audiološke komponente**

#### **1.2.2.1. Stupanj oštećenja sluha**

Batshaw (2013) otkriva da je svrha određivanja stupnja oštećenja sluha predviđanje do koje mjere dijete može razumjeti govor samo putem slušanja, kako bi usvojilo jezik i primalo informacije (de Villiers, 2017). Prema tonalnoj audiometriji (engl. *pure-tone audiometry*, PTA), uz uredan sluh (0-15 dB), postoji šest stupnjeva oštećenja sluha: neznatno oštećenje sluha (16-25 dB), blago oštećenje sluha (26-40 dB), umjereno oštećenje sluha (41-55 dB), umjereno-do-teško oštećenje sluha (56-70 dB), teško oštećenje sluha (71-90 dB) i gluhoća (91+ dB) (National Research Council, 2004).

#### **1.2.2.2. Vrsta oštećenja sluha**

Najčešće dvije vrste oštećenja sluha su konduktivno i senzoreuralno, a kada postoje zajedno, govori se o mješovitom oštećenju sluha (National Research Council, 2004). Konduktivno ili provodno oštećenje sluha nastaje kada je ograničen prijenos zvuka kroz vanjsko i srednje uho. Uzrok mogu biti blokade zvukovoda zbog nakupljanja cerumena ili tekućine, akutna ili kronična upala srednjeg uha, ozljede srednjeg uha i drugi. Senzoreuralno, perceptivno ili zamjedbeno oštećenje sluha nastaje uslijed oštećenja struktura u unutarnjem uhu koje omogućuju pretvorbu zvučnih valova u živčane impulse ili oštećenja slušnog živca koji prenosi te impulse do mozga. Vanjsko i srednje uho mogu biti

uredni, ali ako unutarnje uho zvučne valove ne može pretvoriti u živčane impulse, mozak neće moći interpretirati zvuk (de Villiers, 2017).

Konduktivno i senzorneuralno oštećenje sluha zajednički se nazivaju perifernima jer obuhvaćaju periferni slušni mehanizam, od vanjskog uha do slušnog živca. Međutim, do oštećenja može doći i na višim razinama slušnog puta. Takva oštećenja nazivaju se centralnima i obilježavaju ih teškoće s obradom (procesiranjem) slušnih informacija u središnjem živčanom sustavu (slušnom korteksu). Važno je napomenuti da u ovom slučaju osobe imaju uredne rezultate na audiološkim testovima. Štoviše, za dijagnosticiranje poremećaja slušnog procesiranja (PSP) ključno je da ne postoji audiološki utvrđeno oštećenje sluha – uredna je slušna oštrina, kao i funkcija perifernog slušnog mehanizma. Ipak, zbog neučinkovite obrade slušnih informacija, ponekad se može činiti kao da osoba ima oštećenje sluha jer pokazuje sljedeća karakteristična ponašanja: teškoće diskriminacije govornih zvukova, lošije snalaženje u razgovoru u grupnim situacijama, teškoće lokalizacije zvuka, teškoće primanja i procesiranja više poruka istodobno, teškoće slijeđenja dužih razgovora te dužih ili složenih verbalnih uputa, te česti upiti za ponavljanje informacija i uputa za postizanje razumijevanja (Lanc, Barun, Heđever, Bonetti, 2012).

### **1.2.2.3. Vrijeme nastanka oštećenja sluha**

S obzirom na vrijeme nastanka, oštećenje sluha dijeli se na prirođeno (kongenitalno), što znači da je bilo prisutno kod rođenja ili stečeno brzo nakon rođenja, i na stečeno. Također, u odnosu na usvajanje jezika, postoji prelingvalno, koje je nastalo prije usvajanja temelja materinskog jezika i govora (do navršene treće godine života) i postlingvalno, koje je nastalo kada su govor i jezik već bili usvojeni. Oštećenje sluha nastalo u bilo kojoj od tih faza imat će drugačiji utjecaj na djetetov jezični razvoj (National Research Council, 2004).

### **1.2.2.4. Uzrok oštećenja sluha**

Uzroci oštećenja sluha povezani su s genetičkim, biološkim i okolinskim rizičnim čimbenicima (Batshaw, 2013; prema de Villiers, 2017). Prelingvalno oštećenje sluha rezultat je bolesti tijekom trudnoće, poput rubeole, ospica i infekcije citomegalovirusom, nasljedne gluhoće, komplikacija kod rođenja ili preranog rođenja, hiperbilirubinemije ili žutice. Postlingvalno oštećenje sluha uzrokuju primarno upale uha ili meningitis, ali može biti i rezultat ozljeda glave, visoke temperature, zaušnjaka, ospica ili kao nuspojava ototoksičnih lijekova (Roizen, 1999).

### **1.2.3. Posljedice oštećenja sluha**

Auditivna deprivacija, odnosno smanjeni pristup slušnom signalu (zvuku), početni je problem, no njezin je učinak mnogo „dublji“ i predstavlja osnovu za razvoj čitavog niza sekundarnih problema. Djeca s oštećenjem sluha u riziku su za nastanak problema u komunikacijskom, jezično-govornom, kognitivnom, socio-emocionalnom te bihevioralnom razvoju (Borders i sur., 2016).

Zbog oštećenja sluha ne dolazi do imitacije govornih glasova kao kod djece urednog razvoja te je razvoj govornog jezika značajno narušen. Iako djeca s oštećenjem sluha mogu naučiti govoriti, njihov se govor razlikuje od čujućih vršnjaka. Ona ne mogu čuti zvukove koje proizvode svojim govornim organima i ne stječu kontrolu nad njihovim pokretima niti nad svojim govorom. Teškoće s razvojem govornog jezika koje traju nakon perioda ranog djetinjstva stvaraju barijeru za razvoj vještina pismenosti koje pak utječu na sposobnost učenja (Dammeyer, 2014). U komunikaciji se jednako oslanjaju na verbalizaciju i geste, a njezina je funkcija uglavnom direktivna. Čak se i neverbalna komunikacija u obliku gesti razlikuje od neverbalne komunikacije čujuće djece (Worley, Matson, Kozlowski, 2011). Zbog komunikacijske barijere, djeca s oštećenjem sluha često su socijalno izolirana, što dovodi i do problema na emocionalnom području: zbog teškoća u izražavanju potreba te razumijevanja reakcije roditelja i vršnjaka, ne mogu steći osjećaj vladanja društvenom situacijom što uzrokuje ljutnju, frustraciju i manjak samopouzdanja (Alzahrani, 2015). Istraživanja pokazuju da oštećenje sluha samo po sebi nije rizični čimbenik za bihevioralne probleme, nego da su djeca koja imaju oštećenje sluha i lošu jezičnu kompetenciju u najvećem riziku za pojavu nepoželjnih ponašanja (Szymanski, Brice, Lam, Hotto, 2012).

### **1.2.4. Prevalencija**

Oštećenje sluha jedno je od najčešćih prirođenih oštećenja koje pogađa otprilike 2-3 na 1000 novorođenčadi (0.1 do 0.2%) i 1 na 50 novorođenčadi u jedinici neonatalne intenzivne njege (Fitzpatrick i sur., 2014). Svake se godine diljem svijeta 718 000 novorođenčadi rađa s prirođenim ili rano stečenim bilateralnim oštećenjem sluha (Olusanya i Newton, 2007), što daje brojku od oko 2000 djece u jednom danu. S obzirom da oštećenje sluha može biti prisutno pri rođenju ili se steći po rođenju, prevalencija oštećenja sluha raste s dobi.

### **1.2.5. Pridruženi poremećaji / teškoće (komorbiditet)**

Kod djece s oštećenjem sluha postoji rizik za postojanje pridruženih poremećaja / teškoća. Oni su po prirodi heterogeni zbog različitih čimbenika koji na njih utječu (de Villiers, 2017).

Istraživanja koja se bave prevalencijom pridruženih poremećaja / teškoća kod populacije s oštećenjem sluha (npr. *Gallaudet Research Institute*, 2009) pokazuju da se u 30-40% slučajeva radi o komorbiditetu s nekom drugom fizičkom ili razvojnom teškoćom, kao što su oštećenje vida, teškoće učenja, intelektualne teškoće i cerebralna paraliza (Fitzpatrick i sur., 2014) ili psihološkom teškoćom, kao što su bihevioralni i emocionalni problemi (Edwards, 2007). Međutim, usprkos relativno visokom postotku komorbiditeta i povećanom riziku za njegov nastanak u populaciji djece s oštećenjem sluha, pridruženi poremećaji / teškoće se u opisu ukupnog utjecaja oštećenja sluha na razvoj često ne uzimaju u obzir (Borders i sur., 2016).

Postojanje tih pridruženih poremećaja / teškoća obično se pripisuje „neurološkim rizičnim čimbenicima“. Neurološki rizični čimbenici su medicinska stanja dovoljno teška da uzrokuju oštećenje sluha, a često i pridružene teškoće (Marschark, 1993; prema Szymanski i sur., 2012). Sve pridružene teškoće nalaze se na kontinuumu, tj. razlikuju se po težini pa nije uvijek jasno kada bi se moglo smatrati da dijete s oštećenjem sluha ima „složene potrebe“ (Edwards, 2007), iako su one svakako drugačije nego kod djeteta koje ima samo oštećenje sluha.

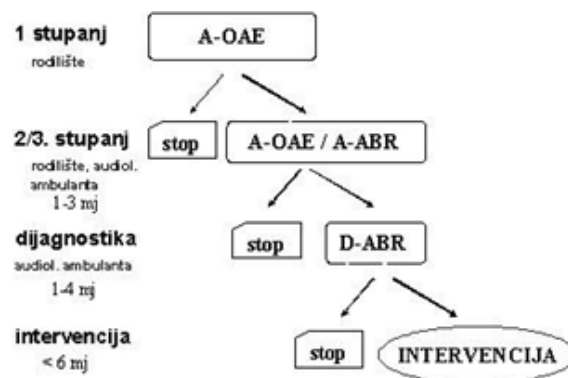
### **1.2.6. Probir i dijagnostika**

Iako se u mnogim zemljama već početkom posljednjeg desetljeća dvadesetog stoljeća počelo s provjerom sluha u prvih osam mjeseci promatranjem djetetovih reakcija na zvuk, mnogo djece s oštećenjem sluha ostalo je neprepoznato (Marn, 2005). Danas je razvojem tehnologije moguće ispitati sluh još ranije, u rodilištu prije otpusta iz bolnice, i pouzdanije, objektivnim automatiziranim metodama. Jedna od takvih metoda je otoakustička emisija (OAE) koja pruža točan, brz i ne-invazivan način procjene slušnog statusa temeljem odgovora pužnice na slušni podražaj (Beers i sur., 2014). Emisije su često smanjene kod manjeg sensorineuralnog oštećenja sluha, a odsutne kod oštećenja sluha većeg od 30 dB (Tas i sur., 2007). Osjetljivost ove metode je oko 99%, a nedostatak je to što je osjetljiva na mehaničke prepreke u zvukovodu ili srednjem uhu pa se kod 2-8% djece jave lažno pozitivnih rezultati (Marn, 2005).

Druga metoda su evocirani slušni potencijali moždanog debla (ABR) koji, pomoću elektroda koje bilježe neurološku aktivnost na slušni podražaj (od akustičkog živca do viših struktura srednjeg mozga), omogućavaju otkrivanje oštećenje sluha na specifičnim frekvencijama (Beers i sur., 2014). „Tone-burst“ ABR podražaj, koji je prolazan i opetovan, izaziva reakcije malog dijela bazilarne membrane i daje informacije o specifičnim frekvencijama valja razlikovati od „pure tone“ ABR-a koji se služi klikovima i omogućava otkrivanje reakcije slušnog puta na određene intenzitete. Premda još uvijek nema dovoljno informacija, postoje indicije da su ove dvije vrste ABR podražaja u korelaciji (Gorga i sur., 2006). Ova metoda se najčešće koristi kod rizične djece ili na drugom stupnju ispitivanja djece koja su na prvom stupnju imala pozitivni rezultat (Marn, 2005).

Kako je prema podacima iz literature poznato da 50% djece s oštećenjem sluha nema rizičnih čimbenika, probir je neophodan za svu djecu pa se zato naziva Sveobuhvatni probir novorođenčadi na oštećenje sluha – SPNOS (engl. *Universal Neonatal Hearing Screening*). On omogućuje postizanje „1-3-6 cilja“ - napraviti probir do prvog mjeseca života, donijeti dijagnozu do trećeg mjeseca života i započeti intervenciju do šestog mjeseca života (de Villiers, 2017).

Početak veljače 2002. godine u Republici Hrvatskoj se, među prvima u Europi, počeo provoditi probir na oštećenje sluha, prvo na Klinici za ginekologiju i porodiljstvo bolnice Sv. Duh. Zahvaljujući humanitarnim akcijama „Anamarija u svijetu zvukova“ i „Dajmo da čuju“ u sljedećim su mjesecima iste godine prikupljena sredstva za nabavu opreme za rodilišta diljem zemlje, koja su neposredno nakon toga krenula s provođenjem probira. Nakon prvog stupnja provjere koji se događa još u rodilištu, svu djecu s pozitivnim nalazom upućuje se na drugi stupanj za tri do četiri tjedna. Ukoliko je nalaz i dalje pozitivan, provodi se dijagnostička obrada u odgovarajućoj audiološkoj ambulanti. Sva djeca s potvrđenim oštećenjem sluha uključuju se u intervenciju (Slika 1).



A-OAE: automatsko ispitivanje otoakustičke emisije

A-ABR: automatsko ispitivanje slušnih potencijala moždanog debla

D-ABR: dijagnostičko ispitivanje slušnih potencijala moždanog debla

Slika 1. Hodogram SPNOS-a (preuzeto iz Marn, 2005)

Međutim, valja imati na umu da oštećenje sluha može biti progresivno pa se ono ne može utvrditi već u rodilištu (nalaz je negativan, tj. sluh je uredan). Zbog toga je iznimno važno pratiti razvoj slušanja i govora te u slučaju uočenog kašnjenja učiniti dijagnostičku audiološku obradu. Hrvatski zavod za javno zdravstvo je, na prijedlog i poticaj Hrvatske udruge za ranu dijagnostiku oštećenja sluha (HURDOS) i Hrvatskog društva za audiologiju i fonijatriju, 2003. godine pozitivno ocijenio uvođenje SPNOS-a, a Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje je iduće godine prihvatio prijedlog da se provjera sluha metodom OAE provodi kod sve novorođene djece (Marn, 2005).

U svijetu se sve više razvija svijest o važnosti rane dijagnostike oštećenja sluha jer se jedino njome omogućuje optimalan razvoj djeteta s oštećenjem sluha i umanjuju negativne posljedice tog oštećenja (Marn, 2005). Zbog toga što je oštećenje sluha u gotovo 80% slučajeva prisutno od rođenja i što je sazrijevanje slušnih puteva najintenzivnije tijekom prvih šest mjeseci života, vrlo je važno oštećenje sluha rano otkriti i početi s intervencijom kako se ne bi izgubilo dragocjeno vrijeme koje se kasnije ne može u potpunosti nadoknaditi (Marn, 2005). Osim toga, rano otkrivanje oštećenja sluha omogućuje djeci s oštećenjem sluha da se njihovi obrasci ranog jezičnog usvajanja približe onima čujuće djece (Meinzen-Derr i sur., 2014), tj. postižu se značajno bolji rezultati u području rječnika, razumljivosti govora i jezika te socioemocionalnog razvoja (de Villiers, 2017).

### **1.2.7. Intervencija**

Zbog već spomenutih posljedica koje oštećenje sluha ima na različite aspekte djetetovog razvoja, dva su glavna cilja rane intervencije. Prvi je odabir odgovarajućeg slušnog pomagala (rana amplifikacija), a drugi je pristupanje uslugama rane intervencije (WHO, 2016). Nažalost, u trenutnoj literaturi postoji malo podataka o intervencijama u području oštećenja sluha koje su utemeljene na EBP-u i koje zadovoljavaju stroge kriterije EBP-a (Scott i Hansen, 2018). Razlog tomu je ograničenost populacije s oštećenjem sluha i, posljedično, nedovoljan broj sudionika u istraživanjima zbog čega je donošenje točnih i preciznih zaključaka o učinkovitosti određene intervencije otežano ili onemogućeno. S obzirom na potrebe koje djeca s oštećenjem sluha imaju u domenama jezika, pismenosti i općenito akademskog postignuća, ograničeni znanstveni dokazi za intervencije vrlo su problematični (Scott i Hansen, 2018).

Međutim, bez obzira na spomenuti nedostatak, svi se stručnjaci slažu da bi intervencija trebala započeti što je ranije moguće (de Villiers, 2017). Zbog heterogenosti populacije i varijabilnog učinka oštećenja sluha ovisno o različitim čimbenicima, poput vremena nastanka i/ili stupnja oštećenja sluha, neophodno je intervencijske metode prilagoditi individualnim potrebama svakog djeteta. Osim toga, kod provođenja intervencije uvijek je potrebno razmotriti potrebe i perspektivu obitelji te ju uključiti u proces donošenja odluka. Jedna od takvih odluka je odabir komunikacijskog modaliteta. Komunikacijski modalitet može biti slušno-oralni (govorni jezik), manualni (znakovni jezik), dvojezični/bilingvalni ili totalna komunikacija (govorni + znakovni jezik) (Ganek, McConkey Robbins, Niparko, 2012). Kako većina djece s oštećenjem sluha dolazi iz čujućih obitelji (90%) koje u velikoj većini slučajeva nemaju prethodno znanje i iskustvo vezano za gluhoću, znakovni jezik ili vizualnu komunikaciju, najčešći odabir je slušno-oralni pristup (auralna rehabilitacija). Premda rana amplifikacija (slušna pomagala ili kohlearni implantati) omogućava rani pristup govornom jeziku, djetetu je njegova dostupnost ipak djelomična. Iz tog se razloga nikako ne smiju zanemariti vizualne vještine, na koje se djeca s oštećenjem sluha uvelike oslanjaju (Myck-Wayne i sur., 2011), i koje bi u samoj intervenciji trebalo poticati i razvijati. Iako uloga pružatelja intervencija varira ovisno o obrazovnom okruženju, preporučuje je multidisciplinarni pristup koji uključuje različite stručnjake (WHO, 2016).

### **1.2.8. Obrazovni ishodi**

Odluka o načinu djetetovog obrazovanja usko je vezana uz odluku o komunikacijskom modalitetu jer se obrazovni kurikuli temelje na jeziku. Posljednjih se desetljeća sve više govori o inkluziji te se polazi od pretpostavke da sva djeca mogu postići ishode učenja s pravom podrškom. „Prava podrška“ odnosi se na prilagodbu materijala i metoda podučavanja kojima se potiče optimalno učenje za svu djecu na temelju njihovih potreba (de Villiers, 2017). Što se tiče metoda podučavanja, one se primarno odnose na postizanje učinkovite komunikacije između učitelja i učenika s oštećenjem sluha, tj. sprječavanje komunikacijskih lomova. Učitelj bi tijekom prenošenja nastavnog sadržaja trebao govoriti jasno, uobičajenom brzinom i glasnoćom, naglasiti ključne fraze u rečenicama, izlagati u manjim cjelinama te uključiti dovoljno vizualne podrške (primjerice, ilustracije ili titlove u videu). Ako bi unatoč tomu došlo do komunikacijskog loma, trebao bi izrečeno ponoviti, preoblikovati i/ili pojednostaviti. Prilagodba materijala odnosi se na dodatnu pomoć u praćenju tijekom nastave i svladavanju nastavnog sadržaja. Obuhvaća usmjeravanje na razvoj rječnika pružanjem liste ključnih riječi s objašnjenjima vezanih uz sadržaj koji se obrađuje, osiguravanje plana ploče i



zadataka unaprijed čime se učeniku omogućava izravno sudjelovanje na nastavi, davanje važnih informacija (poput domaće zadaće) pismenim putem. Kada u razredu postoji učenik s oštećenjem sluha, uvijek je potrebno pratiti njegovo razumijevanje, nadzirati njegov rad te mu pružiti prostor i vrijeme za povratne informacije (Easterbrooks i Estes, 2007). Marschark (2003) smatra da djeca s oštećenjem sluha imaju drugačije temelje znanja, kognitivne strategije i iskustva koja utječu na pismenost i akademske vještine, a Antia, Jones, Reed i Kreimeyer (2009) da su jezični razvoj i obrazovne mogućnosti najprediktivniji za obrazovno postignuće djece s oštećenjem sluha (de Villiers, 2017).

## 2. Problemska pitanja

Potrebe osoba s poremećajem iz spektra autizma te osoba s oštećenjem sluha dobro su poznate. Međutim, kada se u obzir uzima njihov komorbiditet, značajne sličnosti u simptomatologiji otežavaju njihovo definiranje i sukladno tome odgovarajuće planiranje intervencije, budući da se postavljanje točne dijagnoze kod oba poremećaja u dijelu slučajeva temelji na bihevioralnim pokazateljima, posebice u domeni komunikacije i socijalizacije (Fitzpatrick i sur., 2014). Budući da su ta područja značajna za cjelokupni razvoj, nedvojbeno je da će njihovo zajedničko djelovanje imati ozbiljne implikacije koje svaki magistar logopedije mora dobro razumjeti (Rosenhall, Nordin, Sandstrom, Ahlsen, Gillberg, 1999).

Prijavljeni trend porasta komorbiditeta posljednjih je tridesetak godina povećao znanstveni interes za te dvije dijagnoze pa je postalo moguće sustavno analizirati podatke koje pruža literatura. Stoga je cilj ovog rada pružiti pregled dosadašnjih spoznaja prvenstveno u području prevalencije, simptomatologije i diferencijalne dijagnostike ova dva poremećaja, ali se osvrnuti i na druga područja koja su još uvijek „skliski teren“, poput etioloških čimbenika i trenutno dostupnih intervencija. Svrha realizacije navedenog cilja istraživanja je doprinijeti sistematizaciji spoznaja o komorbiditetu poremećaja iz spektra autizma (PSA) i oštećenja sluha, kako bi se podigla kvaliteta stručnih postupaka u području rehabilitacije komunikacije, jezika, govora i socijalizacije djece kod koje su ustanovljene obje spomenute dijagnoze.

### **3. Pregled dosadašnjih spoznaja**

#### **3.1. Slušne karakteristike djece sa PSA-om**

Tijekom 1970-ih su se oštećenje sluha ili „slušna (senzorička) deprivacija“ smatrali mogućim uzorcima autizma. Uporište za takve tvrdnje bilo je u starijim istraživanjima prema kojima je oštećenje sluha vodilo socijalnoj izolaciji, emocionalnom stresu i psihološkim poremećajima. Međutim, one su opovrgnute jer nije pronađena korelacija između stupnja oštećenja sluha i simptomatologije autizma. Zaključak je, stoga, bio da je težina autizma povezana s težinom kognitivnog nedostatka, a ne sa stupnjem oštećenja sluha (Jure i sur., 1991; prema Rosenhall i sur., 1999). Isto tako, nedostaje empirijskih dokaza o utjecaju ponavljajućeg blagog i fluktuirajućeg konduktivnog gubitka sluha zbog upala srednjeg uha (serozna i akutna *otitis media*) na autizam (Smith, Miller, Stewart, Walter, McConnell, 1988). Rosenhall i sur. (1999) su izvijestili o povećanoj prevalenciji serozne upale srednjeg uha i povezanog privremenog konduktivnog gubitka sluha kod djece sa PSA-om. Ipak, valja imati na umu da je ta prisutnost vjerojatno samo prividno veća nego kod djece urednog razvoja zato što se, zbog prolaznosti simptoma, rijetko prepoznaje (Beers i sur., 2014).

Prije se smatralo da su slušne karakteristike djece sa PSA-om, koja imaju audiološki uredan sluh, različite od onih djece urednog razvoja. Ta se pretpostavka temeljila na činjenici da je kod neke djece sa PSA-om prisutna pojačana ili smanjena osjetljivost na određene zvukove (senzorička osjetljivost) (Fitzpatrick i sur., 2014). Neobični senzorički odgovori jedno su od obilježja PSA-a, a prisutni su u svim senzoričkim modalitetima, uključujući i slušni sustav. Tako su kod djece sa PSA-om zabilježeni neodazivanje na ime, hiperosjetljivost na zvuk i abnormalnosti u slušnom procesiranju (Tharpe i sur., 2006). Iako je periferni slušni sustav uredan, mogu postojati nedostaci središnjeg slušnog sustava koji ometaju usvajanje govora i jezika. Pojedinci sa PSA-om imaju teškoće sa slušanjem u prisustvu pozadinske buke i s održavanjem pažnje na slušni podražaj. Ističu se teškoće s procesiranjem slušnih podražaja te smanjena sposobnost njihove upotrebe u uvjetima senzoričkog stresa (Davis i sur., 2005; prema Beers i sur., 2014).

#### **3.2. Stereotipna ponašanja kod oštećenja sluha**

Ponašanja koja su stereotipna ili maniristička smatraju se stigmatizirajućima i socijalno neprihvatljivima te djeca koja ih pokazuju uglavnom imaju manje pozitivne interakcije s okolinom (Baumeister i sur., 1980; prema Murdoch, 1996). Osim što su neprikladna i neuobičajena, takva su ponašanja ponekad i opasna (Gal, Dyck, Passmore, 2010), ali se danas

više ne smatraju uzrokom opće nefunkcionalnosti, već se promatraju kroz ograničavajući učinak na svakodnevni život (Gal i sur., 2010). Stereotipni pokreti, repetitivni motorički odgovori koje karakterizira pretjerana brzina, učestalost ili amplituda, jedno su od glavnih obilježja PSA-a. Stereotipna (i samoozljeđujuća) ponašanja mogu biti prisutna i kod djece s razvojnim ili senzoričkim oštećenjima, ali rijetko kod male djece urednog razvoja, a njihova ritmičnost i repetitivnost mogu nalikovati repetitivnim i stereotipnim pokretima kod PSA-a (Gal, Dyck, Passmore, 2009). Međutim, istraživanja nisu pokazala da se stereotipna ponašanja pojavljuju kod djece s oštećenjem sluha, osim ukoliko su uz njega prisutne i neke druge teškoće, poput intelektualnih (Murdoch, 1996).

### **3.2.1. Poremećaj senzoričkog procesiranja**

Gal i sur. (2010) objašnjavaju da osobama s poremećajem senzoričkog procesiranja okolina djeluje ili previše ili premalo stimulirajuće pa im stereotipni pokreti omogućavaju da održe optimalnu (homeostatsku) količinu stimulacije: oni blokiraju pretjeranu stimulaciju ili povećavaju količinu stimulacije u nedovoljno stimulirajućem okruženju, kako bi kompenzirali narušenost prepoznavanja, integracije, organizacije i diskriminacije senzoričkih podražaja, zbog koje mogu imati probleme u svakodnevnom funkcioniranju i emocionalnoj regulaciji. Isti autori dalje upozoravaju da učestalost stereotipnih pokreta određuje težina poremećaja senzoričkog procesiranja te da komorbiditet ovog poremećaja s nekom drugom teškoćom, primjerice intelektualnim teškoćama, može dodatno povećati učestalost i težinu stereotipnih pokreta, koji se nastoje ublažiti bihevioralnom i ekološkom intervencijom.

### **3.2. Kognitivni razvoj kod djece sa PSA-om i kod djece s oštećenjem sluha**

Brunson i sur. (2015) objasnili su da su bihevioralni simptomi povezani sa PSA-om rezultat pozadinskih kognitivnih razlika kod različitih pojedinaca. Kognitivno objašnjenje može se podijeliti u dvije skupine teorija: specifične za domenu (engl. *domain specific*) i neovisne o domeni (engl. *domain general*). Prva skupina, u koju spada i teorija uma, otkriva da je primarni nedostatak kod PSA-a u socijalnom procesiranju te tako objašnjava teškoće u komunikaciji i socijalizaciji. Druga skupina objašnjava da je primarni nedostatak kod PSA-a u području izvršnog funkcioniranja (de Villiers, 2017). Ako je kognitivni razvoj neovisan o domeni, onda bi svladavanje jedne domene trebalo previdjeti svladavanje drugih, ali ako je specifičan za domenu, svladavanje konceptualnih problema iz različitih domena relativno je neovisno (Peterson i Siegal, 1997).

Mnogo istraživanja potvrđuje da djeca sa PSA-om značajno kasne u usvajanju teorije uma. Većina djece urednog razvoja prolazi test pogrešnog vjerovanja (*Sally-Anne Test*) u dobi od četiri godine, dok neka djeca i adolescenti sa PSA-om ni u kasnijoj dobi to ne uspijevaju. S druge strane, djeca sa PSA-om često uspješno rješavaju zadatke vizualne percepcije ili jednostavnih emocija i želja pa bi se moglo zaključiti da je kod PSA-a kognitivni nedostatak ograničen na koncept uma (Peterson i Siegal, 1997). Firth, Happe i Siddons (1994) su smatrali da kod djece sa PSA-om postoji neurološko oštećenje u komputacijskom kapacitetu koji predstavlja mentalna stanja. Prema toj bi pretpostavci djeca s kognitivnim ili razvojnim teškoćama etiologije različite od djece sa PSA-om, razvila teoriju uma otprilike u istoj mentalnoj dobi kao djeca urednog razvoja. No, kod djece s oštećenjem sluha iz čujućih obitelji ta pretpostavka nije primjenjiva jer ona pokazuju teškoće na zadacima teorije uma slične djeci sa PSA-om (Peterson i Siegal, 1995; prema Peterson i Siegal, 1997). Razlog sličnih teškoća mogao bi se pronaći u činjenici da ove dvije populacije često dijele zajednički set socijalnih iskustava koja nisu prisutna kod druge djece – ograničene mogućnosti za sudjelovanje u spontanoj konverzaciji (tzv. konverzacijska deprivacija) koja je zapravo temelj za razvoj mišljenja i vjerovanja. Tijekom spontane konverzacije dijete uči kako njegova vlastita, ali i tuđa, vjerovanja upravljaju ponašanjem te usvaja pragmatičke komunikacijske vještine nužne za slijedenje konverzacijskih implikacija u zadacima teorije uma. Potvrdu da je upravo konverzacijska deprivacija primarni razlog teškoća na zadacima teorije uma, Peterson i Siegal (1997) su pronašli u činjenici da djeca s oštećenjem sluha koja su odrasla u obiteljima gdje se koristi znakovni jezik na testu pogrešnog vjerovanja postižu rezultate gotovo na razini djece urednog razvoja (Peterson i Siegal, 1997).

Dakle, moglo bi se reći da je, bez obzira na slične teškoće koje pokazuju, njihov uzrok zapravo vrlo različiti. Kod djece sa PSA-om doista bi se moglo posumnjati na drugačiju kognitivnu organizaciju ili funkcioniranje, kako su to predložili Firth i sur. (1994), dok je kod djece s oštećenjem sluha za to odgovoran ograničen pristup govornom jeziku. Tu se prvenstveno misli na djecu s teškim oštećenjem sluha ili gluhoćom. Djeca sa PSA-om, stoga, imaju inherentnu podlogu za konverzacijsku deprivaciju, no ona je kod djece s oštećenjem sluha (bez pridruženih teškoća/sindroma) proizvedena izvana (okolinski mehanizam), inzistiranjem na temeljenju učenja jezika na slabijem modalitetu te time slabijom jezičnom kompetencijom. Prema Humphriesu i sur. (2014a), upravo je jezična kompetencija važna za uspjeh na području teorije uma, ali i ostalim dijelovima kognitivnog razvoja, zbog čega zakašnjeli ili ograničeni pristup jeziku u ranoj dobi može dovesti do dugoročnih kognitivnih teškoća.

Kod djece sa PSA-om i djece s oštećenjem sluha postoje i teškoće na zadacima izvršnog funkcioniranja. Izvršne funkcije obuhvaćaju kognitivno procesiranje višeg reda odgovorno za metakogniciju i regulaciju ponašanja (Sattler, 2014; prema de Villiers, 2017). Uz razinu izvršnih funkcija usko je vezano akademsko postignuće pa ih je, kroz intervenciju i podršku, nužno razvijati, tj. eksplisitno podučavati.

### **3.3. Prevalencija komorbiditeta (dvojne dijagnoze)**

Kako se dvojna dijagnoza PSA-a i oštećenja sluha u prošlosti smatrala rijetkom, do kasnih 1970-ih istraživanja su objavljivana sporadično, a odnosila su se uglavnom na prevalenciju autizma u određenim skupinama djece s oštećenjem sluha (npr. onih s rubeolom) (Vernon i Rhodes, 2009). Od tog se vremena ovo područje počelo intenzivnije istraživati, no dobiveni rezultati vrlo su različiti. Kao i različiti rezultati koji su dobiveni u istraživanjima prevalencije samo jednog od ovih poremećaja, i ovdje se oni mogu objasniti metodološkim razlikama, tj. varijacijama uključujućih kriterija ili brojem ispitanika (Beers i sur., 2014). Skoff i sur. (1980) i Taylor i sur. (1982) navode prevalenciju komorbiditeta PSA i oštećenja sluha od čak 44% (Rosenhall, 1999). U kasnijim je istraživanjima taj postotak prevalencije bio značajno manji. Primjerice, Jure i sur. (1991) su u velikom kliničkom uzorku (N = 1150) pronašli da 5.3% djece s dijagnosticiranim oštećenjem sluha ima utvrđen i PSA. Bez obzira na uzrok oštećenja sluha, autori su zaključili da je PSA češći u toj kliničkoj populaciji nego općenito (Fitzpatrick i sur., 2014). Ipak, s obzirom da je korišteni uzorak bio pristran, na temelju ovog istraživanja ne bi se trebali donositi nikakvi zaključci o stvarnoj prevalenciji komorbiditeta (Beers i sur., 2014). Također, Rosenhall i sur. (1999) su procijenili da je prevalencija oštećenja sluha kod djece s autizmom deset puta veća nego u općoj populaciji (Szymanski i sur., 2012).

Danas se, zahvaljujući naporima istraživačkog instituta Sveučilišta Gallaudet (engl. *Gallaudet Research Institute*, GRI), u javim i privatnim školama godišnje prikupljaju demografske, audiološke i obrazovne informacije o djeci s oštećenjem sluha na području SAD-a koristeći *Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth* što omogućava bolje razumijevanje prevalencije oštećenja sluha i PSA-a (Szymanski i sur., 2012). GRI je prvi put izvijestio o dvojnoj dijagnozi u godišnjem izvješću za 2004./2005. godinu prema kojem je oko 1.0% sve djece imalo dijagnozu PSA-a i oštećenja sluha (Myck-Wayne i sur., 2011). U izvješću dvije godine kasnije (2006./2007.) navodi se podatak o porastu postotka dvojne dijagnoze, pa tako on iznosi 1.3% (1 na 76 djece), a još godinu kasnije (2007./2008.) taj je postotak narastao na 1.6% (1 na 59 djece). Bez obzira na

dragocjene informacije koje se njime prikupljaju, valja imati na umu da *Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth* ne obuhvaća baš svako dijete s oštećenjem sluha u SAD-u. Stoga je vrlo moguće da postoji još više djece koja imaju dvojni dijagnozu (Szymanski i Brice, 2008). Statistika prema *National Deaf Children's Society* (NDCS) iz 2012. godine izvještava da između 2-4.2% djece s oštećenjem sluha ima PSA-a, što je više nego u općoj populaciji i samo potvrđuje ranije navedene zaključke (de Villiers, 2017).

Iako se u istraživanjima navodi trend porasta komorbiditeta dvije spominjane dijagnoze, slika tog komorbiditeta vrlo je nejasna. Do danas ne postoji konačno slaganje među istraživačima o većoj prevalenciji oštećenja sluha kod djece sa PSA-om u odnosu na opću populaciju (Beers i sur., 2014). Moglo bi se pretpostaviti da je zbog porasta prevalencije PSA-a u općoj populaciji došlo i do porasta među populacijom s oštećenjem sluha, no nema dovoljno istraživanja koja bi potvrdila ili opovrgnula ovu pretpostavku (Myck-Wayne i sur., 2011). Isto tako, zbog toga što povećanje prevalencije oštećenja sluha kod djece koja imaju PSA-a nije nova pojava, moglo bi se očekivati da se mnogo više zna o PSA-u kod djece s oštećenjem sluha u odnosu na čujuću djecu. Nažalost, istina je upravo suprotna (Szymanski i Brice, 2008).

### **3.4. Dijagnostika komorbiditeta (dvojne dijagnoze)**

Konstrukt „dvojne dijagnoze“ je 1970-ih uveo američki psihijatar Frank Menolascino kao alternativu primarnoj vs. sekundarnoj dijagnozi kako bi se djetetu pristupalo holistički, tj. usmjeravajući se na njegov cjelokupni razvoj (de Villiers, 2017). Premda je dokumentiranje dvojne dijagnoze započelo prije više od dvadeset godina, istraživanja su još uvijek ograničena te pružaju malo informacija o procesu dijagnostike, čime se značajno otežava određivanje točne rane dijagnoze i posljedično rane intervencije (Myck-Wayne i sur., 2011).

Dijagnoza PSA-a sama po sebi stavlja velike zahtjeve na sve one koji se s njom trebaju nositi pa pridružene teškoće, kao što je oštećenje sluha, često u razdoblju ranog razvoja prođu nezamijećeno (Alzahrani, 2015). S druge strane, postoji tendencija od strane stručnjaka i roditelja da određena ponašanja vezana za PSA-a pripisuju kao posljedicu oštećenja sluha. Upravo je djetetova neresponzivnost na podražaje iz okoline odgovorna za početnu sumnju da dijete ima oštećenje sluha (Tas i sur., 2007). Primjerice, neodazivanje na ime jedno je od ključnih elemenata i kriterija za PSA, ali je također i obilježje oštećenja sluha (Szymanski i Brice, 2008). Ono što je problematično u dijagnostičkom postupku kod komorbiditeta jest činjenica da oštećenje sluha ima značajan utjecaj na cjelokupni razvoj (posebice na jezik i komunikaciju), ali kompenzacijski mehanizmi koji postoje u ranoj dobi prikrivaju ozbiljnost

samog oštećenja. Odnosno, dolazi do toga da se oštećenje sluha uopće ne tretira ili se tretira neadekvatno i prekasno. Posljedice ovakvog postupanja (komunikacijska i jezična deprivacija) vidljive su tek kada se uoči razvojno kašnjenje, a kada je izgubljeno vrijeme i potencijal za učenje nemoguće nadoknaditi. Naime, što se rano prisutno oštećenje sluha kasnije dijagnosticira, to je prisutna veća deprivacija u pogledu slušnih, jezičnih i govornih podražaja koje mozak prima i obrađuje i na temelju kojih izgrađuje djetetovu komunikacijsku i jezičnu kompetenciju (Easterbrooks i Estes, 2007). Premda je ponekad teško odrediti jesu li kašnjenja u govoru, jeziku i socijalizaciji posljedica isključivo oštećenja sluha ili su pokazatelj mogućeg komorbiditeta sa PSA-om, atipični obrasci komunikacije i socijalne interakcije te prisutnost ograničenih i repetitivnih ponašanja i interesa nikako se ne bi smjeli pripisivati oštećenju sluha i posljedičnom jezičnom kašnjenju. Kod oštećenja sluha prisutno je jezično i komunikacijsko kašnjenje, ali ti obrasci nisu atipični (Meinzen-Derr i sur., 2014).

Iz navedenog se može iščitati da simptomi oštećenja sluha i PSA-a dijele značajne sličnosti, čime je dijagnostika komorbiditeta dodatno otežana. Simptomi koji se najčešće preklapaju kod djece sa PSA-om i djece s oštećenjem sluha ulaze u domenu komunikacije i socijalizacije (Fitzpatrick i sur., 2014). Značajne teškoće u verbalnoj i neverbalnoj komunikaciji kod oba su poremećaja vidljive u ranoj dobi, iako se uzrok tih teškoća razlikuje (Vernon i Rhodes, 2009). Upravo je taj manjak komunikacijskih sposobnosti jedan od razloga loših socijalnih vještina te djece (Worley i sur., 2011). Nadalje, jezično kašnjenje će se vjerojatnije javiti kod djece s oštećenjem sluha nego kod čujuće djece. Ipak, probirom na oštećenje sluha i sve ranijom intervencijom, očekuje se da će i ta djeca, bez dodatnih teškoća, pokazivati obrasce jezičnog razvoja sličnije onima čujuće djece. Dakle, ako dijete pokazuje značajno jezično kašnjenje unatoč ranoj intervenciji, to bi mogao biti znak mogućih dodatnih razvojnih teškoća, poput PSA-a (Mood i sur., 2014).

U dijagnostici PSA-a kod oštećenja sluha trebalo bi se voditi razvojnim očekivanjima (miljokazima) za djecu s oštećenjem sluha bez dodatnih teškoća te ih prepoznati i razlikovati od atipičnog razvoja koji se povezuje sa PSA-om. Također, važno je razumjeti različite čimbenike koji doprinose heterogenosti populacije s oštećenjem sluha i koji utječu na razvoj komunikacijskih i jezičnih vještina (Mood i sur., 2014). Pritom nije uvijek potrebno posegnuti za konkretnim testom, čija je provedba ionako otežana u prisustvu komorbiditeta, već se funkcionalnost jezika i komunikacije može ispitati na različite praktične načine, dostupnim materijalima i postupcima. Ako kliničar nije siguran u točan razlog jezičnog kašnjenja pojedinog djeteta, moguće je pratiti komunikacijske (pred)vještine, koje, ukoliko postoje, ukazuju na nepostojanje pristupa jeziku kroz slušni modalitet, ili uvođenjem znakova. Dijete



koje ih brzo usvaja nakon samo nekoliko izlaganja posjeduje talent za učenje jezika pa bi se, stoga, spor napredak mogao pripisati nepoticačnoj okolini. Isto tako, ako dijete ne zna izvršiti određeni zadatak, potrebno je uzeti u obzir sve moguće razloge zbog kojih se to moglo dogoditi. Moguće je da dijete zbog oštećenja sluha nije dobro čulo uputu za zadatak. Tada bi ponavljanje upute trebalo pomoći. Drugi je mogući razlog nerazumijevanje upute. U ovom slučaju stručnjak može preoblikovati ili pojednostaviti uputu. Nadalje, dijete možda nije obratilo dovoljno pažnje na stručnjaka koji je davao uputu pa je „prečulo“ važne informacije. Važno je voditi računa o djetetovoj sposobnosti održavanja pažnje i tome prilagoditi dijagnostički postupak. Zbog uvođenja novorođenačkog probira i naglaska na ranoj intervenciji, današnji stručnjaci upoznati s područjem oštećenja sluha mogu prepoznati simptome jedinstvene za PSA kao različite od onih koji se javljaju kod djece s oštećenjem sluha bez dijagnoze PSA-a. To su, primjerice, nedostaci u predverbalnoj komunikaciji, poput kontakta očima, združene pažnje ili korištenja gesti (Shield i Mood, 2014).

### **3.4.1. Dob dijagnosticiranja**

Već je ranije spomenuto da je oštećenje sluha moguće otkriti novorođenačkim probirom još u rodilištu, dok se dijagnoza PSA-a postavlja najčešće oko 36. mjeseca života. Osim što je važna dob kada se postave ove dijagnoze, važno je i to koji se poremećaj prvi dijagnosticira. U većini slučajeva se PSA dijagnosticira nakon oštećenja sluha (Myck-Wayne i sur., 2011). Jure i sur. (1991) su izvijestili da su djeca dijagnozu autizma dobila čak četiri godine kasnije od dijagnoze oštećenja sluha. Zbog fenomena tzv. „dijagnostičkog zaklanjanja“ (engl. *diagnostic overshadowing*), djeca s oštećenjem sluha dobiju dijagnozu PSA-a kasnije nego djeca urednog razvoja (Myck-Wayne i sur., 2011). U studiji Mandella i sur. (2005) djeci s oštećenjem sluha autizam je dijagnosticiran otprilike godinu dana kasnije nego čujućoj djeci (4;01 u odnosu na 3;01). Steinberg (2008) je naveo da kasnije dijagnosticiranje PSA-a kod djece s oštećenjem sluha nosi nepovoljne posljedice u vidu slabijeg iskorištavanja plastičnosti mozga, koja je najjača između prve i četvrte godine života, kada je najlakše uspostaviti ili promijeniti živčane puteve (Vernon i Rhodes, 2009). Ono bi se moglo objasniti time što se kod dijagnosticiranja oštećenja sluha u ranoj dobi intervencija uglavnom usmjerava na tretiranje poteškoća koje se javljaju izravno kao posljedica oštećenja sluha, na jezik, govor i komunikaciju. Zbog toga se puno manje pažnje poklanja drugim ponašanjima koja dijete pokazuje (npr. simptomi PSA-a), a koja je i te kako potrebno tretirati kako bi se spriječili ili umanjili negativni ishodi, posebice u jezičnom i socijalnom razvoju (Mood i sur., 2014). Navedeno su pokazala i klinička iskustva u radu s djecom rane dobi u

Centru za rehabilitaciju Edukacijsko-rehabilitacijskog fakulteta (Ivšac Pavliša, Bonetti, Pinjatela, 2011).

Iako kod djeteta s oštećenjem sluha zbog komunikacijske barijere postoji određena socijalna izolacija, ne očekuje se da oštećenje sluha interferira s usvajanjem predverbalnih vještina socijalne komunikacije (Mood i sur., 2014). Ako PSA-a nije prisutan, dijete uglavnom uspostavlja uredan kontakt očima, prihvaća socijalni kontakt, komunicira s drugima koristeći dostupna komunikacijska sredstva (npr. geste) te facijalnom ekspresijom izražava svoje osjećaje. Također, uredan razvoj djece s oštećenjem sluha obično ne podrazumijeva poteškoće u socioemocionalnoj recipročnosti. Ipak, ukoliko se kod djeteta uoče neka od sljedećih ponašanja, valja posumnjati na PSA-a (Szymanski i Brice, 2008):

- odbija tjelesni kontakt
- ne odaziva se na ime kada ga se potapša
- ne prati smjer pogleda druge osobe u epizodama združene pažnje
- otežano imitira facijalnu ekspresiju (npr. smijanje) ili radnje koje izvodi netko drugi (npr. pljeskanje)
- uspostavlja ograničen kontakt očima
- smanjeno upotrebljava geste
- otežano razumije potrebe i osjećaje drugih osoba
- neobično reagira na događaje u okolini što se ne može pripisati oštećenju sluha (npr. izbjegavanje određenih mirisa ili tekstura, tj. senzorička osjetljivost)
- zaostaje za vršnjacima u jezičnim vještinama, čak i u okruženju u kojem se koristi znakovni jezik
- razumije znakovni ili govorni jezik samo ako je pojednostavljen
- igra je rigidna i ne-imaginativna
- pokazuje pojačani interes za određenu radnju ili predmet
- opire se promjenama rutine.

Osim što je razlog kasnijem dijagnosticiranju PSA-a kod oštećenja sluha otežano razlikovanje obilježja PSA-a od obilježja oštećenja sluha, ne postoje probirni i dijagnostički testovi koji bi u dovoljnoj mjeri uzimali u obzir komorbiditet ova dva poremećaja. Testovi probira na oštećenje sluha nisu osjetljivi na PSA-a i bihevioralne tehnike, a testovi za dijagnostiku PSA-a nisu prikladni za ispitivanje djece s oštećenjem sluha (Fitzpatrick i sur., 2014). Preporučuje se da se kod sumnje na PSA-a napravi cjelovita audiološka procjena kako

bi se dovoljno rano otkrilo, a onda i tretiralo, bilo kakvo postojeće oštećenje sluha (Beers i sur., 2014).

### **3.4.2. Audiološko testiranje kod PSA-a**

Procjena sluha kod djece sa PSA-om vrlo je važna za dijagnostiku, diferencijalnu dijagnostiku i tretman (Tas i sur., 2007). Nažalost, ona se kod ove populacije, zbog specifičnosti njihovog ponašanja i funkcioniranja, rijetko provodi (Smith i sur., 1988).

S obzirom da su procedure audiološkog testiranja za djecu sa PSA-om nepredvidljive i izvan njihove uobičajene rutine, moguće je da će pokazivati znakove straha, otpora i nesuradnje (Thompson i Yoshinaga-Itano, 2014). Iz tih se razloga standardne procedure audiološkog testiranja vrlo često prilagođavaju. Postoje metode za kojima stručnjak može posegnuti kako bi audiološko testiranje učinio „rutinskim“, tj. kako bi djetetovo iskustvo bio predvidljivije. Primjerice, roditeljima se unaprijed mogu poslati materijali koji će se koristiti u ispitivanju kako bi oni pripremili dijete kod kuće (Beers i sur., 2014). Isto tako, dijete je moguće pripremiti pokazivanjem slika sekvenci događaja prije i tijekom dijagnostičke evaluacije (vizualna podrška). Potrebno mu je objasniti i upoznati ga s radnjama koje će se od njega zahtijevati (npr. stavljanje slušalica na glavu, dizanje ruku na podražaj) i sa zvukovima koje će čuti. Svaku aktivnost potrebno je najaviti prije njezinog početka kako bi se olakšao prijelaz s aktivnosti na aktivnost u čemu mogu pomoći vizualni rasporedi (Thompson i Yoshinaga-Itano, 2014).

U nekim slučajevima, neovisno o pripremanju djeteta i upoznavanju s procedurama, ono može, zbog svoje preosjetljivosti na senzoričke podražaje, odbijati uređaje koji ispituju zračnu i koštanu vodljivost, kao i sonde koje se stavljaju u zvučnik. Kako ne bi došlo precjenjivanja pragova sluha zbog otežanog mjerenja pouzdanih odgovora na niskim razinama podražaja, uz bihevioralnu procjenu sluha primijenjuju se i objektivne metode audiološkog testiranja – otoakustička emisija (OAE) i evocirani potencijali moždanog debla (ABR) za koje je dokazana pouzdanost i korelacija s bihevioralnim mjerama (Beers i sur., 2014). Dokaz o potrebi korištenja obje vrste audiometrijskih testova (bihevioralne procjene i objektivnih metoda), kako bi slušni pragovi djece sa PSA-om bili što pouzdanije određeni, može se naći u istraživanju Tharpe i sur. (2006). U njihovom su uzorku djeca sa PSA-om na tonskoj audiometriji imala pragove izvan granica normale te su bili usporedivi s djecom s oštećenjem sluha. To je objašnjeno teškoćama u sudjelovanju na bihevioralnim audiometrijskim testovima zbog čega se mogu dobiti nepouzdan odgovori. Na objektivnim audiometrijskim

testovima rezultati djece sa PSA-om bili su slični onima djece urednog razvoja, što potvrđuju i druga istraživanja (Fitzpatrick i sur., 2014).

### **3.4.3. Probirne i dijagnostičke ljestvice za PSA-a kod oštećenja sluha**

U posljednjih se dvadesetak godina u istraživanjima spominju ljestvice čijom bi se provedbom kod djece s oštećenjem sluha mogli prepoznati rani „upozoravajući“ znakovi PSA-a. Thrasher i sur. (2014) su na temelju retrospektivnog pregleda studija slučaja djece s oštećenjem sluha i kasnijom dijagnozom PSA-a pokazali da bi profili na *McArthur Bates Child Development Inventory* mogli dati uvid u prisutnost tih znakova. Suprotno, u nekim se istraživanjima, na temelju prikupljenih podataka, donio zaključak da su probirne ljestvice poput *Social Communication Questionnaire* (SCQ) problematični za primjenu kod djece s oštećenjem sluha zbog toga što dolazi do pretjeranog ili nedovoljnog otkrivanja PSA-a kod te populacije. Stoga se savjetuje da se djeca s oštećenjem sluha koja pokazuju znakove PSA-a, a „prođu“ ljestvice za probir, upute na opsežniji dijagnostički postupak za PSA (Mood i sur., 2014).

Postoji malo informacija o procesu dijagnostike PSA-a kod djece s oštećenjem sluha te su one primarno dobivene na temelju malih studija slučaja u kojima su se promatrale sličnosti i razlike kod PSA-a, oštećenja sluha i komorbiditeta (Flynn i sur., 2014). Ranije spomenuti „zlatni standard“ za dijagnostiku PSA-a, ADOS, sadrži tvrdnje koje se ne mogu koristiti za ispitivanje djece s oštećenjem sluha (Szymanski i Brice, 2008). Samim time, ova dijagnostička ljestvica nije vrednovana na toj populaciji pa se dijagnostičari suzdržavaju od njezinog korištenja jer nemaju dovoljno informacija o tome kako interpretirati rezultate (Meinzen-Derr i sur., 2014). Iako ju je potrebno koristiti s određenom dozom opreza, kada ju primjenjuje stručnjak koji ima znanje i o oštećenju sluha i o PSA-u, određeni dijelovi ADOS-a mogu dati korisne informacije (Mood i sur., 2014). Kod provođenja prilagodbi dijagnostičkih ljestvica za određenu populaciju, uvijek se treba voditi time da se izuzmu stavke koje za pojedinca ili situaciju nisu relevantne jer su onda i rezultati značajno različiti od rezultata standardiziranog uzorka. Potrebna su daljnja istraživanja kako bi se utvrdilo koji su dijelovi ADOS-a ili bilo koje druge probirne ili dijagnostičke ljestvice valjani za primjenu djece kod oštećenja sluha, koje je prilagodbe potrebno napraviti kod postojećih ljestvica te rezultiraju li te prilagodbe ekvivalentnom ljestvicom procjene (Mood i sur., 2014).

U nedostatku standardiziranih ljestvica za procjenu PSA-a kod djece s oštećenjem sluha, najbolja praksa je informirano kliničko mišljenje temeljeno na interpretaciji multidisciplinarnih informacija o funkcioniranju djeteta, uz pridržavanje DSM kriterija i

uvažavanje temeljnih karakteristika PSA-a: atipične komunikacije, teškoća u socijalnim interakcijama i ograničenim i repetitivnim ponašanjima (Meinzen-Derr i sur., 2014). Problem koji se javlja kod ovog načina dijagnostike je taj što mnogo kliničara nema dovoljno znanja i iskustva u radu s komorbiditetom, pa je sama interpretacija podataka otežana. Rješenje koje se nudi kada ne postoji stručnjak sa znanjem i iskustvom u oba područja jest suradnički pristup između stručnjaka u području PSA-a i stručnjaka u području oštećenja sluha. (Mood i sur., 2014). Pod znanjem se kod ove populacije podrazumijeva prepoznavanje i razumijevanje atipičnih jezičnih obilježja povezanih sa PSA-om ne samo u govornom, nego i u znakovnom jeziku (ili bilo kojom drugom zahtijeva da poznaje način komunikacije djeteta kako bi mogao direktno komunicirati s njim. U protivnom je u dijagnostički proces potrebno uključiti stručnog komunikacijskog posrednika (prevoditelja). Ukoliko stručni komunikacijski posrednik nije upoznat s jezičnim obilježjima PSA-a, neće ih prepoznati tijekom prevođenja pa ga je korisno, kad god je to moguće, prije same dijagnostike upoznati s njezinim tijekom i svrhom kako bi mogao obratiti pozornost na djetetovu komunikaciju i socijalnu interakciju koja bi kliničaru, netečnom u znakovnom jeziku, mogla promaknuti (Mood i sur., 2014).

### **3.5. Intervencija kod komorbiditeta**

Razvoj intervencije direktno proizlazi iz dijagnostičke kategorije pa je tako potrebno istražiti čimbenike koji utječu na otkrivanje i dijagnosticiranje djece s komorbiditetom (Borders i sur., 2016) te razumjeti obilježja dvojne dijagnoze. Iako postoje specijalizirane intervencije za PSA-a i za oštećenje sluha, istraživanja intervencija za djecu koja imaju oba poremećaja još uvijek su u začetku pa tako nije dokumentirana učinkovitost intervencijskih pristupa (npr. bihevioralne intervencije, obrazovne strategije, treninzi socijalnih vještina) za ovu populaciju (Szymanski i sur., 2012). Zbog manjka informacija i resursa često se koriste intervencijski pristupi koji su se dokazali učinkovitima ili za jednu ili za drugu teškoću, no nije jasno do koje mjere oni zadovoljavaju potrebe populacije s komorbiditetom (Myck-Wayne i sur., 2011). Dokazi koji podupiru prilagodbu intervencijskih pristupa namijenjenih djeci sa PSA-om za djecu s oštećenjem sluha pronađeni su primarno unutar studija slučaja pa je generalizacija onemogućena (Wiley, Gustafson, Rozniak, 2013).

Cilj svih stručnjaka koji se bave intervencijom kod komorbiditeta je pronalaženje onih pristupa koji vode do uspješnih ishoda učenja. Kao što je gore navedeno, komunikacija je zajedničko problemsko područje ova dva poremećaja pa je vrlo važno osmisliti programe usmjerene na poticanje komunikacije (Meinzen-Derr i sur., 2014). Kako su komunikacijske teškoće djece s komorbiditetom veće i složenije od teškoća koje postoje kod samo jednog od

ovih poremećaja, primjenjuje se širok raspon multimodalnih strategija. One, između ostalog, uključuju vizualnu podršku, socijalne priče, sustav komunikacije putem slika (PECS), pisani jezik i znakovni jezik (Wiley i sur., 2013). Naravno, postoje aspekti koji se razlikuju od djeteta do djeteta, kao što se i sami poremećaji razlikuju, no neotkrivanje tih razlika i netretiranje specifičnih područja teškoća ograničavaju djetetov napredak i konačne ishode (Myck-Wayne i sur., 2011).

Prelock i McCauley (2012) napravili su pregled intervencijskih strategija koje se koriste za poticanje komunikacije i socijalne interakcije kod PSA-a, no uz određene prilagodbe te strategije mogu biti korisne i za djecu s dvojnou dijagnozom. To su, primjerice, strategije potpomognute komunikacije i strategije bihevioralne intervencije u koje ulazi i već spomenuta primijenjena analiza ponašanja (Thompson i Yoshinaga-Itano, 2014).

### **3.5.1. Potpomognuta komunikacija**

Gotovo polovica djece sa PSA-om ne razvije govor i jezik u dovoljnoj mjeri za učinkovitu komunikaciju. Brojni kliničari su se tijekom godina pitali može li se tu neverbalnu djecu naučiti drugi oblik komunikacije (Carr, Binkoff, Kologinsky, Eddy, 1978) American Speech-Language-Hearing Association (ASHA, 1989, str. 107) definira potpomognutu komunikaciju (engl. *alternative augmentative communication*, AAC) kao „područje u kliničkoj praksi kojim se nastoji trenutno ili trajno kompenzirati narušenu ili nepostojeću komunikaciju osoba s teškim ekspresivnim komunikacijskim poremećajima“. Često se koristi za razvijanje vještina funkcionalne komunikacije i spontane upotrebe jezika (Malandraki i Okalidou, 2007).

#### **3.5.1.1. Znakovni jezik**

Opće je poznato da djeca s oštećenjem sluha postižu najbolje jezične ishode kada su izložena vizualnom jeziku (Mood i sur., 2014). Međutim, valja imati na umu da ne dijele sva isto lingvističko podrijetlo: neka od njih usvajaju znakovni jezik, neka se podučavaju govornom jeziku, a neka su izložena kombinaciji oba jezika. No, bez obzira na jezik koji djeca usvajaju ili kojem su podučavana, ističe se jedna ključna stvar: jezik djetetu s oštećenjem sluha mora biti dostupan. Kako govorni jezik kod oštećenja sluha u većini slučajeva nije dostupan putem slušanja, tj. onemogućeno je njegovo usvajanje prirodnim putem, slušajući druge, u ranoj se dobi naglašava potreba za uvođenjem znakovnog jezika. Na taj način dijete dobiva temelje u jednom jeziku na koje onda može nadograđivati drugi jezik kasnije u životu (Mood i sur., 2014).

Kod djece sa PSA-om upravo je taj vizualni aspekt (vizualna pažnja usmjerena na lica) narušen, zbog kojeg imaju ograničene mogućnosti usvajanja vizualnog jezika. Zato se može pretpostaviti da se djeca s komorbiditetom nalaze u vrlo nepovoljnom položaju: otežan im je pristup vizualnom jeziku, dok im je primanje informacija putem slušanja gotovo potpuno onemogućeno (Mood i sur., 2014). Međutim, kako su inicijalna izvješća pozitivno gledala na učenje znakovnog jezika kao moguće uspješne intervencije (Carr i sur., 1978), već se više od četrdeset godina se prepoznaje i prihvaća korištenje znakova (znakovnog jezika) kod djece koja uz oštećenje sluha imaju i PSA-a. U ranijim je istraživanjima otkriveno da podučavanje znakovnom jeziku vodi do spontane komunikacije u socijalnim situacijama i interakcijama (Szymanski i Brice, 2008).

### 3.5.1.2. PECS

Ovaj sustav komunikacije putem slika (engl. *Picture Exchange Communication System*) razvili su Frost i Bondy 1994. godine. Primjenjuje principe primijenjene analize ponašanja (ABA) na sustav potpomognute komunikacije. Osnovna ideja PECS-a je osobama s ograničenim komunikacijskim sposobnostima pružiti sredstvo za uspostavljanje interakcije s drugima i izražavanje njihovih potreba i želja. Pružanjem slike željenog objekta drugoj osobi uči se inicirati spontanu komunikaciju unutar socijalnog konteksta te sudjelovati u uzročno-posljedičnim odnosima u komunikaciji (Malandraki i Okalidou, 2007). Zato što se usmjerava se na funkcionalnu komunikaciju na neverbalan način, služi kao svojevrsni prijelaz iz neverbalnog preko znakovnog jezika do govornog jezika ili direktno od slika do govornog jezika (Szymanski i Brice, 2008).

PECS se sastoji od šest faza (Thompson i Yoshinaga-Itano, 2014):

- Prva faza: iniciranje komunikacije kroz razmjenu jedne slike za željeni predmet (npr. sliku za igračku, sliku za hranu i sl.)
- Druga faza: još uvijek se koristi samo jedna slika, no proširuje se spontanost (npr. povećava se razmak između knjige i djeteta, uvode se novi komunikacijski partneri i sl.)
- Treća faza: diskriminacija slika, kako odabrati sliku koja predstavlja željeni predmet (npr. više je slika prisutno na istoj stranici u komunikacijskoj knjizi)
- Četvrta faza: strukturiranje jednostavnih rečenica (npr. „Ja želim...“ + slika željenog predmeta)
- Peta faza: odgovaranje na pitanje „Što želiš?“ (počinje se s neposrednom podrškom, zatim sa odgođenom podrškom i na kraju bez podrške pokazivanjem)

- Šesta faza: odgovaranje na pitanja, komentiranje (npr. „To je...“)

### **3.5.1.3. Debata oralno-vizualno**

Način na koji bi se trebalo pristupiti pružanju intervencije kod djeteta s oštećenjem sluha, a onda i kod djeteta s dvojnomo dijagnozom oštećenja sluha i PSA-a, te koji ima izravan utjecaj na njegove razvojne ishode, predmet je debate među stručnjacima već od kraja 19. stoljeća pa sve do danas. Debata se usmjerava na dva suprotna pristupa: oralni, kojem je cilj iskorištavanje ostataka sluha i razvijanje vještina govornog jezika, i vizualni, koji se usmjerava na učenje znakovnog jezika i drugih oblika vizualne komunikacije (npr. PECS-a) te razvijanje vizualnih vještina (Edelist, 2019).

Oralni pristupi temelje se na tome da dijete s oštećenjem sluha mora naučiti govorni jezik kako bi moglo funkcionirati u većinskom čujućem svijetu (Takushi, 2000). Oralisti stvaranje kulture Gluhih s vlastitim znakovnim jezikom vide kao problem te smatraju da će neizlaganje djeteta govornom jeziku većinske zajednice nedvojbeno dovesti do njegove izoliranosti od društva u kojem živi (Edelist, 2019). Sve brži razvoj tehnologije slušnih pomagala i kohlearnih implantanata ide u prilog ovom pristupu koji je pogotovo u današnje vrijeme sve češći odabir među roditeljima djece s oštećenjem sluha. Na prvi pogled se čini da je govorni jezik na neki način dostupniji djetetu jer ga, uz pomoć amplifikacije, može čuti unutar vlastite obitelji, no zanemaruju se iskrivljenost govornog signala koji dijete prima, slaba opća razumljivost govora i posljedice na razvoj jezika (Bradarić-Jončić, 2000). Još jedan argument za usmjeravanje na oralni pristup jest činjenica da se 90% djece s oštećenjem sluha javlja čujućim roditeljima kojima je postojanje alternativnog načina komunikacije u većini slučajeva velika nepoznanica (Scott, Hansen, 2018). Roditeljsko slabo poznavanje vizualnih načina komunikacije omogućuje tvrdokornim oralistima da ih potpuno odvrate od eventualnog uvođenja znakovnog jezika ili PECS-a, govoreći im da će bilo kakav oblik vizualne komunikacije omesti ili čak spriječiti razvoj govornog jezika. Takvo uvjerenje ne samo da je pogrešno, nego je dokazano potpuno suprotno – rana izloženost znakovnom (prvom) jeziku potiče razvoj govornog (drugog) jezika, a inzistiranje na oralnom pristupu i



neuvođenje ili kasno uvođenje znakovnog jezika/PECS-a, nepovoljno utječe na djetetove komunikacijsko-jezične razvojne ishode (Bradarić-Jončić, 2000).

Istraživanja koja su pokazala pozitivne posljedice uvođenja vizualnih pristupa u poticanju rane komunikacije, dovela su do sve veće svjesnosti javnosti o njihovoj koristi i do promjena u načinu razmišljanja i stavovima o vizualnoj komunikaciji. To se ponajprije odnosi na znakovne jezike koji su u svijetu priznati kao ravnopravni jezici manjina, tj. zajednica Gluhih. Isto tako, kao svojevrsni pokušaj kompromisa između dvaju suprotnih pristupa, 1970-ih uveo se koncept totalne komunikacije (TK) koji obuhvaća korištenje svih dostupnih oblika komunikacije koji u određenom trenutku omogućavaju učinkovito prenošenje informacija (govorni jezik, znakovni jezik, ručna abeceda, čitanje, pisanje) (Bradarić-Jončić, 2000). Kao takav, pruža dovoljnu fleksibilnost za primjenu kod djece s pridruženim teškoćama (poput PSA-a) jer se različite metode mogu primjenjivati ovisno o trenutnoj situaciji (Brainerd, 1976). Prema ovom konceptu, znakovi bi trebali pomoći u učenju govornog i pisanog jezika. Međutim, svega desetljeće kasnije učinkovitost ove metode stavljena je u pitanje zbog loših rezultata u čitanju i govoru pa se 1980-ih znakovni jezik počeo uvoditi kao jezik poduke te je, uz govorni jezik, postao temelj za bilingvalno-bikulturalnu intervenciju kod oštećenja sluha (Edelist, 2019). Iako se debata oralno-vizualno nastavlja i dalje, potaknuta novim spoznajama, važno je da obje strane te debate, bez obzira na međusobne razlike, imaju zajednički cilj – pružiti najbolji i najučinkovitiji način za razvoj jezika i komunikacije (Edelist, 2019).

### **3.5.2. Slušna pomagala i kohlearna implantacija kod djece sa PSA-om**

Ukoliko se audiološkim testiranjem otkrije oštećenje sluha, preporučuje se korištenje slušnih pomagala. Sam postupak podešavanja slušnog pomagala je kod djece sa PSA-om otežan ili onemogućen zbog često pretjerane taktilne osjetljivosti na stavljanje sonde u zvukovod. Slušno pomagalo se mora podesiti tako da dijete ima pristup akustičkim obilježjima govora, ali da maksimalna glasnoća ne izaziva neugodu i odbijanje nošenja uređaja. To je posebno važno imati na umu kod ove populacije zbog njihove pojačane senzoričke osjetljivosti, tj. u ovom slučaju osjetljivosti na percipiranje glasnoće i hiperresponzivnosti na slušne podražaje. Premda se postojanje hiperresponzivnosti koristi u diferencijalnoj dijagnostici PSA-a, nažalost ne postoje dostupni klinički alati procjene koji bi objektivno mjerili i razlikovali hiperresponzivnost od drugih ponašanja (Beers i sur., 2014).

U literaturi je mnogo dokaza koji pokazuju ishode kohlearne implantacije u pogledu percepcije i razumljivosti govora te komunikacijskog i jezičnog razvoja. Međutim, u većinu istraživanja nisu bila uključena djeca koja su uz oštećenje sluha imala i pridruženu teškoću /

komorbiditet, poput PSA-a. Osim što su istraživači željeli da njihov uzorak bude što homogeniji, donedavno takva djeca nisu ni bila kandidati za kohlearnu implantaciju (Edwards, 2007) jer se smatralo da, zbog teškoća u jezičnom i komunikacijskom razvoju, nemaju koristi od kohlearnih implantata. Danas se zna da kohlearna implantacija kod djece s pridruženim teškoćama nije kontraindicirana (Beers i sur., 2014). Kriteriji za kandidaturu su se proširili u mnogočemu posljednjih godina, pa se tako djeca s pridruženim teškoćama i složenim potrebama procjenjuju, a brojna i implantiraju (Edwards, 2007).

Odluka o kohlearnoj implantaciji bi se trebala temeljiti na očekivanoj koristi, ali još nije jasno što je stvarna korist za djecu s pridruženim teškoćama; bi li se ona trebala razmatrati u pogledu poboljšanja u govoru i jeziku ili u pogledu psihosocijalnog razvoja i ukupne kvalitete života. Formalni testovi koji se trenutno koriste za evaluaciju govora i jezika nisu prikladni za populaciju djece s oštećenjem sluha i PSA-om te postoji svega nekoliko standardiziranih metoda koje određuju korist kohlearne implantacije u svakodnevnom životu. Stoga je imperativ razvoj testova koji bi na pouzdan način odredili stvarnu korist ove procedure kod djece s oštećenjem sluha i pridruženim teškoćama (Berrettini i sur., 2008). U istraživanjima postoje dokazi o povećanju ukupne kvalitete života i interesa za okolinu i socijalne interakcije nakon kohlearne implantacije (Berrettini i sur., 2008), no mali broj djece s komorbiditetom razvije vještine govornog jezika. Međutim, s obzirom na malo dostupnih istraživanja, mali broj slučajeva i različitu vrstu i/ili stupanj težine teškoća, otežano je donositi bilo kakve zaključke o ishodima kohlearne implantacije kod djece s pridruženim teškoćama (Edwards, 2007).

PSA je jedan od poremećaja za koji se navodi da je korist od kohlearne implantacije minimalna te je, na neki način, njegovo postojanje kontraindikacija za samu proceduru (Berrettini i sur., 2008). Ipak, u zadnje se vrijeme bilježi porast broja kandidata za kohlearnu implantaciju koji imaju PSA-a (Donaldson i sur., 2004). Isto tako, zbog sve ranije dobi procjene i implantacije, sve je veći broj djece kojoj je PSA dijagnosticiran nakon kohlearne implantacije. Rezultati malobrojnih istraživanja o potencijalnoj koristi kohlearne implantacije prvenstveno u području govora i jezika vrlo su varijabilni. U istraživanju Donaldson i suradnika (2004), samo je jedno dijete s blažim oblikom PSA-a razvilo govorni jezik, što je autore navelo na zaključak da govorna percepcija i oralna komunikacija nisu realistični ciljevi za implantiranu djecu sa PSA-om. Kako bi dijete uspješno usvojilo jezik, potrebno je stvoriti uvjete za slušanje bliskih osoba kako jezik koriste u svakodnevnim situacijama, za praćenje smjera pogleda sugovornika te za zaključivanje o komunikacijskoj namjeri, u čemu su djeca sa PSA-om izuzetno neuspješna (Beals, 2004). Bez obzira na to, nakon kohlearne implantacije

važno je izgraditi komunikacijske temelje koji s vremenom mogu poduprijeti usvajanje govora i jezika (Meinzen-Derr i sur., 2014).

Komunikacijski ishodi uvelike ovise o samoj težini PSA-a (Meinzen-Derr i sur., 2014). Kao što termin „spektar“ podrazumijeva, postoji širok raspon težine teškoća kod te djece, od vrlo blagih teškoća u socijalnoj komunikaciji i bez kognitivnog oštećenja do težih kognitivnih, jezičnih i bihevioralnih nedostataka. Zato je, kako bi se odredila prikladnost kohlearne implantacije, potrebno provesti individualnu procjenu svakog djeteta. Kada je prisutan pridruženi poremećaj / teškoća, procjena uvijek treba biti multidisciplinarna, a važan dio procjene čini ispitivanje neverbalnih kognitivnih sposobnosti kako bi se isključile teškoće učenja kao potencijalni uzrok problema s razvojem jezičnih vještina (Edwards, 2007).

### **3.5.3. Uloga roditelja**

Roditelji imaju najraniji kontakt sa svojim djetetom i u pravilu s njim provode najviše vremena. Iako nemaju puno znanja i iskustva o tome kako se razvija dijete s razvojnim teškoćama, prateći i promatrajući razvoj vlastitog djeteta relativno točno mogu prepoznati kada je taj obrazac drugačiji od uobičajenog. Slabije napredovanje u temeljnim komunikacijskim vještinama često se pripisuje oštećenju sluha. Iako je djetetove probleme pripisati samo jednoj teškoći, u ovom slučaju oštećenju sluha, zato što su roditelji prihvatili i razumiju djetetove potrebe u tom području. Ono što stvara problem je razmatranje postojanja pridružene teškoće, kao što je PSA, a time i složenijih potreba. Kod roditelja se javljaju osjećaji poput šoka, ljutnje ili žaljenja jer njihovo dijete ima još jednu „prepreku“ s kojom se mora nositi i koju mora prevladati da bi ostvarilo svoj puni potencijal (Mood i sur., 2014).

Bez obzira na prisutnost negativnih osjećaja, roditelji žele učiniti sve što je god potrebno kako bi njihovo dijete ostvarilo zacrtane ciljeve i miljokaze te su zbog toga ključni članovi multidisciplinarnog tima čija je uloga oblikovati i primijeniti jedinstven (individualiziran) plan intervencije za podršku i razvoj djeteta s dvojom dijagnozom (de Villiers, 2017).

Kako bi prepoznali i razumjeli jedinstvene potrebe svojeg djeteta, što omogućava prikladniju intervenciju, potrebno im je vodstvo stručnjaka. Zajedno se raspravlja o uočenim odstupanjima u djetetovom razvoju. Stručnjak opisuje roditeljima koja se obilježja ponašanja njihovog djeteta mogu pripisati određenoj teškoći (npr. oštećenju sluha), a koja ukazuju na prisutnost pridružene teškoće (npr. PSA). U slučaju PSA-a, kako se radi o spektru koji je širok, stručnjak uvijek treba procijeniti koje se informacije odnose na konkretno dijete i njih izreći, a nerelevantne izostaviti. Roditelji obrađuju informacije na različiti način i uvijek im je

potrebno dati dovoljno vremena za to. Također, nikad se ne smije zaboraviti naglasiti i djetetove jake strane i potrebe. Naglašavanjem jakih strana roditelji uočavaju da stručnjak prepoznaje pozitivne aspekte djeteta i obitelji. Prepoznavanjem i razumijevanjem jakih strana i potreba omogućava se određivanje temeljnih područja koja trebaju intervenciju (Mood i sur., 2014). Stručnjak bi zajedno s roditeljima trebao prepoznati na što bi se u određenom trenutku u intervenciji trebalo usmjeriti kako bi se posljedično ostvario djetetov napredak (Innis i Wiley, 2014). Istraživanja su pokazala da uključivanje perspektive roditelja u intervencijski proces dovodi do pozitivnih ishoda i za dijete i za obitelj (Myck-Wayne i sur., 2011).

### **3.5.3.1. Vodič za video interakciju**

Kako roditelji djece s komorbiditetom PSA-a i oštećenja sluha, zbog njihovih složenih potreba, nisu uvijek sigurni što čini „dobru“ komunikaciju u određenom kontekstu, provodi se intervencija „vodič za video interakciju“ (engl. *Video Interaction Guidance*, VIG). Ta je obiteljski usmjerena intervencija u Ujedinjenom Kraljevstvu postala dio svakodnevne prakse koju provodi oko 500 stručnjaka različitih profila. Princip je takav da najprije roditelji otkrivaju gdje uočavaju probleme, tj. u kojim područjima žele poboljšanje. Potom, zajedno sa stručnjakom, osmišljavaju ciljeve za ostvarivanje tih poboljšanja. S obzirom da je kod ove intervencije naglasak na interakciji, njezina se učinkovitost istražuje funkcioniranjem u praksi. Stoga se prvo roditelji i dijete promatraju se u stvarnoj komunikacijskoj situaciji na video snimci (najčešće u kućnom okruženju). Roditelji i stručnjaci u komunikacijskoj izmjeni s djetetom obično uoče vrlo različite stvari, pa je zato potrebno da stručnjak pokaže roditeljima u kojim su komunikacijskim izmjenama bili uspješni, vezanim uz unaprijed određene ciljeve, i objasni zašto su bili uspješni. Na taj se način omogućava da kasnije roditelji sami mogu uočiti i razumjeti uspješnu komunikaciju i primijeniti ju u budućim interakcijama. Važno je napomenuti da stručnjak i roditelj nisu u odnosu učitelj-učenik jer bi to podrazumijevalo da roditelj nije potpuno kompetentan. Kompetencija se u ovom smislu odnosi na „učinkovitiju interakciju s djetetom“ do koje se mora doći ne eksplicitnom podukom, već vođenjem roditelja kako da uoče i razumiju uspješne komunikacijske izmjene. To od stručnjaka zahtijeva visoku razinu komunikacijske kompetencije i pomak od onoga što se inače smatra stručnošću u praksi. Goodwin (1994) u svojoj analizi pokazuje kako sudionici VIG-a izgrađuju tzv. profesionalno viđenje (engl. *professional vision*), socijalno organizirani način viđenja i razumijevanja događaja. Dakle, roditelji moraju promijeniti svoj roditeljski „način viđenja“ u profesionalni, analitički „način viđenja“ koji je dosljedan s ciljevima intervencije. Prema Goodwinu (1994), primjenom profesionalnog viđenja na događaj se gleda

kao na objekt znanja. U kontekstu VIG-a, objekt znanja je uspješna komunikacija (Pilnick i James, 2013).

#### **3.5.4. Podrška (među) obiteljima**

Premda se naglašava da je podrška među obiteljima (engl. *family-to-family support*) nužna, na to se još uvijek ograničeno usmjerava pa postojeća literatura izvještava o čestom osjećaju izolacije i manjku podrške. Učinkovita podrška među obiteljima izazovna je zbog relativno niske prevalencije djece s dvojnou dijagnozom. Fokusne *on-line* grupe se zbog dostupnih resursa i mogućnosti povezivanja s drugim roditeljima čine kao „slamka spasa“, no realnost je ta da su često neaktivne, vjerojatno zbog zahtjeva koje pred roditelje stavlja odgoj djeteta s komorbiditetom (Innis i Wiley, 2014).

Dobivanje same dijagnoze je prema Keenanu i sur. (2010, str. 390) „traumatično iskustvo o kojem ovise buduća skrb i obrazovni plan za dijete s teškoćom“. Način na koji svaki roditelj primi dijagnozu PSA-a je jedinstven i utječe na cijelu obitelj kao i na samo dijete. Kod roditelja djece s dvojnou dijagnozom stoga je prisutna još veća razina stresa i više problema s fizičkim i mentalnim zdravljem u usporedbi s roditeljima djece koja imaju jedan poremećaj / teškoću. Oni su u većem riziku za zdravstvene probleme poput kroničnih bolesti ili psihološke probleme (Keenan i sur., 2010). Neprestani stres, koji se odnosi na podučavanje dnevnih zadataka i njihovo uvođenje u novo okruženje, dovodi do niske tolerancije na frustraciju i anksioznosti. Roditelji se suočavaju s izazovima u svakodnevnom životu, kao i izazovima vezanim uz dvojnou dijagnozu njihova djeteta i njezina jedinstvena obilježja. Zbog toga se osjećaju manje kompetentno i učinkovito te manje optimistično za djetetovu budućnost. Izazovi nisu statični, već rastu i razvijaju se kroz razvojne stadije kroz koje obitelj prolazi zajedno s djetetom. Svaki stadij donosi nova i jedinstvena iskustva na koja utječu višestruki i složeni čimbenici i okolnosti. To su, između ostalog, obiteljska kultura i struktura, religijska vjerovanja, socioekonomski status, dostupnost podrške, osobnost i samopercepcija te načini nošenja sa stresom (de Villiers, 2017). Upravo ta iskustva utječu na njihovu spremnost preuzimanja vodeće (primarne) uloge u procesu traženja intervencijskih usluga za svoje dijete, na dobrobit djeteta i njegove ishode u budućnosti (de Villiers, 2017). Informacije prikupljene od roditelja na temelju njihovog iskustva važne su proširivanje znanja, osiguravanje skrbi i određivanje prioriternih istraživačkih pitanja i odgovora kako bi se razvila i primijenila praksa utemeljena na dokazima za ovu skupinu djece (Wiley i sur., 2013).

Iako je proučavanje iskustava vrlo složeno zbog subjektivne prirode i čimbenika koji na njih utječu, obitelj se ne bi smjela promatrati izolirano, izdvojeno iz sustava, već kao dio

dinamičkog i razvojnog procesa, tj. unutar konteksta. Karst i Van Hecke (2012) predlažu da multidisciplinarni tim intervenciju i podršku ne može planirati i oblikovati usmjeravajući se isključivo na dijete, već da se treba usmjeriti i na obitelj jer ona utječe na neposredan i dugoročni učinak intervencije. Tijekom cijelog se procesa, od uočavanja razvojnog odstupanja pa do dobivanja konačne dijagnoze, a onda i primjerene intervencije, javljaju složene interakcije. Priroda tih interakcija je dinamična, javljaju je u različitim kontekstima te su povezane s financijskim i emocionalnim resursima te kulturalnim vjerovanjima (de Villiers, 2017). Mnogo obitelji ima znatne troškove vezane uz zadovoljavanje potreba njihove djece pa bi stručnjaci svakako trebali biti svjesni potencijalnog financijskog učinka na obitelj (Innis i Wiley, 2014).

Manjak integracije među uslugama također je jedan od problema s kojima se mnoge obitelji suočavaju, osjećaju se „rastrgano“ između intervencija za oštećenje sluha i intervencija za PSA. Neki programi za oštećenje sluha ne žele prilagoditi strategije iz intervencije za PSA i obrnuto te se tako ti sustavi ne prilagođavaju potpuno djeci s dvojnomo dijagnozom i ne zadovoljavaju se njihove, primarno komunikacijske, potrebe, kao ni potrebe njihove obitelji (Wiley i sur., 2013). Za zadovoljavanje komunikacijskih potreba neophodan je odabir komunikacijskog modaliteta. Mnoge obitelji navode da je sveobuhvatni pristup komunikaciji (engl. *broad-based approach*), koji uključuje govor, znakovni jezik, PECS, pisani jezik i sl., najbolji odabir jer smatraju da će dijete tako dobiti dobre temelje funkcionalne komunikacije. Međutim, potrebno je vrlo dobro razmisliti o prednostima i nedostacima svakog od njih, o komunikacijskim potrebama djeteta s obzirom na njegove teškoće te o specifičnim prilagodbama koje one zahtijevaju, u čemu je obitelji neophodna podrška stručnjaka. Nažalost, zbog nedostatka stručnjaka s dovoljnim znanjem u oba područja, takva podrška često izostaje. Stoga bi svaki stručnjak trebao prepoznati vlastita ograničenja u određenom području i tražiti informacije i vodstvo za profesionalni razvoj u tom području čime bi se osigurale najbolje moguće okolnosti za napredak djeteta s komorbiditetom (Innis i Wiley, 2014).

### **3.6. Obrazovni ishodi**

Iako se u ovom radu usmjerava na komorbiditet PSA-a i oštećenja sluha, djeca sa bilo kojim komorbiditetom dugo su vremena imala ograničen pristup obrazovanju (Ewing i Jones, 2003). Ona imaju drugačije (složenije) potrebe od djece sa samo jednom teškoćom zbog jedinstvenog utjecaja kombinacije teškoća na obrazovne mogućnosti. Takva djeca su u

povećanom riziku za socijalnu izolaciju, komunikacijske teškoće i nedostatan pristup obrazovnim sadržajima (Scott i Hansen, 2018).

Pridružene teškoće ometaju planiranje kurikula (programa) i prikladno smještanje u razrede (de Villiers, 2017). Jure i sur. (1991) su otkrili da za djecu s komorbiditetom PSA-a i oštećenja sluha ne postoje učinkovite strategije za smještaj u razrede, akademsku procjenu i intervenciju te da ne postoje školski programi kreirani posebno za njih. Zbog složenosti dijagnostičkog procesa takva djeca često dobivaju pogrešne dijagnoze ili su dijagnosticirana prekasno. Posljedično, smještena su u neprikladno obrazovno okruženje i primaju neadekvatne usluge (Guardino, 2008).

Bunch (1987) je predložio smještanje u razrede prema kategoriji teškoće, najčešće one pridružene (engl. *disability-focused placement*), a na temelju toga su onda i izrađivani kurikuli. Naglašavanje teškoća kao cjeline rezultira programima koji ne uzimaju u obzir individualne potrebe svakog djeteta, već se ono podučava ovisno o svojoj teškoći. Ti programi nisu nužno štetni, ali nisu ni dovoljno osjetljivi na obrazovne potrebe djece s komorbiditetom. Kako se pokazalo da takav „kategorički“ pristup, koji naglašava karakteristike grupe, ne pruža dobar temelj za obrazovanje, uveden je ne-kategorički, koji naglašava individualna obilježja (interese, prednosti) i obrazovne potrebe svakog djeteta (engl. *person-centered approach*) (Ewing i Jones, 2003). Steinberg (2008) je naveo da su djeci koja imaju komorbiditet potrebni obrazovni programi koji osiguravaju intervencije prikladne za oba poremećaja (Vernon i Rhodes, 2009). Uspjeh bilo kojeg programa ovisi o razumijevanju i prihvaćanju određenih osnovnih principa. Postoje četiri pretpostavke kojima se treba voditi kod planiranja kurikula i smještanja u razrede djece s teškoćama, a pogotovo kada je prisutan komorbiditet. Prva pretpostavka je da svako dijete može učiti. No, kako bi to učenje bilo učinkovito i kako bi se ostvario očekivani napredak, važno je osigurati pozitivno okruženje. Ne-kategorički pristup, koji uzima u obzir individualne potrebe, naglašava da će svaki učenik, bez obzira na teškoću/e, imati pristup općem kurikulu putem modela inkluzije (Ewing i Jones, 2003). Druga pretpostavka se odnosi na prihvaćanje od strane vršnjaka i važnost socijalnih odnosa. Integracija u grupu vršnjaka u razredu podupire razvoj šire socijalne komunikacije (socijalnih vještina) i povećava kapacitet za djetetovu integraciju u zajednicu (Innis i Wiley, 2014). Treća pretpostavka naglašava važnost obitelji za uspjeh. Kao što individualno pružanje usluga ne dovodi do optimalnog napretka, tako niti jedan program nije potpun bez uključivanja obitelji. Vrednovanje informacija prikupljenih od obitelji, ne osnažuje samo obitelj, već i doprinosi povećanju učinkovitosti programa. Posljednja pretpostavka se odnosi na model pružanja usluga koji treba biti transdisciplinarni. Jedino se takvim modelom naglašava dijeljenje

informacija i suradnja među članovima tima, provoditeljima intervencije (Ewing i Jones, 2003). Zbog već spomenutog nedostatka znanja, vještina i iskustva u radu s komorbiditetom kod pojedinog stručnjaka, suradnjom se omogućava optimalna prilagodba obrazovnih programa te se svakom učeniku pružaju najbolji mogući uvjeti za napredak u obrazovnom okruženju (Ewing i Jones, 2003).

Kako i PSA i oštećenje sluha imaju utjecaj na jezik, kod komorbiditeta su pristup jeziku i njegovo usvajanje značajno otežani. Zato se individualne obrazovne potrebe prvenstveno promatraju u kontekstu važnosti usvajanja jezika (Ewing i Jones, 2003). Jezična (lingvistička) kompetencija često se smatra prvim korakom koji vodi do potpunog i uspješnog sudjelovanja u općem obrazovnom okruženju i do integracije u zajednicu. Ukoliko je ona smanjena, postoji povećana mogućnost za pojavu odstupajućih ili nepoželjnih ponašanja (Borders i sur., 2016).

Zbog povećane prevalencije komorbiditeta, ali i sve veće svjesnosti javnosti o svakom od poremećaja, a onda i njihovom koegzistiranju, u posljednjim je godinama došlo do promjena u obrazovanju djece s dvojnou dijagnozom. Primjerice, jedan od rezultata povećanog usmjeravanja na PSA-a je taj što su brojne škole za gluhe morale upisati djecu koja osim oštećenja sluha imaju i PSA-a, što u prošlosti nije bio slučaj; ipak, postavlja se pitanje o kvaliteti programa koji postoje u tim školama s obzirom na vrlo ograničene resurse kojima raspolažu i na nedovoljnu educiranost učitelja za rad s ovom populacijom (Vernon i Rhodes, 2009).

*National Deaf Academy* na Floridi jedina je ustanova u SAD-u u kojoj postoji sveobuhvatni pristup obrazovanju mladima koji imaju oštećenje sluha, PSA-a ili obje dijagnoze. Individualizirani plan tretmana za svakog pojedinca temelji se na principima ABA-e te uključuje trening usvajanja različitih vještina. Koriste se različite metode kako bi se maksimizirala komunikacija, senzorna integracija i socijalizacija. Omjer učenik-učitelj je 1:1, a postoji podrška i od strane različitih članova unutar multidisciplinarnog tima (Vernon i Rhodes, 2009).



## 4. Zaključak

Poremećaj iz spektra autizma (PSA) je poremećaj koji utječe na sve aspekte svakodnevnog života, a posebice na socijalizaciju i komunikaciju. Poznato je da PSA često dolazi u komorbiditetu s nekim drugim poremećajem ili teškoćom, kao što je oštećenje sluha. Premda postoji još puno prostora za istraživanja koja bi opisala i objasnila prirodu tog komorbiditeta i jedinstvene složene potrebe te djece, jasno je da je on sve češće prisutan i da donosi dodatne izazove, ponajviše kod dijagnostičkog postupka. Iako su istraživanja pokazala da je PSA češći kod djece s oštećenjem sluha nego u općoj populaciji, ne postoje konačni dokazi o povećanom riziku za oštećenje sluha kod djece sa PSA-om. Ključno je praćenje razvojnih miljkaza te procjenjivanje slušnih (audiološko testiranje) i komunikacijskih vještina kako bi se otkrili znakovi PSA-a i oštećenja sluha, ali i moguće postojanje dvojne dijagnoze što je ranije moguće. Za to je neophodno razviti valjane i pouzdane dijagnostičke ljestvice, koje u punom opsegu uzimaju u obzir komorbiditet i dovoljno su osjetljive na zadovoljavanje potreba te djece. Isto tako, naglašava se potreba za sudjelovanjem i suradnjom multidisciplinarnog tima stručnjaka.

Pravovremeno otkrivanje i dijagnosticiranje oba poremećaja omogućava i pravovremenu intervenciju koja pak vodi do umanjivanja negativnih posljedica komorbiditeta i povećanja sveukupne kvalitete života tih pojedinaca. Svaka intervencija koja se primijenjuje trebala bi biti utemeljena na dokazima (EBP), no tu je znanstvenu utemeljenost teško postići kod studija slučaja koje su najčešće prisutne u ovom istraživačkom području. Bez obzira na to, uvijek ih je potrebno sagledati iz perspektive komorbiditeta, tj. koje su prilagodbe potrebne kada je uz PSA prisutno i oštećenje sluha, i uzeti u obzir educiranost stručnjaka koje će ih

primjenjivati. S djecom s komorbiditetom trebali bi radili visoko kvalificirani stručnjaci, sa znanjem i iskustvom u oba područja. Nažalost, realnost je takva da se brojni pružatelji intervencija ne osjećaju dovoljno spremnima za rad s ovom populacijom čime se dovodi u pitanje i kvaliteta pruženih intervencija. Nadalje, intervencija nikad ne bi smjela biti usmjerena samo djetetu s komorbiditetom, jer njegove složene potrebe i te kako utječu i na njegovu obitelj. Štoviše, roditelji bi trebali biti sastavni dio multidiscipliniranog tima i sudjelovati u donošenju odluka o intervencijskim metodama za svoje dijete.

## 5. Literatura

Alzahrani, A. N. (2015). Hearing Loss and Autism Spectrum Disorders (ASD): Information for New First Parents and Families. *Online Submission*.

Američka psihijatrijska udruga. (1996). Dijagnostički i statistički priručnik za duševne poremećaje, četvrto izdanje, DSM-IV. Folnegović-Šmalc, V. (ur. hrv. izdanja). Jastrebarsko: Naklada Slap

Američka psihijatrijska udruga. (2014). Dijagnostički i statistički priručnik za duševne poremećaje, peto izdanje, DSM-5. Jukić, V., Arbanas, G. (ur. hrv. izdanja). Jastrebarsko: Naklada Slap.

Bauman, M. L. (2010). Medical comorbidities in autism: Challenges to diagnosis and treatment. *Neurotherapeutics*, 7(3), 320–327.

Beals, K. (2004). Early intervention in deafness and autism. *Infants and Young Children*, 17(4), 284–290.

Beers, A. N., McBoyle, M., Kakande, E., Dar Santos, R. C., Kozak, F. K. (2014). Autism and peripheral hearing loss: A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(1), 96–101.

Berrettini, S., Forli, F., Genovese, E., Santarelli, R., Arslan, E., Maria Chilosì, A., Cipriani, P. (2008). Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: Challenges and outcomes. *International Journal of Audiology*, 47(4), 199–208.

- Borders, C. M., Jones Bock, S., Probst, K. M. (2016). A Review of Educational Practices for Deaf/Hard of Hearing Students with Comorbid Autism. *Deafness & Education International*, 18(4), 189–205.
- Bradarić-Jončić, S. (2000). Manualna komunikacija osoba oštećena sluha. *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 36(2), 123-136.
- Brainerd, S. (1976). Total communication as a recommended clinical philosophy. *Human communication*, 1(5).
- Carr, E. G., Binkoff, J. A., Kologinsky, E., Eddy, M. (1978). Acquisition of sign language by autistic children. I: Expressive labelling. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 11(4), 489–501.
- Centers for Disease Control and Prevention. (2014). Prevalence of autism spectrum disorder among children aged 8 years – autism and developmental disabilities monitoring network, 11 sites, United States, 2010. *Surveillance Summaries*, 63, 1-21.
- Centers for Disease Control and Prevention. (2012). Prevalence of autism spectrum disorders: Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network, 14 sites, United States, 2008. *Surveillance Summaries*, 61, 1-19.
- Cepanec, M., Šimleša, S., Stošić, J. (2015). Rana dijagnostika poremećaja iz autističnog spektra-Teorija, istraživanja i praksa. *Klinička psihologija*, 8(2), 203-224.
- Dammeyer, J. (2014). Literacy skills among deaf and hard of hearing students and students with cochlear implants in bilingual/bicultural education. *Deafness & education international*, 16(2), 108-119.
- De Villiers, A. (2017). Dual diagnosis of autism and hearing loss: Caregivers's experience of diagnosis and intervention (Doctoral dissertation, Stellenbosch: Stellenbosch University).
- Donaldson, A. I., Heavner, K. S., Zwolan, T. A. (2004). Measuring Progress in Children With Autism Spectrum Disorder Who Have Cochlear Implants. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 130(5), 666-671.
- Edwards, L. C. (2007). Children With Cochlear Implants and Complex Needs: A Review of Outcome Research and Psychological Practice. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 12(3), 258–268.

- Ewing, K., Jones, T. (2003). An educational rationale for deaf students with multiple disabilities. *American Annals of the Deaf*, 148(3), 267–271.
- Easterbrooks, S. R., Estes, E. L. (2007). Helping deaf and hard of hearing students to use spoken language: A guide for educators and families. Corwin Press.
- Edelist, T. L. (2019). Constructing Parental Choice in Deaf Diagnostic and Intervention Practices in Ontario (Doctoral dissertation).
- Fitzpatrick, E. M., Lambert, L., Whittingham, J., Leblanc, E. (2014). Examination of characteristics and management of children with hearing loss and autism spectrum disorders. *International journal of audiology*, 53(9), 577-586.
- Flynn, S., Clark, T., Szarkowski, A. (2014). Dually Diagnosed: A Retrospective Study of the Process of Diagnosing Autism Spectrum Disorders in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 301–308.
- Gal, E., Dyck, M. J., Passmore, A. (2010). Relationships between stereotyped movements and sensory processing disorders in children with and without developmental or sensory disorders. *American Journal of Occupational Therapy*, 64, 453–461.
- Gal, E., Dyck, M. J., Passmore, A. (2009). The relationship between stereotyped movements and self-injurious behavior in children with developmental or sensory disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 30(2), 342–352.
- Ganek, H., Robbins, A. M., Niparko, J. K. (2012). Language outcomes after cochlear implantation. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 45(1), 173-185.
- Gorga, M. P., Johnson, T. A., Kaminski, J. K., Beauchaine, K. L., Garner, C. A., Neely, S. T. (2006). Using a combination of click-and toneburst-evoked auditory brainstem response measurements to estimate pure-tone thresholds. *Ear and hearing*, 27(1), 60.
- Guardino, C. (2008). Identification and placement for deaf students with multiple disabilities: Choosing the path less followed. *American Annals of the Deaf*, 153(1), 55–64.
- Hansen, S., Scott, J. (2018). A systematic review of the autism research with children who are deaf or hard of hearing. *Communication Disorders Quarterly*, 39(2), 330-334.

Humphries, T., Kushalnagar, P., Mathur, G., Napoli, D. J., Padden, C., Rathmann, C. (2014). Ensuring language acquisition for deaf children: What linguists can do. *Language*, 90(2), 31-52.

Innis, H., Wiley, S. (2014). Supporting Families of Children Who Are Deaf or Hard of Hearing with an Autism Spectrum Disorder. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 260–265.

Ivšac Pavliša, J., Bonetti, L., Pinjatela, R. (2011). Usluge za ranu dob u Centru za rehabilitaciju Edukacijsko-rehabilitacijskoga fakulteta, „Drugi hrvatski simpozij o ranoj intervenciji u djetinjstvu: Djelovati rano: zašto i kako?“, Beli Manastir.

Jure, R., Rapin, I., Tuchman, R. (1991). Hearing impaired autistic children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33(12), 1062–1072.

Keenan, M., Dillenburger, K., Doherty, A., Byrne, T., Gallagher, S. (2010). The experiences of parents during diagnosis and forward planning for children with autism spectrum disorder. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 23(4), 390-397.

Kielinen, M., Rantala, H., Timonen, E., Linna, S.-L., Moilanen, I. (2004). Associated Medical Disorders and Disabilities in Children with Autistic Disorder. *Autism*, 8(1), 49–60.

Lanc, S., Barun, M., Heđever, M., & Bonetti, A. (2012). Poremećaj slušnog procesiranja u djece. *Logopedija*, 3(1), 31-34.

Levy, S. E., Giarelli, E., Lee, L. C., Schieve, L. A., Kirby, R. S., Cunniff, C., ... Rice, C. E. (2010). Autism spectrum disorder and co-occurring developmental, psychiatric, and medical conditions among children in multiple populations of the United States. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 31(4), 267-275.

Lindgren, S., Doobay, A. (2011). Evidence-based interventions for autism spectrum disorders. The University of Iowa, Iowa.

Ljubešić, M., Šimleša, S., Bučar, M. (2015). Razvoj inkluzivne prakse u dječjim vrtićima. Hrvatska udruga za ranu intervenciju u djetinjstvu (HURID).

Malandraki, G. A., Okalidou, A. (2007). The Application of PECS in a Deaf Child With Autism. *Focus on Autism and Other Developmental Disabilities*, 22(1), 23–32.

Marn, B. (2005). Probir na oštećenje sluha u novorođenčadi—postupnik i prvi rezultati novog preventivnog programa u Hrvatskoj. *Hrvatski časopis za javno zdravstvo*, 1(2).

Meinzen-Derr, J., Wiley, S., Bishop, S., Manning-Courtney, P., Choo, D. I., Murray, D. (2014). Autism spectrum disorders in 24 children who are deaf or hard of hearing. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(1), 112–118.

Mood, D., Shield, A., Wiley, S., Yoshinaga-Itano, C., Szarkowski, A. (2014). A Summary of Current Understanding Regarding Children with Autism Spectrum Disorder Who Are Deaf or Hard of Hearing. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 241–259.

Murdoch, H. (1996). Stereotyped Behaviors in Deaf and Hard of Hearing Children. *American Annals of the Deaf*, 141(5), 379-86.

Myck-Wayne, J., Robinson, S., Henson, E. (2011). Serving and Supporting Young Children With a Dual Diagnosis of Hearing Loss and Autism: The Stories of Four Families. *American Annals of the Deaf*, 156(4), 379-390.

National Research Council. (2004). Hearing loss: Determining eligibility for social security benefits. National Academies Press.

Olusanya, B. O., Newton, V. E. (2007). Global burden of childhood hearing impairment and disease control priorities for developing countries. *The Lancet*, 369(9569), 1314-1317.

Peterson, C. C., Siegal, M. (1997). Domain specificity and everyday biological, physical, and psychological thinking in normal, autistic, and deaf children. *New Directions for Child and Adolescent Development*, 1997(75), 55–70.

Pilnick, A., James, D. (2013). “I’m thrilled that you see that”: Guiding parents to see success in interactions with children with deafness and autistic spectrum disorder. *Social Science & Medicine*, 99, 89–101.

Popčević, K., Ivšac Pavliša, J., Šimleša, S. (2015). Razvojna procjena i podrška djeci s poremećajima iz autističnog spektra. *Klinička psihologija*, 8(1), 19-31.

Popčević, K., Ivšac Pavliša, J., Bohaček, A. M., Šimleša, S., Bašić, B. (2016). Znanstveno utemeljene intervencije kod poremećaja iz spektra autizma. *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 52(1), 100-113.

- Roizen, N. J. (1999). Etiology of hearing loss in children: nongenetic causes. *Pediatric Clinics of North America*, 46(1), 49-64.
- Rosenhall, U., Nordin, V., Sandstrom, M., Ahlsen, G., Gillberg, C. (1999). Autism and hearing loss. *Journal of Autism Developmental Disorders*, 29(5), 349–357.
- Scott, J. A., Hansen, S. G. (2018). Working with dual diagnoses: A survey of teachers serving deaf or hard of hearing children who have autism spectrum disorder. *Journal of autism and developmental disorders*, 1-14.
- Shield, A., Mood, D. (2014). Clinical Use of the Autism Diagnostic Observation Schedule–Second Edition with Children Who Are Deaf. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 288–300.
- Smith, D. E. P., Miller, S. D., Stewart, M., Walter, T. L., McConnell, J. V. (1988). Conductive hearing loss in autistic, learning-disabled, and normal children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18(1), 53–65.
- Supekar, K., Iyer, T., Menon, V. (2017). The influence of sex and age on prevalence rates of comorbid conditions in autism. *Autism Research*, 10(5), 778–789.
- Szymanski, C., Brice, P. (2008). When autism and deafness coexist in children: What do we know now? *Odyssey: New Directions in Deaf Education*, 9(1), 10–15.
- Szymanski, C. A., Brice, P. J., Lam, K. H., Hotto, S. A. (2012). Deaf children with autism spectrum disorders. *Journal of autism and developmental disorders*, 42(10), 2027-2037.
- Takushi, R. (2000). Deaf culture and language: concerns and considerations for mainstream teachers.
- Tas, A., Yagiz, R., Tas, M., Esme, M., Uzun, C., Karasalioglu, A. R. (2007). Evaluation of hearing in children with autism by using TEOAE and ABR. *Autism*, 11(1), 73–79.
- Tharpe, A. M., Bess, F. H., Sladen, D. P., Schissel, H., Couch, S., Schery, T. (2006). Auditory Characteristics of Children with Autism. *Ear and Hearing*, 27(4), 430–441.
- Thrasher, A., Yoshinaga-Itano, C., Kellogg, E. (2014). Early Predictors of Autism in Young Children Who Are Deaf or Hard of Hearing: Three Longitudinal Case Studies. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 276–287.

Thompson, N., Yoshinaga-Itano, C. (2014). Enhancing the Development of Infants and Toddlers with Dual Diagnosis of Autism Spectrum Disorder and Deafness. *Seminars in Speech and Language*, 35(04), 321–330.

Vernon, M., Rhodes, A. (2009). Deafness and autistic spectrum disorders. *American Annals of the Deaf*, 154(1), 5–14.

WHO (2016): Childhood hearing loss: strategies for prevention and care. 1-29. Posjećeno 8.8.2020. na stranici:

[http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/204632/1/9789241510325\\_eng.pdf](http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/204632/1/9789241510325_eng.pdf)

Wiley, S., Gustafson, S., Rozniak, J. (2013). Needs of Parents of Children Who Are Deaf/Hard of Hearing With Autism Spectrum Disorder. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 19(1), 40–49.

Worley, J. A., Matson, J. L., Kozlowski, A. M. (2011). The effects of hearing impairment on symptoms of autism in toddlers. *Developmental Neurorehabilitation*, 14(3), 171–176.

Wu, Y.-T., Maenner, M. J., Wiggins, L. D., Rice, C. E., Bradley, C. C., Lopez, M. L., ... Lee, L.-C. (2016). Retention of autism spectrum disorder diagnosis: The role of co-occurring conditions in males and females. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 25, 76–86.

Zafeiriou, D. I., Ververi, A., Vargiami, E. (2007). Childhood autism and associated comorbidities. *Brain and Development*, 29(5), 257-272.