

Poticanje komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim sindromom

Ištvanfi, Ivona

Master's thesis / Diplomski rad

2017

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:158:356039>

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

Download date / Datum preuzimanja: **2024-07-27**



Repository / Repozitorij:

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



Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

Poticanje komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim
sindromom

Ivona Ištvanfi

Zagreb, lipanj 2017.

Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

Poticanje komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim
sindromom

Ivona Ištvanfi

Mentor: doc. dr. sc. Jasmina Ivšac Pavliša

Komentor: prof. dr. sc. Diana Arapović

Zagreb, lipanj 2017.

Izjava o autorstvu rada

Potvrđujem da sam osobno napisala rad „Poticanje komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim sindromom“ 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.

Ivona Ištvanfi,

Zagreb, 2017.

SAŽETAK:

Poticanje komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim sindromom

Ivona Ištvanfi

Doc. dr. sc. Jasmina Ivšac Pavliša

Prof. dr. sc. Diana Arapović

Logopedija

Goldenharov sindrom karakterizira trijada oštećenja: anomalije oka i/ili uha, kraniofacijalne i vertebralne anomalije. Uz navedene anomalije može biti narušen rad i drugih sustava (na primjer kardiovaskularnog, gastrointestinalnog). Prevalencija ovog sindroma kreće se od 1:3500 do 1:7000, a češći je kod osoba muškog spola (3:2). S obzirom na karakteristike sindroma moguće su poteškoće u razvoju komunikacije, jezika i govora.

Cilj ovog diplomskog rada je prikazati učinak poticanja komunikacije i jezika u dvogodišnje djevojčice s Goldenharovim sindromom pošto je inicijalnom razvojnom procjenom utvrđen neujednačen profil s najjačim odstupanjima u području komunikacije i jezično-govornog razvoja. Logopedska podrška organizirana je u sedmomjesečnom razdoblju te je bila usmjerena na razvoj komunikacije te jezičnog razumijevanja i jezične proizvodnje u svakodnevnim situacijama i rutinama oslanjajući se na interese djeteta i primjenjujući strategije učinkovite za poticanje djece rane dobi. Prema Pragmatičkom razvojnom profilu praćena su komunikacijska sredstva i funkcije djevojčice, a jezično-govorni razvoj praćen je jednom mjesečno putem Komunikacijske razvojne ljestvice (KORALJE) koju je ispunjavala majka djevojčice. Prije početka rada, kao i na kraju, djevojčica je ispitana Ljestvicom jezičnog razumijevanja (Reynell), a na kraju podrške proveden je i Peabody slikovni test rječnika (PPVT-III-HR).

Djevojčica je po završetku pružanja podrške pokazala napredak u broju komunikacijskih funkcija i komunikacijskih sredstava, jezičnom razumijevanju i proizvodnji te igri. Doprinos ovog diplomskog rada je prikaz teškoća koje se mogu javiti u razvoju djece s Goldenharovim sindromom te prikaz poticanja komunikacijskog i jezično-govornog razvoja u djece rane dobi. Provedeno istraživanje ukazuje na važnost pravodobnog prepoznavanja komunikacijskih i/ili jezično-govornih teškoća kod djece koja imaju različita medicinska stanja kao i na važnost uključivanja u interventne programe koji su usmjereni kako na dijete tako i na obitelj.

KLJUČNE RIJEČI: Goldenharov sindrom, prikaz slučaja, logoped, poticanje komunikacije i jezika, rana intervencija

ABSTRACT:

Fostering Communication and Language Development of a Child with Goldenhar Syndrome

Ivona Ištvanfi

Doc. dr. sc. Jasmina Ivšac Pavliša

Prof. dr. sc. Diana Arapović

Logopedija

Goldenhar syndrome is characterized by a triad of defects: eye and/or ear anomaly, craniofacial anomaly and vertebral anomaly. Aforementioned anomalies may also be accompanied by an impaired functioning of other systems such as cardiovascular or gastrointestinal system. Prevalence of this syndrome ranges from 1:3500 to 1:7000 and it occurs more frequently with males (the ratio of 3:2). Considering the syndrome's characteristics, possible difficulties may occur in communication, language and speech development.

The purpose of this paper is to present the effects of communication and language stimuli with a two-year-old baby girl with Goldenhar syndrome after the initial development assessment established an uneven profile with the strongest variances in communication and language and speech development. Speech language pathological guidance was arranged during a seven-month period and was directed towards communication development as well as language comprehension and production in everyday situations and routines relying on the child's interests and applying efficient strategies for stimulating young children. The girl's communicative functions and means were monitored in accordance to Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills in Children, while the language and speech development was monitored once a month via Communication Development Inventories (KORALJE) carried out by girl's mother. Before commencing and at the end of the work, the girl was questioned with the help of Reynell Developmental Language Scales, while at the end of the assistance the Croatian versions of Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT-III-HR) were also carried out.

At the end of speech language pathological guidance, the girl showed an improvement in a number of communicative functions and means, in language comprehension and production as well as in playing games. The contribution of this paper is in presenting difficulties that may occur in development of children with Goldenhar syndrome, as well as in presenting stimuli for communication and language and speech development with young children. The research conducted demonstrates the importance of timely identification of communication and/or language and speech development difficulties with children suffering from various medical conditions, as well as the importance of inclusion into intervention programmes directed at both the child and its family.

KEY WORDS: Goldenhar syndrome, case study, speech-language pathologist, communication and language stimuli, early intervention.

Sadržaj

1. UVOD	1
1.1. Goldenharov sindrom	2
1.1.1. Opća obilježja Goldenharovog sindroma.....	2
1.1.2. Vrste zahvata i terapija kod Goldenharovog sindroma.....	4
1.1.3. Komunikacijski i jezično-govorni razvoj osoba s Goldenharovim sindromom	4
1.2. Značaj rane komunikacije u logopedskom radu	6
1.2.1. Rani jezični razvoj	8
1.3. Potpomognuta komunikacija	10
1.3.1. Definicija potpomognute komunikacije.....	10
1.3.2. Korisnici potpomognute komunikacije	11
1.3.3. Tehnike potpomognute komunikacije.....	12
1.3.4. Potpomognuta komunikacija i rana intervencija.....	16
1.4. Pregled ključnih strategija usmjerenih na poticanje komunikacije i jezika.....	17
1.4.1. Slijeđenje vodstva djeteta	17
1.4.2. Stvaranje prilika za izmjene u interakciji.....	19
1.4.3. Poticanje razumijevanja	20
1.4.4. Proširivanje iskaza i modeliranje jezika.....	20
1.4.5. Podešavanje okoline.....	20
1.4.6. Rutine kao kontekst za poticanje komunikacije i jezika	21
1.4.7. Vizualna podrška	22
2. PROBLEM I CILJ ISTRAŽIVANJA	23
3. METODE RADA	24
3.1. Opis ispitanika	24
3.1.1. Anamneza	24
3.1.2. Obilježja razvojnog profila	24
3.2. Način prikupljanja podataka i opis ispitnog materijala	25
3.3. Način provođenja istraživanja	27
3.3.1. Korištenje manualnih znakova.....	29
3.3.2. Korištenje tableta	29
3.3.3. Drugi oblici vizualne podrške	31
3.4. Metode obrade podataka.....	32
4. REZULTATI I RASPRAVA	33
4.1. Socijalna komunikacija.....	33

4.1.1. Komunikacijske funkcije	33
4.1.2. Komunikacijska sredstva	37
4.2. Jezično razumijevanje.....	40
4.3. Jezična proizvodnja	41
4.4. Igra.....	44
5. ZAKLJUČAK	45
6. LITERATURA.....	47
7. PRILOZI.....	51

1. UVOD

Procjenjuje se da u Sjedinjenim Američkim Državama 17% djece ima razvojne teškoće (Centers for Disease Control and Prevention, 2007, prema <http://www.asha.org/policy/TR2008-00290/>). Mnoga djeca s razvojnim teškoćama imaju poteškoće u komunikaciji, jeziku, govoru i hranjenju koje zahtijevaju pomoć logopeda. Različita genetska i kongenitalna stanja (na primjer rascjep nepca, Downov sindrom, CHARGE sindrom) se navode kao jedan od rizičnih čimbenika za teškoće u razvoju (<http://www.asha.org/policy/TR2008-00290/>).

Sve se više ističe važnost rane intervencije i utjecaja kojeg ona može imati na daljnji razvoj komunikacije, jezika i govora, a zahvaljujući istraživanjima koja su ukazala na rizične čimbenike za pojedine teškoće i poremećaje djecu možemo uključiti u programe rane intervencije i praćenja odmah po njihovom prepoznavanju. Logoped je važan član tima odgovornog za provođenje rane intervencije, a svojim znanjima i vještinama sudjeluje u prevenciji, probiru i procjeni, u planiranju, primjeni i praćenju intervencije, u savjetovanju drugih članova tima, uključujući i roditelje, u koordinaciji usluga, u planiranju djetetovog prijelaza iz jednog sustava u drugi te u podizanju svijesti o ranoj intervenciji (ASHA, 2008). Logoped u okviru rane intervencije pruža usluge koje su usmjerene obitelji te koje su osjetljive na obiteljska kulturalna i jezična obilježja, a koje ujedno podupiru razvoj i unaprjeđuju djetetovo sudjelovanje (ASHA, 2008).

Goldenharov sindrom je nenasljedni sindrom nepoznatog uzroka, a karakterizira ga trijada oštećenja: anomalije oka i/ili uha, kraniofacijalne i vertebralne anomalije (Barišić, Odak, Loane, Wellesley, Calzolari, Dolk, Addor, Arriola, Bergman, Bianca, Doray, Khoshnood, Klungsoyr, McDonell, Pierini, Rankin, Rissmann, Rounding, Queisser-Luft, Scarano i Tucker, 2014). S obzirom na karakteristike sindroma posebnu pažnju treba posvetiti razvoju komunikacije, jezika i govora. Stoga se ovaj rad bavi prikazom poticanja komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice s Goldenharovim sindromom i učincima logopedskog rada.

1.1. Goldenharov sindrom

Goldenharov sindrom (u daljnjem tekstu GS) je nenasljedni sindrom nepoznatog uzroka. Poznat je još i pod nazivima okuloaurikulovertebralni spektar (OAVS), sindrom prvog i drugog škrgnog luka, Franceschetti Goldenhar sindrom te facioaurikulovertebralni spektar (FAV) (Saxena i David, 2012). Sindrom je prvi opisao oftalmolog Maurice Goldenhar 1952. godine (Goldenhar, 1952). GS posljedica je narušenog razvoja prvog i drugog škrgnog luka tijekom prvih šest tjedana gestacije. Prevalencija ovog sindroma kreće se od 1:3500 do 1:7000, a češći je kod osoba muškog spola (3:2) (Kokavec, 2006).

1.1.1. *Opća obilježja Goldenharovog sindroma*

GS je klinički heterogen te zbog toga ne postoje slaganja oko minimalnih dijagnostičkih kriterija. Sindrom karakterizira trijada oštećenja: anomalije oka i/ili uha, kraniofacijalne i vertebralne anomalije (Barišić, Odak, Loane, Wellesley, Calzolari, Dolk, Addor, Arriola, Bergman, Bianca, Doray, Khoshnood, Klungsoyr, McDonell, Pierini, Rankin, Rissmann, Rounding, Queisser-Luft, Scarano i Tucker, 2014). Uz navedene anomalije može biti narušen rad i drugih sustava (na primjer kardiovaskularnog, gastrointestinalnog). Za razliku od drugih facijalnih malformacija, kao na primjer onih koje su prisutne kod Treacher Collinsovog sindroma, GS je bilateralan u samo 10-33% slučajeva (Gaurker, Gupta, Parmar i Shah, 2013).

Prema istraživanju Barišić i sur. (2014) od ukupno 259 pacijenata s GS-om njih 24,3% je imalo neku anomaliju oka. Najčešće su to mikrooftalmija te benigni tumori oka koji ako nisu dijagnosticirani i tretirani na vrijeme mogu dovesti do komplikacija kao što su na primjer astigmatizam i strabizam (Bhalil i sur, 2010; prema Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014).

Anomalije uha prisutne su kod gotovo svih pacijenata s GS-om. Neke od mogućih anomalija su mikrotija, anotija i preaurikularne kožne oznake. Malformacije vanjskog uha mogu biti bilateralne ili unilateralne. Malformacije srednjeg i unutarnjeg uha su manje učestale. Oštećenje sluha kod osoba s GS-om je uglavnom konduktivno, ali je moguće i perceptivno oštećenje sluha (Hennerdorf i sur., 2014; prema Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014).

Od kraniofacijalnih anomalija najčešće su mandibularna hipoplazija, mikrosomija, makrosomija, rascjep usne i/ili nepca, rascijepljena uvula (vidi Slika 1). Mandibularna hipoplazija kod pacijenata s GS-om često dovodi do asimetrije lica (Martelli-Junior i sur., 2010; Sharma, Pippal, Raghuvanshi, Shitiji, 2006; prema Meenan, Kadakia i Bernstein,

2014). Kod nekih osoba je uočena i pareza lica te smanjena pokretljivost jezika. Navedene anomalije uz moguće dentalne anomalije mogu dovesti do teškoća u hranjenju i govoru (Strömmland, Miller i Sjögren, 2007; prema Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014). U istraživanju Strömmland i sur. (2007) koje je obuhvatilo osamnaest osoba s GS-om u dobi od 8 mjeseci do 17 godina utvrđeno je kako je njih dvanaest imalo probleme s hranjenjem u ranom djetinjstvu. Polovica ispitanika je u trenutku provođenja ispitivanja imala teškoća sa žvakanjem i gutanjem.



Slika 1. Djevojčica s Goldenharovim sindromom (ispitanica)

Prema istraživanju Sharma, Pippal, Raghuvanshi i Shitiji (2006; prema Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014) većina pacijenata s GS-om ima uredan intelektualni razvoj dok su intelektualne teškoće prisutne kod 8-25% pacijenata.

GS posljedica je narušenog razvoja prvog i drugog škružnog luka. Prvi škružni luk odgovoran je za razvoj čeljusti, jagodične kosti, jednog dijela temporalne kosti, košćica srednjeg uha (čekića i nakovnja) te nekih mišića lica i vrata. Drugi škružni luk odgovoran je za razvoj stremena, dijela temporalne i hioidne kosti te mišića lica i vrata. Hipoteza krvožilnog prekida

(eng. *Vascular disruption hypothesis*) je jedna od teorija koja objašnjava etiologiju ovog sindroma. Prema ovoj teoriji narušena je opskrba krvlju prvog i drugog škržnog luka što dovodi do hipoplazije (Werler, Starr, Cloonan i Speltz, 2009). Točan uzrok GS nije poznat, no on je nedvojbeno heterogen i složen (Barišić i sur, 2014). Većina slučajeva ovog sindroma je sporadična, no zabilježeni su i slučajevi kromosomskih abnormalnosti te autosomno dominantnog i autosomno recesivnog nasljeđivanja (Ballesta-Martinez i sur, 2013; Barišić i sur, 2014).

Identificirani su mnogi prenatalni rizični čimbenici koji se povezuju i s hipotezom krvožilnog prekida. Neki od njih su korištenje vazoaktivnih lijekova u prvom tromjesečju trudnoće, konzumacija droga i alkohola, gestacijski dijabetes, višeplodna trudnoća, krvarenje za vrijeme trudnoće, rubeola te medicinski potpomognuta oplodnja (Barišić i sur, 2014; Werler, Starr, Cloonan i Speltz, 2009; Prasad, Rajha i Vegi, 2013; Wiecezorek i sur., 2007; Jongbloet, 1987; Lawson i sur., 2002; prema Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014).

1.1.2. *Vrste zahvata i terapija kod Goldenharovog sindroma*

S obzirom da su obilježje GS-a velike fenotipske varijacije tretman je individualan i uključuje intervencije zbog funkcionalnih i estetskih razloga. Operativni zahvati provode se uzimajući u obzir dob osobe te težinu malformacija. Terapija je dugotrajna jer se neki simptomi javljaju tek kasnije uslijed narušenog razvoja pojedinih sustava. Potreban je timski rad stručnjaka koji je usmjeren na kraniofacijalne, dentalne i vertebralne anomalije te anomalije oka i uha (Meenan, Kadakia i Bernstein, 2014). Agnol, Brown, Thomaz, Junqueira i Oliveira (2016) u svom radu navode kako je osobama s GS-om koje imaju anomalije uha te posljedično oštećenje sluha potrebna i odgovarajuća logopedska terapija. Ističe se važnost ranog postavljanja dijagnoze, multidisciplinarnog pristupa te savjetovanja kako bi konačan ishod terapije bio što bolji.

1.1.3. *Komunikacijski i jezično-govorni razvoj osoba s Goldenharovim sindromom*

S obzirom na karakteristike sindroma posebnu pažnju treba usmjeriti na razvoj komunikacije, jezika i govora te kvalitetu glasa. U istraživanju D'Antonio, Rice i Fink (1998; prema Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge, 2004) 74% osoba s GS-om je imalo teškoće u artikulaciji, no sama priroda artikulacijskih poremećaja nije detaljnije opisana. Isti autori navode kako su kod osoba s GS-om uočene anomalije farinksa i larinksa, a 50% ispitanika je imalo abnormalnu kvalitetu glasa. Rezonancija je obilježena prisutnošću hipernazalnosti i/ili

nazalne emisije (Shprintzen, Croft, Berkman i Rakoff, 1980; prema Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge, 2004). Poremećaji rezonancije su uglavnom povezani s velofaringealnom insuficijencijom koja je posljedica unilateralne hipoplazije faringealnih konstiktora i drugih faringealnih mišića (Shprintzen, Croft, Berkman i Rakoff, 1980), asimetrije struktura i/ili funkcije velofaringealnog mehanizma, nepotpunog velofaringealnog zatvaranja (D'Antonio, Rice i Fink, 1998; prema Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge, 2004) ili rascjepa nepca (Shprintzen, Croft, Berkman i Rakoff, 1980; prema Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge, 2004).

U pojedinim istraživanjima se navodi i prisutnost receptivnih i ekspresivnih jezičnih teškoća kod osoba s GS-om (Cohen i sur., 1995; Belenchia i McCardle, 1985; D'Antonio, Rice i Fink, 1998; prema Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge, 2004). Istraživanje Van Lierde, Van Cauwenberge, Stevens i Dhooge (2004) obuhvatilo je četvero djece s GS-om koji su govornici njemačkog jezika. Cilj je bio opisati obilježja jezika, artikulacije, glasa i rezonancije kod osoba s GS-om. Istraživanje je pokazalo kako se kod djece s GS-om treba usmjeriti na receptivne i ekspresivne morfološke sposobnosti i jezičnu organizaciju te fonološke poremećaje ukoliko su prisutni. Motorički usmjerena govorna terapija je potrebna u slučaju poremećaja artikulacije i rezonancije.

Nekoliko istraživanja upućuje na povezanost GS-a i poremećaja iz spektra autizma. Miller i sur. (2005) su prilikom svog istraživanja uočili kako je stopa poremećaja iz spektra autizma kod Goldenharovog sindroma, Möbiusovog sindroma i CHARGE sindroma značajna te zaključuju kako su oštećenja koja se javljaju za vrijeme embriogeneze na neki način povezana s poremećajem iz spektra autizma. Landgren, Gillberg i Strömmland (1992) su prikazali slučaj dvije djevojčice s GS-om kojima je također dijagnosticiran i poremećaj iz spektra autizma. Istraživanje Strömmland i sur. (2007) je također pokazalo kako je poremećaj iz spektra autizma učestaliji u osoba s GS-om nego u općoj populaciji. Navode da intelektualne teškoće, senzoričke osobitosti te narušena funkcija pojedinih kranijalnih živaca otežavaju prepoznavanje poremećaja iz spektra autizma kod djece s GS-om te da ih treba uzeti u obzir prilikom procjene.

1.2. Značaj rane komunikacije u logopedskom radu

Mnogi autori bave se definicijom komunikacije, no jedinstvena i općeprihvaćena definicija ne postoji. Petz (1992) navodi kako je komunikacija proces odašiljanja, prenošenja i primanja poruka, signala ili informacija. Proces komunikacije obuhvaća najmanje tri elementa: izvor informacije, koju poruku odašilje; komunikacijski kanal, kojim se ona prenosi i odredište (primalac) koje prima poruku. Poruka se prenosi komunikacijskim kanalom u nekom fizikalnom obliku koji nazivamo signalom. Svaki proces komunikacije podložen je i određenim smetnjama koje se nazivaju šumom ili bukom u komunikacijskom kanalu.

Reardon (1998) definira komunikaciju kao sredstvo pomoću kojeg dvije ili više osoba razmjenjuje informacije i međusobno utječu na svoja mišljenja i ponašanja. King (1979; prema Ljubešić, 2005) navodi kako ljudska komunikacija ima tri široke funkcije: 1. funkciju razvoja mentalnih procesa, 2. funkciju prilagodbe okolini, 3. funkciju manipulacije okolinom.

Ljubešić i Cepanec (2012) navode kako je veoma važno razlikovati komunikaciju, jezik i govor iako se ti pojmovi često upotrebljavaju kao sinonimi te su isprepleteni tijekom djetetovog razvoja (vidi Slika 2). Petz (1992) u Psihologijskom rječniku navodi kako je jezik sustav znakova kojima se ljudi sporazumijevaju, koji im pomaže u mišljenju, pomoću kojeg registriraju svoje iskustvo i čuvaju informaciju. On također navodi kako jezik treba razlikovati od govora. Govor je optimalna zvučna ljudska komunikacija oblikovana ritmom rečenica, riječi i slogova (Škarić, 1988).

Komunikacija je temelj za usvajanje jezika i razvoj govora: a) jezik se uči u komunikaciji, b) govor je jedno od sredstva koja koristimo u komunikaciji, c) razvojna ekspanzija jezično-govornih sposobnosti nastaje nakon što su usvojene osnove komunikacije (vidi Slika 2) (Ljubešić i Cepanec, 2012).

Opisane razvojne krivulje se često zaboravljaju u kliničkom radu pa se ponekad i stručnjaci, uz roditelje, previše usmjeravaju na djetetov govor, a zanemaruju sve ono što mu prethodi i što je potrebno da bi se on razvio. Ovdje možemo primijeniti i analogiju kuće; kuća neće biti dobra ukoliko nisu dobri temelji, isto tako govor se može razvijati na odgovarajući način ukoliko nije razvijena komunikacija.



Slika 2. Razvojna piramida razvoja komunikacije, jezika i govora (preuzeto iz Ljubešić i Cepanec, 2012).

Ranom komunikacijom naziva se razdoblje u kojem se usvajaju vještine koje omogućavaju proces razmijene obavijesti: slanja poruka i odgovaranja. Rana komunikacija se najčešće povezuje s ranim djetinjstvom, to jest s prvih šest godina života. Unutar tog perioda razlikujemo predjezično razdoblje (0-2) i razdoblje rane jezične komunikacije (2-6). Međutim, kronološka dob nije dovoljna za definiranje perioda rane komunikacije te je puno bolje reći da razdoblje rane komunikacije traje dok dijete ne „nauči“ komunicirati intencijski (Ljubešić i Cepanec, 2012).

Vrlo često se koristi podjela rane komunikacije s obzirom na sredstva koja su nositelji poruke te prema tome razlikujemo predjezičnu i jezičnu komunikaciju. No, s obzirom da je za slanje poruke potrebna komunikacijska namjera puno je važnija podjela rane komunikacije na predintencijsku i intencijsku komunikaciju. Razdoblje predintencijske komunikacije je razdoblje u kojem djeca još nisu naučila slati poruke okolini. Roditelji su ti koji u ovom razdoblju „iščitavaju poruke“ na temelju djetetovih ponašanja. Kada se dijete počne ponašati s namjerom da izazove određenu promjenu u socijalnoj okolini govorimo o intencijskoj komunikaciji. Prijelaz iz jednog razdoblja u drugo se događa najčešće oko prve godine života (Ljubešić i Cepanec, 2012).

Druga godina se smatra razdobljem prijelaza od predjezične u jezičnu komunikaciju (Golinkoff, 1983; prema Ljubešić, Cepanec, Ivšac Pavliša i Šimleša, 2009). Prijelaz od predjezične u jezičnu komunikaciju uključuje dva prijelaza – prijelaz prema simboličkoj komunikaciji i potom prijelaz u jezičnu komunikaciju (Wetherby, Reichle i Pierce, 1998; prema Ljubešić, Cepanec, Ivšac Pavliša i Šimleša, 2009). Ti prijelazi su mogući tek kada dijete shvati da može utjecati na svoju socijalnu okolinu. Prve poruke čine geste i vokalizacije dakle prva komunikacijska sredstva su predsimbolička. Dijete u fazu simboličke komunikacije ulazi kada počne koristiti simbole koji predstavljaju objekte, događaje ili pojmove. Pojava leksičkog brzaca (u razdoblju od 18-24 mjeseca) smatra se okidačem za početak jezične komunikacije. Smatra se da je prijelaz iz simboličke u jezičnu fazu omogućen nastankom semantički utemeljenog sustava u učenju značenja novih riječi (Wetherby, Warren i Reichle 1998; prema Ljubešić, Cepanec, Ivšac Pavliša i Šimleša, 2009).

Djeca komuniciraju za različite komunikacijske funkcije/svrhe, a Bates i sur. (1975; prema Ljubešić i Cepanec, 2012) su ih podijelili na imperativne i deklarativne. O imperativnim funkcijama govorimo kada dijete koristi drugu osobu kao „instrument“ za ostvarivanje „fizičkog“ cilja. Cilj deklarativnih funkcija je usmjeravanje pažnje druge osobe na nešto i podjela iskustva. Uz komunikacijske funkcije u razdoblju rane komunikacije važan pojam su i komunikacijska sredstva. Komunikacijska sredstva su svi „alati“ koje koristimo za prijenos poruke. Razvojno gledano, komunikacijske funkcije prethode komunikacijskim sredstvima. Dijete prvo otkriva što sve komunikacijom može ostvariti, a onda uči sredstva kojima to ostvaruje. Najučinkovitija su jezična sredstva koja je čovječanstvo i razvilo za komunikacijske svrhe.

1.2.1. *Rani jezični razvoj*

Djeca koriste jezik u različite svrhe; za izražavanje želja i potreba, za prikupljanje znanja o svijetu oko njih, za razvoj i održavanje socijalnih odnosa te za razmjenu informacija s drugima. Da bi djeca razvila funkcionalan jezik i komunikacijske vještine, ona moraju razumjeti i producirati jezik kako bi mogla sudjelovati u konverzacijskim razmjenama (Sevcik i Romski, 2002; prema Romski i Sevcik, 2005). Romski i Sevcik (2002) su definirali jezično razumijevanje kao sposobnost razumijevanja onoga što nam je rečeno kako bismo mogli sudjelovati kao sugovornici u konverzacijskoj razmjeni. Isti autori jezičnu proizvodnju definiraju kao sposobnost izražavanja kako bismo mogli sudjelovati kao govornici u konverzacijskoj razmjeni.

Od samog rođenja djeca su izložena govorenom jeziku tijekom bogatih socijalnih interakcija za vrijeme obiteljskih situacija i događaja koji se ponavljaju (Brunner, 1983, Nelson, 1985; prema Romski i Sevcik, 2005). Svakodnevne rutine omogućavaju da dijete svoju pažnju usmjeri na riječi i njihove referente u okolini. Ulazni jezik skrbnika omogućava skrbniku da stvori nove prilike za učenje kroz dobro poznate rutine i djetetovo razumijevanje istih (Oviatt, 1985; prema Romski i Sevcik, 2005). Kontekstualno odnosno situacijsko razumijevanje javlja se oko 9. mjeseca, a u razdoblju od 12. do 15. mjeseca dijete u prosjeku razumije pedesetak riječi uz podršku konteksta (Benedict, 1979; Miller, Chapman, Branston i Reichle, 1980; Snyder, Bates i Bretherton, 1981; prema Romski i Sevcik, 2005). Te riječi uglavnom obuhvaćaju ljude, igre i rutine, poznate objekte, životinje, dijelove tijela i radnje (Fenson i sur., 1994; prema Romski i Sevcik, 2005). Kako se djeca približavaju drugoj godini života mijenja se način razumijevanja riječi. Djeca se više oslanjaju na socijalne nego na perceptivne znakove (Hollich i sur., 2000; prema Romski i Sevcik, 2005). Fenson i sur. (1994; prema Romski i Sevcik, 2005) su svojim istraživanjem pokazali kako postoji preklapanje između riječi koje dijete razumije i proizvodi, s tim da je razvojno gledajući razumijevanje u prednosti kod većine djece. Djetetovo razumijevanje riječi i rečenica uvelike ovisi o odraslim osobama u njegovoj okolini.

Većina djece prve riječi počne koristiti prije druge godine. Od rođenja pa do otprilike 18-21. mjeseca djeca napreduju kroz faze razvoja intencijske komunikacije i uče kako mogu komunikacijom utjecati na svijet oko sebe (Brady i McLean, 2000; prema Romski i Sevcik, 2005). Između 12. i 15. mjeseca se u prosjeku javljaju prve riječi. Zajedno s pojavom leksičkog brzaca javljaju se prve kombinacije riječi. Prije pojave leksičkog brzaca naglasak je na socijalnim funkcijama i značenju jezika, a ne na gramatičkoj dimenziji (Romski i Sevcik, 2005).

1.3. Potpomognuta komunikacija

1.3.1. Definicija potpomognute komunikacije

Potpomognuta komunikacija (PK) je skup procesa i procedura uz koje osoba može maksimalizirati svoje komunikacijske vještine, kako produkciju tako i razumijevanje, kako bi lakše i efektivnije komunicirala s okolinom (ASHA, 2002).

PK uključuje sve oblike komunikacije, osim govora, koje osoba koristi kako bi izrazila svoje misli, potrebe, želje i ideje. Svi mi svakodnevno koristimo PK kada u svojoj komunikaciji koristimo facijalne ekspresije, geste, simbole ili slike ili kada nešto pišemo. Osobe sa značajnim teškoćama u govoru ili jeziku oslanjaju se na PK kako bi nadopunile postojeći govor ili nadomjestile govor koji nije funkcionalan (ASHA, a).

PK se može koristiti u različitim okruženjima; istraživačkim (npr. sveučilišta), kliničkim (bolnice, privatna praksa, domovi za starije i nemoćne) i obrazovnim (škole, vrtići). PK koriste osobe koje imaju teškoća u komunikaciji, a koje su rezultat privremenih ili trajnih oštećenja. Pogodna je za osobe koje imaju teškoće u govoru, ali i u jeziku te se PK može koristiti za unapređivanje ekspresivne, ali i receptivne komunikacije (Binger i Kent-Walsh, 2010).

Termin augmentativna i alternativna komunikacija (eng. *augmentative and alternative communication*) je istoznačnica termina PK te se kao takav može pronaći u stranoj literaturi. Kažemo da je komunikacija augmentativna kada se koristi kao dopuna govoru, a alternativna kada zamjenjuje govor koji je odsutan ili koji nije funkcionalan (ASHA, b).

PK se često povezuje s asistivnom tehnologijom (AT), no ta dva pojma važno je razlikovati. AT je širi pojam od PK jer uključuje bilo koje pomagalo koje osoba koristi kako bi se kompenziralo oštećenje (npr. kolica, hodalica, komunikacijski uređaji), no AT nije krovni pojam za PK jer PK uključuje i komunikacijska rješenja koja nisu dio AT (npr. geste i manualni znakovi). To su termini koji se preklapaju u određenom stupnju, no oba uključuju komponente koje se ne preklapaju (Binger i Kent-Walsh, 2010).

1.3.2. *Korisnici potpomognute komunikacije*

Korisnici potpomognute komunikacije su osobe sa složenim komunikacijskim potrebama. Osobe sa složenim komunikacijskim potrebama imaju teškoće u komunikaciji zbog različitih fizičkih, senzoričkih, kognitivnih i okolinskih uzroka koji ograničavaju njihovu sposobnost neovisnog sudjelovanja u društvu. Oni i njihovi komunikacijski partneri mogu imati koristi od privremene ili dugotrajne upotrebe PK (Balandin, 2002). Riječ je o veoma raznolikoj grupi unutar koje se osobe međusobno razlikuju s obzirom na vještine i sposobnosti. Uz teškoće u govoru mogu biti prisutne različite fizičke, kognitivne i senzoričke osobitosti.

Potreba za PK postoji kod osoba s različitim razvojnim i stečenim poremećajima. Neki od razvojnih poremećaja koji kojih se javlja potreba za PK su poremećaj iz spektra autizma, cerebralna paraliza, intelektualne teškoće, govorna apraksija te različiti sindromi. U stečene poremećaje ubrajamo amiotrofičnu lateralnu sklerozu, tumore mozga, traumatske ozljede mozga, demenciju, moždani udar, Parkinsonovu bolest, multiplu sklerozu, i tako dalje. Sve navedene poremećaje možemo još podijeliti na progresivne i neprogresivne. Razlika između razvojnih i stečenih poremećaja je u tome da osobe s razvojnim poremećajima koriste PK ne samo za komunikaciju već i za usvajanje osnovnih jezičnih vještina, ali i drugih znanja (Binger i Kent-Walsh, 2010). Važno je naglasiti da osobe s navedenim poremećajima ne moraju nužno imati komunikacijske ili govorne teškoće te da neće svim osobama s određenim poremećajem odgovarati isti oblik PK.

Von Tetzchner i Jensen (1999; prema Batistić Pešić, 2012) dijele korisnike potpomognute komunikacije u tri skupine, što je bitno za odabir odgovarajuće PK tehnike:

1. Ekspresivna skupina – ovoj skupini pripadaju djeca koja imaju dobro jezično razumijevanje, no zbog anatomskih ili fizičkih poteškoća ne mogu govoriti.
2. Podupiruća jezična skupina koja se dijeli na dvije podskupine
 - 2a) skupina sa zaostajanjem u jezično-govornom razvoju kod koje je potrebno poticanje razumijevanja i proizvodnje (npr. Downov sindrom).
 - 2b) skupina kod koje nije potrebna potpuna zamjena komunikacijskog sredstva već neka vrsta pojačanja za postojeći govor koji je narušena (npr. djeca sa značajnim artikulacijskim poteškoćama).
3. Alternativna jezična skupina – ovoj skupini pripadaju djeca kod koje je slabije razvijeno i razumijevanje jezika te gotovo da nemaju funkcionalan govor (npr. djeca s poremećajem iz spektra autizma).

1.3.3. Tehnike potpomognute komunikacije

Postoje tri različita načina kategorizacije PK. Prva je ujedno i najčešće korištena, a to je podjela potpomognute komunikacije na tehnike potpomognute komunikacije bez pomagala i na tehnike potpomognute komunikacije s pomagalima. Tehnike potpomognute komunikacije s pomagalom dalje se dijele na niskotehnološka i visokotehnološka sredstva. Posljednja podjela razlikuje namjenske i nenamjenske uređaje za generiranje govora (Binger i Kent-Walsh, 2010).

1.3.3.1. Tehnike potpomognute komunikacije bez pomagala

Tehnike potpomognute komunikacije bez pomagala su tehnike koje ne zahtijevaju uporabu vanjskih objekata (Millikin, 1997). Korisnici koriste samo vlastito tijelo te nije potrebna uporaba objekata, materijala ili uređaja. Komunikacijska sredstva koja pripadaju ovoj kategoriji su vokalizacije, govor tijela, geste i znakovni jezik (Millikin, 1997).

Geste i govor tijela su manualni komunikacijski simboli koji nisu ograničeni lingvističkim pravilima (Lloyd i Karlan, 1984; prema Millikin, 1997). Geste po prirodi mogu biti konvencionalne i idiosinkratske te kontaktne i distalne u produkciji (Wetherby i Prizant, 1992; prema Millikin, 1997). Konvencionalne geste su oni pokreti i položaji tijela koji imaju značenje za društvenu zajednicu. Njihovo značenje je relativno konkretno te su zbog toga lako razumljive (na primjer kimanje glavom) (Lloyd i Karlan, 1984; Rowland i Schweigert, 1989; prema Millikin, 1997). Kao i u slučaju mnogih sustava simbola, prepoznatljivost gesti uvelike ovisi o kulturi. Ista gesta u različitim kulturama može imati različita značenja. Idiosinkratske geste su specifične za određenog pojedinca te ih mogu razumjeti samo osobe koje ga poznaju. Kontaktne geste su one za čiju je proizvodnju potreban kontakt s određenim objektom ili drugom osobom dok su distalne one koje prenose poruku na daljinu bez kontakta s drugom osobom ili objektom. Razvoj gesti kod djece započinje s kontaktnim gestama koje se javljaju oko 9. mjeseca života dok se distalne geste javljaju oko 11. mjeseca (Wetherby i Prizant, 1992; prema Millikin, 1997). Geste su lako razumljive i lako ih je proizvesti, ali su prisutna i ograničenja u broju i vrsti poruka koje na taj način možemo prenijeti. Takve poruke su ograničene na sad i ovdje (Rowland i Schweigert, 1989; prema Millikin, 1997) zbog čega je nemoguće gestama prenijeti poruke koje se odnose na objekte, ljude i događaje izvan trenutnog konteksta. Uporaba gesti može biti otežana kod osoba s motoričkim oštećenjima jer osobe neće moći pravilno proizvesti geste zbog čega će one biti teže razumljive (Millikin,

1997). Govor tijela podrazumijeva položaje i signale koje odašiljemo tijelom, a koji su prepoznatljivi i razumljivi kao komunikacijski (na primjer naginjanje prema osobi tijekom interakcije označava zanimanje za interakciju) (Millikin, 1997). Govor tijela najčešće se koristi kao sastavni dio gesti, ali se može koristiti i kao samostalna tehnika PK.

Znakovni jezik je prirodni jezik zajednice gluhih. Kao i govorni jezici i znakovni jezici se međusobno razlikuju u različitim kulturama i zajednicama (Millikin, 1997). Znakovni jezici nisu paralelni ekvivalenti govornim jezicima već imaju vlastitu gramatiku koja se razlikuje od govornih jezika (Millikin, 1997), no smatraju se verbalnim sustavom komunikacije. Znakovni jezik, kao dio PK sustava, ima svoje prednosti i nedostatke. Znakovni jezik olakšava jezični razvoj jer nudi medij za razvoj jezičnih struktura i komunikacijskih vještina (Grove i Walker, 1990; Loeding i sur., 1990; Schuler i Baldwin, 1981; prema Millikin, 1997). Znakovni jezik omogućava funkcionalnu i učinkovitu komunikaciju (Schuler i Baldwin, 1981; prema Millikin, 1997). S druge strane, veliki problem je potencijalan nedostatak komunikacijskih partnera (Millikin, 1997) jer je riječ o složenom sustavu koji uglavnom koriste osobe s oštećenjem sluha.

Manualni znakovi su još jedan od oblika PK te ih je potrebno razlikovati od znakovnog jezika i prirodnih gesti koje upotrebljavaju djeca u predjezičnom razdoblju i odrasli tijekom govora. Termin „manualni znakovi“ sve se češće upotrebljava kako bi se naglasila odvojenost od znakovnog jezika i gesta, a naglasila povezanost s govornim jezikom u simultanoj komunikaciji (Berglez i Pribanić, 2014). Za razliku od gesti i facijalne ekspresije znak posjeduje lingvističku vrijednost. Manualni znak kao sredstvo namjerne komunikacije ulazi u domenu viših moždanih funkcija i pobuđuje aktivnost u regijama koje su zadužene za jezik (Corina i Knapp, 2006; prema Berglez i Pribanić, 2014). Znanstvena istraživanja potvrđuju da uporaba manualnih znakova u djece s komunikacijskim i jezično-govornim teškoćama donosi niz prednosti (Bird i sur., 2000; Blackburn i sur., 1984; Launonen, 1996, 1998; Wilbur, 1987). Manualni znakovi stimuliraju razvoj socijalne interakcije i ranih jezičnih sposobnosti, proširuju se komunikacijske funkcije. Pri korištenju znaka u kombinaciji s govorom roditelji najčešće govore sporije i naglašavaju riječi. U takvoj interakciji roditelj se trudi ostvariti i vizualni kontakt s djetetom što pridonosi razvoju združene pažnje, razvoju simboličke reprezentacije, vizualne percepcije i motoričke funkcije ruku (Cres i sur., 2003; Sigafos i sur., 2000; Wilson, 1974; Chapman i sur., 1992; prema Berglez i Pribanić, 2014).

Vokalizacije omogućavaju brzu komunikaciju. Kada se upare s promjenom facijalne ekspresije i govorom tijela značenje vokalizacije može biti specifično (Millikin, 1997). Vokalizacije su također učinkovit način za privlačenje pažnje drugih ljudi. Ovakav način komunikacije trebao bi biti potican i osnaživan kod osoba čiji je govor funkcionalno neučinkovit za verbalnu komunikaciju.

Tehnike potpomognute komunikacije bez pomagala imaju svoje prednosti i nedostatke. Prednost ovih tehnika je što su one pojedincu uvijek na raspolaganju te omogućavaju brz i učinkovit prijenos poruke komunikacijskim partnerima koji su upoznati s ovim tehnikama. S druge strane, geste, govor tijela i vokalizacije ne omogućavaju prijenos velikog broja poruka. Znakovni jezik to omogućava, ali broj komunikacijskih partnera ograničen je na pojedince koji su upoznati s ovim sustavom. Sve navedene tehnike zahtijevaju određene fizičke vještine, a mnogi pojedinci kojima je potrebna PK imaju poteškoća s grubom ili finom motorikom. Važno je naglasiti i da nisu sve tehnike učinkovite i primjenjive u svim situacijama zbog čega se naglasak stavlja na multimodalnu komunikaciju.

1.3.3.2. Tehnike potpomognute komunikacije s pomagalima

Tehnike potpomognute komunikacije s pomagalima podrazumijevaju uporabu fizičkih objekata tj. uređaja ili pomagala koja se koriste u komunikacijske svrhe. Tehnike s pomagalima posebno su korisne za osobe koje imaju poteškoća s procesiranjem auditivnih informacija, kao što je npr. govor te za osobe koje imaju poteškoća s informacijama koje su privremene i prolazne kao što je npr. znakovni jezik (Mirenda, 1985; prema Millikin, 1997). Većina pomagala funkcionira uz pomoć sustava simbola. Simboli mogu biti samostalno izrađeni za određeni uređaj ili preuzeti iz nekog od postojećih komercijalnih setova. Upravo je odabir simbola jedan od najtežih zadataka pri kreiranju PK sustava (Millikin, 1997). Kada govorimo o tehnikama potpomognute komunikacije s pomagalima razlikujemo niskotehnološka i visokotehnološka komunikacijska sredstva (Glennen, 1997).

Niskotehnološka komunikacijska sredstva ne zahtijevaju uporabu tehnologije tj. elektronike te su uglavnom ručno izrađena. Primjeri niskotehnoloških komunikacijskih sredstava su kartice s grafičkim simbolima (fotografije, slike), komunikacijske knjige ili ploče, ploče sa slovima te ETRAN okviri (Glennen, 1997). Ostala niskotehnološka komunikacijska sredstva imaju

određene elektroničke komponente, ali ne zahtijevaju računalne komponente. Npr. upotreba lasera zajedno s komunikacijskom pločom.

Visokotehnološka komunikacijska sredstva koriste računalne komponente koje omogućavaju pohranu i prizivanje određene informacije odnosno poruke. Ona gotovo uvijek imaju govorni izlaz, a ponekad i pisani (Glennen, 1997). Visokotehnološki komunikacijski sredstva mogu se podijeliti na namjenska i nenamjenska sredstva. Namjenska sredstva su ona koja su razvijena isključivo za PK (različiti prekidači, komunikatori). Softveri i hardveri ovakvih uređaja izrađeni su prvenstveno za komunikaciju. Nenamjenska sredstva nisu posebno izrađena za komunikaciju, ali se uz određene prilagodbe mogu koristiti kao PK sustavi. Primjer takvih sredstava su računala, laptopi, tableti. Uz posebne softvere i prilagođene hardvere te sustave za generiranje govora računalo se može koristiti kao komunikacijski alat, ali se i dalje može koristiti u druge svrhe.

Razlikujemo dva načina za odabir simbola na PK uređaju, direktan i indirektan. Korisnici PK s dobrim fizičkim sposobnostima mogu direktno odabrati simbole na komunikacijskom sredstvu (mogu pokazati na simbol prstom, rukom ili nekim drugim dijelom tijela, mogu koristiti lasere ili odabrati simbol usmjeravanjem pogleda) (Glennen, 1997). Direktan ili izravan odabir simbola je u pravilu brži i komunikacijski učinkovitiji (Glennen, 1997). Osobe koje imaju motoričke teškoće često imaju poteškoće s direktnim odabirom simbola. One biraju simbole pretraživanjem (uz pomoć komunikacijskog uređaja ili partnera) ili izravnim skeniranjem (uz pomoć višestrukih sklopki) (Glennen, 1997).

Visokotehnološka komunikacijska sredstva imaju različita obilježja. Veličina i težina uređaja utječe na njihovu prenosivost. Komunikacijska sredstva se međusobno razlikuju po broju, veličini i konfiguraciji simbola. Način dobivanja povratnih informacija nakon odabira simbola također se razlikuje. Visokotehnološka sredstva mogu imati glasovni, pisani ili kombinirani izlaz. Glennen (1989, prema Glennen, 1997) je svojim istraživanjem pokazao da sugovornici koji komuniciraju s osobom koja koristi niskotehnološko komunikacijsko sredstvo nastoje više kontrolirati komunikaciju postavljajući da/ne pitanja i pitanja s višestrukim izborom. Nedostatak izlaza zahtijeva od sugovornika da stalno bude usmjeren na komunikacijski sustav te dovodi do većih kognitivnih zahtjeva (osoba mora zapamtiti svako odabrano slovo ili simbol). Ploče i zasloni uređaja mogu biti fiksni i dinamični. Monitor računala primjer je dinamičnog zaslona jer se on mijenja nakon odabira simbola. Razlike postoje i u pohranjivanju i prizivanju informacija (Glennen, 1997).

1.3.4. *Potpomognuta komunikacija i rana intervencija*

Još dok djeca ne govore oblikuju se temelji za daljnji jezični razvoj. Dijete ima puno prilika koje mu omogućavaju razvoj jezičnog razumijevanja i komunikacije kroz upotrebu vokalizacija i gesti prije nego što počne koristiti govor, manualne znakove i simbole (Ronski i Sevcik, 2005). Upravo ta rana iskustva važna su za kasniji jezični razvoj. No kod određene djece zbog različitih teškoća otežano je prikupljanje tih ranih iskustava i stvaranja temelja za daljnji razvoj. Rana intervencija trebala bi omogućiti djetetu prikupljanje tih iskustava kroz različite oblike PK. Ukoliko dijete ima određenu razvojnu teškoću to ne znači nužno da ono neće govoriti do kraja svog života. Većina djece s razvojnim teškoćama razvija funkcionalan govor tijekom djetinjstva (Abbeduto, 2003; prema Ronski i Sevcik, 2005). U obzir treba uzeti individualne razlike, no većina djece koristi PK u određenom periodu svoga razvoja kako bi mogla komunicirati i razviti jezične vještine.

PK ima najmanje četiri važne uloge u ranoj intervenciji: potpora postojećem govoru, omogućavanje primarnog izlaznog modaliteta u komunikaciji, omogućavanje ulaznog i izlaznog modaliteta za jezik i komunikaciju te PK kao jezična intervencijska strategija (Ronski i Sevcik, 2005). PK intervencija može se promatrati kao sredstvo koje podupire razvoj ranih jezičnih vještina i stvara temelje za daljnji jezični razvoj bez obzira na to govori li dijete ili ne (Ronski i Sevcik, 2005).

Ne postoji donja dobna granica u uvođenje PK. Cress i Marvin (2003) navode kako potreba za PK intervencijom postoji kada postoje teškoće u interpretaciji najranijih djetetovih ponašanja. Najranija PK intervencija može uključivati djetetova ponašanja, geste, zvukove, ali i prilagodbu roditelja na djetetove komunikacijske signale (Dunst i Lowe, 1986; prema Cress i Marvin, 2003). Intencijska komunikacija temelji se na iskustvima predintencijskih ponašanja i odgovora okoline te ukoliko ona nisu dovoljna za poticanje daljnjeg razvoja postoji potreba za PK bez obzira na dob i kognitivni status (Cress i Marvin, 2003).

Važno je naglasiti da korištenje PK neće onemogućiti ili usporiti razvoj verbalne komunikacije. Djeca uvijek teže korištenju najbržeg, najučinkovitijeg i najdostupnijeg načina za komuniciranje svojih želja i potreba (Mirenda, 1998; prema Cress i Marvin, 2003) te korištenje PK ne znači da će dijete odustati od govora ili da ga neće razviti. PK obuhvaća sve komunikacijske metode te samim tim podupire razvoj verbalnih odnosno vokalnih vještina (na primjer komunikacijski uređaji s govornih izlazom mogu pružiti verbalan model djetetu koje onda ako je u mogućnosti ono može imitirati).

Rana PK intervencija započinje s istim komunikacijskim funkcijama kao i govorna komunikacija. Djeca koja koriste PK u početku se služe gestama, vokalizacijama, položajem tijela te drugim fizičkim ponašanjima kako bi izrazila svoje želje i potrebe (Mirenda, Iacono i Williams, 1990; prema Cress i Marvin, 2003). Kako djeca postaju starija tako počinju više dijeliti informacija ili komentirati te sudjelovati u socijalnim interakcijama. Komunikacijske funkcije koje se javljaju rano tijekom razvoja su pozdravljanje, odbijanje te traženje objekata ili privlačenje pažnje (Reichle, Halle i Johnson, 1993; prema Cress i Marvin, 2003). Mnoge su intervencije usmjerene na zahtijevanje (želja i potreba) puno duže nego što je to razvojno ili funkcionalno prikladno za dijete (Cress i Marvin, 2003). Mnogi smatraju da se da i ne koncepti prvi trebaju uvesti kod djeteta koje koristi PK jer je riječ o jednostavnim konceptima koji se prvi uvode kod odraslih osoba sa stečenim komunikacijskim teškoćama (Garrett i Kimelman, 2000; prema Cress i Marvin, 2003), no zanemaruju da odgovaranje na pitanja s da i ne zahtijeva određeni receptivni rječnik. Odgovaranje na pitanja s da i ne se kao komunikacijska vještina počinje razvijati tek kod hodačadi tipičnog razvoja (od 18 mjeseci do 3 godine) (Steffensen, 1978; prema Cress i Marvin, 2003). Upotreba da/ne pitanja više potiče pasivno odgovaranje nego aktivno sudjelovanje u komunikaciji. Dakle, prilikom uvođenja PK i određivanja ciljeva treba slijediti razvojnu liniju tipičnog razvoja.

1.4. Pregled ključnih strategija usmjerenih na poticanje komunikacije i jezika

1.4.1. Slijedenje vodstva djeteta

Slijedenje vodstva djeteta znači pustiti dijete da nastavi raditi to što radi i potvrđivati njegove postupke tako da mu šaljemo odobravajuće neverbalne signale te govorimo odobravajuće riječi (Rade, 2015). Slijedenje vodstva djeteta je strategija koja je pogodna za djecu rane dobi jer djeca više pažnje usmjeravaju na ono što sama odaberu nego na ono što im se nameće i više sudjeluju u aktivnostima koje sama odaberu. Dijete koje je u prilici voditi uči da može utjecati na druge čime dobiva uvid u način na koji komunikacija funkcionira i uči da ima pravo izbora i da se ne mora uvijek oslanjati na druge kada nešto želi (Sussman, 1999).

Da bismo mogli slijediti djetetovo vodstvo prvo moramo promatrati i oslušivati dijete kako bismo vidjeli što ga zanima. Treba promatrati na koji način dijete komunicira i u kojim situacijama. U interakciji s djetetom treba čekati, odrasla osoba se ne smije previše nametati. Treba uzeti u obzir da djetetu treba više vremena da odgovori na pitanje ili da se uključi u aktivnost. Ukoliko dijete lako odustaje tada bi vrijeme čekanja trebalo biti kraće. Prilikom

slijeđenja djetetovog vodstva važno je pokazati interes za ono što dijete zanima. Predmet koji je u fokusu djetetove pažnje možemo učiniti dijelom sebe čime se njegova pažnja s predmeta prebacuje na nas i time se stvara prilika za interakciju i komunikaciju. Možemo se uključiti i na način da komentiramo ono na što je dijete u tom trenutku usmjereno (Slika 3) (Sussman, 1999).



Slika 3. Strategija slijeđenja interesa djeteta tijekom logopedskog rada

Ukoliko dijete pokazuje interes za nešto ili kaže nešto prilikom određene aktivnosti mi to trebamo interpretirati kao pokušaj komunikacije. U toj situaciji djetetu trebamo pružiti model na način da kažemo ili učinimo ono što bi dijete učinilo u tom trenutku da može. Na primjer, ukoliko dijete pokazuje interes za psa mi možemo pokazati na igračku (fizički model) i reći “pas“ (verbalan model). Uvijek treba imenovati objekt na koji je dijete usmjeren i izbjegavati zamjenice (Sussman, 1999).

Jedan od načina slijeđenja djetetovog vodstva je i oponašanje onoga što dijete govori ili radi jer se time povećava vjerojatnost da će dijete usmjeriti pažnju na nas i da će se uspostaviti razmjena. Djeca u tom trenutku osjećaju da imaju moć jer ih mi slijedimo. Oponašanje djetetovih aktivnosti povećava vjerojatnost da će dijete oponašati nas u budućnosti, a kada to i učini mi možemo dodati nešto novo (Sussman, 1999).

Ponekad je teško uključiti se u djetetovu aktivnost, no ukoliko dijete pruža otpor treba imati na umu da ono to radi jer ne zna kako nas uključiti, a ne zato što to ne želi. Jedan od načina je da pokušamo omesti djetetovu aktivnost. Na primjer, možemo srušiti kocke koje je dijete

slagalo ili sakriti kocku koja mu u tom trenutku treba. Dijete u početku može negodovati i pokušat će pokazati da mu smetamo, ali isto se može pretvoriti u priliku za interakciju.

1.4.2. *Stvaranje prilika za izmjene u interakciji*

Konverzacija podrazumijeva dvosmjernu komunikaciju u kojoj dvije osobe naizmjenice šalju i primaju poruke, svaka u odgovarajućem trenutku (Sussman, 1999). Da bi dijete moglo sudjelovati u konverzaciji ono mora „znati“ određena pravila, a mi mu moramo pomoći da ih nauči. Dijete mora usmjeriti pažnju na osobu s kojom je u interakciji, znati započeti konverzaciju i odgovoriti kada druga osoba započne, dati priliku drugoj osobi da odgovori, znati kada je njegov red u izmjeni, znati uvesti određenu temu, obraćati pozornost na neverbalne znakove koje šalje sugovornik, tražiti pojašnjenje ukoliko nešto nije razumjelo, znati kako završiti konverzaciju, i tako dalje (Sussman, 1999). Pravila ima jako puno, a mi moramo djetetu pružiti podršku i naučiti ga kako da sudjeluje u konverzaciji.

S obzirom da je interakcija put ka komunikaciji ona treba biti prvi cilj intervencije, a najbolje ćemo ju postići igrajući se s djetetom sa što manje igračaka (Rade, 2015). U početku se izmjene mogu vježbati kroz igre „ti pa ja“ jer na taj način pomažemo djetetu da prepozna svoju ulogu u interakciji, da uči vještinu komunikacijskih izmjena te tako ostvaruje sve duže komunikacijske lance, da bolje usmjerava pažnju na nas i da se duže zadrži na započetoj aktivnosti (Rade, 2015). Kada primijetimo da dijete uživa u određenoj aktivnosti, na primjer kada ga vrtimo u stolcu, možemo prekinuti aktivnost i čekati djetetovu reakciju. Djetetovu reakciju tumačimo kao izmjenu i nastavljamo aktivnost. Kako bismo pomogli djetetu da shvati kada je na njemu red u izmjeni možemo koristiti eksplicitne i prirodne znakove (Sussman, 1999). Eksplicitni znak podrazumijeva da djetetu verbalno damo do znanja što treba napraviti uz fizičko vođenje ili verbalnu podršku. Prirodnim znakovima ne pokazujemo djetetu što treba napraviti već mu dajemo do znanja kada je njegov red u izmjeni. Na primjer tijekom igre napravimo pauzu i pogledamo u dijete. U prirodne znakove ubrajamo vizualne tragove, pitanja i komentare (Sussman, 1999).

Izmjene u igri razlikuju se od izmjena za vrijeme konverzacije. U konverzaciji očekujemo da dijete odgovori na pitanja, da komentira i postavlja pitanja, da sluša što sugovornik govori i da se nadoveže na temu, da uvede novu temu, pojasni ukoliko sugovornik nije nešto razumio te da na prikladan način završi konverzaciju. Sve navedeno možemo postići kroz svakodnevne rutine, igranje igara s pravilima i igre pretvaranja te čitanje slikovnica koristeći eksplicitne i prirodne znakove (Sussman, 1999).

1.4.3. *Poticanje razumijevanja*

Da bi dijete razumjelo vezu između riječi i svijeta koji ga okružuje potrebno je razumijevanje događaja u okolini. Dijete uči značenje riječi tijekom svakodnevnih rutina jer mi novu riječ uvodimo u poznate situacije koje se ponavljaju i predvidljive su. U najranijoj dobi, posebice kada se radi o maloj djeci koja još nemaju razvijenu vještinu združivanja pažnje s pažnjom druge osobe, djetetove aktivnosti komentiramo potvrdnim riječima i rečenicama i nastojimo biti interaktivni (Rade, 2015). Pri tome je važno imenovati predmete ili aktivnosti na koju je dijete u tom trenutku usmjereno. Prilikom komentiranja djetetovih, ali i vlastitih aktivnosti važno je prilagoditi ono što govorimo stadiju djetetovog razumijevanja (Sussman, 1999) koristeći riječi ili jednostavne, kratke fraze ili rečenice.

1.4.4. *Proširivanje iskaza i modeliranje jezika*

Kako bismo potaknuli djetetov jezični razvoj komentiramo djetetove aktivnosti i na taj način mu pružamo model. Isto tak možemo iskoristiti i djetetove iskaze te ih ponoviti ili proširiti. Na primjer ukoliko dijete prilikom igre kaže „Beba“ mi se možemo nadovezati i reći „Beba jede“. Ključne riječi možemo ponoviti ili dodatno naglasiti. Djetetova pitanja i komentare možemo iskoristiti kako bi ponudili dodatnu informaciju ili objašnjenje te kako bismo razgovarali o događajima u prošlosti ili budućnosti (McDonald i sur., 2015).

1.4.5. *Podešavanje okoline*

Ukoliko je djetetu s razvojnim teškoćama dostupno sve što ono želi tada su i one minimalne prilike za komunikaciju smanjene te je zbog toga potrebno organizirati okolinu kako bi potaknuli komunikaciju (Sussman, 1999). Podešavanje okoline podrazumijeva fizičko pozicioniranje osobe te organizaciju prostora. Okolina bi trebala biti u službi poticanja socijalnih i komunikacijskih pokušaja. Osoba bi uvijek trebala biti nasuprot djeteta i na maloj udaljenosti od njega. U djetetovom okruženju trebaju biti igračke koje su razvojno primjerene i koje su usklađene s djetetovim interesima te one koje će olakšati uspostavljanje određene rutine. Ukoliko igračke nisu djetetu zanimljive ili ono ne može njima manipulirati mala je vjerojatnost da će dijete inicirati igru s tim igračkama. U okolini ne bi trebalo biti igračaka koje mogu odvući djetetovu pažnju tako da treba ukloniti sve one igračke koje nisu poželjne za osmišljene aktivnosti (npr. računalo ili tablet) ili koje mogu dovesti do nepoželjnog ponašanja. Igračke za koje pretpostavljamo da bi mogle biti zanimljive djetetu treba staviti izvan njegovog dosega kako bi potaknuli funkciju traženja predmeta (Kasari, Fannin i Goods, 2012).

Ponekad je dijete teško zainteresirati za uključivanje u interakciju. Tada možemo koristiti niz iskaza kojima nastojimo potaknuti djetetovo uključivanje. Uvijek krećemo s iskazima koji su najmanje direktivni prateći hijerarhiju (vidi Tablicu 1) (Kasari, Fannin i Goods, 2012).

Tablica 1. Hijerarhija strategija poticanja (preuzeto iz Kasari, Fannin i Goods, 2012)

Razina	Način poticanja	Primjer
1	Opći verbalni poticaj	„Koju igračku ćemo izabrati?“
2	Specifičan verbalni prijedlog	„Idemo se igrati s bebom.“
3	Verbalna naredba	„Uzmi bebu!“
4	Verbalna naredba uz gestu	Govorimo „Uzmi bebu!“ uz pokazivanje na bebu.
5	Djelomičan fizički poticaj	Gurkamo djetetovu ruku prema bebi.
6	Fizički poticaj	U potpunosti pomažemo djetetu da uzme bebu.

1.4.6. Rutine kao kontekst za poticanje komunikacije i jezika

Uvođenje rutina u svakodnevni život osigurava djetetu prilike za redovito učenje i upamćivanje novih vještina te mu daje osjećaj sigurnosti i predvidljivosti pa dijete može bolje uočavati komunikacijske uloge sudionika u rutini (Rade, 2015). Dnevne rutine pomažu djetetu da shvati svijet oko sebe jer se one ponavljaju i prediktivne su. Upravo zbog toga one pružaju djetetu puno prilika da nauči nešto o interakciji i komunikaciji te da usvoji nove vještine. Iako logopedi nisu u prilici sudjelovati u djetetovim dnevnim rutinama njihova zadaća je da ukažu roditeljima na važnost rutina za poticanje komunikacije i jezika.

Važno je da se određena rutina uvijek najavi određenom frazom uz izvođenje radnje koja je za nju karakteristična. Roditelji bi trebali koristiti uvijek iste fraze koje će dijete onda povezati uz specifičnu rutinu, a te fraze bi trebale biti jednostavne te bi ih roditelji trebali ponoviti više puta. Važno je da roditelji uključe dijete u rutinu i da ono aktivno sudjeluje, a ujedno se može raditi i na razumijevanju jednostavnih naloga. Kako su fraze važne za najavljivanje početka određene rutine potrebne su i za najavu njihovog završetka. Primjer svakodnevnih rutina su

pranje ruku, kupanje, hranjenje, oblačenje i tako dalje. Rutine bi se trebale često ponavljati te uključivati različite osobe i izvoditi se u različitim okruženjima kako bi došlo do generalizacije. Rutine su ujedno i prilika za poticanje izmjena u interakciji, a sve prethodno navedene strategije mogu se koristiti i za vrijeme rutina (Sussman, 1999).

Socijalne rutine su ponavljajući, za dijete predvidljivi komunikacijski obrati te su jedinstvene za svako dijete i mogu trajati od nekoliko sekundi do nekoliko minuta te se izvoditi različito često (Ljubešić, 2012). Igre koje su postale socijalne rutine uključuju roditelja i dijete u kojima je roditelj djetetova „najdraža igračka“ (Pepper i Weitzman, 2004). Primjer takvih igara su igra „ku-ku“, igra škakljanja i igra lovice. Kada dijete svlada određenu igru i kada ju zavoli uvođenjem određenih promjena možemo ga navesti na nove komunikacijske odgovore (Rade, 2015).

1.4.7. *Vizualna podrška*

Upotrebom vizualne podrške auditivne informacije postaju vizualne. Za razliku od izgovorenih riječi koje traju nekoliko milisekundi, stvari koje dijete vidi (na primjer objekte, fotografije, slike, crteži, napisane riječi) su trajne. Kada dijete gleda neku sliku, ona mu je dostupna onoliko dugo koliko dijete želi i koliko je na nju usmjereno (Sussman, 1999). Vizualnu podršku svi mi svakodnevno koristimo, a da nismo toga ni svjesni (na primjer kalendari i karte). Koristimo različita vizualna pomagala kako bi lakše razumjeli svijet oko sebe te kao pomoć u organizaciji informacija i izražavanju, zašto ih onda ne bismo koristili u radu s djecom, posebice ako imaju određene poteškoće?

Vizualna podrška pomaže djetetu da shvati da ima izbor, da može nešto napraviti samostalno, da zna što će se sljedeće dogoditi, da izrazi svoje osjećaje i prepozna osjećaje drugih i da bude svjesno onoga što se dogodilo u prošlosti i što ga čeka u budućnosti (Sussman, 1999).

Jedan od primjera vizualne podrške je i vizualni raspored koji djetetu olakšava izvođenje određene aktivnosti ili pak osigurava predvidljivost jer dijete zna koje ga sve aktivnosti očekuju te mu se korištenjem vizualnog rasporeda olakšava prijelaz s jedne aktivnosti na drugu.

2. PROBLEM I CILJ ISTRAŽIVANJA

Obilježje Goldenharovog sindroma su velike fenotipske varijacije te se prema tome u literaturi naglašava važnost individualnog pristupa. Pregledom literature utvrđeno je da nema puno istraživanja koja su usmjerena na komunikacijski i jezični razvoj djece s Goldenharovim sindromom, posebice u ranoj dobi, a s obzirom na velike fenotipske varijacije nema velike mogućnosti generalizacije. Cilj ovog diplomskog rada je prikazati učinak poticanja komunikacije i jezika u dvogodišnje djevojčice s Goldenharovim sindromom, pošto je inicijalnom procjenom utvrđen neujednačen profil s najjačim odstupanjima u području komunikacije i jezično-govornog razvoja.

Pretpostavlja se da će nakon sedmomjesečne stručne logopedске podrške djevojčica pokazati napredak u:

- 1) broju komunikacijskih funkcija
- 2) broju i složenosti komunikacijskih sredstava
- 3) jezičnom razumijevanju.
- 4) igri

U skladu s navedenim, cilj ovog diplomskog rada je prikaz učinka provedene stručne logopedске podrške, odnosno učinka poticanja navedenih aspekata komunikacijskog i jezičnog razvoja kod djevojčice. Poticanje se temelji na prethodno opisanim strategijama koje su se pokazale učinkovitima za poticanje djece rane dobi.

3. METODE RADA

3.1. Opis ispitanika

3.1.1. Anamneza

Djevojčica je drugo dijete u obitelji. Rođena je iz redovito kontrolirane trudnoće opterećene gestacijskim dijabetesom. Porod je nastupio u 37. tjednu gestacije prirodnim putem. Po porodu je uočena malformacija desne uške s atrezijom zvukovoda, asimetrija lica, hipoplazija mandibule desno uz suspektan nedostatak temporomandibularnog zgloba. Porođajna težina je iznosila 2550 g, duljina 47 cm, APGAR 9/10. Zbog sumnje na Goldenharov sindrom provedena je opsežna obrada u Kliničkom bolničkom centru Sestara milosrdnica. UZV mozga pokazao je stanje nakon intrakranijalnog krvarenja I/II stupnja. Nakon dvadeset dana prebačena je u Klinički bolnički centar Zagreb zbog apneje. Zbog anatomskih specifičnosti bolesti djevojčica je bila traheotomirana, a tijekom hospitalizacije se u više navrata komplicirao infekcijama respiratornog sustava. Mjesec i pol je djevojčica provela u inkubatoru, a hranjena je isključivo putem nazogastrične sonde. U bolnici je nakon poroda bila hospitalizirana 3 i pol mjeseca (medicinska dokumentacija u Prilogu 1). Djevojčica je naknadno još bila hospitalizirana zbog upale pluća, rota virusa i operacije oka.

Prema anamnestičkim podacima koji su prikupljeni u sklopu logopedsko-psihološke procjene u Kabinetu za ranu komunikaciju Edukacijskog-rehabilitacijskog fakulteta (Prilog 2 i Prilog 3) djevojčica je prohodala sa 16 mjeseci, a u isto vrijeme su se javile prve riječi sa značenjem. Zbog anatomskih specifičnosti koje su dio sindroma djevojčica ima oštećenje vida i oštećenje sluha.

3.1.2. Obilježja razvojnog profila

Obilježja razvojnog profila preuzeta su iz psihološko-logopedskog nalaza (Prilog 3). Procjena je provedena u Kabinetu za ranu komunikaciju Edukacijskog-rehabilitacijskog fakulteta. U trenutku provođenja procjene kronološka dob djevojčice je bila 1 godina i 9 mjeseci (i svi podaci o djevojčici navedeni u ovom poglavlju se vežu uz ovu kronološku dob), a kada je počelo ovo istraživanje djevojčica je imala 2 godine i 1 mjesec.

3.1.2.1. Kognitivne sposobnosti

Prema procjeni kognitivnih sposobnosti djevojčica je zrelija na vizuoperceptivnim i vizuokonstruktivnim zadacima, a nezrelija na grafomotoričkim i jezično-govornim zadacima. Na Razvojnom testu Čuturić postiže rezultat u zoni šireg prosjeka.

3.1.2.2. Obilježja komunikacije i jezično-govornog razvoja

Prema provedenoj procjeni djevojčica pokazuje neujednačen profil te najjača odstupanja u području komunikacije i jezično-govornog razvoja. Pragmatički profil svakodnevnih komunikacijskih vještina pokazuje da djevojčica značajno više komunicira u imperativne svrhe te da komunicira za manji broj svrha u odnosu na očekivanja za dob. Djevojčica pretežno komunicira vokalizirajući te slabije odgovara na poticaje od strane drugih.

Na Ljestvici razumijevanje jezika-Reynell postiže rezultat koji značajno odstupa za dob, no na temelju opažanja i podataka koje je dala majka zaključuje se da djevojčica razumije jezik u dobro poznatom svakodnevnom kontekstu i uz gestovnu podršku.

Prema provedenoj procjeni (Prilog 3) kod djevojčice treba ciljano raditi na razvoju neverbalne komunikacije i jezičnog razumijevanja u svakodnevnim situacijama i rutinama.

3.1.2.3. Obilježja gutanja i hranjenja

Iako je jedno vrijeme hranjena putem nazogastrične sonde djevojčica u dobi od 1;9 godina nema poteškoća sa žvakanjem i gutanjem.

3.1.2.4. Uključenost u intervenciju

Djevojčicu čuva majka, nije uključena u dječji vrtić. Praćena je u sklopu Kliničkog bolničkog centra Zagreb. Jednom mjesečno je uključena u radnu terapiju u sklopu Specijalne bolnice za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama Goljak.

3.2. Način prikupljanja podataka i opis ispitnog materijala

U ovom istraživanju korišteno je hrvatsko izdanje Reynell razvojne ljestvice govora (RRLJG), hrvatsko izdanje Peabody slikovnog testa rječnika (PPVT-III-HR) i hrvatsko izdanje Komunikacijske razvojne ljestvice (KORALJE).

Reynell razvojne ljestvice govora (RRLJG) namijenjene su ispitivanju sposobnosti govornog izražavanja i sposobnosti jezičnog razumijevanja. Namijenjene su djeci kronološke dobi od 1 do 7 godina, primjenjuju se individualno u trajanju od 30 do 60 minuta. Test se sastoji od 3 ljestvice: Ljestvica razumijevanja govora A, Ljestvica razumijevanja govora B i Ljestvica govornog izražavanja. U ovom istraživanju primijenjena je Ljestvica razumijevanja govora A koja ima 10 odjeljaka s različitim brojem zadataka (ukupno 67), a njihov redoslijed prati razvojni proces sposobnosti razumijevanja jezika. Od djeteta se traži da pokaže ili pronade određene predmete i figure osoba ili životinja te da s njima učini nešto u skladu s uputama ispitivača (Reynell, 1995). Djevojčica je Reynell razvojnim ljestvicama govora ispitana na početku i na kraju pružanja logopedске podrške s ciljem utvrđivanja napretka u jezičnog razumijevanju.

Peabody slikovni test rječnika (PPVT-III-HR) je standardizirani test za procjenu receptivnog rječnika. Test se može primjenjivati kod osoba čija je kronološka dob od 2 godine i 6 mjeseci pa sve do 90 godina. Test se primjenjuje individualno, a vrijeme ispitivanja nije ograničeno. Test se sastoji od 17 nizova od koji svaki sadrži 12 riječi. Nizovi su složeni po težini, od najlakših prema težima. Svaki se zadatak sastoji od lista s 4 crno-bijele ilustracije koje ispitivač pokazuje ispitaniku, a zadatak ispitanika je odabrati ilustraciju koja najbolje prikazuje značenje izgovorene riječi. Ispitivanje završava kada ispitanika ima 8 ili više pogrešaka u jednom nizu (Dunn i sur., 2010). Djevojčica je Peabody slikovnim testom rječnika ispitana na početku i na kraju pružanja logopedске podrške s ciljem utvrđivanja napretka u receptivnom rječniku.

Komunikacijske razvojne ljestvice (KORALJE) namijenjene su prikupljanju podataka o ranom jezičnom razvoju djeteta. Razlikujemo dvije standardizirane ljestvice: prva, Riječi i geste, namijenjena je procjeni jezika dojenčeta (od 8. do 16. mjeseci), a druga, Riječi i rečenice, namijenjena je procjeni jezika hodačeta (od 16. do 30. mjeseci). Prva ljestvica pruža podatke o uporabi gesti te djetetovom pasivnom rječniku odnosno riječima koje dijete razumije i djetetovom aktivnom rječniku odnosno riječima koje dijete govori. Druga ljestvica pruža podatke o aktivnom rječničkom znanju i uporabi sintakse i morfologije. Ljestvice popunjavaju roditelji ili osoba koja dobro poznaje dijete i može procijeniti djetetov jezični razvoj. KORALJE se mogu primijeniti i kod djece starije od 30 mjeseci, a koja kasne u jezičnom razvoju (Kovačević, Jelaska, Kuvač Kraljević i Cepanec, 2007). Tijekom istraživanja primijenjene su obje ljestvice, prvo se koristila ljestvica Riječi i geste, a zatim

ljestvica Riječi i rečenice. Majka djevojčice ispunjavala je ljestvice jednom mjesečno, a dobiveni podaci koristili su se za praćenje napretka i za izradu individualnog plana podrške.

Uz navedeni ispitni materijal korištena je i tablica za praćenje broja komunikacijskih funkcija i broja komunikacijskih sredstava (Prilog 4). Tablica je osmišljena uz pomoć Pragmatičkog razvojnog profila (Dewart i Summers, 1995). Tablica je ispunjavana tijekom pružanja podrške. Logopedski rad je redovito sniman, a prosječno trajanje video zapisa je 30 minuta. Video zapisi su poslužili i za kontrolu podataka koji su uneseni u tablicu praćenja.

3.3. Način provođenja istraživanja

Individualan logopedski rad je organiziran jednom tjedno u Centru za rehabilitaciju Edukacijsko-rehabilitacijskog fakulteta¹ od listopada 2016. do svibnja 2017. godine (ukupno 21 termin). Logopedsku podršku provodila je studentica završne godine diplomskog studija logopedije. Rad je bio usmjeren na razvoj neverbalne komunikacije i jezičnog razumijevanja u svakodnevnim situacijama i rutinama oslanjajući se na interese djeteta i primjenjujući strategije učinkovite za poticanje djece rane dobi. Oblici potpomognute komunikacije koji su se koristili odražavaju multimodalni pristup: tehnike potpomognute komunikacije bez pomagala (manualni znakovi, geste), niskotehnološka pomagala (slike, fotografije) i visokotehnološka pomagala (ICT-AAC aplikacije na tabletu).

Direktan rad s djevojčicom izvodio se u trajanju od 45 minuta. Nakon toga je majka bila obaviještena o provedenim aktivnostima i primijenjenim tehnikama. Majka je redovito bila savjetovana kako bi se i kod kuće mogao na odgovarajući način poticati razvoj komunikacije, jezika i govora djevojčice.

Logopedska podrška temeljila se na individualno osmišljenom planu podrške. Individualan plan podrške osmišljen prema obilježjima razvojnog profila koja su utvrđena procjenom u Kabinetu za ranu komunikaciju. Određeni su kratkoročni ciljevi za tri razvojna područja: socijalna komunikacija, jezično razumijevanje i igra. Tijekom provođenja logopedske podrške

¹ Centar za rehabilitaciju ERF-a je nastavna i klinička jedinica Edukacijsko-rehabilitacijskog fakulteta. Centar je vježbaonica za provođenje vježbi i praktičnoga rada za studente preddiplomskih, diplomskih i poslijediplomskih studija koji se izvode na Fakultetu. Stručne aktivnosti koje se provode u Centru primjer su uspješnog međudjelovanja znanosti, prakse i nastave čime se Centar sve više izdvaja kao mjesto kliničke izvrsnosti za pojedina područja, jedinstveno u Republici Hrvatskoj. <http://centar.erf.unizg.hr/index.php/hr/o-nama>

kratkoročni ciljevi su se morali revidirati tako da u konačnici imamo dva individualna plana podrške (Prilog 5 i 6).

Prvi individualan plan podrške primjenjivan je u razdoblju od listopada 2016. do veljače 2017. godine (Prilog 5). Kratkoročni ciljevi određeni su s obzirom na razvojna područja:

Socijalna komunikacija:

- djevojčica 3 od 5 puta traži predmet pomoću geste za „daj“ i „još“ (usvajanje funkcije traženja).

Jezično razumijevanje:

- djevojčica razumije 6 svakodnevnih izraza (npr. baci loptu, dođi tu, hoćeš još, donesi..., pljesni, ne diraj).
- djevojčica razumije 5 svakodnevnih riječi (npr. krevet, stol, pidžama, čaša, čokolino).

Igra:

- povećana složenost igre: ojačana funkcionalna igra u 10 različitih oblika (vožnja autića, miješanje i rezanje tijekom kuhanja, češljanje, brisanje, itd.).
- uvedena igra pretvaranja u 5 oblika (npr. kako beba spava, kako beba jede, kako se beba kupuje, kako se beba igra, itd.).
- povećana učestalost igre s logopedom (15 min tijekom susreta).

Drugi individualan plan podrške primjenjivan je od veljače do svibnja 2017. godine (Prilog 6). S obzirom da je djevojčica pokazala napredak u određenim područjima morali su se promijeniti kratkoročni ciljevi, a poticano je i jedno dodatno razvojno područje. Kratkoročni ciljevi prema razvojnim područjima:

Socijalna komunikacija:

- usklađena neverbalna i verbalna komunikacija prilikom interakcije (uspostavljanje kontakta očima tijekom zahtijevanja predmeta).
- djevojčica traži aktivnost ili nastavak aktivnosti 3 od 5 puta tijekom susreta (jačanje iniciranja interakcije).

Jezično razumijevanje:

- djevojčica razumije 10 jednostavnih naloga (npr. stavi na stol, daj bebi jesti, stavi u lonac, počešljaj bebu, podigni čašu, spremi voće u kutiju, vrati bebu u ormar, itd.).
- jačanje odazivanja na ime (3 od 5 epizoda dozivanja tijekom susreta).

Jezična proizvodnja:

- usložnjavanje dvočlanih iskaza (npr. Tena jede –Tena jede čokoladu; Zeko pije - Zeko pije mlijeko).

Igra:

- ojačana zajednička igra (zajedno s logopedom) pretvaranja u 5 oblika (npr. kako beba spava, kako beba jede, kako se beba kupa, kako se beba igra, itd.).
- povećano trajanje igre s logopedom (30 min tijekom susreta).

3.3.1. *Korištenje manualnih znakova*

Na početku provođenja intervencije primijećeno je da djevojčica oponaša određene pokrete te su uvedeni manualni znakovi kako bi se pospješio komunikacijski razvoj i razvoj ranih jezičnih sposobnosti. Manualni znakovi su se koristili za poticanje komunikacijskih funkcija koje se kod djece prve javljaju, a to su traženje predmeta i traženje ponavljanja. Koristili su se najviše znakovi za „još“ i „otvori“. Uz njih korišteni su i znakovi „nema“ i „gotovo“ kako bi se označio kraj aktivnosti. Uvedeni su i znakovi za „piti“, „jesti“ i „spavati“ kako bi se označile osnovne potrebe djevojčice. Manualni znakovi korišteni su uz podršku odgovarajućih riječi. Majci su također demonstrirani isti znakovi te joj je preporučeno da ih koristi i kod kuće, tijekom svakodnevnih situacija.

3.3.2. *Korištenje tableta*

ICT-AAC Aplikacija e-Galerija

Ova aplikacija razvijena je u sklopu projekta „Kompetencijska mreža zasnovana na informacijsko-komunikacijskim tehnologijama za inovativne usluge namijenjene osobama sa složenim komunikacijskim potrebama“ (ICT-AAC)². Aplikacija se u početku koristila za

² <http://www.ict-aac.hr/index.php/hr/>

prikaz ponuđenih aktivnosti i predmeta koje su djevojčici potrebne za određenu aktivnost. Pritiskom na sliku djevojčica je tražila određenu aktivnost ili predmet (Prilog 7). U drugoj fazi rada s djevojčicom aplikacija je korištena za poticanje dvočlanih iskaza i njihovo usložnjavanje. Priče izrađene u aplikaciji prikazivale su slike djevojčice za vrijeme određenih aktivnosti, pritiskom na sliku djevojčica je mogla čuti frazu koja opisuje odabranu sliku (Slika 4).

ICT-AAC Aplikacija Komunikator

Ova aplikacija također je razvijena u sklopu projekta „Kompetencijska mreža zasnovana na informacijsko-komunikacijskim tehnologijama za inovativne usluge namijenjene osobama sa složenim komunikacijskim potrebama“ (ICT-AAC), a koristila se za bogaćenje rječnika. Aplikacija pruža mogućnost odabira kategorija i simbola unutar kategorija koje će biti prikazivane. Dodirom slike simbola reproducira se odgovarajući zvučni zapis. U postavkama aplikacije nudi se mogućnost prilagodbe broja simbola prikazanih na jednom ekranu odnosno stranici aplikacije što izravno definira i veličinu svakog simbola na ekranu, a korisnik može kreirati i redoslijed prikazivanja simbola (<http://www.ict-aac.hr/index.php/hr/ict-aac-razvijene-aplikacije/apple-ios-aplikacije/komunikator>). Aplikacija se koristila za rad na sljedećim kategorijama: voće, povrće, životinje i dijelovi tijela.



Slika 4. Primjer priče izrađene u ICT-AAC aplikaciji e-Galerija.

3.3.3. *Drugi oblici vizualne podrške*

Kartice s fotografijama korištene su kao vizualna podrška. Fotografije omiljenih predmeta i aktivnosti su djevojčici na početku bile prikazivane uz predmet ili aktivnost koju je djevojčica odabrala, a kasnije ih je djevojčica samostalno koristila za traženje predmeta ili aktivnosti. Korištenjem fotografija poticao se i odabir na način da su djevojčici pokazane dvije fotografije, a zatim bi ju se pitalo „Želiš li bebu ili voće?“. Fotografije su se koristile i u sklopu vizualnog rasporeda kako bi se uvela određena struktura tijekom poticanja te kako bi se olakšao prijelaz s jedne aktivnosti na drugu (Slika 5). Zahvaljujući vizualnom rasporedu djevojčica je znala koja aktivnosti slijedi čime se osigurala predvidljivost. Prilikom izrade fotografija vodilo se računa o njihovoj veličini i kontrastu između objekta i pozadine. Uz fotografije koristile su se riječi i fraze koje opisuju vizualni simbol.



Slika 5. Vizualni raspored korišten tijekom logopedskog rada

3.4. Metode obrade podataka

Jezično razumijevanje procijenjeno je Reynell razvojnim ljestvicama govora (RRLJG). Nakon ispitivanja zbrojeni su bodovi koji su ostvareni tijekom ispitivanja. Na temelju ostvarenih bodova i kronološke dobi djeteta iz priručnika je očitana standardna ocjena.

Receptivni rječnik ispitivan je Peabody slikovnim testom rječnika (PPVT-III-HR). Nakon ispitivanja određen je sirovi rezultat oduzimanjem ukupnog broja pogrešaka koje je djevojčica napravila od posljednje riječi završnog niza. Sirovi rezultat je nakon toga pretvoren u normirani rezultat, odnosno u priručniku s hrvatskim normama pronađena je standardizirana vrijednost koja odgovara sirovom rezultatu i dobi djevojčice. Jednakim postupkom izračunate su standardizirane vrijednosti početnog i završnog testiranja.

Jezična proizvodnja procijenjena je Komunikacijskim razvojnim ljestvicama (KORALJE). Prva ljestvica, Riječi i geste, primijenjena je u studenom i siječnju. Promatran je i uspoređen broj ranih i kasnih gesti te broj riječi koje djevojčica aktivno koristi. Druga ljestvica, Riječi i rečenice, primijenjena je u veljači, ožujku i travnju. Promatran je i uspoređen broj riječi koje djevojčica aktivno koristi, oblike riječi koje koristi te složenost iskaza.

Tablica za praćenje koristila se za prikupljanje podataka o komunikacijskim sredstvima i funkcijama. U prosjeku je svaki mjesec logopedska podrška pružena tri puta te je tablica popunjavana prilikom svakog susreta. Bit će prikazan napredak u broju komunikacijskih funkcija i broju komunikacijskih sredstava na način da će se navesti zbroj komunikacijskih funkcija i zbroj komunikacijskih sredstava za svaki mjesec. Naime, zbog inicijalno manje pojavnosti komunikacijskih funkcija i uporabe komunikacijskih sredstava odabran je ukupan zbroj istih radi preglednosti i lakšeg praćenja napretka.

Igra je analizirana na temelju video zapisa. Promatrao se način na koji se djevojčica igra odnosno koja vrsta igra je prisutna te koliko uključuje druge u igru kao i vrijeme koje je provela u igri s provoditeljem podrške.

4. REZULTATI I RASPRAVA

4.1. Socijalna komunikacija

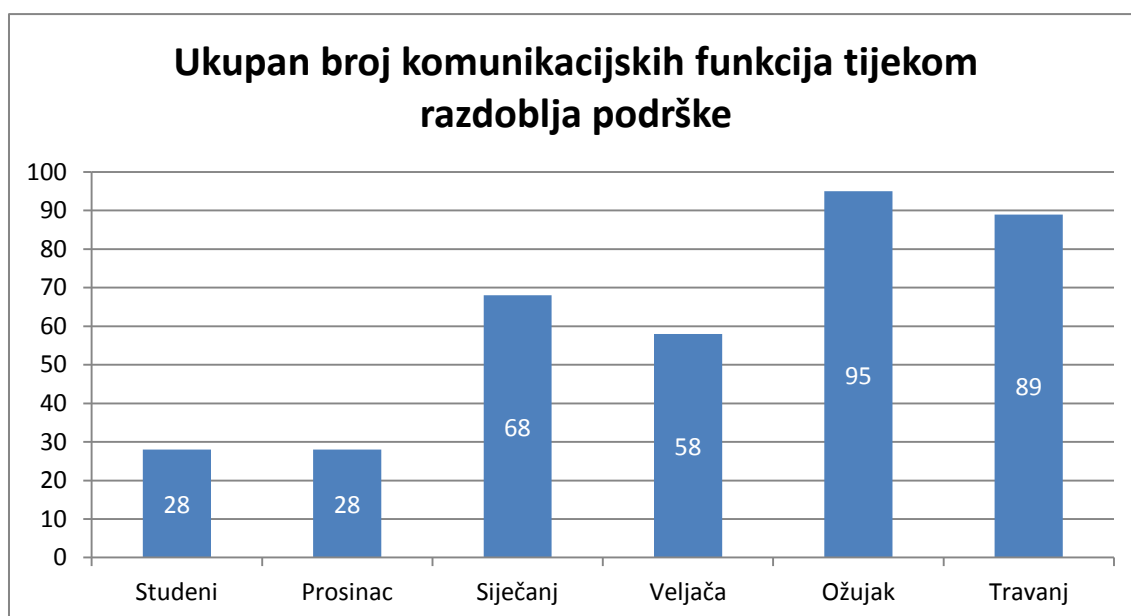
S obzirom na to da je kod djece s Goldenharovim sindromom zabilježena veća stopa poremećaja iz spektra autizma (Miller i sur., 2005) te da su inicijalnom procjenom kod djevojčice najveća odstupanja utvrđena u području komunikacije ovo područje je najviše praćeno.

Tijekom razdoblja podrške ispunjavana je tablica za praćenje broja komunikacijskih funkcija i broja komunikacijskih sredstava. Iako je rad s djevojčicom započeo u listopadu, tablice su se počele ispunjavati tek u studenom.

4.1.1. Komunikacijske funkcije

Komunikacijske funkcije koje su bilježene za vrijeme pružanja podrške su: usmjeravanje pozornosti i iniciranje interakcije, traženje predmeta, traženje ponavljanja, odbijanje, pozdravljanje, imenovanje, komentiranje i interakcijske razmjene.

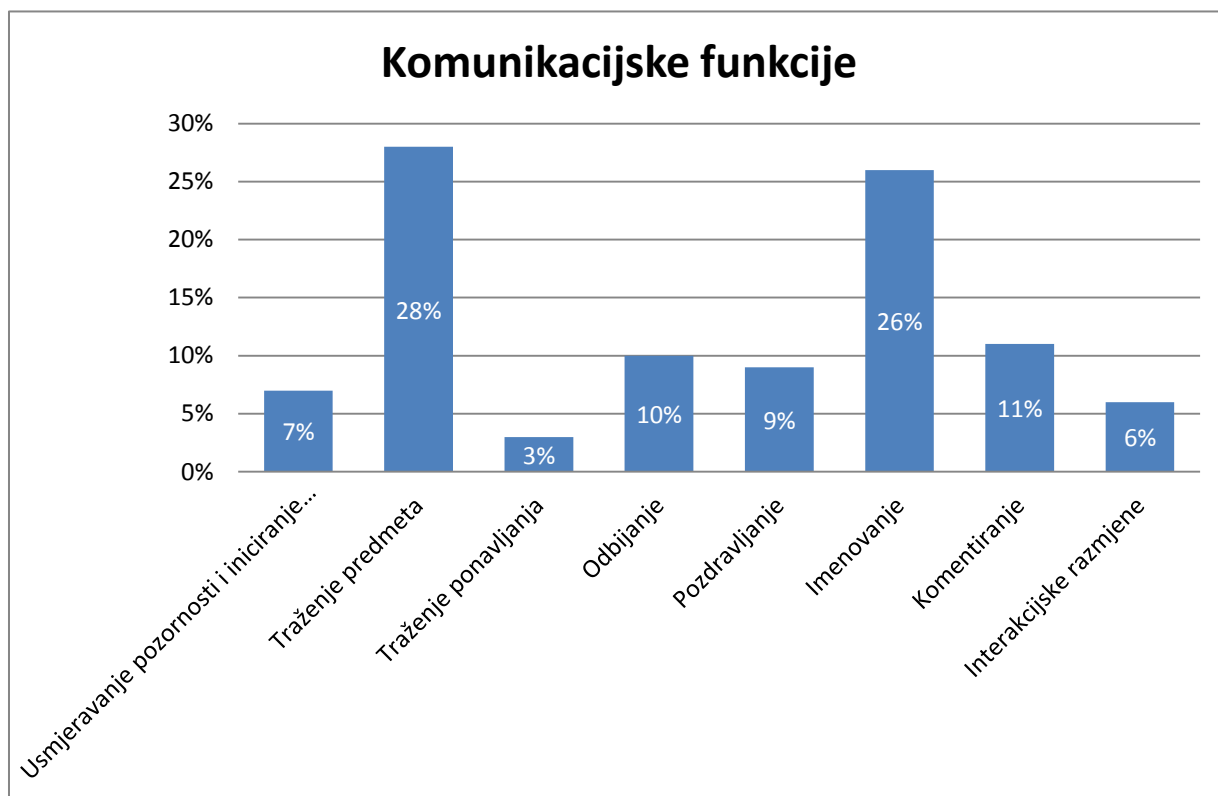
Na Slici 6 prikazani su rezultati analize koji se odnose na ukupan broj korištenih komunikacijskih funkcija tijekom razdoblja podrške.



Slika 6. Ukupan broj komunikacijskih funkcija tijekom razdoblja podrške.

Na Slici 6 vidljiv je porast u broju komunikacijskih funkcija, a na kraju pružanja podrške taj broj je bio tri puta veći nego na početku.

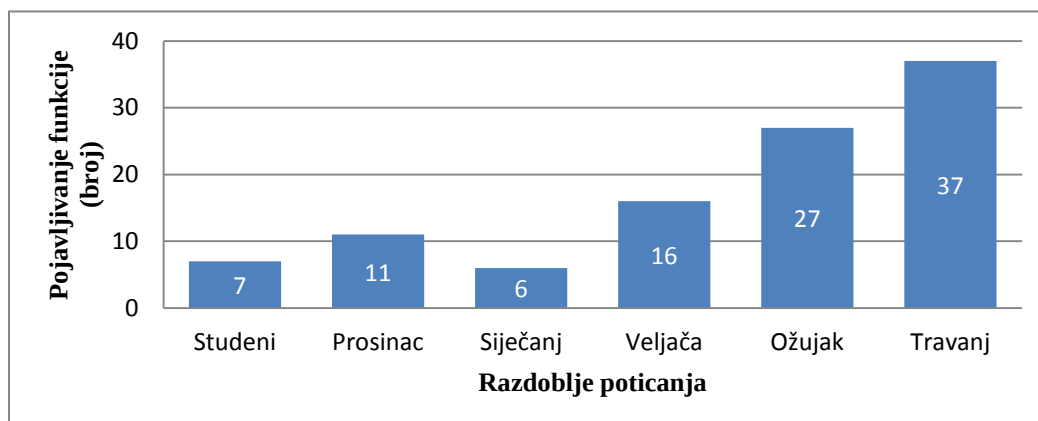
Kod djevojčice su sve komunikacijske funkcije zabilježene barem jednom, a na Slici 7 je vidljivo koliko su pojedine komunikacijske funkcije bile učestale tijekom pružanja podrške.



Slika 7. Vrste i učestalost komunikacijskih funkcija tijekom razdoblja podrške.

Iz Slike 7 vidljivo je kako je traženje predmeta najčešća komunikacijska funkcija što upućuje na to da djevojčica komunicira uglavnom u imperativne svrhe. Na početku pružanja podrške cilj je bio da djevojčica usvoji funkciju traženja uz pomoć geste „daj“ jer bi djevojčica uglavnom došla do ormara ili stola te sama pokušavala dohvatiti predmet. Okolina se podešavala na način da su predmeti bili izvan njezinog dosega, ali tada bi djevojčica jednostavno došla do ormara ili police te vokalizirala bez traženja pomoći i uspostavljanja kontakta očima. Tijekom određenih aktivnosti kao mogućnost za traženje predmeta koristila se ICT-AAC aplikacija e-Galerija na način sa su djevojčici bile ponuđene slike predmeta potrebnih za određenu aktivnost (Prilog 7).

Na Slici 8 vidljivo je kako se tijekom razdoblja poticanja povećava broj pokušaja traženja predmeta.

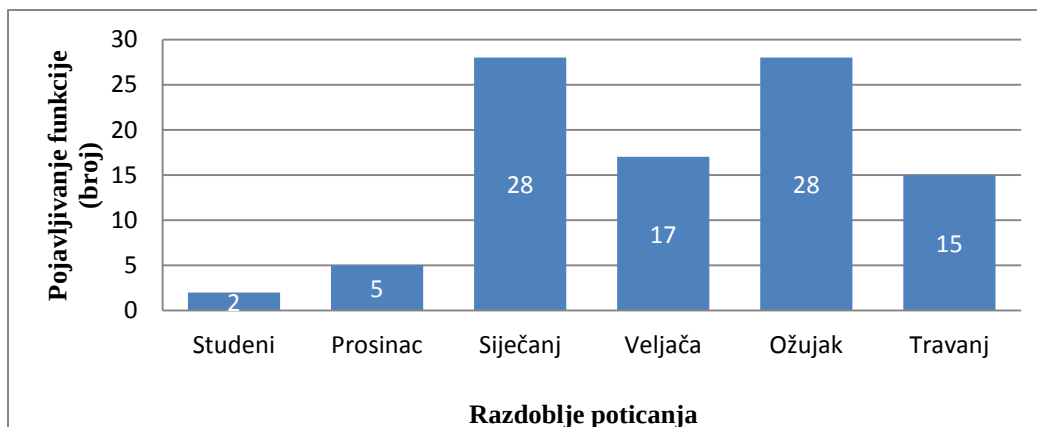


Slika 8. Traženje predmeta

Djevojčica tijekom provedbe istraživanja nije usvojila gestu „daj“ za traženje predmeta, ali je za traženje u početku koristila gestu posezanja. S napretkom u rječniku počela je tražiti predmete imenujući ih, ali i dalje bez uspostavljanja kontakta očima tako da je jedan od daljnjih ciljeva bio usklađivanje verbalne i neverbalne komunikacije. Ukoliko djevojčica nije znala naziv za predmet koristila bi gestu pokazivanja koju bi uparila s riječju „Ovo!“. Pred kraj pružanja podrške djevojčica je počela predmete tražiti punim rečenicama (na primjer „Gdje je bager?“, „Gdje je beba?“) uz povremeno uspostavljanje kontakta očima.

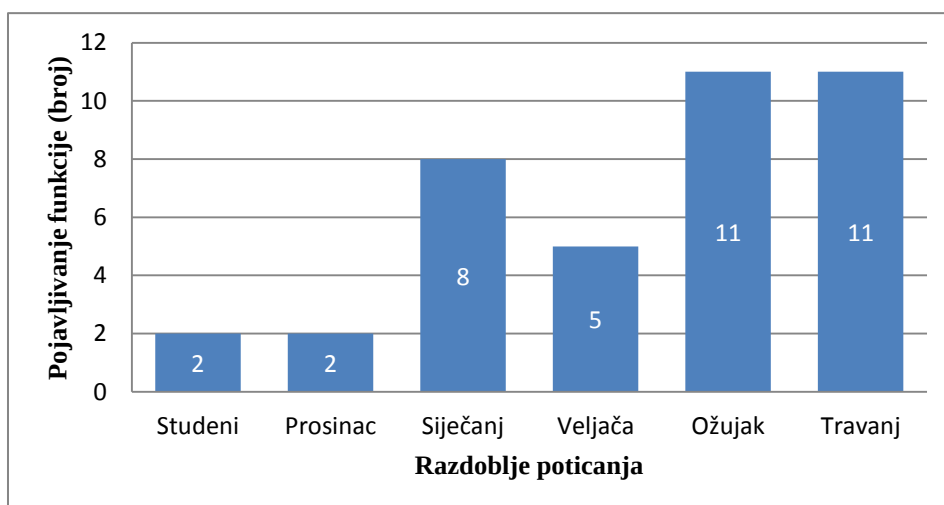
Nakon traženja predmeta najzastupljenija komunikacijska funkcija je imenovanje što nije neobično s obzirom na način na koji su bile strukturirane aktivnosti. Kroz aktivnosti se radilo na pojedinim kategorijama kao što su na primjer voće i životinje te se djevojčicu poticalo na imenovanje, a kasnije je i ona sama to spontano činila tijekom tih aktivnosti. Uz životinje i voće djevojčica je najviše imenovala predmete vezane uz njoj omiljene aktivnosti kao što su na primjer igra s bebom i tijestom (naziv koji je djevojčica koristila za kinestetički pijesak).

Na Slici 9 prikazano je pojavljivanje funkcije imenovanja tijekom razdoblja poticanja. Vidljive su određene oscilacije s obzirom na vremenske točke što se djelomično može objasniti aktivnostima koje su bile više ili manje zastupljene u tom mjesecu.



Slika 9. Imenovanje

Komentiranje je uz traženje predmeta i imenovanje najučestalija komunikacijska funkcija koja nam je važna kao pokazatelj deklarativnih funkcija. Kako je vidljivo na Slici 10 ta funkcija se u većoj mjeri počela pojavljivati pred kraj pružanja podrške. Tada je djevojčica na primjer pozivala majku da joj pokaže što je napravila ili nacrtala. Kada bi čula da neko dijete plače na hodniku Centra uspostavila bi kontakt očima s logopedom i rekla „Plače“, a logoped bi to ujedno iskoristio za proširivanje iskaza: „Beba plače“.



Slika 10. Komentiranje

Odbijanje je funkcija koja je bila gotovo jednako učestala kao i komentiranje. Djevojčica je u početku dosta teško uključivala drugu osobu u igru i jako puno aktivnosti je voljela izvoditi samostalno (kao na primjer puhanje balona). Često bi tada koristila iskaz kao što je „Ja sama“. Za odbijanje je još koristila i riječi „Ne“ i „Neću“, a samo jednom se nepoželjno ponašanje (plakanje) javilo u funkciji odbijanja.

Za pozdravljanje je djevojčica koristila slogovnu kombinaciju „pa-pa“ i riječ „Bok“ koje je uparivala s gestom mahanja. Ono što je ovdje važno naglasiti da je djevojčica pozdravljala isključivo na poticaj i da nije to činila spontano.

Usmjeravanje pozornosti i iniciranje interakcije su funkcije koje su zajedno označavane jer kada bi djevojčica privukla pozornost na sebe ili na predmet ujedno bi i započela interakciju. Djevojčica je u te svrhe najčešće koristila pogled i riječ „Otvori“, a ponekad bi to bila i pitanja kao što su „Gdje ide (mama)?“ i „Tko (je ušao)?“. Pred kraj poticanja djevojčica je inicirala interakciju na način da bi rekla „Evo!“ te bi mi dala nož ili vilicu kako bi se uključila u igru.

Za interakcijsku izmjenu označavao se odgovor djevojčice na komunikacijski pokušaj. Uglavnom su to bili odgovori na pitanja sa „Da“ i „Ne“. Izvršavanje naloga se nije bilježilo u interakcijske izmjene zbog čega je broj pojavljivanja ove funkcije manji.

Traženje ponavljanja je funkcija koja je najmanje zastupljena. Djevojčica bi najčešće koristila pogled za traženje nastavka aktivnosti, a ponekad bi to bila i riječ „Još“.

4.1.2. *Komunikacijska sredstva*

Uz komunikacijske funkcije u razdoblju rane komunikacije važan pojam su i komunikacijska sredstva. Komunikacijska sredstva su svi „alati“ koje koristimo za prijenos poruke. Razvojno gledano, komunikacijske funkcije prethode komunikacijskim sredstvima. Najučinkovitija su jezična sredstva koja je čovječanstvo i razvilo za komunikacijske svrhe (Ljubešić i Cepanec, 2012).

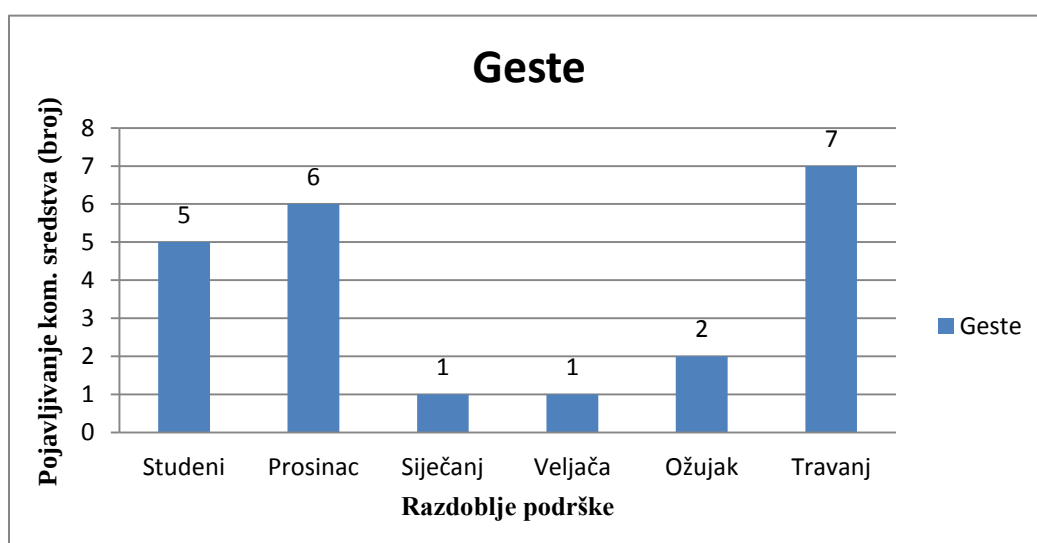
Na Slici 11 prikazana je učestalost pojedinih komunikacijskih sredstava. Komunikacijska sredstva koja su se bilježila tijekom pružanja podrške su: pogled, gesta, manualni znak, vokalizacija, slogovne kombinacije, riječ, nepoželjna ponašanja i iskazi. Kod djevojčice su zabilježena sva komunikacijska sredstva osim manualnog znaka.



Slika 11. Vrsta i učestalost korištenja komunikacijskih sredstava tijekom cjelokupnog razdoblja podrške.

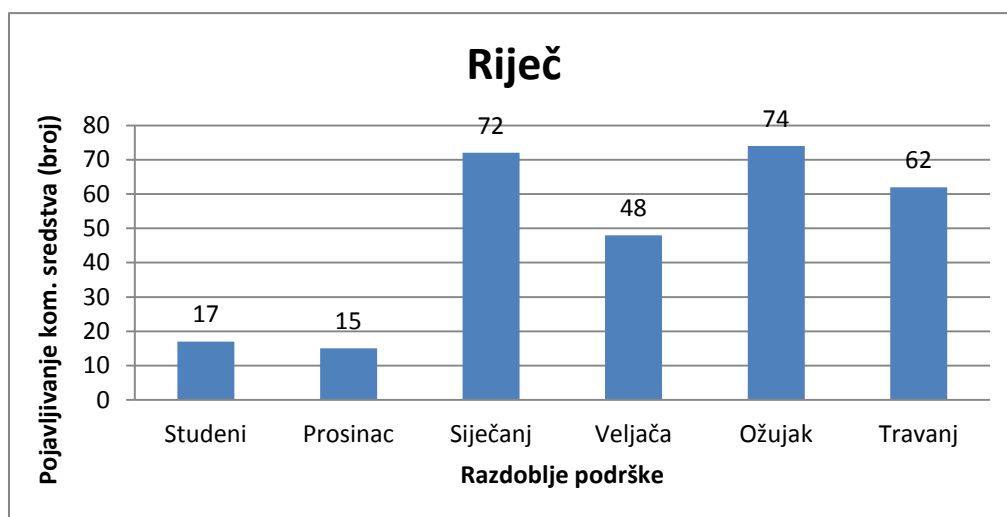
Iz Slike 11 vidljivo je da djevojčica od komunikacijskih sredstava najčešće koristi riječi dok pogled i geste u usporedbi s postotkom riječi nisu toliko česte što potvrđuje opažanje da je u djevojčice neverbalna komunikacija oskudna.

Na Slici 12 se može vidjeti da su geste najučestalije bile na početku kada je djevojčica koristila gestu posezanja za traženje predmeta te na kraju kada se javila gesta pokazivanja koju je djevojčica uz riječ „Ovo“ koristila za traženje predmeta koje nije znala imenovati. Uz navedene geste zabilježena je i gesta mahanja za pozdrav.



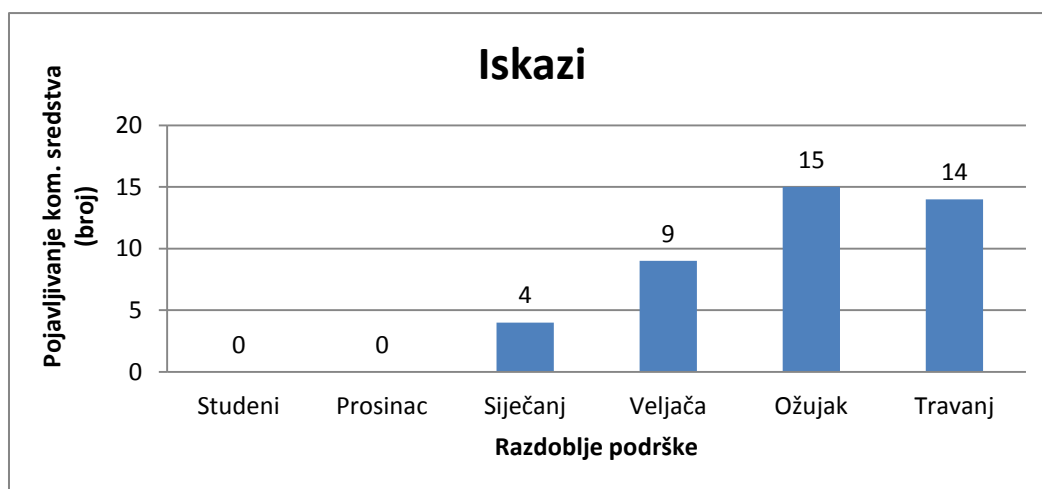
Slika 12. Prikaz korištenja gesti tijekom razdoblja podrške.

Gesta posezanja u funkciji traženja predmeta s vremenom je zamijenjena riječju. U siječnju je došlo do velikog napretka u ekspresivnom rječniku djevojčice što je rezultiralo učestalijim korištenjem riječi za traženje predmeta te povećanim korištenjem riječi u funkciji imenovanja i komentiranja. Na Slici 13 prikazano je korištenje riječi tijekom razdoblja podrške.



Slika 13. Prikaz korištenja riječi kao komunikacijskog sredstva tijekom razdoblja podrške.

S porastom broja riječi u ekspresivnom rječniku pred kraj podrške su se počele javljati kombinacije riječi. Iskaze je djevojčica uglavnom koristila za traženje predmeta (na primjer „Gdje je beba?“ ili „Ja piso (Ja bih pisala)“) te u svrhu komentiranja (na primjer „Druga beba“, „To je soba“, „Beba sjedi“). Na Slici 14 je prikazano korištenje iskaza tijekom razdoblja podrške.



Slika 14. Prikaz korištenja iskaza tijekom razdoblja podrške.

Vokalizacije i slogovne kombinacije korištene su vrlo rijeko. Slogovna kombinacija pa-pa korištena je za pozdrav, a vokalizacije su se javljale na početku pružanja podrške u funkciji traženja predmeta.

Nakon završetka pružanja podrške kod djevojčice je vidljiv napredak u broju i raznolikosti komunikacijskih funkcija i komunikacijskih sredstava. Djevojčica je na kraju razdoblja podrške komunicirala za veći broj funkcija te je koristila sofisticiranija komunikacijska sredstva, no njena neverbalna komunikacija je i dalje oskudna, ne odaziva se sustavno na ime i ne uspostavlja sustavno kontakt očima tijekom komunikacije što može ukazivati na slabije sociokognitivne sposobnosti. Na ovom području bi s djevojčicom trebalo nastaviti raditi, posebice na komunikacijskim izmjenama.

4.2. Jezično razumijevanje

Jedan od ciljeva ovog istraživanja je prikazati je li došlo do pomaka u jezičnom razumijevanju. Tijekom razdoblja podrške naglasak je bio na razumijevanju svakodnevnih riječi i izraza.

Na početku pružanja podrške djevojčica je pokazivala uglavnom razumijevanje u okviru rutina odnosno situacijsko razumijevanje, a vrlo brzo je počela pokazivati znakove razumijevanja pojedinih riječi i izvan konteksta odnosno leksičko razumijevanje. Svakodnevni izrazi kao na primjer „Baci loptu“ ili „Dođi tu“ u početku su bili popraćeni gestom što je olakšavalo razumijevanje. U početnim mjesecima podrške uočene su određene teškoće u socijalnoj komunikaciji (na primjer neodazivanje na ime, neuspostavljanje kontakta očima te izostanak komunikacijskih izmjena) što je onda rezultiralo time da djevojčica nije sustavno reagirala na svakodnevne iskaze. Tijekom logopedске podrške radilo se na razumijevanju svakodnevnih riječi te na pojedinim kategorijama (životinje, voće) što je rezultiralo leksičkim razumijevanje. Djevojčica je odgovarala na jednostavne naloge kao što su „Donesi bebu“, „Daj mi nož“. Pred kraj podrške djevojčica je izvršavala dvočlane naloge kao što su na primjer „Stavi bebu na stol“, „Stavi kolač na tanjur“ što upućuje na jezično razumijevanje.

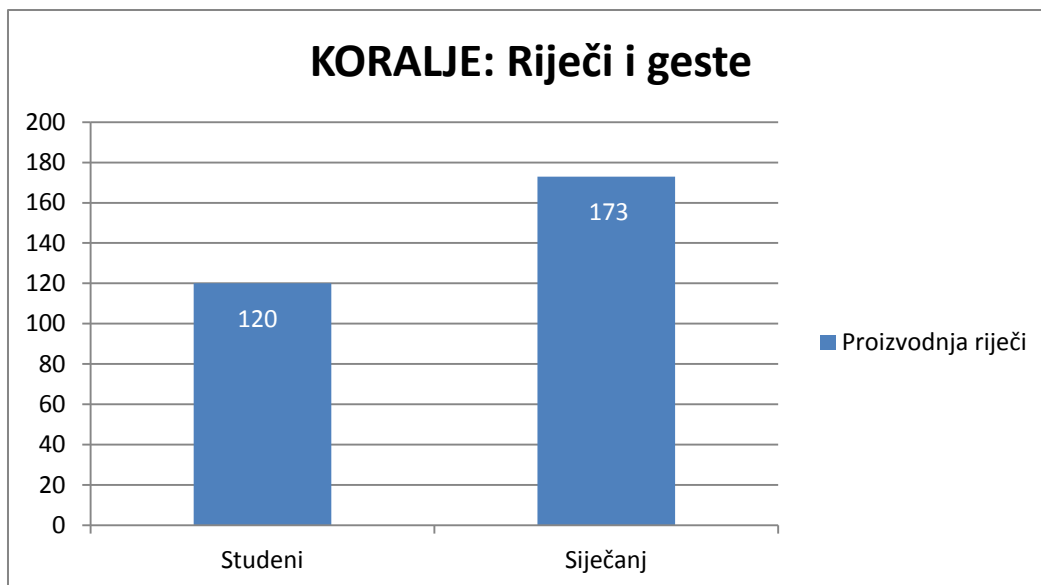
Jezično razumijevanje procijenjeno je Reynell razvojnim ljestvicama govora (RRLJG). Djevojčica je ispitana Ljestvicom razumijevanja govora A prije početka pružanja podrške kada je kronološka dob djevojčice bila 2 godine i 1 mjesec. Djevojčica je tada postigla 12 bodova što odgovara standardnoj ocjeni -1.0. Nakon šest mjeseci testiranje je ponovljeno, a

djevojčica je tada imala 2 godine i 7 mjeseci. Na završnoj procjeni djevojčica je postigla 31 bod što odgovara standardnoj ocjeni 0.2. Prema rezultatima završnog testiranja ekvivalentna dob jednaka je kronološkoj dobi djevojčice što upućuje na to da je pružanje podrške potaknulo napredak u jezičnom razumijevanju.

Djevojčica je prije početka pružanja podrške u dobi od 2 godine i 1 mjesec ispitana Peabody slikovnim testom rječnika (PPVT-III-HR). Iako se navedeni test ne primjenjuje još u ovoj dobi on je proveden kako bi se vidjelo postoje li znakovi leksičkog razumijevanja, no djevojčica nije zadovoljila kriterije za izražavanje rezultata. Na kraju pružanja podrške djevojčica je imala 2 godine i 7 mjeseci što zadovoljava dobne kriterije za provedbu testa. Na završnoj procjeni djevojčica je postigla rezultat unutar visokog prosjeka (standardizirana vrijednost iznosi 105).

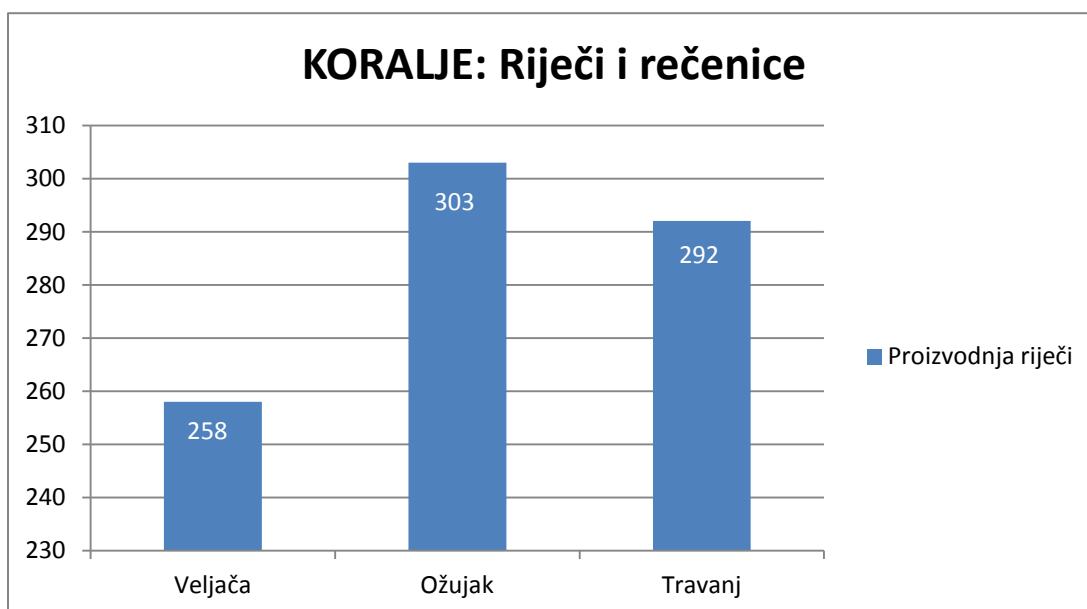
4.3. Jezična proizvodnja

Komunikacijsku razvojnu ljestvicu (KORALJE) majka djevojčice je ispunjavala jednom mjesečno. Ljestvica Riječi i geste korištena je za praćenje napretka u ranim i kasnim gestama koje djevojčica rabi te u proizvodnji riječi. U korištenju ranih i kasnih gesti nije uočen veliki napredak (15 ranih gesti u studenom, a 18 u siječnju od njih ukupno 18 te 43 kasne geste i u studenom i u siječnju od njih ukupno 45) dok je napredak u proizvodnji riječi prikazan na Slici 15. Prilikom popunjavanja tablice majka je navela kako djevojčica izgovara pojedine riječi te se mogu uočiti pojedini fonološki procesi tipični za djecu niže kronološke dobi (npr. izostavljanje nenaglašenog sloga, čokolada-*lada*, banana-*nana*; pojednostavljivanje suglasničkih skupina, spava-*pava*, jastuk-*jatuk*, krava-*kava*; nazalna asimilacija, noga-*nona*; zamjena velarnih suglasnika prednjijima, kuma-*tuma*; zamjena likvida poluvokalima, ruka-*juka*; i tako dalje).



Slika 15. Prikaz napretka u proizvodnji riječi na ljestvici Riječi i geste

Ljestvica Riječi i rečenice korištena je za praćenje napretka u proizvodnji riječi, oblicima riječi i složenosti. Tijekom veljače i ožujka nije zabilježeno da djevojčica koristi oblike pojedinih riječi, dok je u travnju zabilježeno da koristi njih pet (idu, jedu, rade, sjede, trče). U travnju je primijećen i napredak u složenosti kada je zabilježeno da djevojčica koristi 7 složenijih oblika u odnosu na 2 složenija oblika u veljači i travnju. Napredak u proizvodnji riječi prikazan je na Slici 16.



Slika 16. Prikaz napretka u proizvodnji riječi na ljestvici Riječi i rečenice

Iz priloženog se može vidjeti kako je postignut značajan napredak u ekspresivnom rječniku, ali isto tako se može primijetiti kako je majka u travnju zabilježila manje riječi nego u ožujku. Istraživanje Šimleše i Cepanec (2012) pokazalo je kako su roditelji uglavnom pouzdani partneri u postupku procjene ranog komunikacijskog i jezičnog razvoja, ali i da roditelji ponekad precjenjuju sposobnosti svoje djece. U početku se činilo da majka precjenjuje sposobnosti djevojčice, ali treba uzeti u obzir da roditelji puno više vremena provode s djetetom i da djevojčica vjerojatno puno više pokazuje kod kuće gdje je opuštenija. S vremenom djevojčica je počela pokazivati sposobnosti koje je majka prethodno navodila.

Tablica 2. Vrste riječi koje djevojčica koristi

Vrste riječi	Veljača	Ožujak	Travanj
Imenice	94	225	225
Glagoli	29	37	17
Pridjevi	14	16	22
Zamjenice	4	5	5
Prijedlozi	3	5	6

Iz tablice 2 je vidljivo kako se u ekspresivnom rječniku djevojčice najviše povećao broj imenica, ali je napredak vidljiv i u ostalim vrstama riječi. Tablica također pokazuje da je upravo broj glagola razlog manjem broju ukupnih riječi u travnju. U uputi je navedeno da treba označiti glagol ako dijete rabi bilo koji oblik toga glagola što majka možda nije uzela u obzir prilikom ispunjavanja ovog dijela ljestvice u travnju.

Djevojčica komunicira uglavnom jednočlanim iskazima koji su ponekad teško razumljivi osobama bez podrške konteksta. Razlog tome su prethodno navedeni fonološki procesi te nemogućnost artikulacije pojedinih glasova. S povećanjem broja riječi u ekspresivnom rječniku u siječnju su se počeli javljati prvi dvočlani iskazi koji su uglavnom bili kombinacija imenice/zamjenice i glagola (na primjer „Beba sjedi“; „Zeko pije“; „Ja piso (Ja bih pisala)“). Iz prethodnog primjera je vidljivo da djevojčica govori o sebi u muškom rodu. Vrlo brzo nakon toga javili su se tročlani iskazi i to uglavnom kao pitanja (na primjer „Di (gdje) je beba?“; „Di (gdje) je mama?“).

4.4. Igra

Igra je važan aspekt djetetovog razvoja. Kroz igru djeca istražuju i uče o svijetu oko sebe. Upravo zbog toga igra je jedno od područja koje je poticano i praćeno tijekom rada s djevojčicom.

U početku se radilo na osnaživanju funkcionalne igre kroz aktivnosti koje djevojčica najviše voli (na primjer kuhanje i rezanje voća). Djevojčica je u početku vrlo brzo prelazila s jedne aktivnosti na drugu, no s uvođenjem vizualnog rasporeda olakšao se prelazak s jedne aktivnosti na drugu na način da se označio kraj aktivnosti te je djevojčica prvo morala pospremiti predmete iz prethodne aktivnosti da bi mogla prijeći na sljedeću.

Uz osnaživanje funkcionalne igre poticala se igra pretvaranja (na primjer igra s bebom i igra u dućanu). U početku bi djevojčica doslovno stavljala voće u usta ili lizala sladoled, ali je tijekom pružanja podrške postigla veliki napredak u igri pretvaranja. Po pitanju igre u potpunosti se slijedio interes djeteta tako da su igre pretvaranja uključivale predmete koje djevojčica najviše voli (na primjer beba, telefon, blagajna).

Sam način igre djevojčice nije bio problematična, ali djevojčica je u toj igri uglavnom bila sama. Teško je uključivala drugu osobu u igru i upravo zbog toga je jedan od ciljeva u ovom području bio povećati učestalost igre s logopedom. U početku se logoped morao dosta nametati, ali je tu ostvaren veliki napredak pa je tako djevojčica slijedila naloge tijekom igre, a pred kraj podrške je i sama nastojala uključiti logopeda u igru (na primjer rekla bih „Evo!“ i pružila vilicu za uključivanje u „pravljenje“ kolača).

5. ZAKLJUČAK

Rana intervencija podrazumijeva postupke koji uključuju pravovremeno uočavanje i prepoznavanje odstupanja u razvoju te provođenje interdisciplinarnih programa u djece kod koje postoji rizik za teškoće u razvoju ili su te teškoće već dijagnosticirane. Jedno od najvažnijih obilježja rane intervencije je usmjerenost na obitelj, stvaranje partnerskog odnosa između stručnjaka i roditelja te uključivanje roditelja u cjelokupan program. Različita genetska i kongenitalna stanja navode se kao jedan od rizičnih čimbenika za teškoće u razvoju zbog čega je onda važno praćenja djece s navedenim stanjima te uključivanje u programe rane intervencije.

S obzirom da je cilj ovog diplomskog rada bio prikazati učinak poticanja komunikacije i jezika u dvogodišnje djevojčice s Goldenharovim sindromom, komunikacijski i jezično-govorni razvoj djevojčice potican je unutar svakodnevnih situacija i rutina uz oslanjanje na interese djeteta. U radu su korišteni oblici potpomognute komunikacije te niz strategija koje su se pokazale učinkovitima za poticanje djece rane dobe. S obzirom da rana intervencija podrazumijeva partnerski odnos između roditelja i stručnjaka majka djevojčice bila je upoznata s planom podrške te savjetovana kako poticati razvoj djevojčice u okviru obitelji. Nakon sedmomjesečne logopedске podrške djevojčica je pokazala napredak u broju komunikacijskih funkcija i komunikacijskih sredstava, jezičnom razumijevanju i proizvodnji te igri. Napredak je rezultat kontinuirane suradnje stručnjaka i roditelja te odgovarajuće podrške, a ne smije se zanemariti niti utjecaj maturacije.

Unatoč povećanju broja komunikacijskih funkcija i sofisticiranijim komunikacijskim sredstvima rad s djevojčicom na području komunikacije bi se trebao nastaviti jer je neverbalna komunikacija i dalje oskudna te nema sustavnog uspostavljanja kontakta očima tijekom komunikacije. Daljnji rad s djevojčicom bi trebao biti usmjeren i na podupiranje jezično-govornog razvoja kako bi se spriječile teškoće u daljnjem razvoju.

Provedeno istraživanje ukazuje na važnost praćenja djece koja su rizična za teškoće u razvoju te pravovremeno uključivanje u interventne programe. Ujedno ruši mitove koji tvrde da se djeca ne bi trebala upućivati logopedu prije treće godine. Čovjek se oblikuje kroz proces učenja, a on započinje još u prenatalnom razdoblju te je posebno intenzivan u ranom djetinjstvu. Upravo rana intervencija omogućava iskorištavanje tog razdoblja te sprječavanje teškoća koje bi se mogle javiti u daljnjem djetetovom razvoju.

S obzirom da su velike fenotipske varijacije obilježje Goldenharovog sindroma te da nema puno istraživanja koja su usmjerena na komunikacijski i jezični razvoj djece s Goldenharovim sindromom, posebice u ranoj dobi, potrebna su daljnja istraživanja kojima bi se utvrdile moguće teškoće i smjernice za praćenje djece s navedenim sindromom.

6. LITERATURA

Agnol, M.A.D., Brown, A.L., Thomaz, L.A., Junqueira, J.L.C., Oliveira, L.B. (2016): Goldenhar Syndrome in a pediatric patient: a case report and review of literature, *Revista Gaúcha de Odontologia*, 64, 472-483.

American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) (2002): Augmentative and alternative communication: knowledge and skills for service delivery. Posjećeno: 11.3.2017. <http://www.asha.org/policy/KS2002-00067/>

American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) (a): Augmentative and alternative communication. Introduction to AAC. Posjećeno: 11.3.2017. <http://www.asha.org/public/speech/disorders/AAC/>

American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) (b): Augmentative and alternative communication: Overview. Posjećeno: 11.3.2017. <http://www.asha.org/Practice-Portal/Professional-Issues/Augmentative-and-Alternative-Communication/>

American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) (2008): Core Knowledge and Skills in Early Intervention Speech-Language Pathology Practice (Knowledge and Skills). Posjećeno: 27.4.2017. <http://www.asha.org/policy/KS2008-00292/>

Balandin, S. (2002): Message from the president; *The ISAAC Bulletin*, 67(2), 2.

Ballesta-Martínez, M., López-González, V., Dulcet, L., Rodríguez-Santiago, B., García-Miñaur, S., Guillen-Navarro, E. (2013): Autosomal dominant oculoauriculovertebral spectrum and 14q23.1 microduplication, *American journal of medical genetics*, 161(8), 2030–2035.

Barišić, I., Odak, L.J., Loane, M., Garne, E., Wellesley, D., Calzolari, E., Dolk, H., Addor, M.C., Arriola, L., Bergman, J., Bianca, S., Doray, B., Khoshnood, B., Klungsoyr, K., McDonell, B., Pierini, A., Rankin, J., Rissmann, A., Rounding, C., Queisser-Luft, A., Scarano, G. i Tucker, D. (2014): Prevalence, prenatal diagnosis and clinical features of oculo-auriculo-vertebral spectrum: a registry-based study in Europe, *European Journal of Human Genetics*, 22(8), 1026–1033.

Batistić Pešić, L. (2012): Potpomognuta komunikacija kod djece s razvojnim odstupanjima. Specijalistički rad. Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu.

- Berglez, M., Pribanić, Lj. (2014): Kako ruke mogu pomoći jeziku i govoru – manualni znakovi i dijete s Downovim sindromom, Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja, 50,1, 107-119.
- Binger, C. i Kent-Walsh, J. (2010): Augmentative and Alternative Communication. Boston: Pearson.
- Cress, C. J., Marvin, C. A. (2003): Common Questions about AAC Services in Early Intervention, Augmentative and Alternative Communication, 19, 4, 254-272.
- Dewart, H. i Summers, S. (1995): Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills in Children. NFER Nelson.
- Dunn, L.M., Dunn, L.M., Kovačević, M., Padovan, N., Hržica, G., Kuvač Kraljević, J., Mustapić, M., Dobravac, G., Palmović, M. (2010): Peabody alikovni test rječnika (PPVT-III-HR). Jastrebarsko: Naklada Slap.
- Gaurker, S., Gupta, K., Parmar, K., Shah. B.(2013): Goldenhar syndrome: a report of 3 cases, Indian Journal of Dermatology, 58(3),244.
- Glennen, S.L. (1997): Augmentative and Alternative Communication Systems. U Glennen, S. L., DeCoste, D. C. (ur.): The Handbook of Augmentative and Alternative Communication. (str.97-148). San Diego: Singular Publishing Group, Inc.
- Goldenhar, M. (1952): Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde épibulbaire–appendices auriculaires–fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulo-faciale, Journal of Human Genetics, 1, 243–282.
- Kasari, C., Fannin, D.K., Goods, K.S. (2012): Joint Attention Intervention for Children with Autism. U Prelock, P.A., McCauley, R.J. (ur.): Treatment of Autism Spectrum Disorders: Evidence-Based Intervention Strategies for Communication and Social Interactions. (str. 139-161). Baltimore, Maryland: Paul H. Brookes Publishing Co.
- Kokavec, R. (2006): Goldenhar syndrome with various clinical manifestations, The Cleft Palate-Craniofacial Journal, 43, 628-34.
- Kovačević, M., Jelaska, Z., Kuvač Kraljević, J., Cepanec, M. (2007). Komunikacijske razvojne ljestvice (KORALJE). Jastrebarsko: Naklada Slap.

Landgren, M, Gillberg, C., Strömmland, K. (1992): Goldenhar Syndrome and Autistic Behaviour, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 34, 999-1009.

Ljubešić, M. (2005): Obilježja komunikacije male djece s autizmom, *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 41, 2, 103-109.

Ljubešić, M., Cepanec, M. (2012): Rana komunikacija: u čemu je tajna?, *Logopedija*, 3,1, 35-45.

Ljubešić, M., Cepanec, M., Ivšac Pavliša, J., Šimleša, S. (2009): Predjezična i rana jezična komunikacija: Obilježja prijelaznog stadija u djece s perinatalnim oštećenjem mozga, *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 45, 1, 15-29.

McDonald, D, Proctor, P., Gill, W., Heaven, S., Marr, J., Young, J. (2015): Increasing early childhood educators' use of communication-facilitating and language-modelling strategies: Brief speech and language therapy training, *Child Language Teaching and Therapy*, 31, 3, 305-322.

Meenan, K, Kadakia, S., Bernstein, J (2014): Revisiting the work of Maurice Goldenhar-an overview of Goldenhar syndrome, *European Journal of Plastic Surgery*, 37, 575-582.

Miller, M.T., Strömmland, K., Ventura, L., Johansson, M., Bandim, J.M., Gillberg, C. (2005): Autism associated with conditions characterized by developmental errors in early embryogenesis: a mini review, *International Journal of Developmental Neuroscience*, 23, 201-219.

Millikin, C. C. (1997): Symbol System and Vocabulary Selection Strategies. U Glennen, S. L., DeCoste, D. C. (ur.): *The Handbook of Augmentative and Alternative Communication*. (str.97-148). San Diego: Singular Publishing Group, Inc.

Pepper, J., Weitzman, E. (2004): *It Takes Two to Talk. A Practical Guide for Parents of Children with Language Delays*. Toronto: Hanen centre publication.

Petz, B. (1992): *Psihologijski rječnik*. Zagreb: Prosvjeta.

Rade, R. (2015): *Mala djeca s komunikacijskim teškoćama*. Zagreb: Foma.

Reardon, K.K. (1998): *Interpersonalna komunikacija: gdje se misli susreću*. Zagreb: Alinea.

Reynell, J.K. (1995): *Reynell razvojne ljestvice govora (RRLJG)*. Jatrebarsko: Naklada Slap.

Romski, M., Sevcik, R. A. (2005): Augmentative Communication and Early Intervention: Myths and Realities, *Infants & Young Children*, 18, 3, 174-185.

Saxena, R., David, M.P. (2012): Goldenhar syndrome - A rare case report, *Journal of Genetic Syndromes & Gene Therapy*, 3(2).

Strömmland, K., Miller, M., Sjögreen, L., Johansson, M., Ekman Joelsson, B.M., Billstedt, E., Gillberg, C., Danielsson, S., Jacobsson, C., Andersson-Norinder, J., Granström, G. (2007): Oculo-Auriculo-Vertebral Spectrum: Associated Anomalies, Functional Deficits and Possible Developmental Risk Factors, *American Journal of Medical Genetics*, 143, 1317–1325.

Sussman, F. (1999): More than words: A guide to helping parents promote communication and social skills in children with autism spectrum disorder. Toronto: Hanen centre publication.

Šimleša, S., Ceganec, M. (2012): Roditelji u procesu procjene rane komunikacije: partneri ili nepristrani promatrači? 8. međunarodni znanstveni skup „Istraživanja u edukacijsko-rehabilitacijskim znanostima“.

Škarić, I. (1988): Govorne poteškoće i njihovo uklanjanje. Zagreb: Mladost.

Van Lierde, K.M., Van Cauwenberge, P., Stevens, I., Dhooge, I. (2004): Language, Articulation, Voice and Resonance Characteristics in 4 Children with Goldenhar Syndrome: A Pilot Study, *Folia Phoniatria et Logopaedica*, 56, 131-143.

Werler, M., Starr, J., Cloonan, Y., Speltz, M. (2009): Hemifacial microsomia: from gestation to childhood, *Journal of Craniofacial Surgery*, 20(1), 664–669.

7. PRILOZI

Prilog 1 – Medicinska dokumentacija ispitanice



KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR ZAGREB
KLINIKA ZA PEDIJATRIJU
Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu
10000 Zagreb, Kišpatićeva 12, tel +385 (1) 2388 888
Predstojnik: Prof.dr.sc. BORIS FILIPOVIĆ-GRČIĆ

ZAVOD ZA MEDICINSKU GENETIKU
Pročelnik: Prof.dr.sc. Davor Begović
Telefon: +385 (0) 1 2367826



Otpusno pismo

Rođena: 15.09.2014 Adresa: [REDACTED]

Ime roditelja ili staratelja: MATIJA, KATARINA Kontakt telefon: [REDACTED] majka katarina

Otpusna dijagnoza: Q87.0 - Drugi malformacijski sindromi koji se uglavnom očituju u izgledu lica

Registarski broj: 953925, MBOO: 263786573

Matični list: 2014055706, Datum prijema: 05.10.2014 / 14:08, Datum otpusta: 23.12.2014

Dijagnoza

Goldenhar sindrom

Stanje po postavljanju traheostome

Terapija

Aktiferin 2x1.5 ml per os

D3 1x5 kapi per os

Aspiracije pp

Mupiron mast izvana na kožu oko kanile 2x

Osobna anamneza

Žensko novorođenče GD 37. tj. sada u dobi od 20 dana sa Goldenharovim sindromom premješteno je iz KBC Sestara Milosrdnica zbog apneja.

Podaci od liječnice u pratnji i majke. Rođena iz majčine druge, redovito kontrolirane trudnoće. Porod započeo puknućem vodenjaka u 37 tj. gestacije, dovršen vaginalno. PM 2550 g, PD 47 cm, Apgar 9/10. Po porodu zamijećena hipoplastična mandibula desno i nerazvijena desna uška te se posumnja na Goldenhar sindrom. AOT negativan.

Na UZV mozga se vidi stanje nakon intrakranijalnog krvarenja I/II st. UZV bubrega bez osobitosti. Na UZV srca se vidi otvoren foramen ovale.

Prije 3 dana (2.10.) imala jednu apnoičku krizu s cijanozom, reanimirana (ventilirana). Tada je u terapiju uveden ceftriakson 150 mg i.v. Danas ponovno apneja, u terapiju uveden aminofilin (bolus 14 mg, potom kontinuirano 0.2 mg/kg/h) te je dijete premješteno u naš Zavod.

Primila vitamin K. Cijepljena Engerixom B.

Lijekovi: Aminofilin 14 mg do 12 ml 5% glukoze i.v. a 0.5 ml/h.

Status

Prijem 5.10.2014. u 14 sati. Dovezena u transportnom inkubatoru, u pratnji liječnice i med. sestre. Ima postavljen periferni venski put na koji teče aminofilin.

TT 2730 g, TD 49 cm, OG 31.5 cm

Trec 37.2 C, RR 78/54 (64) mmHg, c/p 155/min, RF 55/min, SpO2 99% uz 1L O2/min na nosne katetere.

Žensko novorođenče u dobi od 20 dana, blijedoružičaste boje kože, oskudne spontane motorike, blago pojačanog tonusa muskulature. Nema osipa niti petehija. Eupnoična, eukardna. Hipoplazija desne strane mandibule, niži položaj desnog oka, deformirana i niže položena desna uška. Ispred lijeve uške tri kožna privjeska. Nepce u kontinuitetu. Nad plućima simetrično čujno disanje, dosta horpaca bez drugih fenomena. Akcija srca ritmična, tonovi jasni, šum ne čujem. Trbuh je palpatorno mekan, pupak je otpao, nema organomegalije, peristaltika čujna. Spolovilo žensko, izvana urednog nalaza. Anus medioponiran.

Nalazi

Pri prijemu: CRP <0.3, E 3.69, Hgb 122, Htc 0.365, MCV 98.9, MCH 33.1, MCHC 334, Trc 485, RDW 14.9, L 13.74 (Seg 35, Neseg 1, Ly 50, Mo 12, Eo 2),

Ureja 2.8, Kreatinin 25, AST 27, ALT 14, GGT 78, K 4.1, Na 143, Cl 102, Ca 2.39, Mg 0.74,

PV 1.20, PV-INR 0.91, APTV 23.6, Fibrinogen 3.2

UZV mozga (prim.Benjak): Uredna je morfologija i ehogenost mozga, falks medijalno, nema pomaka moždane mase. Postranične komore su asimetrične širine, lijeva je neznatno šira zbog ugruška u pleksus korioides koji je centralno u kolikvaciji i lagano dilatira lumen komore. Desno periventrikularno okcipitalno jača ehogenost. Protok kroz komore je uredan, Tanji korpus kalozum. Veća cisterna magna, mali mozak se

slabije prikazuje.

Hemokultura aerobno i mikološki (5.10.): sterilno.

Iskašljaj aerobno (7.10.): polimorfonukleari 0; pločaste epitelne stanice >25; *Escherichia coli* 10 000 CFU/ml S na amoksicilin+klavulanska kiselina, cefepim, ceftazidim, ceftriakson, cefuroksim (parenteralni), imipenem+cilastatin, meropenem; R na amoksicilin, gentamicin, netilmicin; *Neisseria saprofitna* 10 000 CFU/ml; *Streptococcus species (viridans)* 100 000 CFU/ml; 14.10.: polimorfonukleari: >25; pločaste epitelne stanice: <10, *Escherichia coli* 1000 CFU/ml S na amoksicilin+ klavulanska kiselina, cefepim, cefuroksim, piperacilin+tazobaktam, R na amoksicilin, gentamicin, netilmicin; *Streptococcus species (viridans)* >100 000 CFU/ml; Iskašljaj mikološki (14.10.): *Aspergillus niger* <1000 CFU/ml

Aspirat traheje aerobno 16.10.: polimorfonukleari: 10 - 25; pločaste epitelne stanice: <10, *Escherichia coli* 1000 CFU/ml, S na amoksicilin, cefuroksim, gentamicin; *Staphylococcus species* (koagulaza- negativan) >100 000 CFU/ml; 19.10.: polimorfonukleari: <10; pločaste epitelne stanice: 10 - 25; *Staphylococcus species* (koagulaza- negativan) 1000 CFU/ml; *Streptococcus species (viridans)* 1000 CFU/ml, 21.10. polimorfonukleari: >25; pločaste epitelne stanice: <10, sterilno; 31.10.: polimorfonukleari 10 - 25; pločaste epitelne stanice <10; *Escherichia coli* 1000 CFU/ml; S na amoksicilin+klavulanska kiselina, cefuroksim (parenteralni); R na amoksicilin, gentamicin, netilmicin; *Staphylococcus species* (koagulaza- negativan) 1000 CFU/ml; 16.12.: polimorfonukleari: 0; pločaste epitelne stanice: <10, *Pseudomonas aeruginosa* >100 000 CFU/ml, S cefepim, gentamicin, piperacilin+tazobaktam, *Streptococcus species (viridans)* >100 000 CFU/ml Aspirat traheje mikološki: 16.10.: polimorfonukleari: 0, saprofitna plijesan < 1000; 19.10.: polimorfonukleari: <10; eritrociti: <10, saprofitna plijesan < 1000; 21.10.: polimorfonukleari: 10 - 25; duboki dišni epitel: <10, saprofitna plijesan < 1000; 31.10.: polimorfonukleari: >25, saprofitna plijesan < 1000

Urinokultura (23.11.): Kontaminacija.

Bris rane aerobno (25.11.): *Staphylococcus aureus*, S na azitromicin, gentamicin, klaritromicin, klindamicin, kloksacilin, sulfametoksazol + trimetoprim, R na penicilin; 26.11.: *Staphylococcus species* (koagulaza- negativan); 9.12.: *Pseudomonas aeruginosa*, S na cefepim, gentamicin, piperacilin+ tazobaktam Bris rane mikološki (26.11., 9.12.): negativno.

URL (dr. Jurlina, 10.10.): Konzultacija. Klinički teške dismorfne promjene glave. Hemifacijalna mikrosomija i distopija uške desno te aurikularni apendiksi normalno položene desne uške. Usna šupljina u skladu sa nalazom hemifacijalne mikrosomije uz uredno nepce i jezik. Ostali status neupadljiv.

U ovom trenutku nema indikacija za kirurško liječenje. Potrebno praćenje. Operacijska lista (22.10., doc. Bilić): Tracheotomia et formatio tracheostomae. Učini se horizontalni rez kože i potkožja vrata u ispod razine krikoidne hrskavice, te se razmakne prelaringealna muskulatura. Potom se prikaže niski istus štitnjače koji se podveže. Prikaže se traheja, te se učini horizontalni rez na traheji. Postavljanje kanile # 4.

URL (dr. Šimunčić-Veselić, 12.11.): Indicirana promjena kanile od strane pedijatra. Zamjenjena kanila, postavljena nova br.4. Prohodnost uredna.

URL (prof. Gjurić, 26.11.): Indicirana promjena kanile od strane pedijatra. Zamjenjena kanila, postavljena nova br.4. Prohodnost uredna.

URL (prof. Gjurić, 8.12.): kontrola. Obilje sekreta iz donjih dišnih puteva. Kanila in situ, prohodna nakon aspiracije sekreta. Karina i početni brojni edematozna sluznica. savjetujem fiberbronhoskopiju - dr. Čaleta.

URL (doc. Bilić, 17.12.): Kanila uredno postavljena, prohodna s aspiracijskim kateterom. Na donjem rubu traheostome granulacijsko tkivo. Preporučam tretirati Lapisom. Prilikom slijedeće promjene kanile preporučam broj veću - 4,5 ili 5 mm. URL kontrola pp.

URL (prim. Markov, 19.12.): Promjena kanile broj 4, lapiziranje. Lokalno Belogent oko stome. Molim naručiti Portex kanilu broj 4,5. Kontrola za 1 mjesec radi promjene

Oftalmolog (dr. Vukojević, 21.10.): Epibulbarni dermoid oba oka, Blefarofimoza, Goldenhar sindrom. Obostrano vidljiva blaža blefarofimoza. Otvaranjem vjeda obostrano uočljive epibulbarne mase. Lijevo u temp. gornjem dijelu rožnica nije zahvaćena lezijom. Desno epibulbarne mase gotovo čitavom cirkumferencijom osim manje zone s nazalne strane. Lezija prelazi limbus rožnice za oko 2 mm u donjem dijelu. Središnji i paracentralni dijelovi rožnice slobodni. Fundus: bez vidljivih patoloških promjena

Pulmoalergolog (dr. Čaleta, 11.12.): Dg. Sy Goldenhar (dizmorfija lica, mikrognatija, deformacija vrata....). Tracheostoma facta est. B R O N H O S K O P I J A na JIL-u: BSK uz Xylocain 2% gel lokalno. Pristup kroz trahealnu kanilu. Donji dio lumena kanile s dosta sekreta posebide s prednje strane koji je ljepljiv i teško odvojiv od stijenke. Kanila na svom ulazu u traheju naslonjena na zid traheje na taj način da zid traheje suzuje ulaz na 50%. Vidljivi dio traheje donja trećina s dosta sekreta na zidovima. Karina tuplja. Ulaz u oba glavna bronha slobodan. Sva su ušća slobodna dijelom sužena naborima sluznice u vidu "bradavica" i nisu tipičnog rasporeda i mjesta. Lijevo se odvajanje za seg. bronhe nalazi na istom nivou te se ima dojam osim nepravilna rasporeda i postojanje prekobronhijalnih bronha. Sluznica blaže hiperemična s dosta sekreta. Završna

dg: Eadem, "dizmorfija bronha"(nepravilan raspored, izgled i broj)

RTG pluća 22.11.: Kontrolna snimka torakalnih organa u asimetričnom položaju djeteta kod snimanja, pokazuje primjereno veliku sjenu srca i medijastinuma, koja se projicira u desnom hemitoraksu. Lijevo perihilaro vidi se diskretno retikularno zasjenjenje. Nema izljeva u bazama. ET je vrškom u razini bifurkacije traheje.

Bris rane aerobno: Staphylococcus aureus

RTG pluća (dr. Perkov) 15.12.: U odnosu na snimku od 22.11.2014. vidi se diskretno mrljasto zasjenjenje perihilaro desno. Nema znakova pleuralnog izljeva ili atelektaze parenhima pluća. Dubok položaj vrha ETT-a do bifurkacije traheje.

Kod otpusta: E 3.58, Hgb 106, Htc 0.304, L 11.56 (Neu 24.6%, Ly 58.7%, Mo 13.3%), Trc 458, CRP

Epikriza

Tena je zbog anatomskih specifičnosti bolesti morala biti traheotomirana 22.10. Tijek hospitalizacije u više se navrata komplicirao infekcijama respiratornog sustava te je liječena antibioticima. Više puta je traheostoma promijenjena tijekom boravka zbog pojave sekreta u kanili te bakterijske infekcije. Zadnja promjena stome bila je 19.12.2014. Dana 22.11. klinički i radiološki je verificirana pneumonija, liječena je meronemom 6 dana na što dolazi do poboljšanja općeg stanja i laboratorijskih parametara. Kontrolni RTG učinjen je 15.12. pokazao je regresiju upalnog infiltrata, ali opisuje se novo zasjenjenje na plućima desno. S obzirom na potpuno mirne laboratorijske i kliničke parametre, nismo provodili antibiotsko liječenje. Zadnje antibiotsko liječenje bilo je od 28.11.-30.11. azitromicinom zbog izolacije Staph. aureusa iz rane oko kanile. Tena je dugotrajno liječena inhalacijama Ventolina (0.3 ml do 3 ml f.o. 2-3x dnevno) zbog auskultatornog nalaza bronhoopstrukcije. Pred otpust tu terapiju ukidamo zbog normalizacije auskultatornog nalaza. Hrani se isključivo na sondu, 8x100ml Bebimil 1, obroke tolerira i dobro napreduje.

Zaključak

Tena je pri rođenju ustanovljen Goldenhar sindrom. Zbog anatomskih specifičnosti sindroma, Tena je ugrađena traheostoma. Prehrana se provodi isključivo putem nazogastrične sonde. Tena je redovito potrebna toaleta kanile te aspiracije, posebno u uznemirenosti. Roditelji su informirani o bolesti i educirani o zbrinjavanju kanile kao i hranjenju putem nazogastrične sonde.

Tenu otpuštamo kuće dobrog općeg stanja i urednih vitalnih parametara. TT kod otpusta 4990g.

Preporučujemo:

- nastavak prehrane Bebimilom 8x100ml putem nazogastrične sonde
- kontrola prim. Markov za mjesec dana (izdana interna uputnica) te promjena kanile (naručiti Portex kanilu broj 4,5). Molimo javiti se prim. Markov radi dobivanja doznake za kanilu.
- kontrola medicinskog genetičara dr. Huljev za 3 tjedna uz prethodni telefonski dogovor na tel. 2367-826 (izdana interna uputnica)
- primila BCG 30.9.2014., primila Engerix 15.9. 2014. Molimo docijepljivanje Engerixom slijedeći tjedan kod nadležnog liječnika kao i daljnje cijepjenje.
- u slučaju pogoršanja kontrola ovdje odmah!

nastaviti provođenje razne terapije.

Za odjel:

MAŠA DAVIDOVIĆ, dr.med.
LIJEČNIK NA SPECIJALIZACIJI IZ PEDIJATRIJE
(7816545)

Odjelni liječnik:
SANDA HULJEV FRKOVIĆ, dr. med.
SPECIJALIST PEDIJATAR
(0157915)

Pročelnik zavoda:
Prof.dr.sc. DAVOR BEGOVIĆ
SPECIJALIST PEDIJATAR
Medicinski genetičar
(0005274)

NAPOMENA: Umjesto propisanog lijeka izabrani doktor primarne zdravstvene zaštite može propisati i drugi lijek istog razreda učinkovitosti u odgovarajuće jednakim dozama.



**KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR
SESTRE MILOSRDNICE**

MB: 03208036 OIB: 84924656517
Zagreb, Vinogradska cesta 29

Ravnateljica KBC Prof.dr.sc. Vesna Šerić, dr. med.
Tel: +385 1 3787 111 Fax: +385 1 3769 067

**KLINIKA ZA ŽENSKE BOLESTI I
PORODNIŠTVO**

Predstojnik Klinike Prof.dr.sc.Krunoslav
Kuna, dr.med.

Zavod/Odjel **KLINIKA ZA ŽENSKE
BOLESTI I
PORODNIŠTVO**

Telefon klinike

Fax klinike

OTPUŠNO PISMO

Prezime i ime

Adresa

Razdoblje boravka

15.09.2014 do 05.10.2014

Matični broj

4273168

Datum rođenja

15.09.2014

Broj dana liječenja

20

Završne dijagnoze

Donošeno hipotrofično novorođenče, P05.1
Mandibulofacijalna dizostoza Q75.4 Sumnja na Sy. Goldenhar
Mikrotija i atrezija desnostranog vanjskog zvukovoda Q17.2
Sumnja na mikroftalmiju desnog oka Q11.2
Atrijalni septalni defekt Q21.1
Desnostrana atelektaza pluća P28.0
Sumnja na perinatalnu infekciju P39.9
Neonatalna žutica P59.9
PV/IVH gr. II P52.1
Respiratorna insuficijencija

Razlog hospitalizacije

Žensko novorođenče, rođeno 15.09.2014. u 03:35 u rodilištu naše Klinike. Novorođenče je po rođenju primljeno u Zavod zbog vidljivih malformacija glave i lica te potrebe daljnje obrade i liječenja.
IZ ANAMNEZE: trudnoća druga, kontrolirana, opterećena gestacijskim dijabetesom, koji je reguliran dijetetskim mjerama. Test kombiniranog probira niskorizičan. Urinokultura sterilna, u brisu rodniče izoliran BHSB. Porod u 37/38. tj. gestacije, nakon spontanog prsnuća vodenjaka, vaginalan, glavom. Provedena peripartalna profilaksa s ampicilinom. Novorođenče rođeno vitalno, RM 2550 g, RD 47 cm, Apgar 10/10, procjena po Farru 37.6 tj. Po porodu uočena malformacija desne uške s atrezijom zvukovoda, asimetrija lica, hipoplazija mandibule desno uz suspektan nedostatak temporomandibularnog zgloba.

Status pri dolasku

Žensko, hipotrofično novorođenče, vitalno, ružičasto, osim lividnih i hladnih okrajina, oskudnije spontane motorike, blaže hipotonično, čujno hropti, RF 50-60/min., eukardno (c/p 140/min.), RR 56/32 mmHg. Potkožno masno tkivo slabije razvijeno. Glava izdužljena porodom, OG 30 cm (-3.5 cm od očekivanog), VF 1x1 cm u razini okolnih kostiju glave. Vidljiva asimetrija lica, desno se doima hipoplastično. Nerazvijena mandibula, mikrotija desne uške uz potpunu deformaciju i nedostatak vanjskog zvukovoda. Dorzum nosa deformiran, spušten s desne strane. Naznačeni desnostrani rascjep usne. Brada mala. Kontinuitet tvrdog nepca uredan. Prsni koš simetričan, obostrano jednako pomičan. Nad plućima obostrano grublji hropci. Auskultatorno nad srcem akcija ritmična, tonovi jasni, šumova se ne čuje. Trbuh mekan, bez patoloških rezistencija, bez organomegalije. Spolovilo žensko, izvana uredno. Pulzacije perifernih arterija uredne. Ekstremiteti jednaki.

NAPOMENA: Umjesto preporučenog lijeka izabrani doktor primarne zdravstvene zaštite može propisati i drugi lijek istog razreda učinkovitosti u odgovarajuće jakim dozama.

Operacija

Sažetak provedenog liječenja i navodi o dijagnostičkim postupcima koji su u tijeku

odmah po prijemu novorođenče je smješteno u inkubator uz monitoriranje vitalnih funkcija uz 21% ambijetalnog kisika koji je nakon tri dana ukinut. Primilo je Engerix B, provedena je profilaksa hemoragične bolesti novorođenčeta i novorođenačke oftalmije. Odmah se započelo s enteralnim trfoičkim hranjenjem uz postepeno povećanje količine koju je novorođenče dobro toleriralo što na sondu što na bočicu. Zbog hiperbilirubinemije provedena je fototerapija tijekom tri dana, nakon čega su vrijednosti bilirubina u postepenom padu. Devetog dana života novorođenče izmješteno iz inkubatora uz dobru adaptaciju na vanjske uvjete. Zbog sumnje na Goldenharov sindrom učinjena je dolje navedena opsežna obrada. Osamnaestog dana života (03.10.) imalo apneju zbog čega je ponovo smješteno u inkubator uz 2 L kisika putema nosnih nastavaka i 25% O₂ u inkubatoru. Nakon učinjene rtg snimke pluća, koja je ukazala na desnostranu atelektazu, novorođenče je stavljeno u drenažni položaj za atelektaze, obustavljeno je hranjenje, uvedena djelomična parenteralna prehrana. Klinički dispnoično, inspiratorni stridor, RF 34/min., c/p 150/min., SaO₂ 99%, desno nad plućima oslabljen disajni šum uz hropčiće. Uvedena je antibiotska terapija ceftriaksonom 150 mg i.v. te inhalacije fiziološkom otopinom. Na dan premještanja u Zavod za neonatologiju u dva navrata bilo je izuzetno dispnoično, bradipnoično s gotovo agonalnim respiracijama, uz jako uvlačenje interkostalnih prostora uz pad SaO₂ do 40 %, bradikardno. Zahtjevalo je intubaciju uz aspiraciju gustog sekreta iz donjih i gornjih dišnih puteva. Nakon oporavka učinjena je kontrolna rtg snimka pluća koja nije više ukazivala na desnostranu atelektazu, ali se zbog asimetričnog položaja nije moglo isključiti sada lijevostranu atelektazu. Data je Peyona 56 mg i.v. Tri sata nakon toga ponovo ista kriza, konzultirana dr. Bartoniček iz Zavod za neonatologiju i intenzivno liječenje, dat je aminofilin 14 mg i.v., a potom nastavljeno s kontinuiranom dozom 0.2 mg/kg/h. Novorođenče se u pratnji pedijatra i medicinske sestre u transportnom inkubatoru premješta u ranije navedeni Zavod.

Nalazi

L 18.1.. 18.1.. 12.6, sep. 39.. 37, neseg. 14.. 0, 4, 32.. 58, mo. 13.. 5, eo. 1.. 0, E 5.3.. 3.5, Hb 183.. 121, Htc 0.577.. 0.359, Tr 245.. 407, CRP 1.1.. 0.3.. 0.2 mg/L, GUK 3.2.. 3.1.. 4.6.. 14.2.. 4.6.. 9.2 mmol/L, bil. 144.9.. 233.6.. 105.2 umol/L, urea 4.1.. 2.7 mmol/L, kreatinin 58.. 33 umol/L, K 4.6.. 4.5, Na 142.. 141, Cl 110.. 104, Ca 2.23.. 2.36 mmol/L, AST 35.. 21, ALT 7.. 11 U/L, ABS (03.10.): pH 7.35, pCO₂ 7.2 kPa, pO₂ 7.5 kPa, HCO₃ 29.3 mmol/L, BE 2.5 mmol/L, SaO₂ 88%
ABS (05.10.): pH 7.33, pCO₂ 8.2 kPa, pO₂ 10.8 kPa, HCO₃ 32.0 mmo/L, BE 4.1 mmol/L, SaO₂ 95 %
Bris zvukovoda: sterilan
Urin: pH 6.0, svijetlo žut, bistar, leukocitna estreraza 1+, u sedimentu 3 L, 4 epitelne stanice, bakterije 2+ i malo sitnih soli

Rtg snimka kostiju lica: vidljiv je asimetričan prikaz desne i lijeve strane lica, što je temeljito suspektno za hipoplaziju desne mandibule.

"Babygram" (01.10.2014.): na učinjenom bebigramu vidljiva je skolioza u području cerviko-torakalnog prijelaza. Sa desne strane prikaže se jedno rebro više te se u području skolioze unatoč nejasnom prikazu dif. dg. može raditi o fuziji Th1-Th2 kralješka sa hemivertebrom Th3 kralješka sa desne strane. Radiološki nalaz govori u prilog uputne dg. Goldenharovog sindroma. Preporuča se definitivno stanje potvrditi drugom radiološkom metodom.

Rtg snimka torakalnih organa (02.10.2014.), (AP) u ležećem stavu i asimetričnom namještanju, a u komparaciji sa jučerašnjom snimkom vidljiv je pomak medijastinalnih struktura u desnu stranu, što dig. dg. prvenstveno govori u prilog atelektatičnim promjenama desnog prsišta. Uredan je plućni crtež lijevog prsišta. Preostale opisane promjene skeleta bez značajnijih promjena u komparaciji sa jučerašnjim nalazom.

Kontrolna snimka torakalnih organa (05.10.2014.) u ležeći asimetričnom položaju

NAPOMENA: Umjesto preporučenog lijeka izabrani doktor primarne zdravstvene zaštite može propisati i drugi lijek istog razreda učinkovitosti u odgovarajuće jakim dozama.

pokazuje urednu prozračnost desno. Sjena medijastinuma pomaknuta je u lijevo što može biti posljedica asimetričnog položaja, ali se ne može isključiti niti smetnje ventilacije (klinička slika ?). Fc sinusi slobodni.

UZV srca (dr. Bitanga): situs solitus, uredna segmentna građa srca, uredna kontraktilnost miokarda. Srčane šupljine urednih dimenzija, stijenke uredne. Ejekcijska frakcija lijevog ventrikula 75%. Interventrikularni septum urednog kontinuiteta. U interatrijskom septumu otvoren je ovalni otvor širine 2 mm uz lijevo- desni pretok koji je hemodinamski baznačajan. Na trikuspidnoj valvuli blaga regurgitacija, ostale valvule su uredne. Pulmonalni protok je uredan. Nema plućne hipertenzije. Luk aorte lijevi, izlazište koronarnih arterija i arterija luka su uredna. Nema duktusa, nema koarktacije. Perikard uredan. Dg: Otvoren ovalni otvor. Kardijalnoo kompenzirano. Plućna normotenzija.

UZV mozga: FIH uredna. Lateralne komore urednog oblika i dimenzija. Korpus kalozum urednog oblika i debljine. Pleksusi korioideusu neravnijih rubova s mjestimičnim razrjeđenjima. U mediosagitalnom presjeku puniji okcipitalni rogovi, naročito desni. Periventrikularna ehogenost. Treća komora uredna. Protok likovora uredan. Bazalni gangliji uredni.

UZV gornjeg abdomena (prim. dr. Žaja): jetra u MCL 4.1 cm, primjerene veličine, homogene građe i uredne ehogenosti. Nema znakova žarišnih promjena. Uredna je širina intra i ekstrahepatalnih žučnih vodova. Žučnjak je uobičajnog oblika, primjeren veličine i praznog lumena te primjerene debljine stijenke. Gušterača se prikazuje dijelom, koliko je dostupna analizi homogene građe, uredne ehogenosti i bez znakova žarišnih promjena. Slezena je uobičajnog oblika, homogene strukture parenhima, uzdužnog promjera 3.8 cm. Zaključak: nije se izdiferenciralo većih patomorfoloških promjena.

UZV bubrega (dr. Prajz): oba bubrega urednog smještaja. Desni bubrežni uzdužno mjeri 40.1 mm, uredne strukture, uredne debljine parenhima, nema dilatacije kanalnog sustava. Lijevi bubrežni uzdužno mjeri 41.0 mm, uredne strukture, uredne debljine parenhima. Nema dilatacije kanalnog sustava. Mokraćni mjehur uredne građe, ispunjen urinom, debljina stijenke iznosi 1.2 mm.

ORL (dr. sc. Geber): dijete rođeno s vidljivim malformacijama lica i glave. Vidi se mikrotija u potpunosti deformirane desne uške, atrezija desnog zvukovoda, lijevi zvukovod uredan, rinoskopski deformiran dorzum nosa, spušten s desne strane, deformacija septuma s pomakom desno. Endoskopski hoane prohodne, lijeva uredno, desno otežano. Laringoskopski uredan nalaz. Također se vidi hipoplazija desne mandibule te se ne palpira temporomandibularni zglobovi. Kontrola maksilofacijalnog kirurga.

Oftalmolog (dr. Zrinščak): inspekcija (20 dpt, oftalmoskop): obostrano bjeličasto/žučkaste promjene gornjih vjeđa poput nakupina masnog tkiva. Desno defekt u vidu koloboma gornje vjeđe, koji ne ugrožava adekvatnost zatvaranja vjeđe. Rožnice se doimaju prozirnim, šarenica na mjestu. Dublji dijelovi se ne mogu analizirati. Fundus o. u. (pregled u midrijazi): prošire se do pune midrijaze. PNO jasnih granica, vitalne. Vaskularij urednog tijeka i kalibra. Makularno područje primjereno dobi. Periferija se doima nezrelom. Ne uočavam znakove ROP-a niti plus bolesti. Ponoviti pregled za 14 dana.

Maksilofacijalni kirurg (doc. dr. Pregdrag Knežević): Prva kontrola u ambulanti. Novorođenče u dobi 2 tjedna. U kliničkom nalazu nerazvijena mandibula desno (odsutan TM zglobov), malformacija desne uške, naznačen desnostrani rascjep usne, hemifacijalna mikrosomija, preaurikularni apendiksi lijevo. klinički nalaz upućuje na Sy. Goldenhar no za sada teško je potvrditi dijagnozu, predstoji i daljnja pedijatrijska obrada. Hrani se za sada na dudu i NGS. Za sada nema indikacija za kirurškim liječenjem. Kontrola za 6 mjeseci, srijedom (kontakt telefon 290 2658 sr. Silvija).

Status pri odlasku

Th: Rocephin 150 mg i.v (10)- 4. dan terapije, aminofilin 14 mg do 12 mL 5% glukoze 0.5

NAPOMENA: Umjesto preporučenog lijeka izabrani doktor primarne zdravstvene zaštite može propisati i drugi lijek istog razreda učinkovitosti u odgovarajuće jakim dozama.

ml/h i.v. od 13 sati, djelomična parenteralna prehrana.

Tjelesna masa kod premještaja: 2820 g

K- vitamin: 15.09.2014. Profilaksa novorođenačke oftalmije: da
BCG: 30.09.2014.

Engerix B: 15.09.2014.

PKU i TSH: 26.09.2014.

SPNOS: obostrano negativan odgovor pužnice

Odjelni liječnik:

dr Lorita Mihovilić Prajz

0114294

Šef Zavoda/Odjela:

mr. sc. Jesenka Borošak

0110264

Predstojnik Klinike:

Prof.dr.sc.Krunoslav
Kuna,dr.med.

U Zagrebu, 05.10.2014

M.P.

NAPOMENA: Umjesto preporučenog lijeka izabrani doktor primarne zdravstvene zaštite može propisati i drugi lijek istog razreda učinkovitosti u odgovarajuće jakim dozama.

Prilog 2 – Anamnestički upitnik ispunjen prilikom procjene u Centru za rehabilitaciju ERF-a

Specijalno u Zagrebu. Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Centar za rehabilitaciju
Kabinet za ranu komunikaciju

ERF KRC

ANAMNESTIČKI UPITNIK

Upitnik ispunjava:	Š.s.	
Datum dolaska:	27.6.2016	
Podatke daje:	mama	
Glavni razlog dolaska:		
Roditelje uputio:		

KARTON
- proveli su hoc
god 2016

OPĆI PODACI

Spol:	
Datum rođenja:	15.9.2014.
Adresa:	
Kontakt-telefon:	
E-mail roditelja:	

MAJKA	OTAC
-------	------

PODACI O OBITELJI:

MAJKA	OTAC
Ime i prezime: Katarina	Ime i prezime:
Zanimanje:	Zanimanje:
Stupanj obrazovanja:	Stupanj obrazovanja:

BRAĆA I SESTRE (unijeti spol i dob ostale djece u obitelji, te, prema potrebi, napomene o njihovom razvoju)

Drugo, dečko 3 i pol godine

OBITELJSKA ANAMNEZA

Bolesti u obitelji:

Jezično-govorni poremećaji u obitelji:

PRE/PERINATALNO RAZDOBLJE

TRUDNOĆA:

Redoslijed trudnoće:	2
Tijek trudnoće (jesu li postojale poteškoće i kada):	Gestacijski dijabetes, blizanačka trudnoća, prvo dijete izgubila pri početku

Porodajna dužina/težina:	2860/48
Tjedan gestacije:	
Podaci o porodu (duljina poroda, komplikacije, način izvršenja poroda i sl.):	Tri tjedna prije, porod uredan
APGAR:	9/10
Je li dijete bilo reanimirano?	
Je li dijete bilo u inkubatoru?	Mjesec i pol dana
Ostalo:	

MEDICINSKA DOKUMENTACIJA

Medicinske dijagnoze:	Goldenhar sindrom, Stanje po postavljanju traheostome
Važni podaci iz medicinskih nalaza (UZV mozga, MRI i sl.):	UZV mozga: stanje nakon intrakranijalnog krvarenja I/II stupnja

PODACI O OPĆEM RAZVOJU

RANI PSIOMOTORNI RAZVOJ

S koliko je mjeseci dijete počelo sjediti?
S koliko je mjeseci dijete prohodalo? Sa 16 mj
Nosil pelene (ako ne, kada ih je prestalo nositi)?
Jede li samo (i od kada)?

Kada je dijete počelo brbljati:
Prva riječ sa značenjem: Sa 16 mjeseci krenulo
Spajanje riječi:
Je li bilo dužih zastoja/nazadovanja u jezično-govornom razvoju?
Tko i kada je primjetio da se komunikacija/jezik/govor ne razvija normalno?
Što je primijećeno?
Je li dijete zainteresirano za slikovnice?
Je li dijete zainteresirano za crtanje/pisanje?

Komplikacije s hranjenjem: bo
Komplikacije sa sisanjem/gutanjem/žvakanjem: Na desnoj strani nema dio čeljusti
Poteškoće s uspavlivanjem i spavanjem:
Naknadne hospitalizacije (kada, gdje, zašto?): Hospitalizacije zbog upale pluća, rota virusa, operacija oka, us tartu u bolnici 3 i pol mjeseca
Česte upale uha, grla, nosa?
Obilježja vida:
Obilježja sluha:
Obilježja motorike:
Ostalo:

RAZVOJNO PRAĆENJE I TERAPIJE

RAZVOJNO PRAĆENJE

KBC Zagreb

TERAPIJE

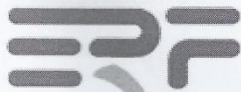
Vrsta terapije	Od kada?	Gdje?	Koliko često?
Radna terapija na Goljaku (jednom mjesečno)	Od studenog 2015.		

UKLJUČENOST U JASLICE/VRTIĆ

Naziv ustanove:	Od kada je uključeno?	Koliko često pohđa?	Oblik programa:
Ne ide u jaslice			

OSTALE VAŽNE NAPOMENE:

Prilog 3 – Psihološko-logopedski nalaz ispitanice



SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
EDUKACIJSKO-REHABILITACIJSKI FAKULTET
Centar za rehabilitaciju
Kabinet za ranu komunikaciju
Borongajska 83f, 10 000 Zagreb

Klasa: 602-04/16-57-2/386
Ur. broj: 251-74/16-10/1
Zagreb, 1. srpnja 2016.

OPĆI PODACI O DJETETU

Ime djeteta:

██████████

Datum rođenja:

15.9.2014.

Rani razvoj djeteta:

T██████ je drugo dijete u obitelji, rođena iz bližanačke trudnoće, rođena tri tjedna prije termina, PT/PD iznosile su 2860/48, Apgar 9/10. Po porodu T██████ je bila mjesec i pol dana u inkubatoru. Dijagnosticiran je Goldenharijev sindrom. UZV mozga pokazao je stanje nakon intrakranijalnog krvarenja I/II stupnja.

Djevojčica je prohodala u dobi od oko 16 mjeseci, u isto vrijeme su se javile prve riječi sa značenjem. Zbog različitih anatomskih specifičnosti koje su dio navedenog sindroma djevojčica ima oštećenje vida kao i oštećenje sluha (atrezija zvukovoda desno) te asimetriju lica i desnostrani rascjep usne. T██████ je ugrađena traheostoma te je jedno vrijeme hranjena putem nazogastrične sonde.

Uključenost u predškolski sustav:

Tena nije uključena u dječji vrtić. Čuva ju majka.

Uključenost u praćenje i/ili oblike stručne podrške:

Djevojčica je medicinski praćena u sklopu Kliničkog bolničkog centra Zagreb.

Uključena je jednom mjesečno u radnu terapiju u sklopu Specijalne bolnice za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama Goljak.

RAZVOJNA PROCJENA

Datum procjene:

27.06.2016.

Kronološka dob djeteta:

1;9;12

Razlog obavljanja procjene:

Djevojčica dolazi po prvi put u Kabinet za ranu komunikaciju u pratnji majke. Dosad nije bila na razvojnoj procjeni. Cilj procjene je utvrditi trenutni kognitivni, komunikacijski i jezično-govorni status.

Primijenjeni mjerni instrumenti:

Razvojni test Čturić (RTČ-P), Vinelandska ljestvica socijalne zrelosti, Reynell ljestvica jezičnog razumijevanja, Komunikacijska razvojna ljestvica i Pragmatički profil svakodnevnih komunikacijskih vještina

TIMSKI STRUČNI NALAZ I MIŠLJENJE

Opće ponašanje	Djevojčica bez otpora ulazi u prostor za ispitivanje. Ispitivač joj se pridružuje u njezinu igru i provodi ispitivanje. Pokazuje interes za kućicu u prostoru koju donosi majci kada želi da ona s njom nešto učini. Djevojčica je emocionalno topla. Igra je funkcionalna. Interesi su sadržajem tipični za mentalnu dob.
Kognitivne sposobnosti	Na Razvojnog testu Čuturić postiže rezultat u zoni šireg prosjeka. Djevojčica je zrelija na vizuoperceptivnim i vizuokonstruktivnim zadacima, a nezrelija na grafomotoričkim i jezično-govornim zadacima.
Vještine svakodnevnog života	Na Vinelandskoj ljestvici socijalne zrelosti postiže rezultat u zoni šireg prosjeka. Djevojčica skida čarape, hoda bez pomoći, jede žlicom, ide uz stepenice. Ne kontrolira sfinktere.
Socijalna komunikacija	Pragmatički profil svakodnevnih komunikacijskih vještina pokazuje da djevojčica značajno više komunicira u imperativne svrhe (npr. traži predmete i aktivnosti). Međutim, majka izvještava i o povremenoj komunikaciji u deklarativne svrhe (donosi predmete, katkad pokazuje na nešto njoj zanimljivo). Tena pretežno komunicira vokalizirajući, rjeđe gestom pokazivanja. Maše u znak pozdrava, daje pet, te ponekad odgovara služeći se gestom pokazivanja. Slabije odgovara na poticaje od strane drugih. Tena komunicira za manji broj svrha u odnosu na očekivanja za dob.
Jezično razumijevanje	Na Ljestvici razumijevanja jezika-Reynell postiže rezultat koji značajno odstupa za njezinu dob. Pokazala je znakove leksičkog razumijevanja te je pomalo dovodila predmete u međusobne odnose. Na sebi pokazuje pojedine dijelove tijela. Uočava se razumijevanje u suženom kontekstu (npr. čarapa je samo ona njezina). Međutim, temeljem opažanja ponašanja i podataka koje daje majka se zaključuje da Tena jezik razumije u dobrom poznatom svakodnevnom kontekstu i uz gestovnu podršku (npr. <i>Baci loptu!</i> uz pokazivanje od strane sugovornika). Spontano koristi nekoliko riječi (npr. <i>mama, tata, ne, vau vau</i>). Uočava se prisustvo žargona.

ZAKLJUČAK:

Zaključno, T██ je djevojčica koja je puno vremena provela na različitim medicinskim pretragama i zahvatima. Dolazi iz brižne obitelji koja se s njome bavi na primjereni način. Djevojčica pokazuje neujednačen razvojni profil te najjača odstupanja u području komunikacije i jezično-govornog razvoja. Potrebno je ciljano raditi na razvoju neverbalne komunikacije i jezičnog razumijevanja u svakodnevnim situacijama i rutinama te kroz igru oslanjajući se spontane interese djeteta.

PSIHOLOG:

Sanja Simleša
Doc.dr.sc. Sanja Simleša



LOGOPED:

J. Ivšac
Doc.dr.sc. Jasmina Ivšac Pavliša

Prilog 4 – Tablica za praćenje broja komunikacijskih funkcija i broja komunikacijskih sredstava

KOM. FUNKCIJE	KOMUNIKACIJSKA SREDSTVA						
	Pogled	Gesta	Vokalizacija	Slogovne kombinacije	Riječ	Nepoželjna ponašanja	Iskaz
Usmjeravanje pozornosti							
Traženje predmeta							
Traženje ponavljanja							
Odbijanje							
Pozdravljanje na odlasku							
Imenovanje							
Komentiranje							
Iniciranje interakcije							
Interakcijske razmjene							

Prilog 5 – Individualan plan podrške (listopad 2016. – veljača 2017.)

Razvojna područja	Kratkoročni ciljevi	Strategije	Aktivnosti
Socijalna komunikacija	- djevojčica 3 od 5 puta traži predmet pomoću geste za „daj“ i znaka za „još“ (usvajanje funkcije traženja).	- slijeđenje vodstva djeteta. - fizička i verbalna podrška. - oponašanje. - stavljanje predmeta u visini očiju.	- tijekom traženja predmeta ili aktivnosti za koje djevojčica pokazuje interes - tijekom traženja nastavka određene aktivnosti.
Jezično razumijevanje	- djevojčica razumije 6 svakodnevnih izraza (npr. baci loptu, dođi tu, hoćeš još, donesi..., pljesni, ne diraj). - djevojčica razumije 5 svakodnevnih riječi (npr. krevet, stol, pidžama, čaša, čokolino).	- fizičko vođenje i verbalna podrška. - slijeđenje djetetovog vodstva. - slijeđenje vizualnog rasporeda otisnutog na papiru ili na tabletu (ICT-AAC aplikacija; e-Galerija).	- aktivnosti su vezane uz interese djevojčice (bojanje, igre s lutkom, umetaljke). - „igra“ na tabletu
Igra	- povećana složenost igre: ojačana funkcionalna igra u 10 različitih oblika (vožnja autića, miješanje i rezanje tijekom kuhanja, češljanje, brisanje, itd.). - uvedena igra pretvaranja u 5 oblika (npr. kako beba spava, kako beba jede, kako se beba kupa, kako se beba igra, itd.). - povećana učestalost igre s logopedom (15 min tijekom susreta).	- pružanje modela. - verbalna i fizička podrška.	- tijekom zajedničke igre s predmetima koje djevojčica najviše voli (lutka, kuhinjski pribor).

Prilog 6 – Individualan plan podrške (veljača 2017. – svibanj 2017.)

Razvojna područja	Kratkoročni ciljevi	Strategije	Aktivnosti
Socijalna komunikacija	- usklađena neverbalna i verbalna komunikacija prilikom interakcije (uspostavljanje kontakta očima tijekom zahtijevanja predmeta). - djevojčica traži aktivnost ili nastavak aktivnosti 3 od 5 puta tijekom susreta (jačanje iniciranja interakcije).	- slijeđenje vodstva djeteta. - stavljanje predmeta u visini očiju. - podešavanje okoline .	- tijekom traženja predmeta ili aktivnosti za koje djevojčica pokazuje interes. - tijekom traženja nastavka određene aktivnosti.
Jezično razumijevanje	- djevojčica razumije 10 jednostavnih naloga npr. stavi na stol, daj bebi jesti, stavi u lonac, počešljaj bebu, podigni čašu, spremi voće u kutiju, vrati bebu u ormar, itd.). - jačanje odazivanja na ime (3 od 5 epizoda dozivanja tijekom susreta).	- fizičko vođenje i verbalna podrška. - slijeđenje djetetovog vodstva. - slijeđenje vizualnog rasporeda otisnutog na papiru ili na tabletu (ICT-AAC aplikacija; E-galerija).	-aktivnosti su vezane uz interese djevojčice (bojanje, igre s lutkom, izrada oblika od tijesta, kuhanje). - „igra“ na tabletu.
Jezična proizvodnja	- usložnjavanje dvočlanih iskaza (npr. Tena jede –Tena jede čokoladu; Zeko pije-Zeko pije mlijeko).	- korištenje ICT-AAC aplikacije: E-galerija. - slijeđenje djetetovog vodstva. - proširivanje iskaza. - modeliranje jezika.	- aktivnosti su vezane uz interese djevojčice (bojanje, igre s lutkom, izrada oblika od tijesta, kuhanje). - „igra“ na tabletu.
Igra	-povećana složenost igre: ojačana zajednička* igra pretvaranja u 5 oblika (npr. kako beba spava, kako beba jede, kako se beba kupa, kako se beba igra, itd.). - povećano trajanje igre s logopedom (30 min tijekom susreta).	- pružanje modela. - verbalna i fizička podrška.	- tijekom zajedničke igre s predmetima koje djevojčica najviše voli (lutka, kuhinjski pribor).

Prilog 7 - Korištenje ICT-AAC aplikacije e-Galerija za izbor predmeta za aktivnost rezanje voća

