

Akademia Wychowania Fizycznego
im. Jerzego Kukuczki w Katowicach

THE CHILD WITH
HEARING IMPAIRMENT
IMPLICATIONS FOR THEORY
AND PRACTICE

Edited by

**Anna Zwierzchowska, Iwona Sosnowska-Wieczorek,
Krzysztof Morawski**

Katowice 2019

KOMITET WYDAWNICZY

prof. dr hab. n. med. Andrzej Małecki - przewodniczący
dr hab. Władysław Mynarski, prof. nadzw. - zastępca przewodniczącego dr
hab. Aleksandra Żebrowska, prof. nadzw., prof. dr hab. Romuald Szopa,
dr hab. Rajmund Tomik, prof. nadzw., dr hab. Rafał Gnat, prof. nadzw.,
dr Piotr Halemba, doc. AWF

Recenzent:

prof. dr hab. n. med. Andrzej Obrębowski

ISBN 978-83-64036-90-3

Copyright©2019 by AWF Katowice

Projekt okładki:

Ewa Mocha  – total brand experience;

zdjęcie – Ewa Mocha  – total brand experience, Anna Pierchała

Skład tekstu:



BiuroTEXT Bartłomiej Szade

www.biurotext.pl

Wydawnictwo Akademii Wychowania Fizycznego w Katowicach, 2019

Dystrybutor: Śląska Księgarnia Kultury Fizycznej ul. Mikołowska 72a, 40-065 Katowice,
e-mail: ksiegarniakulturyfizycznej@wp.pl, tel.: 32 207 51 96 lub 606 785 430

Content:

<i>Preface</i>	5
Part I Ed. Krzysztof Morawski	
Ethiopathogenesis of Development Deprivation in a Child with Hearing Impairment	
Krzysztof Morawski	
<i>Wybrane elementy w zakresie anatomii i fizjologii narządu słuchu oraz zarys diagnostyki i postępowania w przypadku niedosłuchu i głuchoty</i>	11
Rafael E. Delgado	
<i>Newborn Hearing Screening</i>	41
Katarzyna Wojaczyńska-Stanek	
<i>Centralne zaburzenia przetwarzania słuchowego a afazja. Podobieństwa i różnice</i>	53
Bronisława Koraszewska – Matuszewska	
<i>Niedosłuch a dysfunkcja wzroku</i>	69
Grażyna Markiewicz-Łoskot, Marianna Łoskot	
<i>Jervell and Lange-Nielsen Syndrome – Autosomal Recessive Long QT Syndrome in Children with Deafness</i>	85
Krzysztof Morawski, Patrycja Mickiewicz	
<i>Rola implantu ślimakowego w zaopatrzeniu głębokich uszkodzeń słuchu u dzieci</i>	107
Part II Ed. Iwona Sosnowska - Wieczorek	
Philosophical and Sociological Aspects of Functioning and Development Support of a Person with Hearing Impairment	
Leszek Sosnowski	
<i>Życie jako stała terapia. Holistyczny model wartości bycia w świecie</i>	125
Małgorzata Jantos	
<i>Dziecko podmiotem chorującym. Zmiany w myśleniu o dzieciach w nowożytnej Europie</i>	141
Joanna Brachmaier	
<i>Cultural Aspects of the Rehabilitation and Treatment of Children with Hearing Loss</i>	163
Edyta Tomińska-Conte	
<i>Modernization of the Curriculum as a Challenge for a Modern Educator Using the Example of Romandy</i>	187

Jacek Szoltysek*Modern Cities and the Problem of Citizens with Hearing Disabilities.....* 209**Katrin Neumann***Central Auditory Processing Disorders in Children – Standards of Assessment and Intervention in Germany.....* 229**Part III Ed. Anna Zwierzchowska**Pedagogical and Therapeutic Aspects of Functioning
and Development Support of a Person with Hearing Impairment**Lynn Weissler Miskiel, Kathleen C. Vergara***School-Based Auditory Habilitation for Children who are Deaf or Hard of Hearing: The University of Miami Debbie Institute Auditory - Oral Education Program.....* 233**Katarzyna Ita Bieńkowska, Małgorzata Zaborniak-Sobczak***Selected Psychopedagogical Aspects of Parenting a Child with Deafness and the Effects of Speech and Hearing Rehabilitation.....* 245**Magdalena Szpilman, Krzysztof Morawski***Dwujęzyczność – problem interdyscyplinarny Bilingualism – an Interdisciplinary Problem.....* 261**Ewa Domagała-Zyśk***Teaching Deaf and Hard of Hearing Students English as a Foreign Language in Inclusive and Integrated Primary Schools in Poland.....* 277**Anna Zwierzchowska, Wojciech Smółka, Aleksandra Żebrowska,****Patrycja Wilusz, Andrzej Małecki***Balance after Cochlear Implantation in Deaf Children: A Review of the Problems* 291**Aleksandra Żebrowska, Edyta Tominska-Conte,****Anna Zwierzchowska***Umiejętności werbalne dziecka z niedosłuchem a wydolność układu oddechowego* 303**Katarzyna Rychetsky***Trening słuchowy Johansena (IAS) i wybrane terapie wspomagające zaburzenia przetwarzania słuchowego (APD).....* 317**Andy Danziel***Bilateral Integration: a Gateway to Achievement Historical Background* 345

Preface

Human beings are endowed with senses which are crucial for the development of cognitive processes, and the information received through them creates the reality and the image of the world. Sensory information provides people with aesthetic, emotional and intellectual experiences. The dysfunction of one of the senses or its complete absence results in receiving untrue (incomplete) information about the surrounding environment, which in turn may cause an imbalance in cognitive and psychological processes as well as changes in psychomotor behaviors leading to minimizing life opportunities and the very quality of life. The most seriously affected by deafness are children, and in particular children with congenital or early childhood damages of the hearing organ. In such cases it is not considered a disease anymore, but a permanent disability, a burden, which is also associated with sensory-motor problems.

Taking into account the isolation of the Deaf as well as the fact that the problem of deafness concerns people of different ages and the scale of hearing damage is often progressive, deafness is now considered a lifestyle disease. Sękowska (1998) emphasized the fundamental importance of verbal communication for the proper mental, psychological and emotional development as well as for human social adjustment. Therefore, deafness is not only a medical problem but also a social problem that exposes the escalation of human isolation, pointing to men's individual problems.

On behalf of the Editors and myself, I would like to encourage you to read the present interdisciplinary book on the child with hearing loss development, first of its kind in Poland. The publication includes articles on holistic approach

to therapy while supporting the patient's development. The result of co-editorial and co-authored work of numerous academics and researchers is a monograph whose contents comprised in the following chapters are supported by knowledge and empirical practice of experts with high scientific and research competences in the fields of medicine, health sciences, physical education, pedagogy, psychology, speech therapy, philosophy, and logistics. The reader will gain knowledge about the skills and therapeutic experience widely utilized in the USA, Canada, Scotland, Germany, Switzerland and Dubai presented in comparison to Polish practice.

The International Academic and Methodological Congress "The Child with Hearing Impairment - Theoretical and Practical Implications", was part of the social campaign "From Ear to Ear" ("Od ucha do ucha"), which has been organized by the In Corpore Foundation and its Partners since 2016. The Congress took place in Katowice, on September 28-29, 2017. It was organized in substantive cooperation of The Jerzy Kukuczka Academy of Physical Education in Katowice and the In Corpore Foundation, with the support of the Silesian Voivodeship Marshal's Office and the Katowice City Hall, and it gave an impulse for the exchange of ideas and creation of this publication. The Editors assumed that this work should have not only an interdisciplinary, academic and didactic character, constituting a compendium of knowledge about the developmental needs of a child with hearing loss, but also substantial research quality. The monograph is addressed to everyone who is not indifferent to understanding the developmental needs of a child with hearing impairment, to parents, teachers and students of medical, paramedical and pedagogical departments.

The book consists of three complementary parts. In the first of these, the reader will find information from the field of medical sciences, an expert perspective, supported by empirical practice in otolaryngology, surgery, cardiol-

ogy and health sciences. The second part consists of historical and philosophical considerations and therapeutic indications as well as logistic solutions and information on sociological systems supporting the rehabilitation and revalidation processes of children and adults with hearing dysfunctions. The chapters in the third part are the result of broad research in the fields of pedagogy, physical culture, kinesiology, physiology, speech therapy and physiotherapy, taking into account the evolutionary approach to disability issues. The content is devoted to the diagnosis and evaluation of developmental processes, both morphofunctional and educational.

Furthermore, eleven out of twenty chapters of the monograph are in English. The remaining nine are written in Polish and include abstracts in English. The Editors believe that the above can broaden the circle of recipients to foreign students and lecturers who attend or work at Polish medical and pedagogical universities.

On behalf of the Editors

Anna Zwierzchowska

Part I

Ed. Krzysztof Morawski

ETHIOPATHOGENESIS OF DEVELOPMENT DEPRIVATION IN A CHILD WITH HEARING IMPAIRMENT



Professor Krzysztof Morawski MD PhD, Head of the Otolaryngology, Head and Neck Surgery Department of the Medical University of Wrocław (formerly the coordinator of the Department of Otology (2004-2018), Audiology and Cochlear Implant Laboratory (2004 - 2012) at the Otolaryngology Department of the Medical University in Warsaw).

<https://orcid.org/0000-0002-1727-2542>

Krzysztof Morawski

Specialist in otolaryngology, clinical and experimental audiology and in phoniatics. He was a Fulbright Foundation Scholar at the Department of Otolaryngology Ear Institute, University of Miami (2000 – 2001) and later was engaged in a long-term cooperation with the Otolaryngology Department of the University of Miami (FL, USA). He holds memberships in several *otolaryngological* and audiological organizations: Polish Society of Otolaryngologists, Head and Neck Surgeons (PTORLChGiSz), American Academy of Otolaryngology - Head and Neck Surgery, American Society of Audiology. He managed grant projects carried out in cooperation with Polish, American and international institutions. He has authored and co-authored numerous papers published in leading Polish, European and American journals such as *The Laryngoscope*, *Otology & Neurotology*, *Hearing Research*, *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*, *Scandinavian Audiology*, *Audiology & Neurotology*, *European Archives of Oto-rhino-laryngology*, *The Journal of Neuroscience Methods*, *Scandinavian Audiology*, *Otolaryngologia Polska*. His current main fields of interest are classical otology and neurotology, ear surgery, ossiculoplasty, deafness and hearing impairment treatment using implantable devices, including cochlear implants, clinical and experimental audiology, including animal models. Professor Morawski is also an academic teacher, researcher, co-author of patents and trade dresses as well as he manages tangible research projects.

Krzysztof Morawski

*Katedra i Klinika Otolaryngologii Chirurgii Głowy i Szyi,
Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, morawski@neurotology.pl*

Wybrane elementy w zakresie anatomii i fizjologii narządu słuchu oraz zarys diagnostyki i postępowania w przypadku niedosłuchu i głuchoty

Anatomia i fizjologia narządu słuchu

Proces słyszenia to fascynujący element zjawisk percepcji zmysłowej umożliwiający prawidłowy rozwój procesów poznawczych oraz procesów komunikacji międzyludzkiej. Od dawna naukowcy zadają sobie pytanie, w jaki sposób słyszymy i które elementy ucha wewnętrznego i ośrodkowego układu nerwowego (OUN) odpowiedzialne są za percepcję częstotliwości i głośności dźwięku. W przeszłości przypuszczano, że analiza częstotliwościowa dźwięku zachodzi przede wszystkim, w OUN, a ucho wewnętrzne pełni funkcję mikrofonu, który biernie przesyła przetworzone sygnały akustyczne do OUN (teoria telefoniczna Rutherforda). Potem powstała nowa teoria zakładająca, że analiza dźwięku odbywa się na poziomie ucha wewnętrznego, które porównywano do instrumentu strunowego, w którym poszczególne „struny” pobudzane są przez dźwięki o danej częstotliwości (teoria harfy Helmholtza). Bardziej współczesne teorie przedstawione zostały w pracach Bekesy'go (1956). Bekesy wykazał, że w wyniku stymulacji akustycznej na błonie podstawnej ślimaka, na której zlokalizowany jest narząd Cortiego, powstaje, tzw. fali wędrującej. Amplituda fali wędrującej wzdłuż ślimaka stopniowo wzrasta, aż w końcu osiąga maksimum, którego wartość

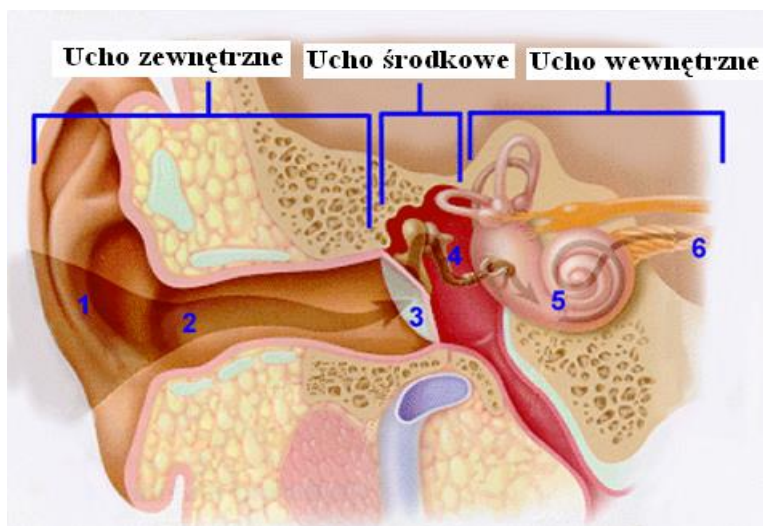
i lokalizacja na błonie podstawnej ślimaka zależy od częstotliwości fali dźwiękowej. Po osiągnięciu wspomnianego maksimum wychylenie błony podstawnej ślimaka szybko zanika. Dźwięki o wysokich częstotliwościach odpowiadają za powstanie fali wędrującej z maksymalnym wychyleniem błony podstawnej ślimaka w okolicach jego podstawy, podczas gdy o niskich częstotliwościach generują falę wędrującą z maksimum w okolicach szczytu ślimaka. Zatem, jak wykazał Bekesy, już na poziomie ślimaka zachodzi analiza częstotliwościowa dźwięku na drodze pobudzenia adekwatnego miejsca na błonie podstawnej ślimaka. Istotnym uzupełnieniem teorii fali wędrującej Bekesy'ego jest teoria salw Wever'a (1949). Zakłada ona, że informacja ze ślimaka może być też przenoszona są za pomocą wyładowań asynchronicznych w parach, triadach lub kwartetach włókien nerwu ślimakowego. Teoria salw wyjaśnia, w jak możliwe jest przenoszenie informacji o bodźcach o wyższych częstotliwościach, chociaż pojedyncze włókno nerwowe może ulegać pobudzeniom maksymalnie do 300 razy na sekundę.

Teoria Bekesy'ego pozostaje aktualna, chociaż opisuje zjawiska pasywne na poziomie ślimaka. Badania lat 70-tych prowadzone na organizmach żywych wykazały, że pod wpływem dźwięku o danej częstotliwości dochodzi do wychylenia błony podstawnej ślimaka na znacznie węższym obszarze, a wychylenia te mają amplitudę o wiele większą, niż to pierwotnie opisywał Bekesy (Rhode, 1971). Jednak wzmocnienie i wyostrenie amplitudy wychylenia błony podstawnej ślimaka odpowiedzialna jest specyficzna mikromechanika ślimaka.

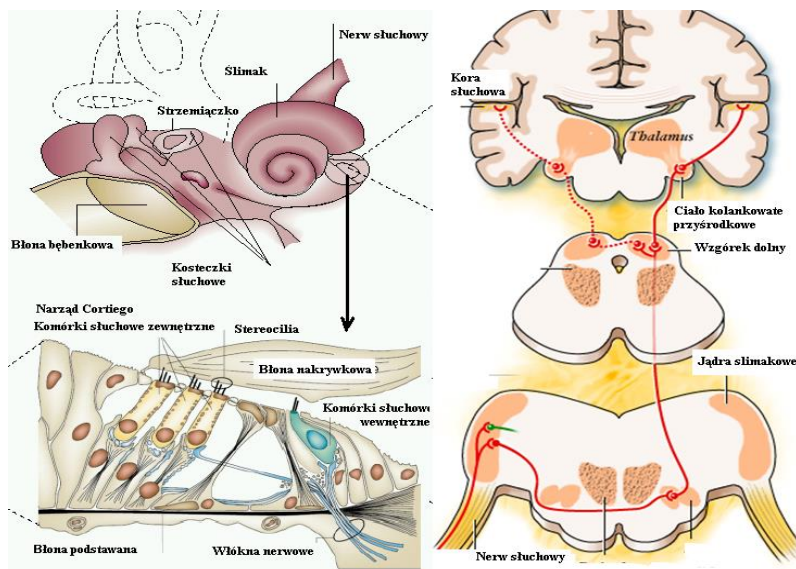
Anatomia narządu słuchu

Ślimak składa się z części kostnej i odpowiadających im elementom błoniastym. Jest kanałem zakręcającym 2,5 raza wokół centralnie ułożonego wrzecionka. Od wrzecionka, w kierunku kanału ślimaka przebiega blaszka spiralna kostna, która łączy się z blaszką błoniastą i dzieli kanał ślimaka na

dwie przestrzenie: schody przedsionka (scala vestibuli) i schody bębienka (scala tympani). Otwór, zwany helikotremą, łączy obie przestrzenie na szczycie ślimaka. Między schodami przedsionka i schodami ślimaka umieszczony jest przewód ślimakowy (ductus cochlearis) i właśnie w nim znajduje się narząd Cortiego. Od schodów przedsionka przewód ślimakowy oddzielony jest błoną Reissnera, a od schodów ślimaka blaszką spiralną kostną i błoną podstawną. Ścianę boczną przewodu ślimakowego tworzy więzadło spiralne, w którym zlokalizowany jest prążek naczyniowy (stria vascularis). Schody przedsionka i schody ślimaka wypełnia perylimfą, która powstaje prawdopodobnie na drodze filtracji krwi i dyfuzji płynu mózgowo-rdzeniowo. Perylimfa ma skład jonowy zbliżony do składu płynów zewnątrz-komórkowych. Przewód ślimaka wypełnia endolimfa o składzie jonowym, zbliżonym do składu płynów wewnątrz-komórkowych.



Rycina 1 Budowa ucha. Widoczne struktury ucha zewnętrznego czyli małżowiny usznej (1) oraz przewodu słuchowego zewnętrznego (2); ucha środkowego: błona bębenkowa (3) i kosteczki słuchowe (4); oraz ucha wewnętrznego: ślimak (5) i nerw słuchowy poprawnie zwany częścią ślimakową ósmego nerwu czaszkowego czyli przedsionkowo-ślimakowego 6).



Rycina 2 Budowa ślimaka i narządu Cortiego po stronie prawej oraz budowa drogi słuchowej po stronie lewej. Szczegółowy opis w tekście.

Narząd Cortiego - obwodowy organ słuchu, zlokalizowany jest w przewodzie ślimaka i leży na błonie podstawnej. W jego skład wchodzi komórki receptorowe i podporowe. Komórki receptorowe tworzące nabłonek zmysłowy obejmują tzw. komórki słuchowe zewnętrzne (OHC) i wewnętrzne (IHC). Tzw. tunel Cortiego rozdziela od siebie oba typy komórek receptorowych, które to dzięki odmiennym schematom unerwienia tworzą dwa oddzielne systemy nerwowe. Komórki podporowe obejmują różne typy komórek: komórki filarowe wewnętrzne i zewnętrzne, komórki Deitersa, Hensena oraz Claudiusa. Zrąb komórek podporowych Deitersa oraz wyrostki falgowe komórek filarowych zbudowane są z włókien proteinowych i tworzą błonę siateczkową pokrywającą nabłonek zmysłowy i mechanicznie utrzymują struktury narządu Cortiego. Zewnętrznie od OHCs na błonie podstawnej ślimaka ułożone są komórki Hensena i Claudiusa, które odgrywają ważną rolę w przemianie materii ślimaka. Ponad nabłonkiem zmysłowym w przewodzie ślimaka układa się struktura zwana błoną nakrywkową, na której od

dołu widoczne są pasma tkanki włóknistej zwane prążkiem Hensena (Altschuler i in., 1986; LePage, 1989; Liberman i Brown, 1983; Śliwińska-Kowalska, 1993).

IHCs, których jest około 3 500, ułożone są przyśrodkowo w jednym rzędzie wzdłuż narządu Cortiego, podczas gdy OHCs w liczbie około 12 000, ułożone są równolegle i bocznie od IHCs w trzech rzędach w narządzie Cortiego. Oba typy IHCs i OHCs nazywane są też komórkami rzęsatymi z powodu obecności na ich górnych powierzchniach (na tzw. płytce szczytowej) rzęsek. Ułożenie i charakterystyka rzęsek jest zależna od typu komórek zmysłowych i jest różna w zależności od lokalizacji w narządzie Cortiego. Najdłuższe rzęski OHCs leżą na zewnątrz od wrzecionka i łączą się z błoną nakrywkową. Rzęski IHCs wystają do endolimfy jako wolne struktury. Rzęski łączą się między sobą w rzędzie oraz między rzędami specjalnymi wiązaniami – włóknami białkowymi - typu "bok do boku" i "bok do szczytu". Połączenia szczytowe odgrywają kluczową rolę w procesie otwierania kanałów wapniowych po zadziałaniu bodźca dźwiękowego. Wiązania boczne odgrywają istotną rolę w mechanice rzęsek (Zenner i in., 1988). Pojedyncza rzęska zbudowana jest z mikrofilamentów aktyny i fimbryny. Włókna aktyny łączą się między sobą włóknami fimbryny tworząc w ten sposób sztywne podłoże wiązek. W płytce szczytowej OHCs, wiązki aktyny związane są funkcjonalnie z włóknami tropomiozyny i funkcjonalnie są odpowiedzialne za zjawisko kurczliwości tych komórek (Slepecky i Chamberlain, 1982).

Ślimak unerwiony jest przez trzy typy włókien nerwowych, tj. (i) włókna aferentne nerwu słuchowego; (ii) włókna eferentne zwane inaczej włóknami oliwkowo-ślimakowymi; (iii) włókna autonomiczne odchodzące od zwoju szyjnego górnego i zwoju gwiaździstego. Włókien aferentnych jest około 30 000 i 95% z nich unerwia IHCs. Włókna aferentne docierają do podstawy IHC i tworzą synapsy. Wspomniane włókna aferentne tworzą I-szy

neuron drogi słuchowej. Neuron ten ma charakter komórki dwubiegunowej i zlokalizowany jest w zwoju spiralnego (typ I komórek zwojowych). Około 5% włókien aferentnych unerwia OHCs. Włókna te wysyłają wiele kolateral i w konsekwencji jedna OHC otrzymuje odgałęzienia z kilku włókien aferentnych. I-szy neuron włókien aferentnych, który unerwia OHC, to mała komórka zwojowa typu II. Dodać należy, iż włókna aferentne mają zachowaną organizację tonotopową, tzn. ich układ jest zgodny z miejscem pobudzenia w ślimaku. Większość włókien aferentnych odchodzi od części podstawnej i środkowej ślimaka (Altschuler i in., 1986).

Włókna eferentne, zwane też włóknami oliwkowo-ślimakowymi lub włóknami Rasmussena dzielą się na dwie grupy. Wyróżniamy dwie grupy tych włókien: boczną i przyśrodkową. Obie rozpoczynają się w zespole jąder oliwki górnej. Włókna eferentne boczne biorą początek w neuronach oliwki bocznej, są włóknami nieskrzyżowanymi i tworzą synapsy z dendrytami włókien aferentnych pod dolnym biegunem IHCs (Rasmussen, 1946; Śliwińska-Kowalska, 1993). Włókna eferentne przyśrodkowe mają swój początek w neuronach części przyśrodkowej oliwki górnej. Włókna te ulegają skrzyżowaniu i dochodzą do OHCs, tworząc dobrze zorganizowane synapsy głównie u ich podstawy (Liberman i Brown, 1983; Wever i Bray, 1930). Odmienne unerwienie komórek słuchowych pozwala zatem na wydzielenie dwóch oddzielnych subsystemów nerwowych ślimaka: (i) subsystemu unerwienia aferentnego i związanych z nim IHCs; (ii) subsystemu włókien eferentnych i związanych z nim OHCs. Udowodniono, iż oba wspomniane podsystemy spełniają inną rolę w procesie słyszenia. IHCs wraz z układem aferentnym odpowiedzialne są za transdukcję energii hydromechanicznej błony podstawnej i płynów ślimaka w impuls bioelektryczny, a OHCs z układem eferentnym kontrolują tzw. mikromechanikę ślimaka (Liberman i Brown, 1983; Śliwińska-Kowalska, 1993).

W 1971 roku, Rhode po raz pierwszy przyżyciowo był w stanie wykazać istnienie nieliniowych właściwości błony podstawnej ślimaka oraz poprzez większe wyostrenie krzywych harmonicznch błony podstawnej dla bodźca o niższym natężeniu niż wysokim (Rhode, 1971). Swoją obserwację tłumaczył istnieniem „wewnętrznego wzmacniacza ślimaka”. Russell i Sellick w 1977 roku odkryli, iż aktywne procesy odpowiedzialne za „wyostrenie” krzywych strojenia zachodzą zanim bodziec akustyczny dotrze do IHC (Russell i Sellick, 1978). Z kolei David Kemp w 1978 roku opisał zjawisko emitowania ze zdrowego ucha wewnętrznego na zewnątrz słabego sygnału akustycznego, będącego miarą procesów aktywnych w ślimaku (Kemp, 1978). Zjawisko to zostało nazwane emisją otoakustyczną (Kemp, 1978). Bardzo ważnym odkryciem połowy lat osiemdziesiątych było wykazanie kurczliwości komórek słuchowych zewnętrznych (tzw. OHC motility). Wykazano, że OHCs kurczą się (in situ) pod wpływem takich bodźców jak: impuls elektryczny, acetylocholina, K^+ czy Ca^{2+} , po czym powoli powracają do kształtu wyjściowego (Brownell i in., 1985; Zenner, 1986, 1992). Dziś wiemy, iż istnieje faza szybka i wolna wspomnianego skurczu. Skurcz szybki powstaje w odpowiedzi na bodziec elektryczny i wywołaną nim zmianę potencjału błony komórkowej. Pojawia się on kilka μ sek. po zadziałaniu bodźca (Gitter i Zenner, 1995). Skurcz szybki jest odpowiedzialny za istnienie w ślimaku wewnętrznego specyficznego wzmacniacza (Zenner, 1992; Zenner i in., 1988), dzięki któremu ma miejsce zjawisko selektywności częstotliwościowej ślimaka (Ashmore, 1987; Gitter i Zenner, 1995; Zenner i in., 1988). Skurcz ten odpowiada za aktywne, nieliniowe zjawisko przyrostu czułości słuchu. Skurcz szybki nie jest związany z obecnością włókien aktywnych ani miozyny w komórce słuchowej Brownell i in., 1985; Gitter i Zenner, 1995; Zenner, 1986, 1992; Zenner i in., 1988).

Skurcz wolny OHC może być zależny lub niezależny od jonów Ca^{+} i związany jest z włóknami aktyny i miozyny. Pierwszy z nich występuje pod wpływem depolaryzacji OHCs. Drugi powstaje najprawdopodobniej na skutek zwrotnego, hamującego działania układu eferentnego. Skurcz wolny pojawia się w czasie do kilkuset msek. po wystąpieniu bodźca. Do zwrotnej aktywacji włókien układu eferentnego dochodzi po ekscytacji układu aferentnego. Aktywacja układu eferentnego powoduje supresję odpowiedzi aferentnej. Skurcz wolny OHC powoduje zmniejszenie dystansu między biegunem dolnym OHC a błoną nakrywkową i w konsekwencji obserwuje się wzmożenie sztywności układu błona podstawna-OHCs-błona nakrywkowa. To zjawisko odpowiada za mniejszą wrażliwość ślimaka na bodźce dźwiękowe, np. hałas. Dlatego też uważa się, iż odgrywa ono rolę ochronną przy narażeniu na hałas (Ashmore, 1987; LePage, 1989; Śliwinska-Kowalska, 1993; Zenner, 1986, 1992; Zenner i in., 1988).

W skrócie można zatem przedstawić taki oto model przetwarzania energii mechanicznej fali akustycznej w sygnał elektryczny docierający do ośrodkowego układu nerwowego. Fala akustyczna wprowadza w drgania błonę bębenkową i kosteczki słuchowe. W konsekwencji drgająca płytka strzemiączka przenosi drgania na płyny ślimaka i błonę podstawną ślimaka. Zgodnie z teorią fali wędrującej Bekesy'ego dochodzi do wychylenia błony podstawnej ślimaka z maksimum zależnym od częstotliwości dźwięku. W miejscu największego wychylenia błony podstawnej obserwujemy wzmożony przepływ endolimfy w narządzie Cortiego, który powoduje odchylenie rzęsek IHCs i ich depolaryzację z następowym uwolnieniem neurotransmitera na synapsie i powstaniem potencjału czynnościowego w adekwatnym włóknie nerwu słuchowego. Depolaryzacja OHCs i związana z tym zmiana potencjału błonowego, powoduje wystąpienie fazy szybkiej skurczu OHC. Skurcz ten wzmacnia i „wyostrza” wychylenie błony podstawnej

w miejscu pobudzenia, doprowadzając do selektywnego wzmacniania amplitudy wychylenia błony podstawnej w ściśle określonym miejscu w uchu wewnętrznym adekwatnym do częstotliwości bodźca akustycznego. W przypadku selektywnego uszkodzenia OHCs dochodzi do pogorszenia słuchu o około 30-50 dB HL w paśmie częstotliwości adekwatnych do miejsca uszkodzenia OHC w narządzie Cortiego (Ashmore, 1987; Brownell i in., 1985; Zenner, 1992).

Podsumowując Teoria fali wędrującej Bekesy'ego opracowana na „martwym” ślimaku sugerowała, że zjawiska w nim zachodzące mają charakter bierny i wzmocnienie jest liniowe. Dzisiaj można jednak stwierdzić, że ślimak jest aktywnym, nieliniowym wzmacniaczem.. Niedoceniana kiedyś rola OHCs została dziś uznana i to im właśnie przypisuje się odpowiedzialność za wyjątkową czułość i selektywność częstotliwościową narządu słuchu człowieka (Dallos i in., 1972; Ryan i Dallos, 1975; Zenner, 1992).

Diagnostyka narządu słuchu

Subiektywne badania słuchu to testy audiologiczne, w których wymagana jest współpraca z osobą badaną, a oceny dokonuje osoba badająca na podstawie odpowiedzi udzielanej przez osobę testowaną. Zatem osoba badana ocenia słyszenie danego sygnału akustycznego, a osoba badająca zaznacza daną odpowiedź na adekwatnej siatce graficznej. Już z definicji badania subiektywnego słuchu wynika, iż badanie to ma określone ograniczenia. Przede wszystkim, badanie można wykonać u pacjentów współpracujących i będących w stanie świadomości i logicznie dokonywać oceny. Badań subiektywnych nie da się wykonać u małych dzieci, u osób nieprzytomnych, z różnymi zaburzeniami świadomości czy u osób z zaburzeniami natury psychicznej. Testy badań subiektywnych są cenne ze względu na świadomą ocenę procesu słyszenia przez osobę testowaną, a więc ocenę wrażeń słuchowych

towarzyszących określonej stymulacji akustycznej, czyli procesów zachodzących w całej drodze słuchowej z ośrodkami korowymi włącznie. Słuch w audiometrii tonalnej, w której sygnałem testowym jest ton prosty, oceniamy stosując jednostkę dB HL. Wszędzie tam, gdzie sygnał ma charakter złożony (np. testy słowne, szum) stosujemy jednostkę dB SPL.

Każdy dźwięk można opisać określając natężenie dźwięku, jego częstotliwość, widmo, czas trwania. Dokładne parametry fizyczne nie zawsze są odczuwalne przez człowieka, zatem na potrzeby psychoakustyki wprowadza się inne miary, które lepiej odzwierciedlają subiektywne procesy słyszenia i są odpowiednikami fizycznych miar obiektywnych. Fizycznie zmierzone natężenie dźwięku odpowiada subiektywnemu odczuciu głośności (jednostka: „fon”), przyrost natężenia dźwięku określany jest w psychoakustyce jako „son”, podczas gdy częstotliwość określana jest jako jego wysokość (jednostka: „mel”).

W audiologii klinicznej stosujemy pojęcia psychoakustyczne, które zostaną krótko przedstawione. Podstawowym pojęciem stosowanym np. w audiometrii tonalnej jest próg słyszenia zwany progiem detekcji sygnału akustycznego. Definiowany jest jako najmniejsza wartość ciśnienia akustycznego dźwięku dla danej częstotliwości, która wywołuje wrażenie słuchowe. W audiometrii tonalnej wartość progu słyszenia podawana jest dB HL. Próg słyszenia dla określonej częstotliwości jest wartością subiektywną, na którą mają wpływ stan koncentracji osoby badanej, ogólny stan zdrowia, warunki otoczenia, technika badania osoby badającej. Możemy powiedzieć, że u tej samej osoby w różnych pomiarach uzyskać można różne wartości progu słyszenia w przypadku nieadekwatnej techniki badania, nieporównywalnych warunków szumu otoczenia, nieporównywalnym stopniu koncentracji osoby badanej w czasie testu. W praktyce klinicznej różnica progów 5 dB między badaniami wykonanymi w czasie różnych sesji w bardzo krótkich

odstępach czasu spotykana jest dość często. Należy jeszcze wspomnieć o konieczności badania audiometrii tonalnej oraz wykonywania innych testów psychoakustycznych, w specjalnych do tego celu przeznaczonych kabinach, które spełniają bardzo rygorystyczne parametry wytłumiania szumów otoczenia, czyli izolują osobę badaną od dźwięków z zewnątrz. Poza progiem słyszenia określa się również tzw. próg różnicowy dla najmniejszej odczuwalnej zmiany wartości natężenia dźwięku oraz zmiany częstotliwości dźwięku. Opisuje się również rozdzielczość czasową słuchu, która określa bezwładność/rozdzielczość narządu słuchu w funkcji czasu. Doświadczalnie określić ją możemy jako najkrótszy odstęp czasowy między dźwiękami, który jeszcze pozwala rozpoznawać dwa dźwięki jako niezależne. Rozdzielczość ta waha się zwykle między kilku a kilkunastoma milisekundami. W praktyce zjawisko to pozwala narządowi słuchu spostrzegać zmiany obwiedni złożonych sygnałów akustycznych w funkcji czasu i analizować je, co pozwala odbierać informację akustyczną wynikającą z dynamicznych zmian sygnałów złożonych w czasie. Innym powszechnie używanym określeniem jest pojęcie zjawiska wyrównywania głośności. Jest ono obserwowane u osób z odbiorczym niedosłuchem typu ślimakowego i polega na podobnym odczuciu głośności dźwięków głośniejszych w uchu zdrowym i uchu chorym, chociaż dla dźwięków cichych ta różnica jest duża. Efekt ten jest konsekwencją odczuwania szybszego wzrostu głośności w uchu chorym niż zdrowym. Kolejnym używanym pojęciem jest efekt adaptacji słuchowej, który polega na subiektywnym odczuciu spadku głośności dźwięku w ciągu pierwszych minut jego prezentacji, po którym następuje stabilizacja jego odczucia na nowym, wyższym poziomie. Po zaprzestaniu stymulacji akustycznej i krótkim odpoczynku próg szybko wraca do normy. Powyższy efekt jest zjawiskiem fizjologicznym. Za patologiczny uważa się efekt zmęczenia słuchowego w następstwie stymulacji akustycznej o dużym natężeniu. W wyniku stymulacji

szybko dochodzi do przesunięcia/pogorszenia progu słyszenia, które utrzymuje się długo po zaprzestaniu stymulacji.

Audiometria tonalna

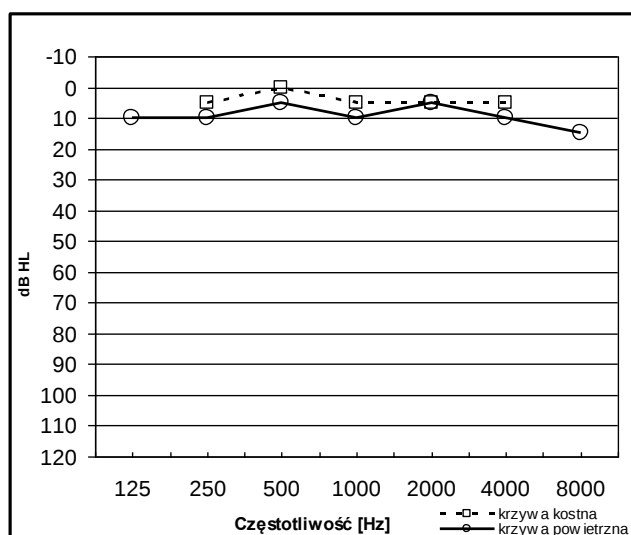
Audiometria tonalna pozostaje wciąż najpowszechniejszym badaniem narządu słuchu. Za pomocą typowych słuchawek badamy przewodnictwo powietrzne w paśmie częstotliwości zwykle 125–8000 Hz w odstępach (zwykle) co oktawę. Przewodnictwo kostne badane jest za pomocą słuchawki kostnej w paśmie 250 Hz do 4000 Hz. Nowsze audiometry pozwalają mierzyć do 6000 Hz, ale częstotliwość ta rzadko jest testowana. Badanie przeprowadza się w specjalnej izolującej od dźwięków otoczenia kabinie. Audiometr i słuchawki podlegają procesowi kalibracji, który to proces powtarzany jest systematycznie przez uprawnione do tego instytucje. Badanie audiometryczne wykonywane jest według standardów badania obowiązujących na całym świecie. Test zaczynamy zwykle od badania przewodnictwa powietrznego dla 1000 Hz. Następnie badamy kolejne wyższe częstotliwości (zwykle 2000 Hz, 3000 Hz, 4000 Hz, 6000 Hz i 8000 Hz). Po zbadaniu najwyższej częstotliwości wracamy do 1000 Hz i zaczynamy mierzyć odpowiedź w kierunku niskich częstotliwości (zwykle 750 Hz, 500 Hz, 250 Hz i 125 Hz). Ton podawany jest tonem prostym sinusoidalnym, może być podawany zarówno w sposób ciągły, jak i przerywany, chociaż większość laboratoriów preferuje ten drugi sposób. Badanie można przeprowadzać, stymulując od dźwięku najcichszego do momentu, kiedy pacjent zidentyfikuje dźwięk lub odwrotnie, czyli zaczynając od dźwięku głośnego, następnie ścisząc, aż pacjent przestanie słyszeć. Wyciszanie lub przygłuszanie tonów odbywa się skokowo co 5 dB. Wyniki audiometrii tonalnej zapisujemy w dB HL. Badanie rozpoczynamy od przewodnictwa powietrznego, wykreślamy na siatce graficznej progi słyszenia powietrznego dla poszczególnych często-

tliwości, a następnie badanie jest kontynuowane dla przewodnictwa kostnego. W przypadku asymetrii w progach słyszenia stosujemy maskowanie strony przeciwległej, zwykle szumem wąskopasmowym.

Potencjalne trudności, które mogą się pojawić w czasie przeprowadzania testu i w konsekwencji nieprawidłowe wyniki mogą mieć swoje źródło zarówno po stronie sprzętu (nieprawidłowa kalibracja aparatury, nieprawidłowy sprzęt, niewystarczająco wytłumiająca hałas kabina), jak i po stronie personelu badającego (niewystarczająco precyzyjne wytłumaczenie zasad badania badanemu, niepoprawnie wykonywane badanie, nieprawidłowe założenie słuchawek) czy po stronie osoby badanej (brak odpowiedniej koncentracji i współpracy, celowe udzielanie nieprawidłowych odpowiedzi, stan psychiczny, który uniemożliwia zrozumienie istoty badania). Należy pamiętać, iż sprzęt audiometryczny jest tak skalibrowany, że na otrzymanym wykresie u osoby zdrowej czy chorej krzywa kostna pokrywa się z krzywą powietrzną lub krzywa powietrzna jest gorsza (próg słyszenia uległ podniesieniu). Sytuacja, w której krzywa kostna jest gorsza od krzywej powietrznej, świadczy bądź o nieprawidłowej kalibracji aparatury, bądź o nieprawidłowo przeprowadzonym badaniu z powodu personelu lub pacjenta. Generalnie w przypadku takiego wyniku należy dojść do źródła niepowodzenia, wyeliminować je i powtórzyć badanie.

Interpretując uzyskane wyniki, używamy specyficznej terminologii związanej ze stosowaną obecnie oraz w przeszłości siatką, na której zapisywano uzyskiwane wyniki. Na osi OX zaznaczane są częstotliwości. Na starej siatce (tzw. siatce amerykańskiej) wartości na osi OY ułożone były ku górze od 0 do 120 dB, podczas gdy obecnie wartości od 0 do 120 dB idą w dół. Zwyczajowo nadal stosuje się nomenklaturę opisową zgodnie z porządkiem jak na starej siatce, co jest czasami przyczyną niezgodności opisowej. W przypadku po-

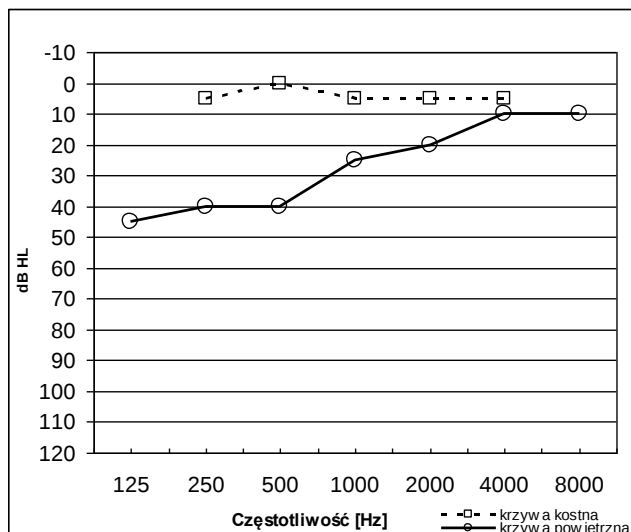
gorszenia słyszenia dla danego pasma częstotliwości mówimy o podniesieniu progu słyszenia, chociaż na wykresie widzimy obniżenie się krzywej. Natomiast w przypadku poprawy słuchu, np. w konsekwencji leczenia operacyjnego, mówimy o obniżeniu progu słyszenia, chociaż na wykresie krzywa podnosi się. Należy zapamiętać, iż: (i) krzywe powietrzna i kostna pokrywają się lub jest między nimi różnica rzędu 5 dB; (ii) przewodnictwo kostne nigdy nie jest gorsze niż powietrzne; (iii) jeżeli krzywe powietrzna i kostna mieszczą się w paśmie 0–20 dB HL, to mówimy o prawidłowych progach słyszenia (Rycina 3).



Rycina 3 Przykład zapisu audiometrii tonalnej z widocznymi krzywą powietrzną i krzywą kostną u osoby z prawidłowym słuchem. Na osi poziomej zaznaczono wartości częstotliwości, dla których oceniano próg słyszenia, podczas gdy na osi pionowej poziomy dźwięku wyrażone w dB HL (szczegóły wytłumaczono w tekście).

Na podstawie wykonanego badania audiometrii tonalnej wyróżnić możemy kilka rodzajów niedosłuchów. W przypadku zachowania wartości przewodnictwa kostnego w normie (krzywa kostna w granicach 0–20 dB) oraz podniesienia się progu słyszenia dla przewodnictwa powietrznego, mówimy o niedosłuchu lub upośledzeniu słuchu typu przewodzeniowego (Ry-

cina 4). Różnica wartości między krzywą kostną a powietrzną zwana jest rezerwą ślimakową, a wartość jej podajemy w dB. Zwykle rezerwa jest większa w paśmie niższych częstotliwości w porównaniu z pasmem częstotliwości wyższych. O faktycznej rezerwie ślimakowej mówimy, gdy różnica między wartościami krzywej powietrznej i kostnej wynosi co najmniej 10–15 dB.

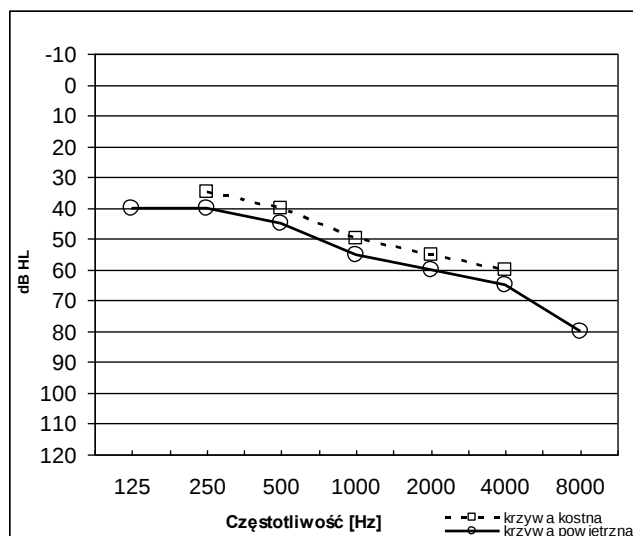


Rycina 4 Przykład zapisu audiometrii tonalnej u osoby z niedosłuchem typu przewodzeniowego. (szczegóły w tekście).

Taki wynik audiometrii tonalnej świadczy o zaburzeniach przewodnictwa energii akustycznej w uchu środkowym przy zachowanej funkcji ucha wewnętrznego. Drugim klasycznym rodzajem upośledzenia słuchu jest niedosłuch typu odbiorczego (Rycina 5). W tym przypadku krzywa kostna oraz powietrzna pokrywają się, jednak w obu przypadkach wartości te są gorsze od normatywnych, czyli są wyższe niż 20 dB HL.

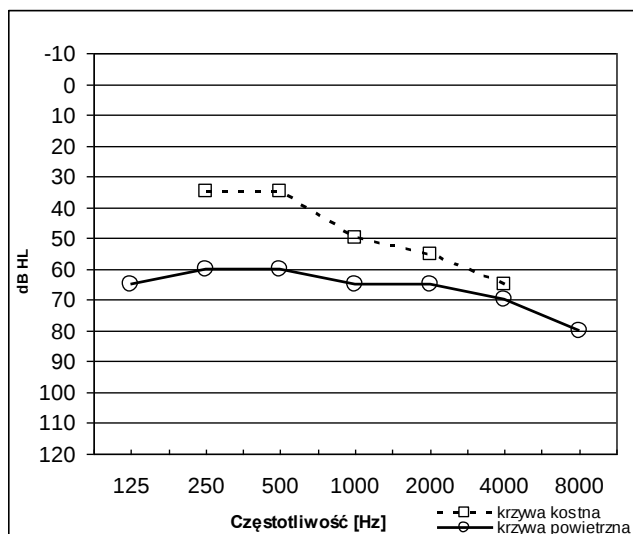
W większości niedosłuchów odbiorczych mamy do czynienia z dominacją uszkodzenia słuchu dla wyższych częstotliwości, chociaż np. w pierwszej fazie w chorobie Meniere'a o przebiegu typowym, występuje zwykle niedosłuch odbiorczy z dominacją w paśmie o niskiej częstotliwości. W przypadku

współistnienia kilku patologii lub np. typowej otosklerozy z unieruchomieniem płytki strzemiączka i współistniejącej otosklerozy ślimakowej możemy obserwować nałożenie się dwóch typów niedosłuchu jednocześnie (niedosłuch odbiorczy + niedosłuch przewodzeniowy). Mówimy wtedy o tzw. niedosłuchu typu mieszanego (Rycina 6). Mamy pogorszenie wartości dla krzywej kostnej oraz jeszcze większy ubytek dla krzywej powietrznej, przy czym wartości dla krzywej powietrznej są gorsze od wartości zmierzonych dla krzywej kostnej. Obserwujemy zatem obecność rezerwy ślimakowej.



Rycina 5 Przykład zapisu audiometrii tonalnej u osoby z niedosłuchem typu odbiorczego. (szczegóły w tekście).

Omówiony powyżej podział niedosłuchów na przewodzeniowy, odbiorczy i mieszany został dokonany w oparciu o miejsce wystąpienia patologii, czyli uszkodzenie na poziomie aparatu przewodzącego ucha (błona bębniowa, kosteczki słuchowe) lub w części zmysłowo-nerwowej narządu słuchu (ślimak, nerw VIII, droga słuchowa). W praktyce klinicznej przydatne są również inne podziały uwzględniające moment wystąpienia niedosłuchu względem okresu rozwoju procesu mowy, a także podział uwzględniający głębokość niedosłuchu. W przypadku wystąpienia niedosłuchu w okresie



Rycina 6 Przykład zapisu audiometrii tonalnej u osoby z niedosłuchem typu mieszanego. (szczegóły w tekście).

noworodkowym lub niemowlęcym, a więc do 12. miesiąca życia, mówimy o niedosłuchu prelingwalnym. W okresie pomiędzy 1.–5. rokiem życia w efekcie intensywnej stymulacji dźwiękiem i mową w ośrodkowym układzie nerwowym zachodzą bardzo dynamiczne zmiany prowadzące do tworzenia licznych synaps i dróg nerwowych, co w konsekwencji prowadzi do intensywnego rozwoju mowy czynnej. Wystąpienie niedosłuchu w tym okresie rozwojowym, a więc w 1.–5. roku życia, zaburza proces kształtowania mowy. Niedosłuch taki definiujemy jako niedosłuch perylingwalny. Niedosłuch występujący po 5. roku życia definiujemy jako postlingwalny.

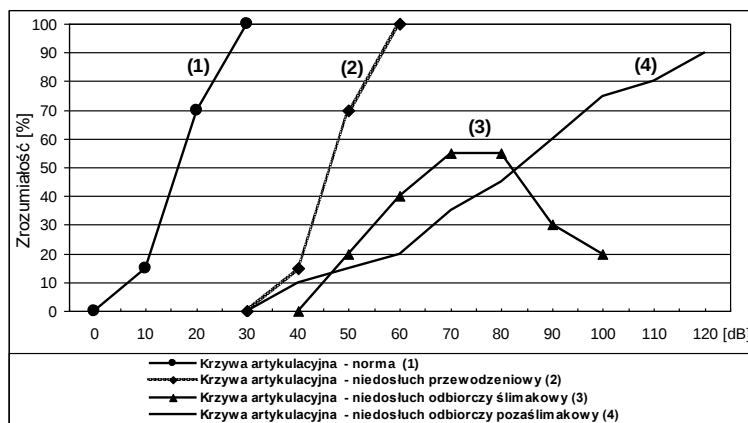
Trzecim podziałem niedosłuchów przydatnym w praktyce klinicznej jest podział ze względu na głębokość niedosłuchu. W literaturze można znaleźć różne propozycje wartości granicznych, jednak w Klinice Otolaryngologii WUM stosujemy następujący podział: słuch prawidłowy (0–20 dB HL); niedosłuch lekki (21–40 dB HL); niedosłuch średniego stopnia (41–70 dB HL);

niedosłuch znacznego stopnia (71–90 dB HL); powyżej 90 dB HL – niedosłuch głęboki. Zaproponowane podziały mają zastosowanie praktyczne i rzeczywiście znacznie ułatwiają komunikację między personelem medycznym.

Audiometria mowy

Kolejnym badaniem subiektywnym służącym do badania narządu słuchu jest audiometria mowy. Jest ona szczególnie cennym narzędziem w ręku audiologa, gdyż za jej pomocą, poza poziomem słyszenia, ocenić możemy procesy komunikacyjne. Audiometria tonalna jest badaniem, w którym stosujemy tony sinusoidalne, a więc dźwięki podstawowe. Z dźwięków w takiej formie praktycznie nie korzystamy na co dzień. Mowa ludzka czy muzyka, a także inne rodzaje informacji akustycznych docierających do naszych uszu są znacznie bardziej złożone i stanowią mieszaninę dźwięków podstawowych. Audiometria słowna, w której osoba badana powtarza wypowiedziane przez lektora słowa ocenia rozumienie mowy, a więc w porównaniu z audiometrią tonalną ocenie podlegają złożone procesy komunikacyjne, które uruchamiane są na co dzień. W czasie tego testu uruchamiane są procesy towarzyszące zjawisku słyszenia od poziomu błony bębenkowej do słuchowych ośrodków asocjacyjnych w korze mózgowej płata skroniowego. Zatem w badaniu tym w sposób zintegrowany analizie podlegają podstawowe cechy fizyczne mowy ludzkiej: jej widmo, natężenie, dynamika i czas trwania segmentów akustyczno-fonetycznych. W praktyce klinicznej można spotkać inne nazwy tego badania, np. testy lub próby artykulacyjne. Badanie to, podobnie jak audiometrię tonalną, należy przeprowadzać w kabinie ciszy, stosując skalibrowaną aparaturę. Do oceny stosuje się listy słowne, które zostały opracowane przez Pruszewicza i wsp. Zestawy słów jednosylabowych nagranych na płytę CD wkłada się do podłączonego i zsynchronizowanego z audiometrem tonalnym odtwarzacza. Wyrazy czytane są przez lektora,

a osoba badana powtarza je. Osoba badająca zaznacza liczbę poprawnie powtórzonych słów dla określonego natężenia. Zwykle podaje się 20 słów i oblicza odsetek poprawnie powtórzonych. Na każdym poziomie lektor wypowiada różne zestawy słów, aby uniknąć powtarzania zapamiętanych zestawów. Wynik przedstawia się na siatce, na której na osi OX zapisujemy kolejne natężenia (0–120 dB), a na osi OY zrozumiałość mowy wyrażoną w procentach. Tak otrzymaną krzywą artykulacyjną porównujemy z krzywymi wzorcowymi wykreślonymi u młodych, zdrowych, prawidłowo słyszących osób. Analizując zapisane krzywe artykulacyjne, możemy wyznaczyć próg wykrywania mowy, czyli najmniejsze natężenie, dla którego osoba badana w 50% uświadamia sobie obecność podawania słów, chociaż nie rozumie, co słowa te znaczą. W praktyce klinicznej badanie to często określamy skrótem z języka angielskiego (SDT – Speech Detecton Threshold). Drugi parametr wyznaczany to próg rozumienia mowy (SRT – Speech Reception Threshold), czyli najmniejsze natężenie mowy, dla którego osoba badana w 50% powtarza prawidłowo podawane słowa. Ważnym pojęciem jest również próg dyskryminacji mowy, który definiuje jako minimalne natężenie mowy, przy którym osiągnięto 100% rozumienia mowy. Ocenie podlega również stopień dyskryminacji mowy, czyli maksymalny procent poprawnie zrozumianych słów. Ważną wiadomością wiążącą się z audiometrią mowy jest określenie poziomu nieprzyjemnego słyszenia, czyli natężenia, przy którym słyszenie wywołuje nieprzyjemne odczucia oraz określenie dynamicznego przedziału słyszenia, które określamy jako różnicę między poziomem nieprzyjemnego słyszenia i progiem rozumienia mowy. Powyższe pojęcia mają zastosowanie zwłaszcza w przypadku protezowania aparatami słuchowymi czy u pacjentów z implantami ślimakowymi.



Rycina 7 Przykłady zapisu audiometrii mowy. Na osi poziomej zaznaczono natężenie wyrażone w dB SPL, z jakim prezentowano słowa jednosylabowe. Na osi pionowej przedstawiono ilość prawidłowo powtórzonych słów wyrażoną w procentach. Powszechnie krzywe artykulacyjne przedstawiają przykłady różnego typu uszkodzeń słuchu.

Poza tymi parametrami ocenia się również kształt krzywych artykulacyjnych (Rycina 7). Generalnie opisuje się kilka wzorcowych zapisów, które są charakterystyczne dla różnych niedosłuchów. Pierwszy typ krzywej artykulacyjnej, który jest taki sam w kształcie, jak zapis prawidłowy, ale przesunięty równolegle wzdłuż osi OX w kierunku wyższych wartości natężeń, jest charakterystyczny dla niedosłuchu przewodzeniowego. Przyjmuje się, iż wartość przesunięcia w dB jest przybliżona do wartości rezerwy ślimakowej obliczonej w audiometrii tonalnej. Generalnie pacjenci ci osiągają 100% zrozumiałości mowy przy wyższych natężeniach mowy. Drugim rodzajem krzywej artykulacyjnej jest zapis charakterystyczny dla niedosłuchu odbiorczego typu ślimakowego. W zapisach typowych widzimy, iż w zależności od progu słyszenia krzywa od pewnego natężenia rośnie, potem osiąga wartość plateau, a następnie wraz ze wzrastającym natężeniem pacjent odczuwa dyskomfort, a odsetek poprawnie rozumianych słów zaczyna spadać. Kolejnym typem krzywej artykulacyjnej jest zapis dla niedosłuchu pozaślimakowego z dominacją uszkodzenia dla nerwu VIII, dlatego często określany jako

neurytyczny. Generalnie, wraz ze wzrostem natężenia dźwięku wzrasta liczba poprawnie rozpoznanych słów, jednak dużo wolniej niż w uchu zdrowym. W zależności od głębokości uszkodzenia słuchu 100% rozumienie mowy nie zawsze zostaje osiągnięte.

Podsumowanie

Diagnostując słuch, zawsze należy pamiętać, iż pierwszym krokiem w procesie diagnostyki jest badanie podmiotowe i przedmiotowe pacjenta, a dopiero na podstawie wniosków z tego płynących zlecamy stosowne testy audiologiczne. Wykonujemy kilka podstawowych subiektywnych i obiektywnych testów, a nie ograniczamy się do jednego. Na ich podstawie decydujemy często o wykonaniu testów dodatkowych, często trudnych i czasochłonnych, stąd decyzja o ich wykonaniu musi być logicznym ciągiem w procesie diagnostycznym. Dopiero po wykonaniu odpowiednich testów możemy wnioskować co do rodzaju niedosłuchu oraz jego potencjalnego leczenia czy rehabilitowania. Należy pamiętać, iż jeden test nie jest wiarygodny, gdyż nie jest spełniona zasada „cross checking“, a więc potwierdzenia się tego samego rozpoznania w co najmniej dwóch testach. Należy również pamiętać, iż w przypadkach nieadekwatności między oczekiwanymi wynikami a wynikami testów audiologicznych, należy przeprowadzić bardzo dokładną analizę i sprawdzić, czy nie wystąpiły nieprawidłowości w wykonaniu testu, zła kalibracja sprzętu lub symulacja/agrawacja. Zdarza się, iż badania powtarzane są w celu wyjaśnienia wszelkich wątpliwości.

Badania elektrofizjologiczne słuchu

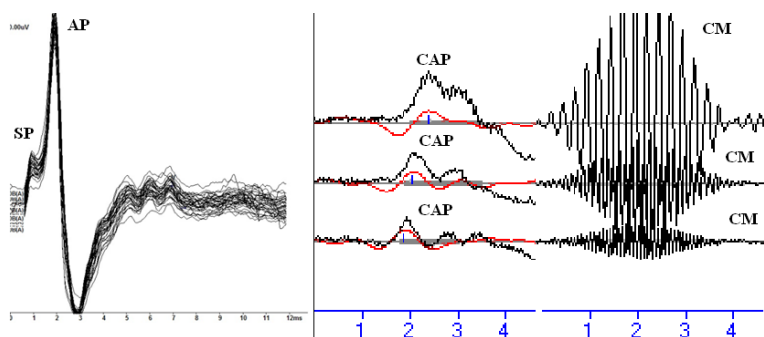
Od wielu lat badacze studiują właściwości potencjałów rejestrowanych w ośrodkowym układzie nerwowym i związanych z narządem słuchu. Potencjały te zwane potencjałami słuchowymi dzielimy na różne typy. Jeden z po-

działów uwzględnia ich moment powstania w stosunku do stymulacji akustycznej. I tak w odpowiedzi na bodziec typu klik o natężeniu około 80 dB nHL, najszybciej, bo z opóźnieniem 1.5 – 2.0 ms, powstają potencjały z peryferyjnej części narządu słuchu, zwykle mierzone z bliskiego pola, czyli w pobliżu promontorium. Zapis nazywamy elektrochleografią i obejmuje on potencjał sumacyjny (SP), mikrofoniki ślimaka (CM) i potencjał czynnościowy z nerwu słuchowego (AP). Następna grupa potencjałów to te o latencji 3-6 ms, które generowane są w pniu mózgu. Nazywamy je potencjałami słuchowymi z pnia mózgu (BERA, ABR). Kolejny potencjał powstaje z opóźnieniem około 30 ms, pochodzi z ciała kolankowatego i zwany jest potencjałem średniolatencyjnym. Odpowiedzi późnolatencyjne o latencji około 150-300 ms w pewnym uproszczeniu mówiąc pochodzą z kory słuchowej w płacie skroniowym.

Ze względu na łatwą dostępność z racji lokalizacji ślimaka, jak i początkowej części nerwu ślimakowego, stosunkowo prosta aparatura pozwoliła na prowadzenie owocnych badań nad peryferyjną częścią narządu słuchu. Zarejestrowane potencjały w pobliżu ślimaka nazwane zostały elektrochleografią (ECochG). Zapisy ECochG ostatecznie są efektem nakładania się kilku potencjałów powstałych w wyniku stymulacji akustycznej. Finalny zapis ma związek z parametrami zastosowanej stymulacji akustycznej oraz sposobu akwizycji danych. Uwzględniając stymulację akustyczną i akwizycję potencjałów słuchowych stwierdza się, iż wkład do ostatecznego zapisu mają następujące potencjały słuchowe peryferyjnej części narządu słuchu: mikrofoniki ślimaka (CM), potencjał sumacyjny (SP), potencjał czynnościowy z nerwu ślimakowego (AP). Wspomniane potencjały można zarejestrować za pomocą elektrody umieszczonej bezpośrednio w sąsiedztwie obwodowej części narządu słuchu.

Mikrofoniki ślimaka po raz pierwszy opisał Wever'a i Bray w roku 1930 (Ozdamar i Dallos, 1978). Potem zostały zdefiniowane jako odpowiedzi elektryczne zarejestrowane bezpośrednio ze ślimaka (Davis i in., 1934). CM są mocnymi potencjałami słuchowymi mocno związanymi z charakterystyką stymulacji akustycznej i z powstałymi prądami naprzemiennymi [alternating currents (ac)]. Przyjmuje się, iż CM odzwierciedlają aktywność elektryczną komórek słuchowych zewnętrznych. (Ryan i Dallos, 1975; Slepecky i Chamberlain, 1982).

Pierwsze doniesienia na temat potencjału sumacyjnego (SP) pochodzą z lat pięćdziesiątych (Davis i in., 1958). Badacze wykazali, iż pod wpływem stymulacji akustycznej dochodzi do zmian potencjału w ślimaku związanego z tzw. dc (direct-current). Uproszczając nieco z klinicznego punktu widzenia potencjał sumacyjny należy zdefiniować jako potencjał, który dobrze odzwierciedla kształt obwiedni zastosowanego bodźca akustycznego. Jest związany z tzw. dc i trwa tak długo jak długi jest czas trwania pojedynczego bodźca. Morfologia zapisu SP jak i jego wielkość pozostaje w związku ze stanem funkcjonalnym ślimaka, chociaż niektórzy autorzy podkreślają, iż zmiany jego polaryzacji pozostają w ściślejszym związku z lokalizacją miejsca pomiaru, czyli usytuowaniem elektrody, niż stanem ślimaka.



Rycina 8 Typowe zapisy ECoG z widocznymi mikrofonikami ślimaka (CM), potencjałem sumacyjnym (SP) i potencjałem czynnościowym (AP, CAP). Szczegóły w tekście.

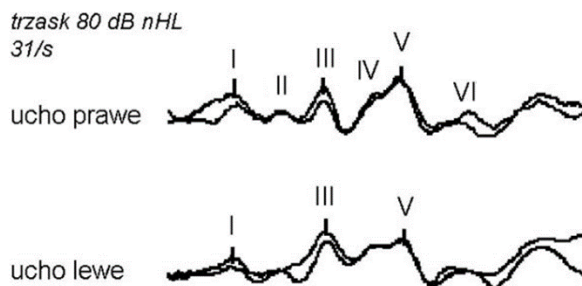
Niezależnie od rozważań na temat wpływu lokalizacji elektrody mierzącej, potencjał ten pozostaje również w ścisłej relacji z dodatnim przesunięciem (positive shift) dc wyzwolonym przez stosowaną stymulację akustyczną, która powoduje uwolnienie neurotransmiterów z pęcherzyków podstawnej części komórek słuchowych wewnętrznych (IHC) do przestrzeni synaptycznej, tj., między komórkę słuchową wewnętrzną a łączący się z nią dendryt aferentny. Ostatecznie można powiedzieć, iż SP powstały w następstwie stymulacji trzaskiem lub tonem specyficznym częstotliwościowo o wysokiej częstotliwości i mierzony z promontorium, a zwłaszcza z okienka okrągłego jest generowany przede wszystkim przez IHC podstawnej części ślimaka (Rhode, 1971; Slepecky i Chamberlain, 1982). W przeciwieństwie do mikrofoników ślimaka SP nie wysyca się dla najgłośniejszych dźwięków i wartość tego potencjału może dochodzić nawet do kilkunastu mV. Potencjał czynnościowy nerwu słuchowego jest potencjałem zmierzonym przez elektrodę umieszczoną w sąsiedztwie obwodowej części narządu słuchu i powstaje w następstwie jedno-czasowego zsumowania się odpowiedzi z neuronalnych elementów peryferyjnej części narządu słuchu. Ciała obwodowych neuronów drogi słuchowej, których jest około 30 tys., tworzą zwój spiralny, który zlokalizowany jest w kostnym kanale Rosenthal'a. Komórki nerwowe zwoju ślimakowego oddają włókna od- i dośrodkowe. Aferentne włókna nerwowe charakteryzują się obecnością spontanicznych, nie zsynchronizowanych wyładowań, których liczba waha się od kilku na minutę do stu na sekundę. Jednak w wyniku stymulacji akustycznej dochodzi do zsynchronizowanej odpowiedzi grupy włókien. Suma odpowiedzi z pojedynczych włókien aferentnych, które powstały w następstwie stymulacji akustycznej o określonych parametrach, daje zapis określany potencjałem czynnościowym z nerwu ślimakowego (CAP) (Ozdamar i Dallos, 1978). Dau-

man i wsp. (1988) wskazują, iż CAP najlepiej koreluje z aktywnością tej części nerwu ślimakowego, która przebiega w bezpośrednim sąsiedztwie ślimaka. Amplituda odpowiedzi ściśle koreluje z liczbą neuronów, które w wyniku stymulacji akustycznej uległy zsynchronizowanemu pobudzeniu. Opóźnienie z jakim powstaje AP w odpowiedzi na stymulację akustyczną, czyli latencja odpowiedzi, pozostaje w ścisłej relacji do miejsca maksymalnego wychylenia na błonie podstawnej, a więc do miejsca, w którym pobudzeniu ulegają włókna aferentne charakterystyczne dla pobudzania bodźcem o określonej częstotliwości.

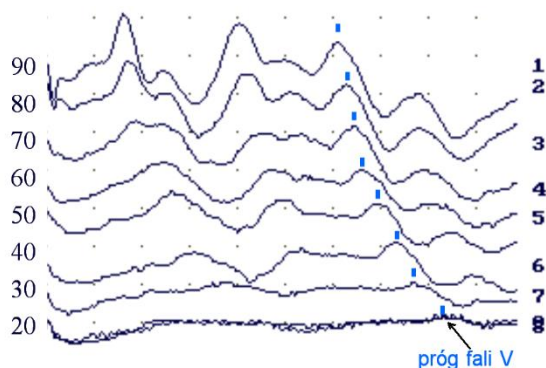
Wywołane potencjały słuchowe z pnia mózgu znalazły najszersze zastosowanie w audiologicznej praktyce klinicznej. Zapisy uzyskujemy z elektrod umieszczonych na powierzchni głowy (szczyt głowy, granica skóry czoła i włosów, wyrostki sutkowe) i zwane są w przeciwieństwie do poprzednich pomiarami z dalekiego pola, gdyż elektrody zbierające prądy są umieszczone relatywnie daleko od źródła. W konsekwencji amplituda potencjału słuchowego tak zapisywanego jest o niskiej amplitudzie – zwykle 0,3 do 1 mikroV. W zapisie ABR wyróżniamy kilka fal. Zwykle przyjmuje się, iż fala pierwsza pochodzi z nerwu słuchowego i jest odpowiednikiem AP w ECochG (Meurice i in., 1991). Fala druga pochodzi z jąder ślimakowych, fala trzecia z zespołu jąder oliwki górnej, kompleks fali czwartej i piątej z wstęgi bocznej, a fala szósta z wzgórką dolnego. Należy nadmienić, iż wśród naukowców nie ma pełnej zgody co do przypisania poszczególnym falom poszczególnych struktur w OUN.

Badania ABR znalazły różne zastosowanie, jednak to najważniejsze dotyczy obiektywnego wyznaczania progu słyszenia. Na rycinie poniżej przedstawiono wzorzec zapisu szeregu natężeniowego u zdrowej osoby. Za próg

słyszania uważa się natężenie dźwięku, dla którego uzyskano ostatni powtarzalny zapis z obecną falą V. Tak właśnie wyznacza się próg słyszania elektrofizjologicznie.



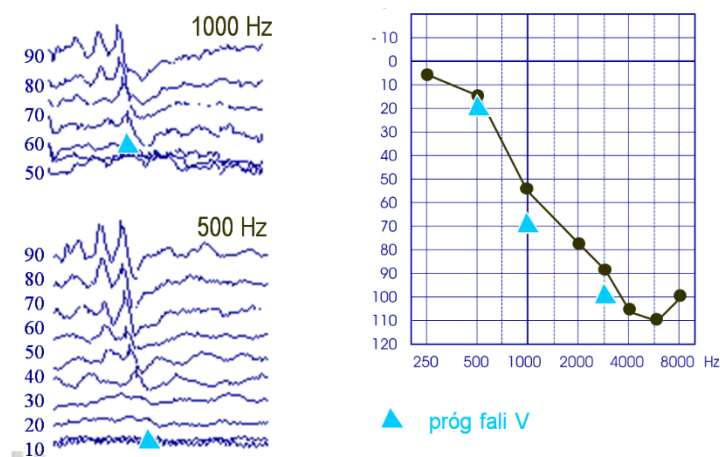
Rycina 9 Typowy zapis ABR w odpowiedzi na trzask o natężeniu 80 dB nHL. Zaznaczono poszczególne fale odpowiadające adekwatnym struktorom OUN.



Szereg natężeniowy

Rycina 10 Widoczny zapis ABR zwany szeregiem natężeniowym dla trzasku u zdrowego człowieka.

Poniżej widoczna grafika z zapisem ABR u osoby z niedosłuchem odbiorczym. Analizując wykresy należy pamiętać, iż audiometria tonalna, do której porównujemy zapisy, nigdy idealnie nie pokryje się z wynikiem ABR, jak i innymi testami elektrofizjologicznymi.



Rycina 11 Widoczna grafika z audiometrią tonalną oraz z badań ABR wyznaczających elektrofizjologiczne progi słyszenia.

Jak wskazano powyżej, jednym z najważniejszych zastosowań badań ABR jest wyznaczanie progów słyszenia. W tym celu stymuluje się trzaskiem, aby wyznaczyć próg dla pasma częstotliwości mniej więcej 2 – 4.0 kHz i bodźcami specyficznymi częstotliwościowo. Ocenę progu słyszenia wykonujemy przede wszystkim u osób nie współpracujących: (i) u małych dzieci; (ii) w przypadkach symulacji lub agravacji; (iii) w sprawach orzecznich; (iv) u osób nieprzytomnych; (v) w przypadkach głuchoty psychogennej. Należy mocno podkreślić, iż badanie ABR ma pełną wartość dopiero wtedy, jeżeli pacjent zostanie zbadany przez lekarza i wykonane zostaną inne testy.

Poza określaniem progu słyszenia badania ABR znalazły zastosowanie w: (i) diagnostyka różnicowa zaburzeń słuchu; (ii) monitorowanie czynności nerwu słuchowego i pnia mózgu podczas zabiegów oto- i neurochirurgicznych; (iii) obiektywna ocena dopasowania aparatu słuchowego i implantu ślimakowego.

Postępowanie w przypadku niedosłuchów / głuchot

Dzisiejsze techniki badające obiektywnie słuch pozwalają na bardzo wczesne rozpoznanie choroby i w konsekwencji wczesną interwencję. Zastosowanie implantu ślimakowego zrewolucjonizowało podejście do tematu głuchot czy głębokich niedosłuchów u dzieci. Przy wczesnym, właściwie prowadzonym postępowaniu diagnostyczno-rehabilitacyjnym, praktycznie możliwe jest wykształcenie słyszenia i w konsekwencji mowy. Zatem głuche dziecko nie musi być głuche, jeśli odpowiednio wcześnie zostanie zdiagnozowane, jak też prawidłowo rehabilitowane i w odpowiednim czasie dojdzie do wszczepienia implantu ślimakowego. Aby w pełni wykorzystać potencjał implantu ślimakowego w wielu krajach, jak i w Polsce, wprowadzono przesiewowy program badania słuchu. W ramach tego programu ponad 95% dzieci jest przebadana za pomocą testów przesiewowych w pierwszych dniach życia. Jeżeli noworodek nie przejdzie korzystnie przesiewowego badania słuchu, to rodzice są zobowiązani do wizyty w poradni audiologicznej, w której przeprowadza się badania słuchu, już nie o charakterze przesiewowym, lecz precyzyjnie określa się progi słyszenia w całym paśmie częstotliwości. W przypadku potwierdzenia niedosłuchu dziecko powinno rozpocząć rehabilitację słuchową z zastosowaniem tradycyjnych aparatów słuchowych. Założeniem programu jest rozpoczęcie rehabilitacji słuchowej u dziecka z zastosowaniem adekwatnych aparatów słuchowych nie później, jak w szóstym miesiącu życia. Dziecko powinno się znajdować pod opieką ośrodka audiologicznego, w którym po zaprotezowaniu słuchu dziecko jest pod kontrolą logopedy i audiologa, i oceniany jest postęp w rozwoju mowy. W przypadkach głębokich niedosłuchów i głuchot, przy braku postępu w rozwoju procesu słyszenia i braku cech rozwoju mowy, zespół medyczny kwalifikuje dziecko do wszczepienia implantu ślimakowego. W konserwatywnym założeniu Amerykańskiej Akademii Otolaryngologii zakłada się, iż

najlepszym okresem wszczepiania jest 12 – 24 miesiąc życia dziecka. Obecnie zdecydowanie czas ten przesuwają się w kierunku 10 – 16 miesiąca życia dziecka. Prawidłowo rehabilitowane dziecko z implantem ślimakowym jest w stanie perfekcyjnie rozwinąć rozumienie mowy oraz mówienie. Można zatem powiedzieć, iż dzieci po wszczepie ślimakowym prawie porównywalnie rozwijają możliwości komunikacyjne, mogą się prawidłowo rozwijać i uczestniczyć w zajęciach w szkołach masowych. Ostatecznie mogą podjąć większość tradycyjnych zawodów.

Piśmiennictwo

- Altschuler RA, Bobbin P, Hoffman DW. Neurobiology of hearing 1986, First ed., 233-283.
- Ashmore JF. A fast motile response in guinea pig outer hair cells; the cellular basis of the cochlear amplifier. *J Physiol* 1987, 388:323-347.
- Badr-el-Dine M, Gerken GM, Meyerhoff WL. Summating potential and action potential gradients on and in the vicinity of the round window in guinea pig. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106(2):139-44.
- Bekesy G. Current status of theories of hearing. *Science* 1956, 123:729-783.
- Brownell WE, Bader CR, Bertrand D, Ribaupierre Y. Evoked mechanical response of isolated cochlear outer hair cells. *Science* 1985, 227:194-196.
- Dallos P, Schoeny ZG, Cheatham MA. Cochlear summating potentials. Descriptive aspects. *Acta Otolaryngol (Suppl)* 1972; 302:1-46.
- Dallos P, Harris DM. Properties of auditory nerve responses in the absence of outer hair cells. *J Neurophysiol* 1978, 41:365-372.
- Dauman R, Aran JM, Portmann M. Limits of ABR and contribution of transtympanic electrocochleography in the assessment of cerebellopontine angle tumours. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1988; 13(2):107-14.
- Davis H, Derbyshire A, Lurie M, Saul L. The electric response of the cochlea. *Am J Physiol* 1934; 107:311-22.
- Davis H, Derbyshire A, Eldredge DH, Smith CA. Summating potential of the cochlea. *Am J Physiol* 1958; 195:251-61.
- Durrant JD, Wang J, Ding DL, Salvi RJ. Are inner or outer hair cells the source of summating potentials recorded from the round window? *J Acoust Soc Am* 1998; 104(1):370-7.
- Gitter AH, Zenner HP. Electromotile responses and frequency tuning of isolated outer hair cells of the guinea pig cochlea. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1995, 252:15-9.
- Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978, 64:1386-1391.
- LePage EL. Functional role of the olivocochlear bundle: A motor unit control system in the mammalian cochlea. *Hear Res* 1989, 38:177-198.
- Liberman MC, Brown MC. Physiology and anatomy of single olivo-cochlear neurons in the cat. *Hear Res* 1983, 24:17-36.

- Meurice JC, Paquereau J, Marillaud A. Same location of the source of P1 of BAEPs and N1 of CAP in guinea pig. *Hear Res* 1991; 53(2):209-16.
- Ozdamar O, Dallos P. Synchronous responses of the primary auditory fibers to the onset of tone burst and their relation to compound action potentials. *Brain Res* 1978; 155(1):169-75.
- Rasmussen G. The olivary peduncle and other fibrous projections of the superior olivary complex. *J Comp Neurol* 1946, 84:14 1-219.
- Rhode WS. Observations of the basilar membrane in squirrel monkeys using the Moesbauer technique. *Science* 1971, 49:1218-1231.
- Russel IJ, Sellick PM. Intracellular studies of hair cells in the guinea pig cochlea. *J Physiol (London)* 1978, 284:261-290.
- Ryan AF, Dallos P. Effect of absence of cochlear outer hair cells on behavioural auditory threshold. *Nature* 1975, 253:44-45.
- Slepecky H, Chamberlain SC. Actin in cochlear hair cells, implications for stereocilia movement. *Arch Otorhinolaryngol* 1982, 234:131-134.
- Śliwińska-Kowalska M. Fizjologia ucha wewnętrznego. *Otolaryngol Pol* 1993(Suppl)15:12-17.
- Śliwińska-Kowalska M, Sułkowski W. Mechanizmy słyszenia cz. I. Układ eferentny narządu słyszenia. *Otolaryngol Pol* 1993, 4:361-367.
- Wever EG, Bray CW. Action currents in the auditory nerve in response to acoustical stimulation. *Proc Nat Acad Sci USA* 1930, 16:344-350.
- Wever EG, Lawrence M. The patterns of response in the cochlea. *J Acoust Soc Am* 1949 21:127-134.
- Zenner HP. K⁺-induced motility and depolarization of cochlear hair cells. *Hear Res* 1986 22:83-90.
- Zenner HP. Kurczliwość A.C. i D.C. czuciowych komórek słuchowych u ssaków-nowe poglądy na fizjologię procesu słyszenia. *Otolaryngol Pol* 1992, 4:333-349.
- Zenner HP, Zimmermann R, Gitter AH. Active movements of the cuticular plate induce sensory hair motion in mammalian outer hair cells. *Hear Res* 1988, 34:233-240.
- Zenner HP, Arnold W, Gitter AH. Outer hair cells as fast and slow cochlear amplifiers with a bidirectional transduction cycle. *Acta Oto-laryngol (Stockh)* 1988, 105:457-462.
- Podręczniki do sekcji „Diagnostyka narządu słuchu“
- Audiologia kliniczna, Redakcja Mariola Śliwińska-Kowalska. Wydawca: Mediton Łódź 2005.
- Audiologia kliniczna – zarys. Redakcja Antoni Proszewicz i Andrzej Obrębski. Wydawca: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu, Poznań 2010.
- Patologia słuchu, głosu, mowy i narządu równowagi – podręcznik dla studentów i lekarzy. Wydawca: Komograf, Warszawa 2014.
- Wykłady z Otolaryngologii. Redakcja Kazimierz Niemczyk. Wydawca Medipage, Warszawa 2012.

Rafael E. Delgado

Intelligent Hearing Systems, Corp. Miami, Florida, USA
redelgado@ihsys.com

Newborn Hearing Screening

Introduction

Hearing loss that is present at birth or that occurs during the first years of life, which is a critical period for language acquisition (Garrity & Mengle, 1983), seriously affects linguistic and communication development. These negative effects could be avoided or reduced considerably if diagnosis, treatment and intervention are started as early as possible. The early detection of hearing loss has been shown to improve language outcomes. A recent study by Yoshinaga-Itano (2017) showed that children that met all of the early intervention guidelines – that is, a hearing screening by the first month, diagnosis loss by three months and intervention by six months – showed significantly higher expressive vocabulary quotient scores. Children born in areas that provide universal hearing screening had better overall language outcomes and experienced long-term benefits in their reading ability as compared to those born in other areas. For these reasons, recent developments in techniques and instrumentation, as well as strong legislative efforts, have made universal neonatal hearing screening a reality throughout the United States and in many other countries. An important health goal has been set: to identify and start the appropriate intervention of children with significant hearing losses by six months of age (NIH, 1993; JCIH, 2007). To fulfill this goal, comprehensive screening programs must be organized, ensuring not only early detection, but also the diagnosis, treatment and management of children with hearing loss (Mencher et al., 2001).

For a universal newborn hearing screening program to be effective and efficient, several factors need to be considered. The screening technology must accurately detect the largest possible number of hearing loss cases while maximizing the number of normal hearing newborns that pass the screening. These measures are referred to as the sensitivity – true positive rate, and specificity – true negative rate, of any screening tool. These measures are typically used to assess the effectiveness of a screening technology. In addition to sensitivity and specificity, test time is also an important factor that must be considered. Newborns in a hospital setting must be screened as efficiently as possible between feedings and other procedures. The level of training required by the screening staff is also very important. Some diagnostic devices can only be used by audiologists or other specialists, while some automated devices can be used by a wider range of nursing personnel. A database that is able to track screenings and outcomes is also critical for any newborn hearing screening program.

Hearing Screening Technologies Present and Future:

Conventional behavioral measures cannot reliably be used to assess hearing thresholds in infants less than six months of age. There are two primary objective technologies which can be reliably used for newborn hearing screening that are unaffected by sleep or sedation and can be used to detect responses to near behavioral threshold levels:

A) Otoacoustic Emissions (OAE) (White et al., 1993; Dort et al., 2000) including both Transient Evoked OAE (TEOAE) and Distortion Product OAE (DPOAE). OAEs require the use of a small probe containing speakers and a microphone that is placed in the ear canal that stimulates and records the very faint sounds produced by the cochlea in response to a stimulus. Sample newborn recordings of both TEOAEs and DPOAEs obtained using the Smart-ScreenerPlus2 from Intelligent Hearing Systems, Corp (Miami, Florida, USA)

are shown in **Figures 1 and 2**. OAEs are the most cost effective screening options and can be recording quickly; however, they are more likely to produce higher false negative results. OAEs only test peripheral hearing and do not provide a full assessment of any retro-cochlear disorders, including auditory neuropathy.

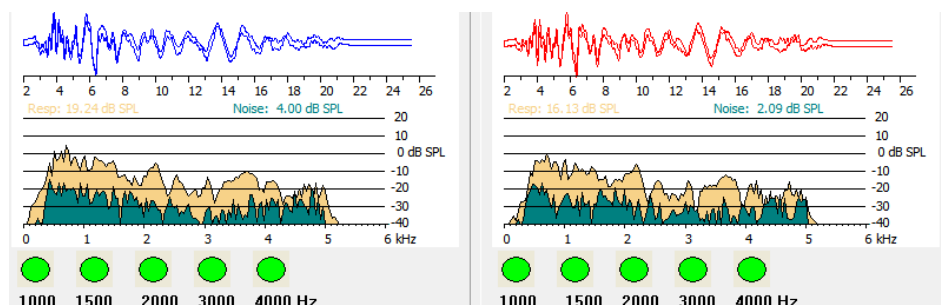


Figure 1 Left and Right Ear TEOAE responses from a newborn showing the time domain signal (Top Graph) and spectral analysis with pass response indicators (Lower Graph) for each frequency component at 1000, 1500, 2000, 3000 and 4000 Hz. The light colored area represents the signal while the dark region represents the background noise. The test time was 26 seconds for each recording.

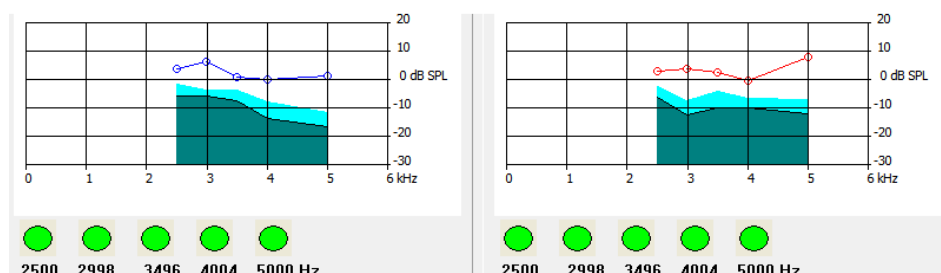


Figure 2 Left and Right Ear DPOAE responses from a newborn showing the response spectral analysis with pass response indicators for each frequency component at 2500, 2998, 3496, 4004 and 5000 Hz. The connected circles represent the DPOAE signal while the shaded regions represent the background noise and two standard deviations in the lighter shaded color. The test time was 44 seconds for the left ear and 1 minute 7 seconds for the right ear.

B) Auditory Evoked Potentials (AEPs), comprising Auditory Brainstem Responses (ABR), corresponding to the early portion of AEPs (Hyde et al., 1990; Galambos et al., 1994; Mason et al., 1998). Sample newborn ABR recordings obtained using the SmartScreenerPlus2 from Intelligent Hearing

Systems, Corp (Miami, Florida, USA) are shown in **Figure 3**. These can be analyzed in the temporal domain using various statistical techniques as in Automated ABR (AABR) systems (Jacobson et al., 1990; Mason & Herrmann 1998; Dort et al., 2000; Clemens et al., 2000; Sininger et al., 2000) or in the frequency domain using longer acquisition windows, as Auditory Steady State Responses (ASSR) (Cone-Wesson et al., 2002; Savio et al., 2001, 2006; Delgado & Lim, 2008). AEPs require the placement of recording electrodes on the scalp and sound transducers to present the stimulus in the ears. Typically, a mid-line recording technique is used, where the negative electrode is placed on the forehead, the positive electrode on the nape and a ground electrode on the shoulder. This allows the recording of AEPs from both ears simultaneously using a single channel system. Various types of stimulus transducers and coupling options are currently available. Although traditional insert earphones with newborn ear tips can be used, the use of disposable circumaural couplers eliminates the need to insert ear tips into the very small newborn ear canal, reducing any risk of infection.

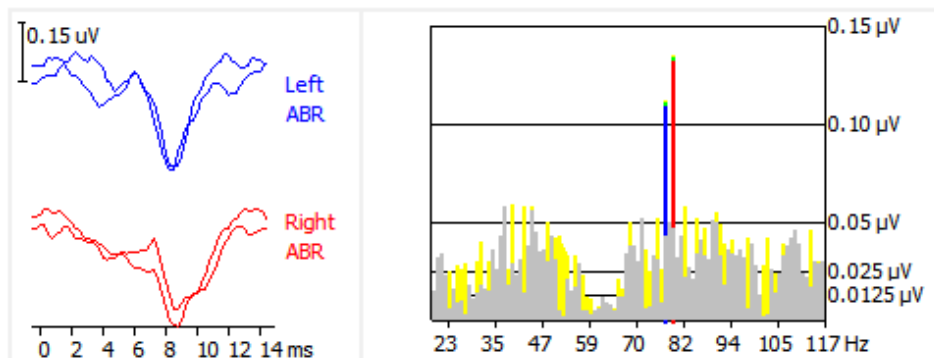


Figure 3 Left and Right Ear ABR responses from a newborn showing the time domain signals for each ear (Left Graph) and spectral response analysis (Right Graph). The system stimulates both ears simultaneously and determines if a response is present or not by comparing the strength and repeatability of the responses in each ear with the noise (signal-to-noise ratio) using an F-statistic. The test time was under 7 minutes for both ears.

All of these techniques have been demonstrated to be useful in the screening and diagnosis of hearing loss in infants. Future ASSR-based techniques, however, may also provide several advantages over transient ABR-based techniques in the determination of frequency-specific thresholds (Cone-Wesson et al., 2002; Savio et al., 2006).

The automated screening technology currently available has allowed for the reasonably efficient testing of infants during the first 48 hours after birth while minimizing technical operation errors. A major challenge for newborn hearing screening programs is the need to keep over-referrals at acceptable and manageable levels while avoiding false negatives and undetected mild hearing impairments. However, the referral rates of the primary screening are still elevated. Typically about 1 to 3% of babies screened are referred for further testing (as in- or out-patients). Out of these, approximately 90% are false positives due to transient fluid or debris within the external or middle ear (Doyle et al., 2000). These unnecessary referrals cause anxiety and other negative effects in the parents and increase the costs of screening. Additionally, recent reports indicate that mild hearing impairments are not well detected by current screening procedures (Johnson et al., 2005).

Two primary concerns in newborn hearing screening consist of missing children with a hearing impairment (False Negatives) and the over-referral of newborns with normal hearing (False Positives). One option for reducing false negatives is to test at lower stimulation intensities. The typical AEP-based screening stimulation intensity level is 35 dB nHL. One of the factors that makes decreasing the stimulation intensity difficult is the fact that newborns in the Well Baby Nursery (WBN) are tested very early after birth (24-36 hours). Debris in the ear canal, which generates a transient conductive hearing loss, impedes the capability to test at lower stimulation intensities

without substantially increasing the False Positive rate. Newborns in a Neonatal Intensive Care Unit (NICU) are typically tested several days after birth, which allows their ear canals to be clear from debris. NICU infants are at a higher risk for hearing loss and are typically smaller in size and of a lower birth weight, typically due to prematurity. Further studies need to be conducted in NICU infants in order to determine if these factors contribute to any differences in hearing screening outcomes compared to WBN infants.

Although the published results indicate that hearing screening programs demonstrate an adequate diagnostic efficiency for all the objective tests used (ABR, AABR, ASSR and OAE) (Norton et al., 2000; Savio et al., 2006), it has been described (in the well-baby nursery) that for every child with a significant hearing impairment, more than 100 babies are over-referred (NIH Consensus Statement, 1993). A high percentage of false positives (between 10 and 20%) are due to children who have a transient conductive hearing impairment at the time of testing. Norton et al. (2000) reviewed a large sample of infants (n=4911) screened with automated OAE and AABR devices and determined that they performed with reasonable efficiency, correctly identifying approximately 80% of all cases of congenital hearing loss, with a 20% false-positive rate. Currently, most AEP-based hearing screening programs have referral rates of under 4% (Vohr et al., 2001). OAE-based screening programs have higher referral rates due to the technique's inherently high sensitivity to conductive issues (debris in the ear canal, fluid in the middle ear) and acoustic noise (Vohr et al., 2001). Typically, in order to reduce false positive results, repeated screening tests are performed (as an in- or out-patient) using the same or a different technique. However, because of the existing tradeoff between error types, this practice will certainly reduce false positives but will also increase the probability of false negatives (Davis et al., 1997).

Studies have also been published on the use of ASSR in infant hearing screening (Cone-Wesson et al., 2002; Savio et al., 2006). In a long-term follow-up study from Savio et al. (2006), conventional pure-tone behavioral audiometry (determined when the child was 3 to 4 years old) was used as the “gold standard” diagnostic method. In this study, a large sample of babies (n=508) were screened at 3 months of age using multiple 80-Hz ASSR to amplitude-modulated tones (500 and 2000 Hz) and a standard click-ABR test. Pass-fail criteria were set for both screening methods at 40 dB nHL. Both click- ABR and ASSR screening methods demonstrated equally good performance (sensitivity 100% and specificity 92%).

The usefulness of Multi-frequency-ASSR (M-ASSR) as a screening tool has been also investigated by Savio & Perez-Abalo (2006), who showed that M-ASSR using AC stimuli (0.5 & 2 KHz) had a diagnostic efficiency similar to a standard click ABR test with some potential advantages of M-ASSR in identifying mid- to low-frequency hearing losses missed by the click ABR. The audiometric accuracy of M-ASSR has been extensively investigated for Air Conduction (AC) in both adults and children with either normal hearing (Savio et al., 2001) or different types and degrees of hearing loss (Rickards et al., 1994; Swanepoel et al., 2008). A few studies have also shown that M-ASSR can accurately estimate both AC and Bone Conduction (BC) thresholds and the air-bone gap in adults with simulated losses (Jeng et al., 2004) and children with normal hearing or with hearing loss (Swanepoel et al., 2008; Hernández et al., 2009).

Very recently, hearing screenings using simultaneous AC and BC M-ASSR techniques have been reported (Delgado et al., 2012; Perez-Abalo et al., 2011). Initial studies in infants were also conducted by Small & Stapells (2006), where they first determined bone conduction ASSR thresholds in

pre-term and term infants younger than 8 months of age with normal hearing and then compared these with bone conduction ASSR in adults with normal hearing. In this study, the authors used a multi-frequency (500-4000 Hz) bone conduction ASSR method. BC response amplitudes for low frequencies (under 1 kHz) in infants were significantly larger than those obtained in adults (Small et al., 2007; Hernandez et al., 2009, 2011). In adults, the low frequency responses tend to be worse and the high frequency responses tend to improve with age, probably due to skull maturation. Previous maturation studies on M-ASSR have also shown the advantage of testing low frequency responses through bone conduction and a similar enhancement of the 2000 Hz response through AC (Savio et al., 2001). Due to the short time available for the electrophysiological assessment of young infants (in either natural sleep during the newborn period or with sedation), hearing screening programs have been given priority over AC stimulation. Although BC stimulation has not been widely used in screening programs, there are several published studies providing evidence of its effectiveness in the evaluation of young infants (Swanepoel et al., 2008; Small & Stapells, 2008; Karzon & Lieu, 2007; Campbell et al., 2004; Cone-Wesson & Ramirez, 1997; Muchnik et al., 1995; Yang et al., 1993). Most of these studies have used click ABR. Yang et al. (1993) studied a large sample of neonates at risk of ABR through both AC and BC. They found that 2/3 of their sample had conductive hearing impairments and concluded that ABR-based bone conduction stimulation should be viewed as a valuable addition in the assessment of the cochlear reserve in infants who fail a newborn screening using AC stimuli. Other similar studies are also in agreement with these results. In another study, Karzon and Liu (2006), using BC ABR in a group of 375 infants referred from initial screening tests, were able to define the type of hearing impairment in 35 out of 51 infants with bilateral hearing loss. Moreover, Campbell et al.

(2004) in two relevant case studies concluded that the BC ABR should be adopted as a routine clinical diagnostic tool in the pediatric population.

Although the information offered by bone conduction tone ABR is very appealing, the automation and implementation of these recordings is more technically demanding and requires careful attention to stimulus, analysis time, and response interpretation considerations. For these reasons, bone conduction tone ABR has been difficult to implement in a newborn hearing screening program.

Small et al. (2007) also evaluated the performance of multi-frequency bone conduction ASSR in infants who passed an initial hearing screening test. They studied the variability in force applied using two bone-oscillator coupling methods, elastic band and hand-held methods, examined the effects of bone oscillator placement on bone conduction ASSR thresholds and determined if the occlusion effect is present in infants by comparing the bone conduction ASSR threshold for unoccluded and occluded ears. They did not find any significant difference in the variability of the applied force to the oscillator using either the elastic band or hand-held method. These authors concluded that the coupling method has no significant effect on the estimation of bone conduction thresholds. On the other hand, they showed higher thresholds and smaller amplitudes when the bone-oscillator was set on the forehead as compared to the mastoids, consistent with ABR findings by Yang et al. (1993). Consequently, they recommended avoiding a forehead placement for the clinical testing of infants. Finally, they concluded that there does not appear to be a significant occlusion effect in young infants; therefore, it may be possible to conduct bone conduction testing with unoccluded ears.

Conclusion

There are a wide range of options currently available for newborn hearing screening and more are being developed that will provide additional diagnostic information, such as threshold estimates and air-bone gap information, allowing for the better management of hearing loss cases. As a hearing healthcare provider, it is important to select the technology that best suits the available infrastructure at your institution while providing the best possible detection rates and outcomes. Conducting the initial hearing screening is just the first step towards a successful hearing screening program. The infants identified should be followed up with to make sure they receive the proper follow up diagnostic services, and the types and severity of hearing losses being identified should be tracked in order to determine the effectiveness of the initial screenings. This feedback is critical to any successful newborn hearing screening program in order to make any necessary adjustments to the procedures and the training of screening personnel as well as selecting the optimal technology to use at any specific institution. It is also important to keep in mind that hearing loss can occur at any time, even in young patients, and that hearing should be routinely monitored by health care professionals throughout one's life.

References:

- Campbell PE, Harris CM, Hendricks S, Sirimanna T, Bone conduction auditory brainstem responses in infants. *J Laryngol Otol.* 118(2): 117-22, 2004.
- Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR, The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics*, 106: E7, 2000.
- Cone-Wesson B, Ramirez GM, Hearing sensitivity in newborns estimated from ABRs to bone-conducted sounds. *J Am Acad Audiol.* 8(5): 299-307, 1997.
- Cone-Wesson B, Parker J, Swiderski, N, Rickards F, The auditory steady-state response: full-term and premature neonates. *J Am Acad Audiol* , 13: 260-269, 2002.
- Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S, A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technology Assessment*, Vol1: No. 10, 1997.

- Delgado RE, Lim BG, Comparison of AEP-based Newborn Hearing Screening at Two Stimulation Levels, Newborn Hearing Screening Conference (NHS2008), Lake Como, Italy, 2008.
- Delgado RE, Hood LJ, Hatton K, Stangl S, Rentmeester L, Savio G, Development of a simultaneous air- and bone-conduction newborn hearing screening technique using ASSR intensity-ramping stimuli, Newborn Hearing Screening Conference (NHS2012), Lake Como, Italy, 2012.
- Dort JC, Tobolski C, Brown D, Screening strategies for neonatal hearing loss: Which test is best? *J Otolaryngol*, 29: 206-210, 2000.
- Doyle KJ, Rodgers P, Fujikawa S, Newman E, External and middle ear effects on infant screening test results. *Otolaryngol Head Neck Surg.*, 122:477-481, 2000.
- Galambos R, Wilson MJ, Silva PD, Identifying hearing loss in the intensive care nursery: a 20-year summary. *J Am Acad Audiol*, 5: 151-162, 1994.
- Garrity JH, Mengle H, Early identification of hearing loss: Practices and procedures. *American Annals of the Deaf*, 128: 99-106, 1983.
- Hernandez M, Perez Abalo M, Gaya J, López G, Torres A, Mijares E, Santos E, Rioja L, Rodríguez E, The Auditory Steady State Evoked Potentials to multiple frequencies: Clinical applications in Pediatrics, *Audiology(AEDA)*, 29-3:45-54, 2009.
- Hyde ML, Riko K, Malizia, K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol*, 1: 59 – 66, 1990.
- Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr, R.C. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol*, 1: 187 – 195, 1990.
- JCIH. Joint Committee on Infant Hearing. Joint Committee on Infant Hearing position statement. *ASHA*, 36: 38 – 41, 1994.
- JCIH. Joint Committee on Infant Hearing. Joint Committee on Infant Hearing position statement. *Pediatrics*, 120: 898 – 921, 2007.
- Jeng FC, Brownt CJ, Johnson TA, Vander Werff KR, Estimating air-bone gaps using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol*, 15, 67-78, 2004.
- Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, Vohr BR, A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: Introduction and overview of the study. *American Journal of Audiology* 14(2): S178-S185, 2005.
- Karzon, RK, Lieu JE, Initial audiologic assessment of infants referred from well-baby, special care, and neonatal intensive care unit nurseries. *Am J Audiol*. 2006 Jun;15(1):14-24. Comment in: *Am J Audiol*. 16(1): 75-6; author reply 77-8, 2007.
- Mason S, Davis A, Wood S, Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR screener. *Ear Hear*, 19: 91 – 102, 1998.
- Mason JA, Herrmann KR, Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*, 101: 221-228, 1998.
- Mencher G, Davis A, DeVoe S, Beresford D, Bamford J, Universal neonatal hearing screening: Past, present, and future. *Am J Audiol*, 10: 3 – 12, 2001.
- NIH Consensus Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. 1 – 3: 11 – 24, 1993.
- Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Identification of neonatal hearing impairment: Evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear*, 21: 508-528, 2000.

- Rickards FW, Tan LE, Cohen LT, Wilson OJ, Drew JH et al., Auditory steady-state evoked potential in newborns. *Br J Audiol*, 28, 327-337, 1994.
- Pérez-Abalo MC; Hernández M.C; Santos E.; Rodríguez E.; Hernández O, E. Mijares. Automated screening technology using multiple ASSR to bone- and air- conducted stimuli. Presented at the XXII IERASG biennial symposium, Moscow, Russia, June 26-30, 2011.
- Savio G, Pérez-Abalo MC, Gaya J, Hernández, O, Mijares, E. Test Accuracy and prognostic validity of multiple auditory steady state responses for target hearing screening. *Int J Audiol*, 45: 109-120, 2006.
- Savio G, Cardenas J, Perez Abalo MC, Gonzalez A, Valdes J, The low and high frequency auditory steady state responses mature at different rates. *Audiol Neurotol*, 6: 279-287, 2001.
- Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE, Ekelid M, Norton SJ, Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear*, 21: 383-399, 2000.
- Small SA, Stapells DR, Multiple auditory steady state response thresholds to bone conduction stimuli in young infants with normal hearing. *Ear and Hearing*. 27(3): 219-228, 2006.
- Small SA, Hatton J, Stapells DR, Effects of bone oscillator coupling methods, placement location and occlusion on bone conduction auditory steady state responses in infants. *Ear and Hearing*, 28 (1): 83-98, 2007.
- Swanepoel de W, Ebrahim S, Friedland P, Swanepoel A, Pottas L, Auditory steady-state responses to bone conduction stimuli in children with hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 72(12): 1861-71, 2008.
- Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papile LA, Pye R, Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J. Pediatr.*, 139(2):238-44, 2001.
- White KR, Vohr BR, Behrens TR, Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island hearing assessment project. *Seminars in Hearing*, 14: 18-29, 1993.
- Yang EY, Stuart A, Mencher GT, Mencher LS, Vincer MJ, Auditory brain stem responses to air- and bone-conducted clicks in the audiological assessment of at-risk infants. *Ear Hear*. 14: 175-82, 1993.
- Yoshinaga-Itano C, et al, Early hearing detection and vocabulary of children with hearing loss, *Pediatrics*. 2017; DOI: 10.1542/peds.2016-2964.

Katarzyna Wojaczyńska-Stanek

Centrum Diagnostyki i terapii In Corpore
wojaczynska-stanek@wp.pl

Centralne zaburzenia przetwarzania słuchowego a afazja. Podobieństwa i różnice

„Miarą mowy nie jest ten, który mówi, lecz ten, który słucha” (Platon)
„Język jest potężniejszy od miecza” (Eurypides)

Wstęp

Afazja to utrata wcześniej nabytej zdolności mowy spowodowana ogniskowym uszkodzeniem mózgu, a dysfazja to uszkodzenie okolic mózgu, które są niezbędne do rozwoju mowy u dziecka (nazywana również afazją rozwojową) to zaburzenia w nabywaniu mowy. Dysfazja to nieprawidłowości w rozwoju mowy u dzieci. Trudności dotyczą ekspresji i/ lub rozumienia mowy i nie są spowodowane głuchotą, deficytami ruchowymi, upośledzeniem, uszkodzeniem mózgu, zaburzeniami emocji, ani przyczynami społecznymi (brakiem stymulacji mowy). Objawy różnią się w zależności od wieku dziecka (DSM IV, Ardila 2015).

Chociaż prawidłowy rozwój języka wykazuje znaczne odchylenia indywidualne, to generalnie zdrowe dziecko 6 miesięczne gaworzy, roczne wypowiada 3 słowa, 2 letnie proste zdanie 2 wyrazowe, 3 letnie zdanie 5 wyrazowe (Zaleski, 1993). O opóźnieniu mowy mówimy, gdy dziecko 2 letnie nie mówi słów lub dźwięków zbliżonych do słów, a 3 letnie nie potrafi powiedzieć prostego zdania składającego się z 2 słów. Posługiwanie się komunikacją pozawerbalną (gesty, mimika, zabawy oparte o wyobraźnię, wokalizacja) jest u tych dzieci prawidłowe. Dziecko roczne powinno reagować na znane

nazwy i polecenia nie poparte znakami niewerbalnymi. Półtoraroczne powinno poznawać kilka przedmiotów ze swojego otoczenia, natomiast 2 letnie wykonywać proste, rutynowe polecenia. Jeżeli funkcje te nie występują, natomiast zachowane są u tych dzieci prawidłowe kontakty społeczne, posługiwanie się gestem oraz normalna zabawa, możemy rozpoznać zaburzenie rozumienia mowy. Zgodnie z tą definicją afazję/dysfazję rozwojową można rozpoznać powyżej 3 roku życia dziecka (ICD10).

Afazja - rys historyczny

Jak zawsze w medycynie zaczynamy pisać: „już Hipokrates powiedział...”; nie będzie inaczej i tutaj. Hipokrates rozróżniał dwa typy zaburzeń mowy spowodowanych uszkodzeniem mózgu: aphonos (bez głosu) i anaudos (bez słyszenia). Antonio Guaneiro w XV wieku opisał 2 pacjentów; jeden z płynnymi zaburzeniami mowy z parafazjami, drugi z niepełną mową. W 1825 lekarz francuski Bouillaud wyróżnił dwa typy zaburzeń mowy: artykulatoryjne i amnestyczne. W 1843, Jacques Lordat (również francuski profesor anatomii i fizjologii) zaproponował podobny podział: niemożność mówienia słów nazwał asynergią słowną, a niemożność rozumienia słów amnezją słowną. W 1861 roku Pierre Paul Broca, francuski chirurg i antropolog, odkrył w mózgu ośrodek mowy do dzisiaj nazywany jego imieniem. Najważniejsze zasługi w zrozumieniu problemu afazji czuciowej (czyli percepcyjnej) miał Carl Hugo Wilhelm Ernst Wernicke, niemiecki lekarz psychiatra i neurolog, profesor Uniwersytetu we Wrocławiu i Uniwersytetu w Halle. Jako pierwszy, w wieku 26 lat opisał afazję czuciową i wskazał część kory mózgowej odpowiedzialną za rozpoznawanie mowy (od jego nazwiska nazwaną ośrodkiem Wernickego). Pracę tę wydano we Wrocławiu w roku 1874. Mimo upływu lat, jego publikacja jest nadal wydawana, a wnioski neuroanatomiczne nadal aktualne. Ostatnie wydanie jego rozprawy opublikowano w roku 2011. Te dwa fundamentalne zespoły afatyczne związane są

z zaburzeniami w rozumieniu mowy (deficyt leksykalno-semantyczny) w afazji Wernickego oraz z zaburzeniami pomiędzy elementami języka czyli budową słów, składnią i gramatyką (zaburzenia morfosyntaktyczno/gramatyczne) w afazji Broca (Ardila, 2015).

Afazja-patofizjologia i neuroanatomia

Od kiedy Paul Broca i Carl Wernicke zdefiniowali okolice związane z mową, używa się terminu „ośrodek mowy” do określenia tych części kory mózgowej, których uszkodzenie prowadzi do zaburzeń językowych. Ośrodek Broki znajduje się w części wieczkowej i trójkątnej lewego zakrętu czołowego dolnego, a ośrodek Wernickego w tylnej części lewego zakrętu skroniowego górnego. Pod koniec lat pięćdziesiątych XX wieku Wilder Penfield i Lamar Roberts wyróżnili także dodatkową okolicę mowy, która znajduje się w przyśrodkowej części lewego płata czołowego.

Myliłby się jednak ten, kto uważa, iż mowa, i jej rozumienie to tylko owe ośrodki mowy. Dzięki badaniom morfologicznym (MR) oraz czynnościowym (fMR, DTI, MEG) wiemy już znacznie więcej. Obrazowanie czynnościowe mózgu u osób zdrowych zasugerowało, że istnieje korowe centrum zlokalizowane na styku okolicy ciemieniowo-skroniowej (okolica Spt), która integruje sieci słuchowe i ruchowe mowy dla powtarzania i produkcji mowy spontanicznej. Świadczy to o tym, że Spt jest okolicą tłumaczenia czuciowo-ruchowego w procesie tworzenia mowy (Rogalsky, 2015).

Naukowcy zastanawiają się, jakie korowe sieci mózgu pozwalają mówić słowa. Używając elektrod namózgowych u pacjentów poddawanych operacjom neurochirurgicznym można śledzić ewolucję pobudzenia neuronów kory mózgowej i interakcje między nimi. Podczas wypowiedzania słów kaskada aktywności neuronów okolicy skroniowej przesuwa się z reprezentacji czuciowej słów w korze skroniowej do odpowiednich obszarów artykulatorów w korze ruchowej. Ośrodek Broki pośredniczy w tej kaskadzie przez

reciprokalne (przeciwstawne) interakcje między korą skroniową a czołową, koordynuje przekaz informacji przez sieci neuronalne zaangażowane w mówienie słowami, tworzy właściwy kod do pobudzenia kory ruchowej (Flinker, 2015).

Osoby leworęczne mają obupółkulową reprezentację mowy (Matsuda, 1999). U Dzieci z zaburzeniami mowy stwierdzono nieprawidłowości w lewym zakręcie nadbrzeżnym i obustronnie w tylnych częściach mózdzku odpowiedzialnych za integracje sensomotoryczne i sprzężenie zwrotne. Stwierdzono również zmniejszenie gęstości lewego pęczka łukowatego oraz zaburzenia czynności sieci korowej i podkorowej (Morgan, 2016). Percepcja mowy występuje obustronnie, ale w przeważającej części po stronie lewej z pobudzeniem od części czuciowej do ruchowej. Transformacja czuciowo-ruchowa występuje również obustronnie i służy interakcjom między mową i rozumieniem oraz mową i mówieniem (Cogan, 2014). Kompleksowy współczesny model relacji mózg-mowa można najlepiej wytłumaczyć na podstawie koncepcji wielofunkcyjności neuronalnej. Sieci neuronalne wewnętrzne i międzypółkulowe, jak również sieci podkorowe specjalizują się w poznawaniu, efektywności, aktywności ruchowej i dynamicznie współpracują ze sobą, aby tworzyć język jaki znamy (Cahana-Amitay, 2014). Sieci neuronalne w mózdzku są aktywowane przez mówienie nowych słów, słuchanie własnych słów i pamięć roboczą. Sieci neuronalne podkorowe, które wspomagają funkcje mówienia są obustronne. Lewe jądro ogoniaste kontroluje artykulację. Ta funkcja kontrolna jest związana z obwodem neuronalnym łączącym je z korą przedczołową, przedruchową, skroniową, ciemieniową obustronnie poprzez wzgórza. Kontrola semantyczna (znaczeniowa) języka związana jest funkcjonalnie z siecią neuronalną lewego dolnego płata czołowego, oraz płatów skroniowo-ciemieniowych. Włókna kojarzeniowe

łączące obszary czołowo-skroniowe, szczególnie pęczek łukowaty i podłużny dolny, biorą udział w tej kontroli zwłaszcza w procesie powstawania mowy wieloznacznej. Nazywanie jest związane z aktywacją lewego wieczka czołowego. Mechanizmy korowo-wzgórzowe i wzgórzowo-korowe pełnią kluczową rolę w wykonawczych funkcjach mowy. Podnoszą uwagę, optymalizują ją, dobierają właściwe słowa i ekspresję mowy zależną od poziomu hałasu. Neuronalna reprezentacja intencji obejmuje dodatkowe pole ruchowe, okolice zakrętu obręczy, okolice boczne czołowe i pętle jąder podkorowych (grzbietowa część jądra ogoniastego, brzuszno-przednia część wzgórza). Obszary te biorą udział w generowaniu słów wieloznaczeniowych. Nie są jednak pobudzane przy tworzeniu słów nonsensownych i w powtarzaniu słów (Ardila, 2015).

U dzieci z dysleksją, a zwłaszcza z dysortografią stwierdzono powiększenie mózdzku, co może wskazywać na kompensacyjną rolę mózdzku w czytaniu u tych dzieci (Feng, 2016).

Ardila uważa, że dwa oddzielne systemy językowe mózgu leksykalno/semantyczny i gramatyczny, zawiadywane przez różne części mózgu (okolice skroniową i czołową lewej półkuli), rozwijają się w różnym wieku nabywania kompetencji językowych przez dziecko, a pojawiły się w różnym czasie ewolucji człowieka. Mechanizm uczenia się jest również różny w obu systemach. Leksykalno-semantyczny opiera się o szczególny typ pamięci zwanej deklaratywną (jesteśmy świadomi faktów i wiedzy), natomiast wiedza gramatyczna koresponduje z pamięcią proceduralną (pamięć o tym, jak to wykonać). Zaburzenia obu typów pamięci skutkują różnymi podtypami zaburzeń językowych. Zasób słów zależy od pamięci deklaratywnej w płacie skroniowym, a gramatyka od specjalnych struktur płata czołowego, jąder podkorowych, płata ciemieniowego i mózdzku.

Rozróżnia się kilka podtypów afazji Wernickego w zależności od trudności w rozumieniu fenomenów, słów, czy znaczenia zdań. W ośrodku Wernickego występują dwa różne systemy. Lewy górny zakręt skroniowy (część brzuszna) odpowiada za słuchowe rozpoznawanie mowy, a część grzbietowa (płacik górny skroniowy i dolny ciemieniowy) odpowiadają za funkcje tzw. mowy wewnętrznej. Odkrycie neuronów lustrzanych w ośrodku Broka pozwoliło lepiej zrozumieć organizację języka w mózgu. Neurony te biorą udział w wewnętrznym pojęciu działania, w tym w tworzeniu gramatyki.

Anomia, czyli trudność z znalezieniem nazwy, dotyczy poszczególnych kategorii znaczeniowych (np. zwierzęta, instrumenty, części ciała). Dzięki badaniom czynnościowym wiadomo, że istnieje w różnych częściach mózgu swoiste mapowanie związane z pamięcią słów z odpowiedniej kategorii semantycznej. Nazywanie aktywuje lewe wieczko czołowe. Okolice Broka nie tylko specjalizuje się w produkcji mowy, ale również w ruchach mówienia i używania gramatyki. W uszkodzeniu tego obszaru obserwuje się trudności w używaniu czasowników, równocześnie z zaburzeniami gramatyki. Oba ośrodki mowy są połączone różnymi neuroanatomicznymi sieciami, dzięki którym powstają główne elementy mowy: symbolika i składnia, elementy i struktura, rzeczowniki i czasowniki.

Struktury podkorowe (wzgórze i jądro ogoniaste) wspólnie z lewym płatem czołowym mają decydujący udział w przełączaniu języków i miksowaniu u osób dwujęzycznych. (Marien, 2005). Rola samych wzgórz w afazji jest niejasna. Afazja wzgórzowa może wystąpić po uszkodzeniu wzgórza dominującego; objawy są podobne jak w afazji amnestycznej. Wzgórze może być więc częścią sieci neuronalnej dotyczącej uwagi i pamięci (Nankano, 2015).

Badania genetyczne w afazji

Głównym genem odpowiedzialnym za rozwój mowy u człowieka to FOXP2 zlokalizowany na chromosomie 7. Uważa się, że mutacja w tym genie

w procesie ewolucji spowodowała, że naczelne z rodzaju Hominidae mogły zacząć mówić. Inne geny związane z zaburzeniami mowy to ATP2C2, CMIP, ROBO2, ZNF277 i NOP9, CNTNAP2. U dzieci z mutacjami w genie GRIN2A występuje dysartria, dyspraksja i zespoły epilepsja-afazja. Gen ten odgrywa rolę w funkcji ruchowej mowy (Turner, 2015; Poliva, 2016; Moriano-Gutierrez, 2017).

Afazja/dysfazja- klasyfikacja

Afazją/dysfazją zajmują się logopedzi, pedagodzy, foniatry, psycholodzy i lekarze. W zależności od tego kto o niej pisze, stosuje inne podziały i stosuje różne kryteria do ich użycia. Skoro istnieje taka różnorodność, to znaczy, że problem jest złożony, etiologiczne nie całkiem wyjaśniony i nozologicznie niejednorodny (Kędziaława, 1993; Salles, 2012).

Rapin i Allen (1988) wyróżniają 4 typy dysfazji. Wśród dzieci z zaburzeniami emisji mowy, które charakteryzują się brakiem płynności mowy, różnią zespół deficytu syntaktyczno-fonologicznego, zespół deficytu programowania fonologicznego, werbalną dyspraksję i zespół deficytu leksykalno-syntaktycznego. W sferze recepcji mowy różnią agnozę werbalną i semantyczno-pragmatyczną (Rapin and Allen, 1988; Castano, 2002).

Lekarzy obowiązuje Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych ICD-10 opracowana przez WHO oraz Diagnostyczna i Statystyczna Klasyfikacja Zaburzeń Psychiczych DSM IV i V, opracowana przez Amerykańskie Stowarzyszenie Psychiatryków, a niedługo, bo w roku 2018, również klasyfikacja ICD11, w której rozdział o afazji jeszcze nie jest gotowy. W klasyfikacji ICD 10. z której przytoczono powyżej wskazówki diagnostyczne, występują zaburzenia ekspresji mowy (F80.1) czyli rozwojowa dysfazja lub afazja typ ekspresyjny oraz zaburzenia rozumienia mowy (F80.2) czyli rozwojowa afazja lub dysfazja typ recepcyjny, rozwojowa afazja Wernickego, głuchota słów.

W DSM-IV wśród zaburzeń komunikacji wymienia się: zaburzenia ekspresji mowy (typ rozwojowy i nabyty) oraz mieszane recepcyjno-ekspresyjne zaburzenia mowy i języka (typ rozwojowy i nabyty). Nie wyróżnia się zaburzeń percepcyjnych, gdyż autorzy DSM-IV uważają, że opanowanie mowy czynnej uzależnione jest od rozwoju zdolności jej rozumienia (315.31). A zatem wg DSM IV powinno się rozpoznawać jedynie dysfazję/afazję typu ekspresyjnego oraz mieszaną, z pominięciem zaburzeń czysto percepcyjnych (jak w klasyfikacji ICD-10).

W klasyfikacji DSM V termin afazja/dysfazja nie występuje również, a w rozdziale poświęconym zaburzeniom komunikacji nie ma podziału na typy rozwojowy i nabyty. Zwraca się uwagę na wszystkie aspekty komunikacji, głównie występowanie deficytów mieszanych. „Mowa jest to produkcja dźwięków i obejmuje artykulację, płynność, jakość i emisję głosu. Język zawiera formę, funkcję i zastosowanie konwencjonalnego systemu symboli (tj. wypowiedzianych słów, języka migowego, słowa pisanego, fotografii) i reguluje sposób komunikacji. Komunikacja obejmuje wszelkie werbalne lub niewerbalne zachowania (czy zamierzone lub niezamierzone), które wpływają na zachowanie, myśli lub postawy innej osoby” (315.39)

Zastanówmy się skąd pochodzą rozbieżności? Może to kryterium czasu? ICD10 zostało opublikowane w roku 1990, a w Polsce w 1996. DSM IV to rok 2000, a DSM V to rok 2013. W tym czasie ukazało się w świecie ponad 15000 publikacji indeksowanych w bazie medycznej PubMed, że nie wspomnę o tych, których się tam nie wymienia. Nauka postępuje, pojawiają się nowe dowody naukowe, opisywany jest patomechanizm problemu afazji/dysfazji, przeczy się starym teoriom, prostemu rozumowaniu, wprowadza określenia na wybiórcze deficyty, opisy których mają często charakter kazuistyczny.

Należy sobie również uzmysłwić, że klasyfikacja chorób psychicznych, to nie jest kompendium wszelkiej wiedzy medycznej, a afazja może być tylko

jednym objawem innego schorzenia. Nie wolno stracić zdrowego rozsądku, czytając coraz to nowe podziały, bo najważniejsze są dla pacjenta te, które pozwolą postawić właściwą diagnozę i zastosować adekwatną terapię jego problemu.

Po rozważaniach patogenetycznych afazji wiemy, że afazja rozwojowa/dysfazja to właściwie synonimy, wiemy jakie okolice mózgu mogą wykazywać nieprawidłową czynność, nadal nie wiemy jednak dlaczego? Morfologia mózgu (w badaniach MR) jest prawidłowa, ale czynność (fMR, MEG, SPECT, PET) bywa zaburzona. Objawy afazji rozwojowej obserwujemy od urodzenia, natomiast w afazji nabytej prawidłowa mowa występowała, ale została utracona. Dla różnicowania etiologii afazji nabytej istotne jest, czy nastąpiła nagle (ostro), czy powoli (podostro lub przewlekłe).

Afazja występująca ostro jest najczęściej spowodowana udarem, zarówno niedokrwiennym, jak i krwotocznym, urazem mózgu z lub bez krwawienia do mózgu, czy neuroinfekcją. Przyczyny afazji ostrej są stanami zagrożenia życia i wymagają natychmiastowej hospitalizacji i leczenia w wyspecjalizowanych ośrodkach neurologicznych lub neurochirurgicznych.

Przebieg podostry afazji (dziecko, które mówiło, mówi coraz mniej, występują trudności w budowaniu zdań, doborze słów i rozumieniu; deficyty występują w ciągu dni lub tygodni) sugeruje proces ekspansywny w mózgu (nowotwór, przerzuty nowotworowe, nacieki białaczkowe, choroby pasożytnicze mózgu) lub autyzm. Objawy towarzyszące afazji mogą być różne. Zaburzenia kontaktu wzrokowego, funkcji społecznych, sztywność, fiksacje będą sugerować całościowe zaburzenia rozwoju. Bóle głowy, zaburzenia rytmu dobowego snu i czuwania, zmiana usposobienia, wymioty - to objawy guza mózgu. Niezwykle istotne jest również badanie neurologiczne, które w autyzmie jest najczęściej prawidłowe, natomiast w procesie ekspansyw-

nym najczęściej występują objawy ogniskowe. Podejrzenie procesu ekspansyjnego układu nerwowego jest oczywiście wskazaniem do pilnej diagnostyki obrazowej i jeżeli to możliwe wdrożenia radykalnej terapii neurochirurgicznej i/lub onkologicznej.

Jeżeli afazja ma związek z napadami padaczkowymi należy myśleć o zespołach ze spektrum padaczka-afazja (EAS). Do grupy zaburzeń EAS należą: Encefalopatia padaczkowa z ciągłymi wyładowaniami zespołów iglica-fala podczas snu wolnofalowego (ESES) zespół Landaua-Kleffnera (LKS), nietypowa wrodzona padaczka częściowa (ABPE), padaczka-afazja o przebiegu intermitującym (IEAD) (Tsai, 2013).

Zespoły EAS prawdopodobnie mają podłoże genetyczne. Nabyta afazja padaczkowa w atypowej wrodzonej padaczce ogniskowej (ABPE) jest spowodowana nonsensowną mutacją de novo w genie GRIN2A (Gao, 2017). Analiza fenotypów rodzin chorych dzieci wykazała znaczny odsetek napadowego EEG, a w wywiadzie rodzinnym wskazywano na występowanie napadów ogniskowych i drgawek gorączkowych (Tsai, 2013).

Zespół Landaua-Kleffnera to nabyta afazja z lub bez napadów ogniskowych, wtórnie uogólnionych toniczno-klonicznych, nieświadomości lub atonicznych. Choroba ujawnia się między 2 a 7 rokiem życia. Zaburzenia mowy ujawniają się nagle, lub intermitująco. Początkowo pogorszeniu ulega rozumienie mowy, później również mowa ekspresyjna. W skrajnych przypadkach dziecko pozostaje całkowicie nieme i bez kontaktu. Wczesne leczenie przeciwpadaczkowe, a szczególnie sterydoterapia może zapobiec wystąpieniu afazji. Istotną rolę w diagnostyce EAS odgrywa badanie EEG, zwłaszcza we śnie, gdzie stwierdza się bioelektryczny stan padaczkowy (Czochańska, 2000; Caraballo, 2014). Badania EEG podczas snu u dzieci z dysfazją ujawniły więcej zmian napadowych, niż u dzieci zdrowych (Cheliout-Heraut, 1999).

Podział afazji ze względu na objawy kliniczne w opinii autora najlepiej podaje amerykańskie stowarzyszenie afazji (National Aphasia Association), które z niewielkimi skrótami przytaczane są poniżej.

„...Afazja globalna - to najcięższa postać afazji. Chorzy wypowiadają kilka słów, ale nie rozumieją, nie piszą, nie czytają.

Afazja Broka - nazywana również niepełną afazją ekspresyjną- chory ma problemy z płynnym mówieniem, ale rozumienie jest zachowane. Występują trudności w układaniu gramatycznym zdań, raczej są to proste zdania. Czasami trudne jest znalezienie właściwego słowa lub jego brzmienia, częściej występują problemy z użyciem czasowników niż rzeczowników. Rozumienie zdań o złożonej konstrukcji gramatycznej bywa trudne. Część chorych czyta, słabo pisze. Funkcje intelektualne i poznawcze są zachowane.

Mieszana niepełna afazja - przypomina afazję Broka, ale zaburzone jest również rozumienie mowy. Chorzy nie czytają i nie piszą, czasami tylko na poziomie podstawowym.

Afazja Wernickego - afazja czuciowa, afazja płynna. Zachowana jest zdolność mówienia, ale rozumienie mowy jest zaburzone, podobnie jak czytanie i pisanie. Chorzy są wielomówni, ale często to co mówią nie ma sensu, chociaż wypowiedzi mogą być poprawne gramatycznie z prawidłową prozodią. Zdarza się, że chorzy tworzą neologizmy lub używają słów w niewłaściwym kontekście. Nie zdają sobie sprawy, że to co mówią często pozbawione jest sensu, bowiem deficyt rozumienia jest zwykle głęboki.

Afazja anomiczna – łagodna forma afazji. Chorzy często nie mogą odnaleźć właściwego słowa, szczególnie rzeczowników i czasowników. Mowa jest płynna i gramatyczna, ale pełna wtrąceń i omówień słów, których brakuje. Chorzy zdają sobie sprawę, że słowa mają "na końcu języka", stąd mowa jest bardzo ekspresyjna. Rozumienie mowy jest prawidłowe, mogą powtórzyć

usłyszane słowa i frazy, czytają adekwatnie ze zrozumieniem, ale trudności w znalezieniu słów są słyszalne i występują również w mowie pisanej.

Afazja pierwotnie postępująca - zależy od procesu neurodegeneracyjnego, zaczyna się od problemów z mówieniem, ale wkrótce pojawia się również demencja. Początkowo afazja jest płynna, następnie niepłynna aż do globalnej. Chorzy stają się niemi, nie rozumieją również mowy pisanej i mówionej....”

Zarówno u dzieci jak i dorosłych przyczyny afazji pierwotnie postępującej (PPA) to choroby neurodegeneracyjne i zwyrodnieniowe mózgu, często uwarunkowane genetycznie. Mogą to być (głównie u dzieci) leukodystrofie, niektóre mukopolisacharydozy, adrenoleukodystrofia (XALD), choroba Hallervordena-Spatza, zespoły parkinsonowskie. U dorosłych najczęstszą przyczyną PPA są: choroba Alzheimera, zespoły otępienne w tym otępienie czołowo-skroniowe, rzadziej płasawica Huntingtona, choroby prionowe i wiele innych, których przytaczanie przekracza ramy tego opracowania (Lewicka, 2014; Measulam, 2014).

Afazja-rokowanie i leczenie

W licznych badaniach przy użyciu fMR i DTI stwierdzono, jak remodeluje się mózg po udarze lewej okolicy okołosylwialnej odpowiedzialnej za tworzenie języka u niemowląt i dzieci. Ogniskowe uszkodzenie powoduje pobudzenie strony kontralateralnej i sąsiedztwa kory homolateralnej. Bardzo wczesny udar jest dobrze kompensowany w sferze poznawania słów. Nabyta afazja w okresie późnego dzieciństwa, mimo lepszego rokowania niż u dorosłych prowadzi do trudności leksykalnych i opanowania języka pisanego. Rokowanie jest dobre, jeżeli udar jest w okresie okołoporodowym i wczesnym dzieciństwie (Narbona 2012).

Plastyczność mózgu daje możliwość modelowania układu nerwowego dla postępu uczenia się i rozwoju. Znajomość problemu opóźnienia rozwoju

mowy pomaga lekarzom wykryć dzieci wymagające pomocy w wieku przedszkolnym. Jeżeli poddamy je terapii, to nauka mówienia poprawi się w wystarczającym stopniu i uniknie się komplikacji w rozwoju tych dzieci. (Moreno-Flagge, 2013). Jeżeli mowa zrozumiała nie wykształci się do 4 rż, a prawidłowa artykulacja do 7, rokowanie co do wyleczenia afazji rozwojowej pogarsza się. Zaburzenia rozumienia mowy rokują gorzej, niż zaburzenia ekspresji mowy i często przechodzą w wiek dorosły. Mowa gramatyczna jest zaburzona w afazji agramatycznej. Przyczyna takiego stanu jest nieznana. Chory z taką afazją mówi wolno, słowo-za słowem, prostymi zdaniami (Lee, 2015). Wiele dzieci z afazją rozwojową może mieć utrzymujące się problemy z prawidłowym używaniu czasu czasowników. Dzieci te nie wiedzą kiedy odmieniać czasowniki, a nie jak je odmieniać (Bishop, 2012). Dzieci z trudnościami szkolnymi częściej rozwijały w wieku dorosłym atypową demencję (Seifan, 2015).

W nabytej afazji padaczkowej rokowanie jest złe, afazja może być globalna, występuje ośpienie. Wczesne włączenie do leczenia leków przeciwpadaczkowych, a zwłaszcza sterydów może poprawić stan chorych.

Neurorehabilitacja afazji pozwala uruchomić różne części systemu, a poprawa jest możliwa dzięki multifunkcjonalności mózgu i jego sieci neuronalnych. Dynamiczny rozwój nowych sieci neuronalnych pomoże afatycznemu mózgowi zabezpieczyć nowe funkcje. Podstawowym sposobem leczenia jest terapia logopedyczna. Powszechnie uważa się, że „im więcej, tym lepiej” chociaż niektóre doniesienia literatury mówią, że ważniejsza jest terapia celowana na typ deficytu, a nie „za wszelką cenę”. Czasami, kiedy nie ma możliwości poprawy funkcji werbalnych, należy włączać do komunikacji funkcje poznawcze niewerbalne, jako czynnik prowokujący do zmian neuronalnych i mechanizmów poprawy w afazji, lub jako jedyny możliwy do zastosowania

sposób komunikacji (Młynarska, 2000; Cherney, 2012; Cahana-Amitay, 2014; Ardila, 2015).

U pacjentów z afazją stosuje się do treningu telefon komórkowy lub klawiaturę komputera. Wyniki takiej terapii sugerują, że poprawki ortograficzne za pomocą klawiatury telefonu komórkowego pomagają w ponownej nauce ortografii. Zapewniają również poprawę funkcjonalnych umiejętności komunikacyjnych i zwiększają trwałość efektów leczenia (Beeson, 2013).

Farmakoterapia jest mało skuteczna, chociaż próbuje się stosować leki nootropowe, czy suplementy diety zawierające kwasy omega 3 i 6, czy witaminy z grupy B i mikroelementy.

Piśmiennictwo

- Ardila, A. (2015). Proposed Neurological Interpretation of Language Evolution. *Behav Neurol*. Published online 2015 Jun 1. PMID: PMC4466361.
- Beeson, PM. i in., (2013). Writing treatment for aphasia: a texting approach. *J Speech Lang Hear Res*. 2013 Jun;56(3):945-55.
- Bishop, DV. (2012) Problems with tense marking in children with specific language impairment: not how but when. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci*. 2013 Dec 9;369(1634):20120401. Print 2014.
- Cahana-Amitay, D., Albert M.L. (2014) Brain and Language: Evidence for Neural Multifunctionality. *Behav Neurol*. 2014; 2014: 260381. Published online 2014 Jun 9. PMID: PMC4070396
- Caraballo, RH. (2014). Landau-Kleffner syndrome: a study of 29 patients Seizure. 2014 Feb;23(2):98-104. Epub 2013 Oct 8.
- Castaño, J. (2002) Clinical forms of infantile dysphasias. *Rev Neurol*. 2002 Feb;34 Suppl 1:S107-9. Abstract
- Chéliout-Héaut, F. i in., (1999) EEG anomalies, sleep modification and developmental dysphasia. *Neurophysiol Clin*. 1999 Jun; 29(3): 277-89. Abstract.
- Cherney, L.R. (2012). Aphasia treatment: Intensity, dose parameters, and script training. *Int J Speech Lang Pathol*. 14(5): 424-431. Published online 2012 Jun 26. PMID: PMC3698219; NIHMSID: NIHMS482355
- Cogan, GB. i in., (2014) Sensory-motor transformations for speech occur bilaterally. *Nature*. 2014 Mar 6;507(7490):94-8. Epub 2014 Jan 15.
- Czochańska, J. i in., (2000). Zespoły padaczkowe u dzieci i młodzieży. Lublin. Wydawnictwo BiFolium. s.93-108
- Diagnostic and statistical manual of mental disorders fourth edition DSM-IVTM (1994). American Psychiatric Association, Washington, DC, s.46-63
- Diagnostic and statistical manual of mental disorders Fifth edition DSM-5TM (2013).

- American Psychiatric Association, Washington, DC London, England. American Psychiatric Association, s 31-49
- Feng, X.i in., (2016). Dyslexic Children Show Atypical Cerebellar Activation and Cerebro-Cerebellar Functional Connectivity in Orthographic and Phonological Processing. *Cerebellum*. 2016 Oct 27. Abstract.
- Flinker, A. i in., (2015). Redefining the role of Broca's area in speech. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2015 Mar 3;112(9):2871-5. Epub 2015 Feb 17.
- Gao Ki in., (2017). A de novo loss-of-function GRIN2A mutation associated with childhood focal epilepsy and acquired epileptic aphasia. *PLoS One*. eCollection 2017.
- Kądziaława, D. (1993). Afazja. w: L. Sobolczyk (red.), *Diagnoza i terapia zaburzeń mowy* (69-78). Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej.
- Lee, J.i in., (2015). Grammatical Planning Units During Real-Time Sentence Production in Speakers With Agrammatic Aphasia and Healthy Speakers. *J Speech Lang Hear Res*. 2015 Aug;58(4):1182-94.
- Lewicka, T. i in., *Zaburzenia językowe w chorobach neurodegeneracyjnych : aspekty diagnostyczne i terapeutyczne*. *Logopedia Silesiana*, Tom 3 (2014) s. 76-94
- Mariën, P.i in., (2005). Pathophysiology of language switching and mixing in an early bilingual child with subcortical aphasia. *Neurocase*. 2005 Dec;11(6):385-98.
- Matsuda, R.i in., (1999). The persistent crucial role of the left hemisphere for language in left-handers with a left low grade glioma: a stimulation mapping study. *Acta Neurochirurgica: The European Journal of Neurosurgery*, v156 n4 (201404): 661-670.
- Mesulam, M.M. i in., (2014) Primary progressive aphasia and the evolving neurology of the language network. *Nat Rev Neurol*. 2014 Oct;10(10):554-69. 2014.159. Epub 2014 Sep 2.
- Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych Rewizja dziesiąta Klasyfikacja zaburzeń psychicznych i zaburzeń zachowania w ICD-10 opisy kliniczne i wskazówki diagnostyczne ; Uniwersyteckie wydawnictwo Medyczne „Vesalius” Instytut Psychiatrii i Neurologii Kraków- Warszawa 2000; s. 195-201
- Moreno-Flagge, N.i in., (2013). Language disorders. Diagnosis and treatment. *Rev Neurol*. 2013 Sep 6;57 Suppl 1:S85-94. Abstract.
- Morgan, A. (2016). Brain basis of childhood speech and language disorders: are we closer to clinically meaningful MRI markers? *Curr Opin Pediatr*. 2016 Dec;28(6):725-730.
- Moriano-Gutierrez. A. i in., (2017) Environmental and genetic variables related with alterations in language acquisition in early childhood. *Rev Neurol*. 2017 Jan 1;64(1):31-37.
- Młynarska, M. Smereka, T. (2000). *Psychostymulacyjna metoda kształtowania i rozwoju mowy oraz myślenia*. Warszawa: Wydawnictwa Szkolne i Pedagogiczne.
- Nakano, A. Shimomura, T. (2015) Dominant Thalamus and Aphasia. *Brain Nerve*. 2015 Dec;67(12):1495-8. Abstract.
- Narbona, J. Crespo-Eguilaz, N. (2012). Brain plasticity for language in children and adolescents). *Rev Neurol*. 2012 Feb 29;54 Suppl 1:S127-30. Abstract.
- Poliva, O. (2016). From Mimicry to Language: A Neuroanatomically Based Evolutionary Model of the Emergence of Vocal Language. *Front Neurosci*. 2016; 10: 307. PMID: PMC4928493
- Rapin, I. Allen, D.A. Syndromes in developmental dysphasia and adult aphasia. *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis*. 1988;66:57-75.

- Rogalsky, C. i in., (2015). Speech repetition as a window on the neurobiology of auditory-motor integration for speech: A voxel-based lesion symptom mapping study. *Neuropsychologia*. 2015 May;71:18-27. Epub 2015 Mar 14.
- Salles, JF. i in. (2012) Lexical-semantic processing in the semantic priming paradigm in aphasic patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012 Sep;70(9):718-26.
- Seifan, A. i in., (2015). Childhood Learning Disabilities and Atypical Dementia: A Retrospective Chart Review. *PLoS One*. 2015 Jun 24;10(6): eCollection 2015.
- Tsai, MH. i in., (2013) Clinical genetic study of the epilepsy-aphasia spectrum. *Epilepsia*. 2013 Feb;54(2):280-7. Epub 2013 Jan 7.
- Turner, SJ. i in., (2015). GRIN2A: an aptly named gene for speech dysfunction. *Neurology*. 2015 Feb 10;84(6):586-93. Epub 2015 Jan 16.
- Zaleski, T. (1993). Klasyfikacja zaburzeń mowy. w: L. Sobolczyk (red.), *Diagnoza i terapia zaburzeń mowy* (47-50). Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej.
- Zaleski, T. (1993). Opóźniony rozwój mowy. w: L. Sobolczyk (red.), *Diagnoza i terapia zaburzeń mowy* (187-192). Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej.

Bronisława Koraszewska – Matuszewska

Centrum Diagnostyki i Terapii In Corpore
koraszewska@gmail.com

Niedosłuch a dysfunkcja wzroku

Wzrok i słuch są zmysłami dostarczającymi człowiekowi najliczniejsze informacje o otaczającym nas świecie. Narząd wzroku przekazuje 83%, słuchu 12% bodźców, smak, węch i dotyk 5% wrażeń (Lubiński i Kaźmierczak 2016). Każdy z tych narządów zmysłów może funkcjonować prawidłowo lub też z różnych przyczyn wykazywać zaburzenia działania (Paludetti i in., 2012; Seroczyńska i in., 2001; Smith i in., 2014). Częściej spotykana jest dysfunkcja jednego z narządów zmysłów. Badania jednak wykazały, że nierzadkie jest nieprawidłowe odbieranie i przekazywanie informacji z otoczenia równocześnie przez narządy wzroku i słuchu (Armitage i in., 1995; Evenhuis i in., 2001; Gogate i in., 2009, 2016; Hingorani i in., 2012; Calver i Allen, 2014; Khandekar i in., 2009; Miller, 2006). Stwierdzana bywa nawet jednocześnie występująca u tego samego osobnika głuchota i ślepotą (McInnes i Telfrey, 1982).

Rozróżnia się dysfunkcję narządu słuchu wrodzoną i nabytą. U niemowląt i małych dzieci najczęściej występuje głuchota wrodzona genetycznie uwarunkowana. Może ona ujawnić się w okresie prelingwalnym, perilingwalnym lub postlingwalnym. Niedosłuch może być lekki (20-40 dB), umiarkowany (40-70dB), znaczny (70-90 dB) lub głęboki (>90 dB). Głuchota powstająca w wyniku zmian małżowiny usznej, przewodu słuchowego zewnętrznego, w błonie bębenkowej lub uchu środkowym nosi nazwę przewodzeniowej. Utrudnione jest wówczas przekazywanie bodźców do ucha wewnętrznego.

Głuchota odbiorcza występuje na skutek zmian w uchu wewnętrznym i nazywana jest czuciową lub w 8-mym nerwie czaszkowym, słuchowym, wówczas jest to głuchota neuropochodna. Głuchota czuciowa bywa odwracalna, głuchota neuropochodna może być spowodowana chorobami zagrażającymi życiu i w rzadkich przypadkach słuch ulega poprawie.

Polski Związek Głuchych zrzesza około 72 000 członków, choć liczbę niedosłyszających osób ocenia się na 100 000, zaś całkowicie głuchych szacuje się na 45-50 000 pacjentów. Rocznie u ponad 3 000 noworodków stwierdza się wrodzoną wadę słuchu, co szóste dziecko szkolne ma problemy ze słuchem. W szkołach specjalnych uczy się około 9 000 dzieci głuchych i słabosłyszących, reszta w klasach zintegrowanych. Według danych szacunkowych niedosłuch ma 10-15% całej populacji świata czyli około 500 milionów osób.

Dysfunkcja narządu wzroku na świecie dotyczy około 1% populacji, 28% stanowią osoby w wieku produkcyjnym.. Mianem niewidomego określamy człowieka, który nie widzi od urodzenia lub oślepl przed ukończeniem piętego roku życia. Ociemniałym nazywamy osobnika, który stracił wzrok po ukończeniu pięciu lat. Słabowidzący ma szansę na poprawę wzroku jeśli ubytek jest spowodowany niektórymi schorzeniami poddającymi się leczeniu zachowawczemu lub/i operacyjnemu. Zastosowanie pomocy optycznych takich jak okulary, soczewki kontaktowe twarde albo miękkie, lupy, lornety i inne przyrządy optyczne mogą poprawić możliwości czytania tak jak komputery powiększające teksty i obrazy oraz ćwiczenie wzroku. Światowa Organizacja Zdrowia określa słabowidztwo według wyników badania ostrości wzroku: pierwszy stopień to 0,3 – 0,1, drugi to 0,1 – 0,05, trzeci 0,05 – 0,02, czwarty 0,02 – poczucie światła, piąty to brak poczucia światła. W Polsce liczba niewidomych i słabowidzących jest oceniana na 100 000 osób. W największej polskiej organizacji zrzeszającej tych chorych, którą jest

Polski Związek Niewidomych, jest 80 000 członków z orzeczoną znaczną lub umiarkowaną stopniem niepełnosprawności.

Osoby niesłyszące mają możliwość wspomagania się informacjami dostarczonymi przez sprawny narząd wzroku. Zapewnia im to ułatwienie w ocenie otoczenia, poruszanie się w przestrzeni, edukację podstawową, średnią a często i wyższą. Natomiast wykształcenie mowy, odpowiedniej artykulacji jest utrudnione. Opanowanie prawidłowej pisowni i gramatyki może sprawiać trudności. Natomiast pomaga w nauczaniu języka migowego, który jest podstawowy, a odczytywanie słów z ruchu ust rozmówcy udaje się nielicznym.

Niewidomi i słabowidzący z nieuszkodzonym słuchem mają możliwość oceny otoczenia i przestrzeni na podstawie odbieranych dźwięków. Zwykle bywa tak, że u niewidomych wyczula się narząd słuchu usiłując jakby nadrobić niedostatek widzenia. Dzieci uczą się mowy później niż widzące (McConachie, 1994) oraz punktowego, dotykowego alfabetu Braille'a. Wyczulenie zmysłu dotyku pozwala im na opanowanie nauki szkolnej. Dzięki prawidłowo funkcjonującemu narządowi słuchu mogą korzystać z podręczników i niektórych wydawnictw literatury pięknej (alfabet punktowy, audiobooki), zdobywać i wykonywać niektóre zawody.

Współistnienie zaburzeń słuchu i wzroku może występować równocześnie u jednego osobnika, dziecka. Ogranicza to bardzo istotnie ilość odbieranych informacji. Wzrok i słuch zapewniają bowiem kontrolę nad otoczeniem, poczucie bezpieczeństwa i komfort psychiczny. Brak bodźców dostarczanych przez te narządy zmysłów lub informacje zubożone, zniekształcone, budzą niepokój, niepewność, ograniczają możliwość poruszania się w nieznaną przestrzeń, opanowanie podstawowych czynności codziennego życia. Utrudnione lub niemożliwe jest nawiązywanie kontaktu z otoczeniem, nauka mowy i edukacja. Brak sprawnych narządów słuchu i wzroku nie

tylko jest sumą braków płynących z nich informacji, ale także działa niekorzystnie na psychikę dziecka prowadząc nawet do opóźnienia rozwoju umysłowego (Miller, 2006).

Najbardziej nasilone konsekwencje głuchoślepoty występują u dzieci z jednoczesnym wrodzonym uszkodzeniem tych narządów. W przypadkach upośledzenia funkcji słuchowych i wzrokowych od urodzenia często ratunkiem pozostaje zdolność wykorzystania szczątkowego ich działania (Hyvärinen, 2007). Powoduje to konieczność jak najwcześniejszego rozpoznania poszczególnych przyczyn dysfunkcji. Należy bowiem poprzez leczenie umożliwić zniesienie lub osłabienie przeszkód prowadzących do zaburzeń czynności tych narządów, zastosować potrzebny sprzęt usprawniający szczątkową ich funkcję słuchową (implanty ślimakowe, wszczepy ucha środkowego, aparaty słuchowe). W przypadkach słabowidztwa lub ślepoty po zdiagnozowaniu należy leczyć przyczynowo, w miarę możliwości operować zaćmę, jaskrę/, zastosować konieczne soczewki kontaktowe, okulary, lub inne pomoce optyczne dostosowane do potrzeb i wieku dziecka. Konieczna jest wczesna i fachowa rewalidacja słuchowa lub wzrokowa w zależności od obecności szczątkowej choćby funkcji lub nawet równoczesna przez surdopedagogów i tyflopédagogów. Dlatego te dzieci muszą być objęte opieką wielu specjalistów: otolaryngolog, audiolog, okulista, najlepiej dziecięcy, radiolog, neurolog, psycholog, czasem psychiatra, onkolog, a wszystkie poczynania powinny być koordynowane przez pediatrę. Rodzice takich dzieci winni także pozostawać pod fachową opieką i być dokładnie pouczeni o optymalnym z nimi postępowaniu już w niemowlęctwie i na różnych etapach ich życia. Zapewnienie tak głęboko dotkniętym dzieciom najlepszego możliwego rozwoju nie jest łatwe, bo dysfunkcja słuchu i równocześnie wzroku utrudnia dostęp do wszelkich informacji o czynnościach życia codziennego, ale także uzyskiwanych z podręczników, książek, radia, telewizji,

internetu. Wszelkie metody rewalidacji, nauki i kształcenia głuchoniewidomych muszą być dostosowane do ich indywidualnych możliwości. Wśród tych osób są równocześnie niesłyszące i niewidome, niesłyszące i słabowidzące, niewidome i słabosłyszące, słabowidzące i słabosłyszące. Głuchoślepotą jest niepełnosprawnością wynikającą z uszkodzenia funkcji dwóch najważniejszych narządów zmysłów człowieka i utrudnia lub uniemożliwia wszystkie sfery działania, komunikowanie się, poruszanie się samodzielne, jakąkolwiek aktywność w życiu społecznym. W Polsce istnieje Towarzystwo Pomocy Głuchoniewidomym i zgodnie z jego szacunkiem żyje tu 5 – 7 000 osób z uszkodzonym słuchem i wzrokiem, z czego 2500 należy do wymienionego Towarzystwa. Zawodowo pracuje 15% kobiet i 20% mężczyzn, 60% ma wykształcenie gimnazjalne.

Obecnie wzrasta liczba dzieci dotkniętych głuchoślepotą wrodzoną. Przeżywają bowiem noworodki z poważnymi wadami, które dawniej nie miały szans rozwoju. Przyczyny uszkodzenia funkcji i narządu słuchu i wzroku jednocześnie są różnorodne. Należą do nich choroby matki w czasie ciąży: wirusowe, bakteryjne, pasożytnicze, schorzenia genetycznie uwarunkowane, dziedziczne, wcześniactwo z niską urodzeniową masą ciała, niedotlenienie wewnątrzmaciczne płodu lub okołoporodowe. Wpływ mogą mieć choroby ogólnoustrojowe takie jak cukrzyca, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, zapalenie i nowotwory mózgu, leki ototoksyczne: gentamycyna, amikacyna, furosemid, indometacyna, kwas etakrynowy powodują nabyte uszkodzenia słuchu (Kański, 1997; Taylor, 1993; Wright, 1995).

Różyczka jest chorobą zakaźną objawiającą się łagodną wysypką i podwyższoną temperaturą ciała wywołaną przez wirus, który może zaatakować kobietę ciężarną. Przedostaje się do płodu przez łożysko, zazwyczaj w pierwszym trymestrze ciąży, wywołując ciężkie zakażenie i w 50% przy-

padków powoduje powstanie wad wrodzonych. W układzie wzrokowym pojawia się zaćma (15%), małopocze (10-20%), retinopatia centralna i obwodowa, jaskra (10%), przymglenie rogówki, zapalenie tęczówki. Wynikiem tych wad jest słabowidztwo lub ślepotą. Równocześnie wirus uszkadza narząd słuchu będąc przyczyną niedosłuchu lub głuchoty (Kański, 1997; Taylor, 1993).

Cytomegalia jest infekcją wewnątrzmaciczną cytomegalowirusem powodującym u 10-20% płodów wrodzone nieprawidłowości. Może powstać małopłowie z niedorozwojem umysłowym, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki oka lub oczu upośledzające wzrok. Zmiany mogą powstać w narządach wewnętrznych i w układzie słuchowym, których następstwem jest zaburzenie słuchu. Wyniki testów serologicznych ujawniają przyczynę wad wrodzonych (Taylor, 1993).

Infekcja kobiety podczas ciąży wirusem Herpes simplex – opryszczki pospolitej - spowoduje u płodu możliwość powstania zaćmy wrodzonej, zapalenia rogówki z utratą jej przezroczystości, co osłabi czynność wzrokową. Wirus uszkadza też narząd słuchu grożąc jego dysfunkcją (Taylor, 1993).

Toksoplazmoza wrodzona jest spowodowana zakażeniem matki w czasie ciąży pasożytem *Toxoplasma gondi*, który przechodząc przez łożysko infekuje płód. Skutkiem tego jest powstanie u niego wad wrodzonych: małopłowie, wodogłowie, zwapnień w mózgu, uszkodzenia wątroby, zapalenia siatkówki i naczyńki prowadzących do powstania blizny barwnikowej upośledzającej wzrok. Powstaje także zaćma wrodzona i zapalenie błony naczyniowej zwykle obojga oczu. Równocześnie z powodu patologii czaszki i mózgu dochodzi do uszkodzenia narządu słuchu i głuchoty. Odczyny serologiczne u 10-15% ciężarnych są dodatnie sygnalizując typ zakażenia, co umożliwia ukierunkowane leczenie noworodka także seropozytywnego (Kański, 1997; Taylor, 1993).

Kiła wrodzona będąca skutkiem zakażenia ciężarnej krętkiem bladym (*Treponema pallidum*) obecnie w Polsce zdarza się rzadko. Infekcja musi nastąpić po 16 tygodniu, gdyż w okresie wcześniejszym spowoduje śmierć płodu i poronienie. Objawami kiły wrodzonej są kostne nieprawidłowości, rozpadliny skórne wokół ust, nozdrzy i odbytu. Występuje podwyższenie temperatury, katar, anemia, zapalenie błony naczyniowej oczu. Do późnych objawów należą uszkodzenie narządu słuchu z jego dysfunkcją i zapalenie rogówki miąższowe. Znana jest triada Hutchinsona: głuchota, zapalenie rogówki, rzadko rozstawione, nieprawidłowe zęby, która ułatwia rozpoznanie kiły wrodzonej. Zanik nerwów wzrokowych obustronny powoduje ślepotę (Taylor, 1993; Wright, 1995).

Wirus HIV (Human immunodeficiency virus) wywołuje AIDS (zespół nabytego niedoboru odporności – Aquired Immunodeficiency Syndrome) może być przekazany płodowi przez ciężarną ponieważ przechodzi przez łożysko lub później z pokarmem naturalnym – pierś. Powoduje zapalenie siatkówki i naczyniówki oka będąc przyczyną dysfunkcji wzroku, niedosłuch jest skutkiem uszkodzenia narządu słuchu (Taylor, 1993).

Zmiany patologiczne genetycznie uwarunkowane, dziedziczne, występują najczęściej u kilkorga członków rodzin (Smith i in., 2014).

Nerwiakowłókniakowatość typ 2, zwana jest chorobą Recklinghausena, należy do fakomatoz – rzadkich schorzeń charakteryzujących się powstawaniem guzów w układzie wzrokowym, słuchowym, mózgu i narządach wewnętrznych. Występuje z częstotliwością 1 : 50 000 urodzeń. Mutacja genetyczna jest na długim ramieniu genu 22. Guzy, nerwiakowłókniaki, umiejscawiają się w nerwie słuchowym, nawet obustronnie, najczęściej jako schwanoma. Wywodzą się z nerwu przedsionkowego. Szybka interwencja chirurgiczna może uratować słuch lub opóźnić jego utratę. Zmiany występujące

w narządzie wzroku to zaćma, guzy siatkówki i nerwu wzrokowego, tam zlokalizowany glejak dotyczy 15 % chorych. Inne guzy złośliwe, nerwowłóknakiomięsaki, pojawiają się u 5% pacjentów. Na skórze widoczne są plamy różnokształtne barwy kawy z mlekiem (Taylor, 1993).

Zespół Ushera powoduje głęboki niedosłuch u 5% dzieci od urodzenia i jest przyczyną głuchoty i ślepoty u 50% chorujących. Typ 1 charakteryzuje się głęboką dysfunkcją słuchową, zaburzeniem układu przedsionkowego, utrudnieniem mowy, niedorozwojem umysłowym. Typ 2 z mniejszym niedosłuchem pozwala na rozwinięcie mowy, ma dobre odpowiedzi przedsionkowe. Zmiany barwnikowe, dystroficzne siatkówki pojawiają się przed okresem dojrzewania i narastają będąc przyczyną słabego wzroku i zawężenia pola widzenia. U 50% głuchoniewidomych stwierdzono zespół Ushera, dziedziczy się autosomalnie recesywnie (Kański, 1997; Taylor, 1993)

Zespół Atstroma objawia się cukrzycą, otyłością, ciężką głuchotą, dystrofią siatkówki, schorzeniem nerek, pigmentacją skóry, hypogonadyzmem. Spadek widzenia i oczopląs pojawiają się u dzieci. Dziedziczony jest sposobem autosomalnym recesywnym (Kański, 1997).

Zespół Sticklera charakteryzuje się spłaszczeniem kostnej nasady nosa, podniebieniem łukowatym z rozszczepem, małą żuchwą, przerośniętymi, wiotkimi stawami. Do objawów ocznych należy wysoka krótkowzroczność u 50% chorych, zaćma, przemieszczenie soczewki u 10%, jaskra, retinopatia, zmiany błoniaste, otwory i odwarstwienie siatkówki u 65% pacjentów. Często jest głuchota i wady serca. Dziedziczenie jest autosomalne dominujące (Donoso i in., 2003; Taylor, 1993). Schorzenie to jest wynikiem co najmniej 3 genów kodujących kolagen. Diagnostyka oparta na oznaczeniu tych genów zapewnia 100% czułości (Parma i in., 2002).

Zespół Refsuma spowodowany jest wadliwą przemianą kwasu fytanowego, który odkłada się w oku będąc przyczyną zwyrodnienia barwnikowego siatkówki z ślepotą zmierzchową i głuchotą. Często występuje tu zaćma, ataksja mózdkowa, arytmia, rybia łuska. Leczenie polega na stosowaniu diety bez kwasu fytanowego. Zespół ten dziedziczy się sposobem autosomalnym recesywnym (Taylor, 1993).

Zespół Cockayne, cechuje się karłowatością, kacheksją, małą głową, pta-
sią twarzą, dużymi stopami i dłońmi, ramiona i nogi mogą być w przykurczu. Występuje głuchota, oczopląs, zwyrodnienie siatkówki barwnikowe z zanikiem nerwu wzrokowego, upośledzenie umysłowe, ataksja. Dziedziczy się w sposób autosomalny recesywny (Kański, 1997; Taylor, 1993).

Mukopolisacharydozy powodują występowanie mukopolisacharydów w moczu, zmiany kostne, opóźnienie umysłowe. W oku następuje zmętnienie rogowki i zwyrodnienie siatkówki, na skutek których powstaje słabe widzenie a głuchota utrudnia kontakt. Diagnoza może być postawiona prenatalnie, bo mukopolisacharydy znajdują się w płynie owodniowym (Kański, 1997; Taylor, 1993; Wright, 1995).

Zespół Downa, trisomia 21, jest najczęściej występującym schorzeniem chromosomalnym u ludzi. Cechy charakterystyczne: twarz o rysach mongoidalnych z skośnymi szparami powiekowymi, upośledzenie umysłowe, zahamowanie wzrostu, krótkie kończyny górne i dolne z krótkimi palcami, wrodzone wady serca ułatwiają rozpoznanie. Występują zez, oczopląs, wysokie wady refrakcji, ostry stożek rogowki, zaćma. Charakterystyczne są nisko osadzone, małe małżowiny uszne, często niedosłuch. U dzieci i dorosłych istnieją trudności w nauce mowy, mają mały zasób słów, robią błędy gramatyczne (Kański, 1997; Miller, 2006; Taylor, 1993; Wright, 1995).

Zespół Charge występuje sporadycznie, jest dziedziczony autosomalnie dominująco, u większości z mutacją CHD7 genu. Występuje tu triada C: Coloboma, Choanal atresia, Canals czyli ubytek wrodzony tkanek gałki ocznej, zarośnięcie nozdrzy tylnych, nienormalne kanały półkoliste. Poza tym stwierdza się wady serca, opóźnienie wzrostu, słaby rozwój umysłowy, anomalie uszu, niedorozwój płciowy (Sanlaville i Veribes, 2007).

Zespół Alporta jest dziedziczony autosomalnie recesywnie, sprzężony z chromosomem X. Schorzenie to występuje z częstotliwością 1:5 000 do 1:50 000 żywo urodzonych noworodków. Charakteryzuje się uszkodzeniem nerek, stożkiem soczewki oka, retinopatią, scieńczeniem siatkówki, skłonnością do tworzenia otworów i odwarstwienia. Stwierdza się także uszkodzenie słuchu. Obecnie czyni się próby leczenia tego zespołu przy zastosowaniu komórek macierzystych (Miner i in., 2014; Wright, 1995).

Wrodzona beztęczękowatość występuje z częstotliwością 1:40 000 do 1:100 000 żywo urodzonych noworodków. W życiu płodowym nie rozwija się prawidłowa tęczęwka, pozostają tylko jej małe strzępki. Występuje zawsze w obojgu oczach. Wyróżnić można postać dziedziczną autosomalnie dominującą i sporadyczną związaną z zespołem WAGR: złośliwym guzem Wilmsa, beztęczękowatością, zaburzeniami układu moczowo-płciowego i opóźnieniem umysłowym. Beztęczękowatość wiąże się z mutacjami w genie PAX6. Postać sporadyczna wymaga rozszerzonych badań genetycznych ujawniających mutacje genu WT1 odpowiedzialnego za wzrost złośliwego nowotworu, aby wcześniej go rozpoznać i skutecznie leczyć. W obu postaciach schorzenia występują patologie rogówki, soczewki, jaskra, zmiany ciała szklistego, siatkówki i nerwu wzrokowego. Stwierdza się słabe widzenie i dysfunkcję słuchową (Hingorani i in., 2012).

Niedotlenienie płodu wewnątrzmaciczne i okołoporodowe może być przyczyną nie tylko zaburzeń w centralnym układzie nerwowym, ale uszkodzenia

mogą wystąpić w systemie wzrokowym, których konsekwencją jest obniżenie ostrości wzroku albo ślepota i narządzie słuchu, co spowoduje niedosłuch lub głuchotę. Alkoholizm matki może wywołać głuchoślepotę dziecka.

Wcześniactwo, szczególnie z niską masą urodzeniową ciała, oraz skrócony wiek ciążowy często są przyczyną powstania retinopatii i dysfunkcji narządu wzroku oraz słuchu. Skuteczne leczenie laserokoagulacją diodową lub/i wstrzyknięciami dogąłkowymi czynnika antyVEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) czyli przeeciwnaczyniowo-śródbłonkowemu czynnikowi wzrostu, co może zmniejszyć skutki uszkodzenia siatkówki oka i pozwolić zachować wzrok (Seroczyńska i in., 2001; Taylor, 1993; Wright, 1995).

Wówczas, gdy jeden ze zmysłów jest upośledzony pozostałe starają się stopniowo rekompensować jego brak. Dziecko niedosłyszające usiłuje w jak największym stopniu wykorzystać wrażenia wzrokowe. Badania uczniów szkół dla niesłyszących wykazały jednak, że u wielu z nich występują zmiany w narządzie wzroku, które im to utrudniają. Niektórzy autorzy stwierdzili, że upośledzenie wzroku wśród niesłyszących dzieci jest częstsze niż w populacji uczniów jedynie niedosłyszających w tym samym wieku. Nieprawidłowości w narządzie wzroku występują u nich w 24%, przy czym w 18% są to niewyrównane wady refrakcji (Evenhuis i in., 2001). Badania wśród 929 uczniów, z których 85% wykazywało głęboką głuchotę, pokazały, że 27% z nich wymagało dobrania odpowiedniej korekcji okularowej. Po jej zastosowaniu testy badające wzrok i ogólny rozwój intelektualny oraz fizyczny poprawiły się statystycznie znamienne (Gogate i in., 2009, 2016; Kański, 1997). Wzrokowe defekty nie tylko utrudniają rewalidację i edukację, ale testy wykazały, że mogą być spowodowane uszkodzeniami mózgu (Hyvarinen, 2007). Każdy nieleczony defekt widzenia u niesłyszących jest zdolny do pogorszenia rozwoju języka, mowy, osobowości i możliwości ogólnego wykształcenia (Hingorani i in., 2012).

Oslabiony wzrok wykazano u 44% dzieci z czuciową, neuronalną głuchotą w Anglii, 36% w Chinach, 36% w Australii, 58% w Malezji (Gogate i in., 2009). Badania wykazały, że w grupach całkowicie głuchych dzieci odsetek z uszkodzonym wzrokiem jest statystycznie znamienne wyższy niż wśród normalnie słyszących /17,5%/. Najliczniejsze dzieci wykazywały błędy refrakcji, które u 83% uczniów nie były skorygowane, co stanowiło statystycznie znamienne wyższą wartość niż w populacji dzieci zdrowych, normalnie słyszących. Średni okres, w którym dzieci niesłyszące zostały zbadane okulistycznie po ustaleniu diagnozy przez otologa, trwał 3 lata. Spowodowało to opóźnienie leczenia oczu i korekcji wad refrakcji, co z kolei znacznie opóźniło rozwój komunikacji wzrokowej i zdolności językowych (Armitage i in., 1995). U 64% dzieci z błędami refrakcji nawet skorygowanymi opisano obniżenie czucia kontrastu siatkówki. W związku z tym wyciągnięto wniosek, że miejsca pracy wzrokowej tych uczniów należy lepiej oświetlić, co poprawiło komfort ich życia (Khandekar i in., 2009).

Na podstawie testów oceniano zdolność rozumienia doświadczeń innych ludzi przez dzieci i dorosłych z upośledzonym wyłącznie słuchem oraz wykazujących jedynie dysfunkcję wzroku. Okazało się, że słuchowo niepełnosprawni przedstawienie doznawanych emocji i rozumienie wyrażanych werbalnie wykazywało upośledzenie. Niesprawni wzrokowo wykazywali deficyt rozpoznawania specyficznych emocji wyrażanych mimicznie, natomiast reagowali nadmiernie na emocje przejawiające się w słowach (Dyck i in., 2004).

Niektórzy autorzy prac opisujących występowanie dysfunkcji wśród niedosłyszących lub głuchych zauważają, że po poprawie widzenia następuje u nich olbrzymi wzrost możliwości przystosowania społecznego, zwiększają się ich zdolności edukacji, co pozwala myśleć o zdobyciu zawodu w przyszło-

ści. Gdy ubytek wzroku jest dodany do upośledzenia słuchu należy zrozumieć jak wielki wysiłek muszą wykonać dzieci, aby wyrównać szanse z wyłącznie niesłyszącymi lub tylko niewidzącymi. Nielicznym się to udaje. Jednak trudności w komunikacji z dziećmi, które są głuchoniewidome sprawiają, że część z nich nie zostaje skutecznie zdiagnozowana. Zwykle wizytom u lekarzy towarzyszą takim dzieciom rodzice, asystenci, tłumacze, tyflo- i surdopedagodzy. Mimo to odsetek dzieci, które nie nauczyły się mowy czyli niemych jest największy wśród niesłyszących i niewidomych. (Evenhuis i in., 2001; Gogate i in., 2016). Stąd diagnostyka dzieci tak głęboko dotkniętych winna być prowadzona od urodzenia i kontynuowana w okresie niemowlęcym, dziecięcym, młodzieńczym i dorosłym z nieustanną rewalidacją.

Dziedziczne ubytki słuchu i głuchota mogą być przewodzeniowe, czuciowonerwowe lub ich kombinacją. Mogą ujawnić się w okresie przedlingwalnym lub polingwalnym. Występują w zespołach zmian chorobowych, opisanych poprzednio, lub w postaci zmian odosobnionych (Smith i in., 2014). Rozpoznanie powinno być postawione przez zespół specjalistów: otolaryngologa, audiologa, pediatrę, badaniem fizykalnym, opierać się na szczegółowym wywiadzie także rodzinnym oraz badaniach obrazowych /tomografii komputerowej kości skroniowej/. Do zespołu specjalistów powinien być włączony oftalmolog doświadczony w diagnozowaniu dzieci. Badania genetyczne są ważne zarówno w zespołach wad wrodzonych jak i głuchocie czy niedosłuchu odosobnionym. Dziedziczenie tych zmian może mieć charakter autosomalny dominujący, recesywny lub być sprzężone z płcią albo przebiegać jako mitochondrialne. Występowanie niedosłuchu, głuchoty jest związane z genami GJB2 i GJB6. Wszczyepy ślimakowe stosuje się już u małych dzieci, które ukończyły 12 miesięcy życia. Do metod leczenia można zaliczyć też wszczyepy słuchowe, implanty komórek macierzystych, terapię tkan-

kową (Kański, 1997). Głuchota dziecka wywiera wpływ na życie całej rodziny. Wczesna diagnostyka warunkuje wczesne leczenie i rewalidację dziecka oraz rozwój języka, mowy, osobowości, dzięki którym zwiększają się możliwości edukacji.

Problemy nawiązywania porozumienia, które jest jedną z najważniejszych cech ludzkiego zachowania, były przedmiotem naukowych dyskusji na 10-tym Kongresie Europejskiej Federacji Audiologicznych Towarzystw zorganizowanym w 2011 roku w Polsce, w Warszawie. Uczestnicy tego Kongresu wydali wspólny komunikat na temat: Badanie Słuchu, Wzroku i Mowy u Dzieci w Wieku Przedszkolnym i Szkolnym. Celem jest zapobiegać, identyfikować i leczyć uszkodzenia zaburzające możliwość porozumiewania się. Badania te powinny podlegać kontroli uznanych autorytetów w każdej specjalności.

Podsumowanie

Od kilku lat w Polsce jest prowadzone badanie screeningowe noworodków w kierunku funkcji słuchu. Od tego czasu w znacznym stopniu poprawiło się wczesne wykrywanie wad wrodzonych tego ważnego narządu zmysłu. Niezwykle istotne jest wyłonienie noworodków i niemowląt dotkniętych jednoczesnym upośledzeniem słuchu i wzroku. Nie wszystkie jednak przyczyny uszkodzenia słuchu i wzroku można wykryć już u noworodków. Niektóre bowiem schorzenia wrodzone, które powodują głuchotę i/albo ślepotę, ujawniają się w późniejszym okresie życia i mają przebieg postępujący, co jest przyczyną, że uszkodzenie tych narządów wykrywa się u kilkuletnich dzieci albo u młodzieży. Dlatego ważna jest obserwacja dzieci przez rodziców od urodzenia i zgłaszanie wszelkich wątpliwości dotyczących funkcji słuchu i wzroku lekarzowi pediatrze. On powinien takie dziecko skierować do specjalistów wymienionych poprzednio. Badania winny być wykonywane jak najwcześniej w pierwszym roku życia, aby natychmiast zastosować

konieczne leczenie i rewalidację dostosowaną do wieku dziecka i jego możliwości. Wspomaganie rozwoju takich dzieci bardzo wczesnie rozpoczęte i uporczywie kontynuowanie w okresie przedszkolnym, szkolnym, studenckim jest skutecznym sposobem na poprawę jakości i komfortu życia niepełnosprawnych słuchowo, wzrokowo, głuchoniewidomych i ich rodzin.

Piśmiennictwo

- Armitage, I.M., Burke, J.P., Buffin, J.T. (1995). Visual impairment in severe and profound sensorineural deafness. *Archives of Disease in Childhood*, 73, 53-56.
- Chapman, E.S. (1997). Language development in children and adolescents with Down syndrome. *WileyOnline Library*. 3(4):307-312. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/>
- Donoso, L.A., Edwards, A.O., Frost, A.T., Ritter, R. 3rd, Ahmad, M., Vrabec, T., Rogers, J., Meyer, D., Parma S. (2003). Clinical variability of Stickler syndrome: role of exon 2 on the collagen COL2A1 gene. *Surv Ophthalmol* 48, (2), 191-203.
- Dyck, M.J., Farrugia, C., Schochet, I.M., Holmes-Brown, M.. (2004). Emotion recognition – understanding ability in hearing and vision – impaired children: do sounds, sights, or words make the difference? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45 (4): 789-800.
- Evenhuis, H.M., Theunissen, M., Denkers, I., Verschuure, H., Kemme, H. (2001). Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability*, 45(5):457-464.
- Gogate, P., Bhusan, S., Ray, S., Shinde, A. (2016). Impact of correcting visual impairment in deaf – mute students in Pune. *Indian Journal of Ophthalmology*, 64(12):898-903.
- Gogate, P., Rishikeshi, N., Mehata, R., Renada, S., Kharat, J., Deshpande, M. (2009). Visual impairment in the hearing impaired students. *Indian Journal of Ophthalmology*, 57(6):451 -3.
- Gross, O., Borza, D.-B., Anders, H.-J., Licht, C. et al. (2009). Stem cell therapy for Alport syndrome: the hope beyond the hype. *Nephrol. Dial. Transplant.* 24(30):731-734.
- Hingorani, M., Hanson, I., van Heyningen, N. (2012). Aniridia. *Eur. J. Hum. Genet.* 20:1011-1017.
- Calver, R., Allen, P.M. (2014). Visual performance and ocular abnormalities in deaf children and young adults: a literature review. *Acta Ophthalmologica*, 92(4):305-310.
- Hyvarinen, L. (2007). Implications of deafblindness on visual assessment procedures: considerations for audiologists, ophthalmologists, and interpreters. *Trends Amplif.* 11(4):227-32.
- Kański, J. (1997). *Okulistyka Kliniczna*. Wrocław: Urban i Partner, str. 183-4, 176-7, 412, 290.
- Khandekar, R., Al Fahti, M., Al Jabri, B., Al Harby, B., and Abdulameed, T. (2009). Visual function and ocular status of children with hearing impairment in Oman: A case series. *Indian J. Ophthalmol.* 57(3):228-231.
- Lubiński, W., Kaźmierczak, B. (2016). Materiały pokonferencyjne 23.06. Rehabilitacja wzrokowa. Stan wiedzy. Polskie Towarzystwo Okulistyczne – Edukacja.
- McConachie, H.L. (1994). Early Expressive Language of severely visually impaired-children. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 36(3):230-240.

- McInnes, J.M. Telfrey, Y.A. (1982). *Deaf-Blind Infants and Children*. Open University Press. Milton Keynes. W Taylor, D. (1993) *Pediatric Ophthalmology*. Marshall M Parks, Washington, USA, str. 698.
- Miller, C.A. (2006). Developmental relationships between language and theory of mind. *Am.J.Speech.Lang.Pathol.* 15:142—54.
- Miner, J.H. Baigent, C. Flinter, F. Gross, O. Judge, P. et al. (2014) The 2014 International Workshop on Alport Syndrome. *Kidney Int.* 86(4):679-684.
- Paludetti, D. Conti, G. De Corso, E. Rolesi, R. Picciotti, P. M. Fetoni, A. R. (2012) Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conferences of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Acta Otorhinolaringolog. Ital.* 32(6):347-370.
- Parma, E. S. Korkko, J. Hagler, W. S. Ala-Kokko, L. (2002) Radial perivascular retinal degeneration: a key to the clinical diagnosis of an ocular variant of Stickler syndrome with minimal or no systemic manifestation. *Am.J.Ophthalmol.* 134(5):728-34.
- Rose, P. S. Levy, H. P. Liberfarb, R. M. Davis, J. Szymko-Bennett, J. Rubin, B. I. et al. (2005) Stickler syndrome: clinical characteristics and diagnostic criteria. *Am.J.Genet.A.OCT* 15, 138A(3):199-207.
- Sanlaville, D. and Veribes, A. (2007) CHARGE syndrome: an update. *European Journal of Human Genetics*, 15:389-399.
- Savage, J. Liu, J. Cabrera DeBuc, D. Handa, J. T. Hageman, G. S. (2010) Retinal Basement Membrane Abnormalities and the Retinopathy of Alport Syndrome. *Invest.Ophthalmol.Vis Sci.* 51(3):1621-1627.
- Seroczyńska, M. Prost, M. E. Medruń, J. Łukasiak, E. Oleksiak, E. (2001) The causes of childhood blindness and visual impairment in Poland. *Klinka Oczna* 103(2-3):117-120).
- Skarżyński, H. Piotrowska, A. (2012). Prevention of communication disorders – screening pre-school and school-age children for problems with hearing, vision and speech: European Consensus Statement. *Med.Sci.Monit.* 18(4):SR17-SR21.
- Smith, R. J. H. Shearer, A. E. Hildebrand, M. S. and Van Camp, G. (2014) Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview. *Gene Reviews* R (Internet). Pagon, R. A. Adam, M. P. Ardinger, H. H. et al. editors, Seattle WA: University of Washington, Seattle; 1993-2017. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1434/>
- Taylor, D. (1993) *Pediatric Ophthalmology*. Marshall M Parks, Washington, USA, str. 91-8, 392-395, 531-4, 697-8.
- Wright, K. W. (1995) *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. Mosby, USA, Saint Louis, str. 592.

Netografia

- Polski Związek Głuchych. www.pzg.org.pl
- Polski Związek Niewidomych. www.pzn.org.pl
- Raport o osobach niepełnosprawnych w Polsce. (2011) Warszawa 0606. www.kongreskobiet.pl
- Raport Towarzystwa Pomocy Głuchoniewidomym. Głuchoniewidomi w Polsce (2016). www.tpg.org.pl
- Razem z Tobą. 92017.04.08) *Gazeta Internetowa Osób Niepełnosprawnych*. Statystyki mówią same za siebie (str.5). Nie słyszą nic albo niewiele. Głusi są wśród nas (str.4).

Grażyna Markiewicz-Łoskot¹, Marianna Łoskot²

¹ School of Health Sciences in Katowice, Department of Nursing and Social Medical Problems, Medical University of Silesia in Katowice, Poland

² School of Health Sciences in Katowice, Medical University of Silesia in Katowice, Poland, Department of Nursing and Social Medical Problems, Students' Research Group

Jervell and Lange-Nielsen Syndrome – Autosomal Recessive Long QT Syndrome in Children with Deafness

Introduction

Genetic background

The congenital long QT syndrome (LQTS) is a relatively uncommon but important clinical disorder in the group of genetic cardiac channelopathy. LQTS is characterized by repolarization abnormalities with QT interval prolongation on a 12-lead surface electrocardiogram (ECG) and by the occurrence of life-threatening ventricular tachyarrhythmias (torsade de pointes), potentially leading to recurrent syncope, seizures and sudden cardiac death (SCD) in an otherwise healthy young individual with a structurally normal heart (Schwartz i in., 1993).

Long-QT syndrome has been subdivided into types based on the gene in which the causative mutations occur. Among the 15 types of LQTS mutations (Tab. 1) thus far identified (Refsgaard i in., 2012; Tester i Ackerman, 2014), the most common LQTS1 (KCNQ1), LQTS2 (KCNH2) and LQTS3 (SCN5A) genotypes differ in the clinical course, symptom-related triggers (Schwartz i

in., 2001; Van Langen i in., 2003), duration and morphology of the repolarization wave in the ECG (Zhang i in., 2000), which are determined by various action potential durations in cardiac myocytes dependent on malfunctioning ion channels: slowly repolarizing cardiac potassium current I_{Ks} in LQTS1, rapidly repolarizing cardiac potassium current I_{Kr} in LQTS2 and sodium voltage-gated channel I_{Na} in LQTS3 (Refsgaard i in., 2012; Splawski i in., 2000; Tester i Ackerman, 2014).

Table 1

*The susceptibility of genes associated with long QT syndrome.
Modified from Tester et al.(2014)*

Clinical LOTS type	Genotype	Locus (chromosome)	Gene (mutation)	Function Protein
Romano-Ward Syndrome Jervell Lange-Nielsen Syndrome	LQTS 1	11p 15.5	KCNQ1 (KvLQT1)	↓ I_{Ks} alpha subunit Kv7.1
Romano-Ward Syndrome	LQTS 2	7q 35-36	KCNH2 (HERG)	↓ I_{Kr} alpha subunit Kv11.1
Romano-Ward Syndrome	LQTS 3	3p 21-p24	SCN5A ($Na_v1.5$)	↑ I_{Na} alpha subunit $Na_v1.5$
Ankyrin-B Syndrome	LQTS 4	4q25-q27	ANK2 (ANKB)	Ankyrin B
Romano-Ward Syndrome Jervell Lange-Nielsen Syndrome	LQTS 5	21q22.1-22.2	KCNE1 (MinK)	↓ I_{Ks} beta subunit $I_{Kv7.1}$ (MinK)
Romano-Ward Syndrome	LQTS 6	21q22.1-22.2	KCNE2 (MiRP1)	↓ I_{Kr} beta subunit $I_{Kv11.1}$ MiRP1
Andersen-Tawil Syndrome	LQTS 7	17q23	KCNJ2 ($Kir_{2.1}$)	↓ I_{K1} $I_{Kir_{2.1}}$

Timothy Syndrome	LQTS 8	12p13.3 6q8A	CACNA1C (Cav1,2)	I _{Ca-L} alfa subunit Cav1,2
Romano-Ward Syndrome	LQTS 9	3p25	CAV3	M Caveolin 3 Adaptor(I _{Na})
Romano-Ward Syndrome	LQTS 10	11q23.3	SCN4B(Navβ ₄)	I _{Na} beta subunit Nav beta subunit ⁴
Romano-Ward Syndrome	LQTS 11	7q21-q22	AKAP9	AdaptorI _{Ks} Yotiao
Romano-Ward Syndrome	LQTS 12	20q11.2	SNTA1	α ₁ Syntrophin-Scaffolding protein I _{Na}
Romano-Ward Syndrome	LQTS 13	11q24.3	KCNJ5 (Kir 3.4)	I _{Kir 3.4} Potassium inwardly-rectifying channel (Kir3.4)
		14q32.11	CALM1	Calmodulin Calcium signaling protein
		2p21	CALM2	Calmodulin

Four clinical variants of congenital long QT syndrome have been defined. One autosomal recessive is associated with sensorineural deafness and is referred to as Jervell and Lange-Nielsen syndrome (JNLS), and the most common is known as Romano-Ward syndrome (RWS), with autosomal dominant inheritance and without deafness (Splawski *et al.*, 2000). The other two clinical types of LQTS are known to be very rare. Abnormalities of T-wave morphology and QT interval prolongation with arrhythmias, periodic paralysis and malformations disorder have been reported in patients with Andersen's syndrome (LQTS7) (mutations in Kir2.1) (Plaster *et al.*, 2001).

Timothy syndrome (LQTS8), the very rare and more malignant form of LQTS with autosomal dominant inheritance caused by mutations in the Cav1.2 gene, is characterized by lethal ventricular arrhythmias with a prolonged QT interval in the electrocardiogram, autism, hypoglycemia, immune

deficiency, and multi-organ dysfunction (congenital heart disease, syndactyly, webbing of the fingers and toes) (Splawski i in., 2004).

Patients with Andersen's syndrome seem to have bidirectional ventricular arrhythmias but not a high incidence of cardiac arrest (Plaster i in., 2001). Patients with the LQTS associated with congenital deafness (Jervell and Lange-Nielsen syndrome) and with syndactyly (Timothy syndrome) and children with LQTS3 with a congenital 2:1 atrio-ventricular block with the very early occurrence of cardiac arrhythmias are the most severe of the major variants of LQTS and have a very poor prognosis (are at higher risk for cardiac events) (Goldenberg i in., 2006; Splawski i in., 2004).

Romano-Ward syndrome (RWS), with autosomal dominant inheritance, is the most common with a prevalence of approximately 1 in 2,500 (Crotti i in., 2008). Fraser et al. (Fraser i in., 1964) estimated that the prevalence of Jervell and Lange-Nielsen syndrome (JLNS) with autosomal recessive inheritance in children ages 4 to 15 in England, Wales and Ireland is between 1.6 and 6 per million.

History

Anton Jervell and Fred Lange-Nielsen (Jervell i Lange-Nielsen, 1957) provided the first description of the disease in 1957 in a family from Norway with four children, who suffered from congenital deafness, syncope and QT prolongation in an electrocardiogram (ECG). Three children died suddenly; the parents, who were not consanguineous, and two other children had normal QT intervals and hearing and led a normal life. In early 1963, Romano et al. in Italy (1963) and Ward in Ireland (1964) independently described two families with QT prolongation and without deafness.

Clinical background

The clinical manifestations of the disease are rather dramatic as they involve syncopal episodes, which often result in cardiac arrest and sudden

death and usually occur in conditions of either physical or emotional stress in otherwise healthy young children.

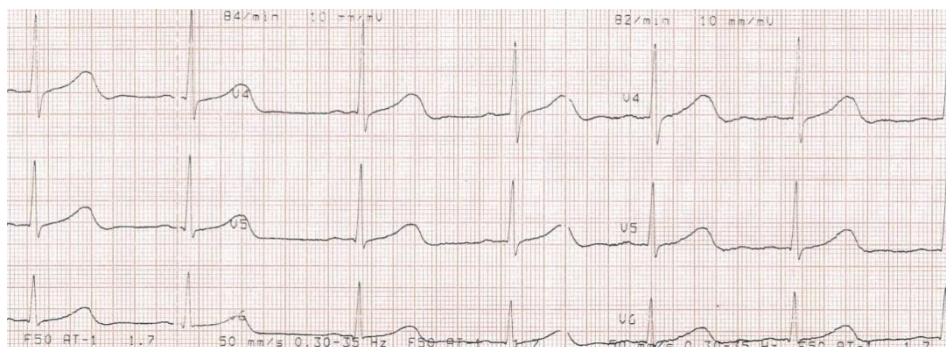


Figure 1 Precordial leads (V3-V6) of the ECG in an LQTS1 patient. Broad-based T-wave. TpTe:100ms, QTcB: 456ms

The identification of the most common LQTS1 or LQTS2 in patients with long QT syndrome was based on **the analysis of the repolarization period**: the morphology, amplitude and duration of the T-wave in the standard ECG; in LQTS1: T-wave – broad-based, smooth with a higher amplitude; in LQTS2: T-wave – bifid, notched with a low amplitude (flat with long duration) (Figure 1 and 2); in LQTS3: with a long isoelectric segment followed by a narrow-based T wave (Zhang i in., 2000) and **a history of genotype-specific triggers**: sympathetic stimulation in LQTS1 – mainly exertion (particularly swimming) and emotional stress, and in LQTS2 – sudden arousal from rest or sleep, auditory stimuli such as a telephone ringing or an alarm clock sounding (Schwartz i in., 2001; Van Langen i in., 2003). The cardiac events usually occurring during periods of rest or sleep are most common in LQTS3 (Schwartz i in., 2001). A higher incidence of syncope was found to occur during menstruation and in the postpartum period especially in LQTS2 patients (Rashba i in., 1998 ; Schwartz i in., 2001).

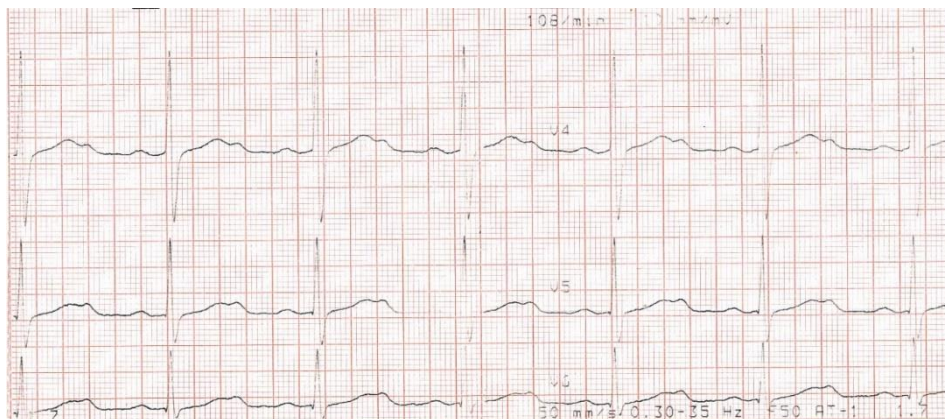


Figure 2 Precordial leads (V3-V6) in the ECG of an LQTS2 patient. Bifid T-wave. TpTe: 140 ms, QTcB: 481 ms

It has been stated that no more than 60% of patients are symptomatic (Schwartz, 1985; Zareba i in., 1998). Children are typically affected, and more than 50% of patients have experienced their first episode of syncope or cardiac arrest by the age of 15 (Garson i in., 1993; Schwartz, 1985; Zareba i in., 1998). In the past, analyses of risk factors, including genotype–phenotype correlations, have been performed in large LQTS populations to estimate the probability of cardiac events based on different clinical and genetic variables (age, sex, genotype, the location and character of LQTS mutations, time-dependent syncope, and the values of QTc) (Goldenberg i in., 2006; Schwartz i in., 2001; Zareba i in., 1998). 30% of patients have no family history; these cases have de novo mutations or reflect reduced penetrance (Splawski i in., 2000). Currently, 30-35% of patients with a definite clinical diagnosis of LQTS are not positively genotyped (Schwartz, 2006; Splawski i in., 2000).

The early and accurate diagnosis of LQTS is important (Markiewicz-Łoskot i in., 2005, 2009; Markiewicz-Łoskot i Rokicki, 1995; Moric-Janiszewska

i in., 2007; Schwartz, 2006). These types of recurrent seizures that end spontaneously are often misdiagnosed as epilepsy, which was diagnosed for 10-39% of LQTS patients and treated with antiepileptic drugs (Mac Cormick i in., 2009; Markiewicz-Łoskot i in., 2005; Markiewicz-Łoskot i Rokicki, 1995).

Table 2

LQTS Diagnostic Criteria (Schwartz, 1985).

Major CRITERIA	Minor CRITERIA
Prolonged QT interval (QTc>440ms) (Bazett)	Congenital deafness
Stress – induced syncope	Episodes of T wave alternans
Family members with LQTS	Low heart rate (in children < 3 years) Abnormal ventricular repolarization

The diagnosis of LQTS is made in the presence of either two major criteria or of one major and two minor criteria (Schwartz, 1985).

Diagnostic criteria were first proposed in 1985 (Schwartz, 1985) (Table 2) and were subsequently updated in 1993 (Table 3) (Schwartz i in., 1993) and then again in 2006 (Schwartz, 2006), and last improved in 2012 (Schwartz i Ackerman, 2013). The criteria for LQTS diagnosis, comprising a point scale (Schwartz score ≥ 4), are based on clinical presentation, family history and the electrocardiographic analysis of the QT interval (Schwartz i Ackerman, 2013; Schwartz i in., 1993).

The absolute risk factors associated with LQTS for sudden death include bradycardia, very prolonged QTc interval (>550 ms), symptomatic at presentation, younger age at presentation (<1 month) and documented ventricular fibrillation (torsade de pointes) (Figure 3) (Priori i in., 2003; Zaręba i in., 1995).

Table 3*LQTS Diagnostic Criteria modified from Schwartz et al. (1993).*

ECG findings*	Diagnostic Criteria		Points
	QTc according to Bazett's formula†	≥ 480ms	3
		460-470ms	2
		450ms (in males)	1
	Arrhythmia	Torsade de pointes‡	2
	T wave	T wave alternans	1
Notched T wave in three leads		1	
Heart rate in children	Low resting heart rate for age§	0.5	
Clinical history	Syncope‡	With stress	2
		Without stress	1
	Congenital deafness		0.5
Family history°	Family members with definite LQTS°	LQTS score ≥ 4	1
	Unexplained sudden cardiac death among immediate family members°	before the age of 30	0.5

**In the absence of medications or disorders known to affect these ECG features; †QTc calculated according to Bazett's formula, where $QTc = QT / \sqrt{RR}$; ‡mutually exclusive; §resting heart rate below the second percentile according to age; °the same family member cannot be counted twice; ¶Definite LQTS is defined by an LQTS score ≥ 4. Scoring: ≤ 1 point, low probability of LQTS; 2 to 3 points, intermediate probability of LQTS; ≥ 4 points, high probability of LQTS.*

These diagnostic criteria were conceived in the pre-molecular era. Clearly, they cannot be of value in identifying the so-called "silent mutation carriers," asymptomatic gene carriers and relatives of affected individuals (12-30% of subject with LQTS), who have a normal QT interval and may otherwise present clinically with sudden death as the first symptom (Kaufman i in., 2001; Schwartz i in., 1989; Schwartz, 2006). For these individuals, molecular screening is essential (Crotti i in., 2008). The false classification of a gene carrier as a normal QT interval (6%) is a serious problem, because such subjects are at risk of sudden death (Garson i in., 1993; Vincent i in.,

1992). Prophylactic beta-adrenergic blockade or the application of an ICD may dramatically reduce the risk of cardiac events (Schwartz, 2006).

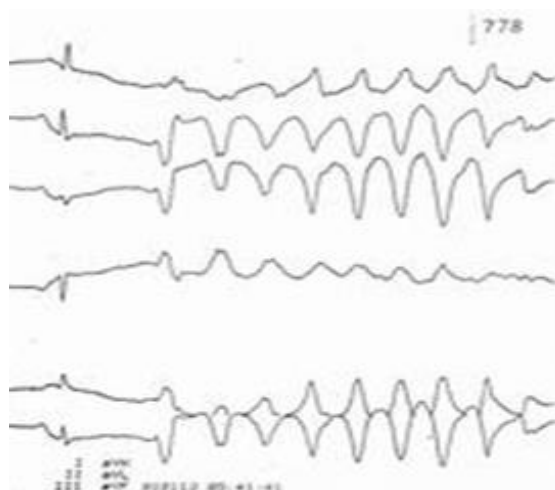


Figure 3 The ECG of characteristics for LQTS life-threatening ventricular tachyarrhythmias: torsade de pointes

12% of patients with LQTS have cardiac arrest or sudden death as the first manifestation of the disease; nowadays, every patient diagnosed as having LQTS should receive beta-blocker therapy immediately (Schwartz, 2006).

Table 4

Lifestyle modification recommendations for LQTS patients on the basis of genotype (Markiewicz-Łoskot, 2009)

Recommendation	LQTS1	LQTS2	LQTS3
Avoid competitive sports activity	+++	++	+
Avoid swimming without supervision	+++	+	
Avoid emotional stress	+++	+++	+
Avoid exposure to mostly acoustic stimuli during sleep	+	+++	++
Avoid drugs that may prolong the QT interval	++	+++	++
Avoid drugs that may deplete potassium/magnesium	++	+++	++

The risk of death varies among different children. Among untreated symptomatic patients, lethality is determined at 20% within the first year after the initial syncope and 50% within 10 years (Schwartz, 1985). The

availability of effective therapy has reduced long-term mortality to <5% (Moss i in., 1985, 1991). The high lethality among symptomatic and untreated patients in the presence of very effective therapies makes the existence of symptomatic and undiagnosed patients unacceptable.

Management and prevention

Beta-blockers are the main-stay therapy in LQTS. The use of the implantable cardioverter-defibrillator (ICD) is recommended in patients at high risk of sudden cardiac death and in those who continue to have cardiac events despite antiadrenergic therapy (Zipes i in., 2006).

There are five modalities of treatment for symptomatic patients with LQTS: 1) beta-blockers, 2) pacemakers, 3) left cardiac sympathetic denervation, 4) implantable cardioverter-defibrillator, and 5) gene-based therapy. The goal of therapy is to prevent malignant ventricular tachyarrhythmias (ventricular tachycardia, torsade de pointes and ventricular fibrillation) (Giec-Fuglewicz i in., 2004, 2006; Markiewicz-Łoskot, 2009; Zipes i in., 2006).

For asymptomatic patients there are differing opinions with regard to the need for treatment. Vincent et al. (1992) and Garson et al. (1993) have recommended treatment for all asymptomatic patients if under the age of 40 at the time of diagnosis, since it is sometimes impossible to predict which asymptomatic patient will become symptomatic and 30% to 40% of sudden deaths occur at the first event. In a recent analysis done by Priori et al. (2003), death as the first symptom was found to be common, suggesting all young asymptomatic patients should be treated.

For patients without symptoms, the treatment of six conditions is initially recommended:

- 1) in those with congenital deafness, because the risk of cardiac events is particularly high;

- 2) in neonates and infants, because the risk is especially high during the first months of life;
- 3) in affected siblings of children who have died suddenly, because of the emotional stress present in the family;
- 4) in patients with documented T wave alternans, because this is a sign of enhanced electrical instability;
- 5) in patients with a very long QTc (≥ 600 ms), a group thought to be more symptomatic;
- 6) when there is anxiety and an explicit request for treatment in a family after thorough explanation (Schwartz, 1997).

Jervell and Lange-Nielsen syndrome

Jervell and Lange-Nielsen syndrome (JLNS) is an autosomal recessive variant of long QT syndrome, clinically manifested by malignant cardiac arrhythmias (torsade de pointes) and congenital bilateral sensory neural deafness (Jervell i Lange-Nielsen, 1957). On an ECG, the cardiac phenotype is characterized by a prolonged QT interval and polymorphic ventricular arrhythmias, potentially leading to recurrent syncope, seizure, or sudden death (SCD). It usually has a positive family history in 60% of cases (Schwartz i in., 2006). JLNS occurs due to homozygous or compound heterozygous mutations in the KCNQ1 or KCNE1 genes (encoding a potassium channel I_{Ks}) (Splawski i in., 2000).

Variations in KCNQ1 may lead to a change in the transmembrane protein in the cardiac cells as well as epithelial cells of the inner ear, leading to deafness and aberrant electrocardiographic repolarization causing prolonged QTc. The I_{Ks} channel has also been detected in the inner ear as a functional channel as the carrier for sensory transduction and the generation of the en-

docochlear potential in the endolymph (secretion of potassium in the endolymph), which is necessary for normal hearing (Qureshi i in., 2013; Splawski i in., 2000).

Heterozygous carriers for Jervell and Lange-Nielsen syndrome causing mutations usually show a milder cardiac phenotype, including only moderate prolongation of the QT interval. Mutations seen in the KCNE1 gene are less frequent and have a markedly less severe clinical course than that with mutations on KCNQ1. This should influence therapeutic management (Shwartz i in., 2006).

Clinical analysis

Schwartz et al. gathered accurate clinical and genetic data on 186 Jervell and Lange-Nielsen syndrome patients (Shwartz i in., 2006). Almost 90% of the patients have cardiac events, and 95% of arrhythmic events were triggered by emotional or physical stress. Young JLNS children are at particularly high risk for cardiac events, as 50% of them have experienced events by 3 years of age much earlier than any other major genetic subgroup of LQTS. Their average QTc is markedly prolonged (557 ± 65 ms). Blockers were modestly protective: 51% of patients had recurrences under therapy and 27% had cardiac arrest or sudden cardiac death (SCD). The severity of the clinical manifestations, early occurrence of life-threatening arrhythmias, and poor response to medical therapy indicate the need to resort to the use of an implantable cardioverter defibrillator (ICD). Left cardiac sympathetic denervation (LCSD), given its efficacy in LQTS patients with storms of shocks by means of ICD, as a result of pain, fright. Given the complications associated with ICD therapy in young children, Schwartz et al. focused their analysis on the identification of subgroups of JLNS patients at lower risk for whom ICD implantation could be delayed. They found that 4 factors (QTc < 550 ms; no history of syncope during the first year of life; female gender; mutations

on the KCNE1 gene) were associated with a significantly lower risk for SCD (Shwartz i in., 2006).

The therapeutic approach to JLNS patients is complicated by the early age at which most of these patients become symptomatic, and especially by the fact that beta-blockers appear to have only a limited efficacy. Also, left cardiac sympathetic denervation (LCSD), employed in only a few patients, does not appear as effective in other LQTS patients. The data from Schwartz et al. suggests that for many JLNS patients, an implantable cardioverter defibrillator (ICD) should be seriously considered in addition to the more traditional therapies. For the subgroups at lower risk, it may be logical to postpone a decision to implant an ICD until age 8-10 (Shwartz i in., 2006).

We published the report on the performance of preliminary cardiological examinations on 162 deaf children (76 girls and 86 boys, 3-15 years old, mean age 10.5 ± 2.8 years), who attend the Regional School Centre for Deaf Children in Katowice (Rokicki i in., 2002). The data in our analysis was obtained from case histories (school records and special questionnaires sent to parents), physical examinations with special regard to the cardiovascular system, double blood pressure measurement and 12-lead surface electrocardiogram. In the studied group, 90 children (55.5%) were congenitally deaf. Within this group, 24 (26.7%) children manifested tachycardia while 4 (4.4%) children manifested bradycardia. An AV block of 1 degree was found in 3 (3.3%) children. An incomplete right bundle branch block (RBBB) was observed in 44 (48.9%) children, while a complete RBBB was observed in 1 (1.1%) child. The QTc interval was prolonged (>0.44 s) in 12 (13.3%) children suffering from a congenital form of deafness and in 16 (17.8%) children suffering from all causes of deafness.

It was also noted that the perturbations of the right ventricular conduction were significantly more frequent in children with congenital deafness

than in patients with deafness of another origin: 45 (50%) subjects versus 24 (33.3%) respectively, with $p < 0.05$.

According to Schwartz's diagnostic criteria (Table 3), 2 children (2.2%) – both congenitally deaf – had a score of ≥ 4 points, indicating the high probability of long QT syndrome; 25 children, including 17 patients (18.9%) with congenital deafness, had an intermediate probability of LQTS (2-3 points); and 135 children had a low probability of LQTS (≤ 1 point) (Rokicki i in., 2002).

Conclusions

The results of these preliminary cardiological examinations, particularly the significant number of children with an intermediate or high probability of LQTS, confirm the need for the early cardiological screening of deaf children (especially < 1 year old). All deaf children with prolonged QTc values should be remain under the care of a pediatric cardiologist with management and prevention (Table 4), aimed at modifying the lifestyle and avoiding specific triggers such as stressful conditions and competitive sports, according to the 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death (Markiewicz-Łoskot i in., 2009; Schwartz i Ackerman, 2013; Van Camp i in., 2016).

Streszczenie

Wrodzony zespół wydłużonego QT (LQTS) charakteryzuje się zaburzeniami okresu repolaryzacji w komórkach mięśnia sercowego, wtórnego do defektów kanałów jonowych (potasowych, sodowych, wapniowych), z predyspozycją do napadowej arytmii komorowej (torsade de pointes) Rycina 3, prowadzącej do omdleń i nagłych zgonów u osób z prawidłowym strukturalnie sercu (Schwartz i in., 1993).

Występowania postaci autosomalnie dominującej, zespołu Romano-Warda (bez wrodzonej głuchoty) jest szacowana na 1:2.500 (Crotti i in., 2008). Autosomalnie recesywny zespół Jervell-Lange-Nielsen, charakteryzujący się wrodzoną głuchotą ze znacznie wydłużonym odstępem QT i ciężkim przebiegiem klinicznym, stanowi od 1% -7% wszystkich przypadków LQTS (Moss i in., 1991; Splawski i in., 2000). W populacji dzieci głuchych częstość zespołu Jervell-Lange-Nielsena, wynosi 2-3/1000.

Historycznym początkiem był 1957 rok, kiedy Jervell i Lange-Nielsen po raz pierwszy opisali norweską rodzinę, w której 4 z 6 rodzeństwa miało znacznie wydłużony odstęp QT w zapisie EKG, wrodzoną głuchotą i omdlenia, które spowodowały nagły zgon u 3 dzieci (Jervell i Lange-Nielsen, 1957). W 1963 roku Romano we Włoszech a w 1964 roku Ward w Irlandii opublikowali doniesienia dotyczące zespołu występującego u dzieci prawidłowo słyszących, dziedziczonego autosomalnie dominująco z wydłużonym odstępem QT w EKG, omdleniami i nagłą śmiercią sercową (Romano i in., 1963; Ward, 1964).

Uważa się, że 50–60% pacjentów z zespołem wydłużonego QT ma genotyp LQTS1, genotyp LQTS2 - 35–40%, a LQTS3 - 8% chorych (Tabela 1). Obie postaci autosomalne recesywne zespołu Jervella i Lange-Nielsena, związane z mutacjami homozygotycznymi w genach KCNQ1 oraz KCNE1 (kodujące kanał potasowy I_{Ks}) odpowiadają za około 1% przypadków (Splawski i in., 2000).

Rozpoznanie wstępne LQTS jest oparte na danych z wywiadu, zgłaszanych dolegliwościach oraz szczególnie na morfologicznej ocenie kształtu, amplitudy i czasu trwania załamka T w zapisie EKG (Rycina 1 i 2) z tego względu LQTS może być nazwany chorobą „elektrokardiograficzną” (Schwartz i in., 1993). W obowiązującej skali punktowej Schwarza (tabela 3)

istotne miejsce zajmuje wywiad rodzinny z niewyjaśnionymi nagłymi zgonami sercowymi wśród członków najbliższej rodziny, szczególnie u ludzi młodych, przed 30 rokiem życia (niewytłumaczalne epizody utonięć osób dobrze pływających i tragiczne wypadki samochodowe w niewyjaśnionych okolicznościach). Zespół nagłej śmierci niemowląt (SIDS) o niejasnej etiologii jest też coraz częściej kojarzony z mutacjami genów LQTS (Antzelevitch, 2001; Arnestad i in., 2007).

U dzieci i młodzieży częściej niż u dorosłych pierwszym objawem może być utrata przytomności (26%), zatrzymanie krążenia (9%), spowodowane migotaniem komór lub częstoskurczem komorowym „torsade de pointes” (Rycina 3) i nagły zgon w pełnym zdrowiu, bez poprzedzających objawów (Garson i in., 1993).

U 10-39% dzieci z LQTS występują utraty przytomności z towarzyszącymi drgawkami, które są przyczyną, mylnie rozpoznanej padaczki i terapii w poradniach neurologicznych (Garson i in., 1993; Mac Cormick i in., 2009; Markiewicz-Łoskot, 2005; Markiewicz-Łoskot i Rokicki, 1995; Schwartz i in., 1989). Utraty przytomności u dzieci z objawami prodromalnymi (zawroty głowy, mrocзки), poprzedzającymi wystąpienie drgawek, zawsze powinny skłaniać do podejrzenia LQTS, po wykluczeniu omdleń wazo-wagalnych.

Do czynników wyzwalających objawowe arytmie komorowe należy wysiłek fizyczny (szczególnie pływanie), stres emocjonalny, występujący nagle podczas normalnej aktywności (gniew, lek, obawa, walka, ucieczka) lub w czasie snu bądź odpoczynku (nagły bodziec dźwiękowy, przestrasz, budzenie się). Innymi sytuacjami, wyzwalającymi omdlenia są stany gorączkowe, znieczulenie farmakologiczne, okres miesiączki, ciąży i porodu (Rashba i in., 1998; Schwartz i in., 2001).

W zespole wydłużonego QT u 40% nosicieli nieprawidłowych genów nie występują objawy kliniczne (Vincent i in., 1992), a u 6-19-30% bezobjawowych nosicieli mutacji genowych występuje brak wydłużenia odstępu QT w EKG (Garson i in., 1993; Kaufman i in., 2001; Vincent i in., 1992). U około 6% członków rodzin obciążonych LQTS mimo normalnego zapisu EKG występują omdlenia lub zatrzymanie akcji serca (Vincent i in., 1992)

Istotne jest wczesne rozpoznanie zespołu z powodu wysokiej śmiertelności objawowych, nieleczonych pacjentów: 20% chorych umiera w okresie roku po pierwszej utracie przytomności, 50% — po 10 latach (Moss i in., 1985, 1991).

Badania układu sercowo-naczyniowego (Rokicki i in., 2002) przeprowadzone wśród 162 dzieci głuchych (w tym 90 dzieci (55,5%) z wrodzoną głuchotą w wieku 3-15 lat (średnia wieku $10,5 \pm 2,8$) z Zespołu Szkolno-Przedszkolnego dla Dzieci Niesłyszących i Słabosłyszących w Katowicach, wykazały wysokie prawdopodobieństwo LQTS (> 4 punktów) u 2 dzieci (2,2%) z wrodzoną głuchotą, a u 17 dzieci (18,9%) -możliwość wystąpienia LQTS (2-3 punkty w skali Schwarza).

Mutacji genowej należy przede wszystkim poszukiwać u osoby z klinicznymi objawami LQTS. Molekularne potwierdzenie LQTS (u 65-70% chorych) jest równoznaczne z identyfikacją rodziny dużego ryzyka genetycznego (Schwartz, 2006). Oznacza to, że każdy chory może mieć krewnych (6-13%) będących nosicielami potencjalnie śmiertelnego genu, u których nie występują objawy i którzy w porównaniu z całą populacją cechują się większym ryzykiem wystąpienia nagłych zgonów (Antzelevitch, 2001). Nosiciele zmutowanych genów powinni unikać m.in. stanów prowadzących do hipokaliemii, hipokalcemii, hipomagnezemii (ważna odpowiednia podaż elektrolitów w diecie) oraz stosowania leków wydłużających odstęp QT w EKG.

Wszyscy pacjenci powinni posiadać szczegółowy, stale aktualizowany wykaz leków wydłużających czas QT, (dostępny na www.qtdrugs.org) (Markiewicz-Łoskot i in., 2005, 2009; Van Camp i in., 2016; Zaręba i in., 1995; Zipes i in., 2006). Ważne jest ograniczanie sytuacji prowokujących omdlenie: nadmiernych emocji, intensywnego wysiłku (sportów agonistycznych i wyczerpującego treningu sportowego) (Tabela 4). Dyscypliną szczególnie przeciwwskazaną jest pływanie (Schwartz i in., 2001). Pacjenci z nawracającymi omdleniami, pomimo terapeutycznych dawek beta-blokerów, wymagają wszczepienia, kardiowertera-defibrylatora lub rzadko obecnie stosowanej lewostronnej sympatektomii. Młodzi pacjenci bez objawów (< 40 rż.) powinni być objęci leczeniem profilaktycznym z powodu możliwości występowania u nich (30–40%) epizodów nagłego zatrzymania krążenia, bez objawów poprzedzających (Garson i in., 1993; Vincent i in., 1992). W rodzinach dużego ryzyka genetycznego badanie EKG wykonywane rutynowo u niemowląt mogłoby zapobiec występowaniu nagłych zgonów, uwarunkowanych pierwotnymi kanałopatiami (zespół wydłużonego QT i zespół Brugada), potwierdzonych późniejszymi badaniami genetycznymi (Antzelevitch, 2001). Molekularną diagnostyką należałoby objąć również noworodki i niemowlęta bez wyraźnych zmian okresu repolaryzacji w EKG (Arnestad i in., 2007; Priori i in., 1999).

References

- Antzelevitch C. Molecular Biology and Cellular Mechanisms of Brugada and long QT syndromes in infants and young children. *J Electrocardiol* 2001; 34: 177-181.
- Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, Vege A, Wang DW, Rhodes TE, George AL Jr, Schwartz PJ. Prevalence of long QT syndrome gene variants in sudden infant death. *Circulation* 2007; 115(3): 361-367.
- Crotti L, Celano G, Dagradi F, Schwartz PJ. Congenital long QT syndrome. *Orphanet J of Rare Dis*, 2008;3: 18
- Fraser G.R, Froggatt P, James T.N. Congenital deafness associated with electrocardiographic abnormalities, fainting attacks and sudden death. A recessive syndrome. *Q.J. Med.* 1964; 33: 361–385.

- Garson A, Dick MD, Fournier A, Gillette PC, Hamilton R, Kugler JD, Van Hare GF, Vetter V, Vick GW. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. *Circulation* 1993; 87: 1866-1872.
- Giec-Fuglewicz G, Szydłowski L, Dukalska M, Mazurek B, Pająk J, Markiewicz-Łoskot G. Long QT syndrome with atrioventricular block II/III in the newborn. *Post Neonatol* 2004; 2: 148-151.
- Giec-Fuglewicz G, Szydłowski L, Mazurek B, Kohut J, Markiewicz-Łoskot G. Implantation of cardiac pacemaker in children-autor's experiences. *Pediatr Med Rodz* 2006; 2: 188-192.
- Goldenberg I, Moss AJ, Zareba W et al. Clinical course and risk stratification of patients affected with the Jervell and Lange-Nielsen syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2006; 17: 1161-1168
- Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, function heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54: 59-68.
- Kaufman ES, Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Iyengar S, Elston RC, Schnell AH, Gorodeski EZ, Rammohan G, Bahhur NO, Connuck D, Verrilli L, Rosenbaum DS, Brown AM. Electrocardiographic prediction of abnormal genotype in congenital long QT syndrome: experience in 101 related family members. *J Cardiovasc. Elektrophysiol* 2001; 12: 455-461.
- Mac Cormick JM, McAlister H, Crawford J, French JK, Crozier I, Shelling AN, Eddy C, Rees MI, Skinner JR Misdiagnosis of long QT syndrome as epilepsy at first presentation. *Ann Emerg Med* 2009;54:26-32
- Markiewicz-Łoskot G, Łoskot M, Lisik M, Dukalska M, Borowicka E, Pucicka-Hoffmann K, Skierska A, Szydłowski L. Recurrent exertional syncope with ventricular arrhythmia - the important symptoms of congenital long QT syndrome. *Med. Sportiva* 2005; 9: 91-95.
- Markiewicz-Łoskot G, Moric-Janiszewska E, Łoskot M, Szydłowski L. Congenital long QT syndrome.-diagnostic aspects. *Folia Cardiol* 2005; 12(6): 403-411.
- Markiewicz-Łoskot G, Moric-Janiszewska E, Mazurek U: The risk of cardiac events and management of LQTS patients on the basis of genotype. *Ann. Noninvasive Electrocardiol* 2009, 14(1), 86-92.
- Markiewicz-Łoskot G, Rokicki W. Diagnostic and therapeutic problems in children suffering from familial long QT syndrome. *Przegl Pediatr* 1995; 25: 157-161.
- Markiewicz-Łoskot G: Electrocardiographic characteristics of a total of repolarization (QT), early repolarization phase (QTP) and late phase repolarization (TpTe) in healthy children and children with long QT syndrome. Katowice Medical University of Silesia 2009, pp 59-76.
- Moric-Janiszewska E, Markiewicz-Łoskot G, Łoskot M, Szydłowski L, Węglarz L, Hollek A. Challenges of diagnosis of long QT syndrome in children. *PACE* 2007; 30: 1168-1170.
- Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Locati EH, Carleen E. The long QT syndrome: a prospective international study. *Circulation* 1985; 71: 17-21.
- Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Tzivoni D, Locati EH, Mac Cluer J, Hall WJ, Weitkamp L, Vincent GM, Garson A, Robinson J, Benhorin J, Choi S. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991; 84: 1136-1144.
- Plaster MN, Tawil R, Tristani-Firouzi M, et al. Mutations in Kir2.1 cause the developmental and episodic electrical phenotypes of Andersen's syndrome. *Cell* 2001;105:511-519.
- Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ. Low penetrance in the long QT syndrome. Clinical impact. *Circulation* 1999; 99: 529-533.

- Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, Vicentini A, Spazzolini C, Nastoli J, Bottelli G, Folli R, Cappelletti R. Risk stratification in the long QT syndrome. *N Engl J Med* 2003; 348: 1866-1874.
- Qureshi SF, Ali A, Ananthapur V, Jayakrishnan MP, Calambur N, Thangaraj K, Nallari P. Novel mutations of KCNQ1 in Long QT syndrome. *Indian Heart Journal*, 2013; 65:552-560
- Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS Investigators. Circulation* 1998; 97: 45-456.
- Refsgaard L, Holst A G, Sadjadieh G, Haunso S, Nielsen J B, Olsen M S: High prevalence of genetic variants previously associated with LQT syndrome in new exome data. *Eur J Hum Genet* 2012; 20: 905-908.
- Rokicki W, Markiewicz-Łoskot G, Michalewska A, Włodarczyk W, Mizia M. Preliminary cardiological examinations in deaf children. *Przegl Lek* 2002;59(9):737-739.
- Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Aritmie cardiache rare dell'eta' pediatrica: Il accessi sinopali per fibrillazione ventricolare parossistica. *Clin Pediatr* 1963; 45: 656-683.
- Schwartz PJ, Ackerman MJ: The long QT syndrome: transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy. *Eur Heart J* 2013, 34, 3109-3116.
- Schwartz PJ, Moss AJ, Locati E, Crampton RS, Tzivoni D, Garson A, Vincent GM. The long QT syndrome international prospective registry. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 20-24.
- Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS: Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993, 88, 782-784.
- Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, Denjoy I, Guicheney P, Breithardt G, Keating MT, Towbin JA, Beggs AH, Brink P, Wilde AAM, Toivonen L, Zareba W, Robinson JL, Timothy KW, Corfield V, Wattanasirichaigoon D, Corbett C, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Lehmann MH, Schwartz K, Coumel Ph, Bloise R: Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001, 103, 89-95.
- Schwartz PJ, Spazzolini C, Crotti L, Bathen J, Amlie JP, Timothy K, Shkolnikova M, Berul CI, Bitner-Glindzicz M, Toivonen L, Horie M, Schulze-Bahr E, Denjoy I: The Jervell and Lange-Nielsen Syndrome. Natural history, molecular basis, and clinical outcome. *Circulation* 2006, 113:783-790.
- Schwartz PJ. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions. *Am Heart J* 1985; 2: 399-411.
- Schwartz PJ. The congenital long QT syndromes from genotype to phenotype: clinical implications. *J Intern Med*, 2006; 259: 39-47
- Schwartz PJ. The long QT syndrome. *Curr Prob Cardiol* 1997;22:297-351
- Spawski I, Shen J, Timothy KW, Lehmann MH, Priori S, Robinson JL, Moss AJ, Schwartz PJ, Towbin JA, Vincent GM, Keating MT. Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes KVLQT1, HERG, SCN5A, KCNE1 and KCNE2. *Circulation* 2000; 102: 1178-1185.
- Spawski I, Timothy KW, Sharpe IM, et al. Ca(V) 1.2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell* 2004;119:19-31.
- Tester DJ, Ackerman MJ: Genetics of long QT syndrome. *Methodist Deakey Cardiovasc J*, 2014; 10(1): 29-33.
- Van Camp G, Pasquet A, Sinnaeve P, Mairesse GH, De Pauw M, Claeys MJ: Summary 2015 ESC guidelines. *Acta Cardiol* 2016, 71(1), 7-13.

- Van Langen IM, Birnie E, Alders M, Jongbloed RJ, Marec HLE, Wilde AAM: The use of genotype-phenotype correlations in mutations analysis for the long QT syndrome. *J Med Genet* 2003, 40, 141-145.
- Vincent GM, Timothy KW, Leppert M, Keating M. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long QT syndrome. *N Engl J Med* 1992; 327: 846-852.
- Ward OC. New familial cardiac syndrome in children. *J Irish Med Assoc* 1964; 54: 103-106.
- Zaręba W, Moss AJ, leCessie S, Locati EH, Robinson JL, Hall WJ, Andrews ML. Risk of cardiac events in family members of patients with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1685-1691.
- Zareba W, Moss AJ, Schwartz PJ, Vincent GM, Robinson JL, Priori SG, Benhorin J, Locati EH, Towbin JA, Keating MT, Lehmann MH, Hall WJ. International long QT syndrome registry research group. Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 1998; 339: 960-965.
- Zhang L, Timothy KW, Vincent GM, Lehmann MH, Fox J, Giuli L, Shen J, Splawski I, Priori SG, Compton SJ, Robinson JL, Wang Q, Zaręba W, Keating MT, Towbin JA, Napolitano C, Medina A: Spectrum of ST-T-wave patterns and repolarization parameters in congenital long-QT syndrome. ECG findings identify genotype. *Circulation* 2000, 102, 2849-2855.
- Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death-executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:e247-346.

Krzysztof Morawski¹, Patrycja Mickiewicz²

¹ *Katedra i Klinika Otolaryngologii Chirurgii Głowy i Szyi,
Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, morawski@neurotology.pl*

² *Medicus sp. z o.o. Dział Implantów Słuchowych i Aparatury
Laryngologicznej, Sekcja Naukowa, ul. Plac Strzelecki 24, 50-224
Wrocław; pmickiewicz@medicus.com.pl tel. 601 774 626*

Rola implantu ślimakowego w zaopatrzeniu głębokich uszkodzeń słuchu u dzieci

Wstęp

Według Światowej Organizacji Zdrowia (World Health Organisation – WHO) około 466 milionów ludzi na całym świecie cierpi na upośledzenie słuchu, w tym 34 miliony to dzieci. Szacuje się, że do 2050 roku, co dziesiąta osoba na świecie będzie miała problem ze słuchem. Należy pamiętać, że wg WHO zdrowie nie jest tylko brakiem choroby, ale jest to „pełny dobrostan fizyczny, psychiczny i społeczny”. W tym kontekście problemy ze słuchem należy potraktować z należytą powagą, gdyż wpływają znacząco na wszystkie 3 aspekty ogólnego dobrostanu człowieka.

W Polsce na każdy 1000 nowonarodzonych dzieci, przypada 1-3 dzieci, u których rozpoznaje się problemy ze słuchem. W całej populacji dzieci częstość niedosłuchów odbiorczych szacowana jest na ok 3,5% (Wróblewska-Seniuk i in., 2017). Niedosłuch jest jednostką chorobową bardzo zróżnicowaną pod względem nasilenia (lekki, umiarkowany, głęboki niedosłuch, bądź całkowita głuchota), a także pochodzenia (przewodzeniowy, czuciowy, mieszany). Najpoważniejsze z punktu widzenia wpływu na rozwój dziecka są: głęboki niedosłuch czuciowy oraz całkowita głuchota.

Przyczyny niedosłuchów u dzieci można podzielić na genetyczne i pozagenetyczne. Szacuje się, że około 55% głuchot u dzieci ma podłoże genetyczne. Pozostałe 45% ma podłoże pozagenetyczne. Do głównych czynników ryzyka wystąpienia wrodzonego uszkodzenia słuchu należą min.: infekcje wrodzone – np. kiła, toksoplazmoza, różyczka; leki ototoksyczne przyjmowane w czasie ciąży; choroby metaboliczne i hormonalne matki – np. cukrzyca, niedoczynność tarczycy; oraz czynniki okołoporodowe – np. wcześniactwo czy niska masa urodzeniowa (Wróblewska-Seniuk i in., 2017).

Osoby, u których stwierdzono upośledzenie słuchu, mają do dyspozycji różne formy wsparcia społecznego, technologicznego i edukacyjnego. Należą do nich min. aparaty słuchowe – gdy stopień niedosłuchu pozwala na rozumienie mowy po zastosowaniu tych urządzeń, a także język migowy. Jednakże w przypadku dzieci, które urodziły się z głębokim niedosłuchem lub głuchotą, bardzo ważne jest szybkie wdrożenie leczenia, które pozwoli na prawidłowy rozwój dziecka. Rozwiązaniem stosowanym w takiej sytuacji jest najczęściej implant ślimakowy (Niedzielska, 2005). Celem niniejszej pracy było przedstawienie roli implantów ślimakowych w leczeniu głębokich niedosłuchów i głuchot u dzieci, oraz wpływ implantacji na rozwój dziecka.

Leczenie głębokich uszkodzeń słuchu z zastosowaniem implantów ślimakowych

Rozpoczęcie leczenia całkowitej głuchoty i głębokich niedosłuchów z wykorzystaniem implantów ślimakowych miało miejsce w 1972 r. w Stanach Zjednoczonych (Sekula, 2005). W Polsce, pierwsze wszczepienie implantu ślimakowego odbyło się w roku 1992 i zostało przeprowadzone przez profesora Henryka Skarżyńskiego (House i Urban, 1973).

Początkowe wskazania kliniczne obejmowały wszczepienie implantu ślimakowego jedynie w przypadku całkowitej głuchoty u osób dorosłych.

Pierwsi pacjenci korzystali z implantu jednokanałowego (Skarżyński i in., 1993). Wraz ze wzrostem rozwoju technologicznego, grupa użytkowników implantu ślimakowego na świecie znacząco i systematycznie rosła. Tendencja ta ciągle się utrzymuje - obecnie użytkowników implantów ślimakowych Cochlear jest już ponad 450 tys (Zeng i in., 2004).

Rozwój programów implantów słuchowych na świecie potwierdził również skuteczność stosowania tego rozwiązania u dzieci, dowodząc, że im wcześniej zostanie zastosowana stymulacja elektryczna u dziecka z głuchotą wrodzoną, tym większe są szanse na rozwój słuchowy zbliżony do poziomu rozwoju dziecka słyszącego (Piotrowska i in., 2012).

System implantu ślimakowego jest elektroniczną protezą słuchu, która dzięki bezpośredniej stymulacji elektrycznej zakończeń nerwu słuchowego zastępuje uszkodzony narząd receptorowy ślimaka. Implant ślimakowy jest jak dotąd jedyną, powszechnie stosowaną u ludzi protezą zmysłu. Wprowadzenie implantów ślimakowych do standardowej praktyki klinicznej, otworzyło nowe możliwości leczenia głębokich niedosłuchów czuciowych, oraz całkowitej i częściowej głuchoty (Piotrowska i in., 2001; Przewoźny i in., 2013; Skarżyński i in., 2010).

System implantu ślimakowego składa się z części wewnętrznej — wszczepialnej (odbiornika, stymulatora elektrycznego i matrycy elektrod) (rycina 1) oraz zewnętrznej — cyfrowego procesora dźwięku (rycina 2). Procesor przekształca dźwięki w sygnał cyfrowy i przesyła go do odbiornika implantu, który jest umieszczony pod skórą. Sygnał mowy z odbiornika przekazywany jest do implantu (Niemczyk i in., 2005). Celem operacji wszczepienia ślimakowego jest umieszczenie matrycy elektrod jak najbliżej zakończeń nerwu słuchowego w ślimaku (Niemczyk i in., 2005). Podczas operacji, przeprowadzane są również tzw. „pomiaru śródoperacyjne”, których celem

jest sprawdzenie prawidłowości działania wszczepionego implantu. Dopiero gdy istnieje pewność co do tego, że wszczepione urządzenie zostało dobrze umiejscowione, a matryca elektrod działa prawidłowo, można zakończyć operację.



Rycina 1 Implant ślimakowy Cochlear z elektrodą Slim Modiolar.



Rycina 2 Procesor dźwięku Nucleus 7.

Operacja wszczepienia implantu ślimakowego jest jednak dopiero początkiem drogi pacjenta do słyszenia i rozumienia dźwięków. Przez około miesiąc od operacji, pacjent nadal nie wykazuje percepcji dźwięków, gdyż procesor dźwięku może zostać podłączony dopiero po całkowitym wygojeniu rany pooperacyjnej. Po około 4-6 tygodniach od zabiegu, ma miejsce pierwsze dopasowanie procesora dźwięku, podczas którego inżynier kliniczny / klinicysta wraz z logopedą podłącza i – obserwując reakcje pacjenta - dostraja procesor dźwięku. Przez pierwszy rok użytkowania procesora, jego ustawienia powinny być regularnie dopasowywane. Potem, regulacje procesora stają się zazwyczaj rzadsze, niemniej jednak przez cały ten czas wymagana jest intensywna rehabilitacja pacjenta, zarówno w specjalistycznym ośrodku logopedycznym, jak i w domu (Piotrowska i in., 2012).

Kwalifikacja do wszczepienia implantu ślimakowego

Wczesne rozpoznanie niedosłuchu i odpowiednie dalsze pokierowanie leczeniem i rehabilitacją dziecka, są kluczowe dla rozwoju umiejętności mowy i słuchania, słyszenia i rozumienia dźwięków.

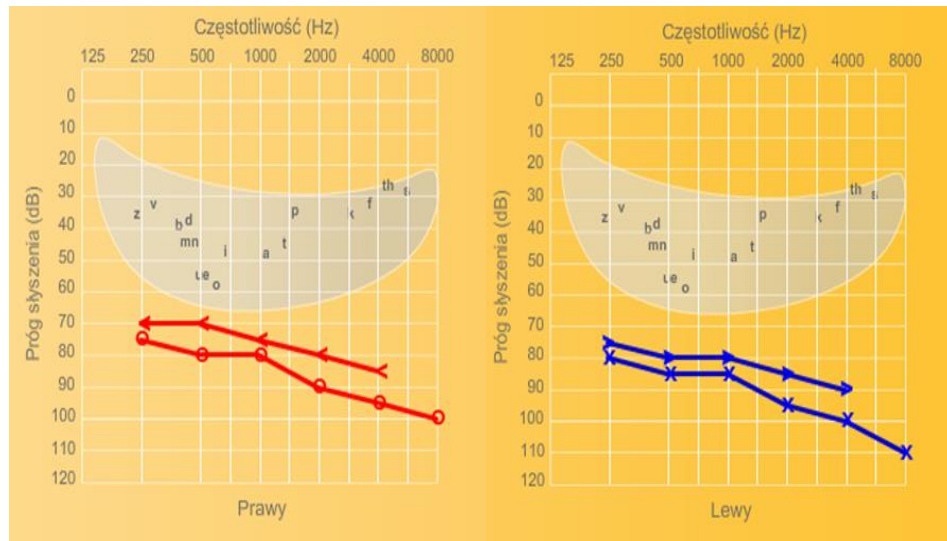
Pierwsze sześć miesięcy życia to okres krytyczny, który ma ogromny wpływ na dalszy rozwój dziecka. Dzieci, u których uszkodzenie słuchu jest rozpoznane przed ukończeniem szóstego miesiąca życia, i które zostały odpowiednio pokierowane i włączone do odpowiednich programów interwencyjnych, mają szansę na znacznie lepszy rozwój mowy niż dzieci zdiagnozowane później. Odnoszą one większe sukcesy edukacyjne i łatwiej funkcjonują w społeczeństwie (Arts i in., 2002; Niparko, 2000).

Problem kwalifikacji dzieci do implantu ślimakowego jest nieco bardziej złożony niż kwalifikacja osoby dorosłej. Przede wszystkim, kwalifikacja dziecka jest problemem zdecydowanie bardziej wielowymiarowym, w którym duży nacisk kładzie się na dobór multidyscyplinarnego zespołu specjalistów, którzy wezmą pod uwagę wszystkie czynniki mogące mieć wpływ na

przyszłe efekty rehabilitacji (poziom niedosłuchu, wady wrodzone, rozwój mowy – u starszych dzieci, podłoże niedosłuchu) (Piotrowska i in., 2012).

Zgodnie z konsensusem opublikowanym w 2017 roku przez HEARING Group (Kileny i in., 2001), każdej procedurze wszczepienia implantu ślimakowego u dziecka powinna przyświecać idea jak najlepszego zachowania słuchu naturalnego (jeśli istnieją tzw. resztki słuchowe), oraz nienaruszenia struktur ucha wewnętrznego. Obecnie istnieją na rynku implanty z elektrodami przeznaczonymi specjalnie do tego celu: są one cieńsze, delikatniejsze i nieco krótsze niż standardowe elektrody, co pozwala na atraumatyczne wprowadzenie elektrody do ślimaka, bez naruszania struktur ucha wewnętrznego (Kileny i in., 2001).

Wskazaniem do implantu ślimakowego jest przede wszystkim obustronny głęboki niedosłuch odbiorczy (rycina 3), a także całkowita lub częściowa głuchota.



Rycina 3 Przykładowe audiogramy przedstawiające obustronny, głęboki niedosłuch odbiorczy.

Kwalifikacja pacjenta do implantu ślimakowego obejmuje szczegółowy wywiad lekarski, badanie otolaryngologiczne, oraz badania audiologiczne.

Wymagana jest też ocena logopedyczna oraz psychologiczno-pedagogiczna. W wielu przypadkach konieczne jest przeprowadzenie konsultacji z zakresu neurologii, a czasem także z innych specjalności medycznych, np. z kardiologii (Piotrowska i in., 2012).

Wywiad lekarski powinien zawierać takie informacje jak: przyczyna utraty / wady słuchu, czas trwania niedosłuchu / głuchoty, czas aparatowania, oraz rezultaty dotychczasowej rehabilitacji słuchowej / rehabilitacji mowy.

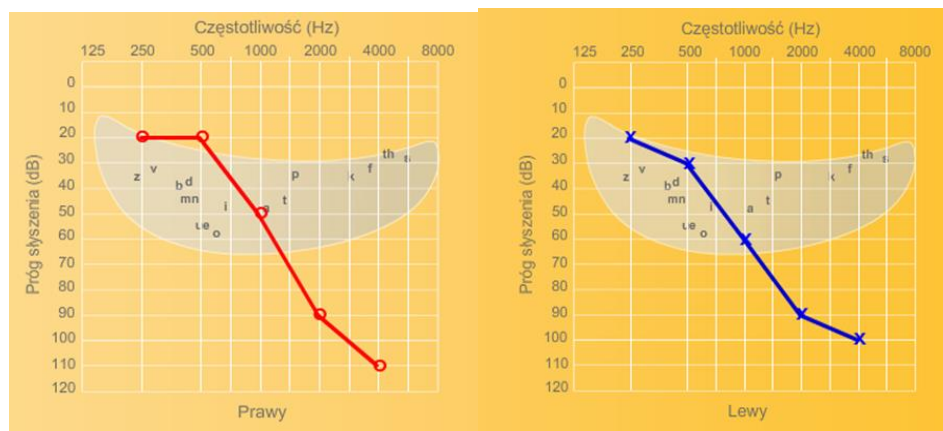
Ocena audiologiczna jest jednym z najważniejszych etapów procesu kwalifikacji do implantu ślimakowego. Wykorzystuje się tu badania subiektywne i obiektywne słuchu, m.in.

- audiometrię tonalną
- audiometrię słowną
- audiometrię w wolnym polu (tonalną i słowną)
- audiometrię impedancyjną
- otoemisję akustyczną
- słuchowe potencjały wywołane z pnia mózgu

Zestaw badań koniecznych do kwalifikacji jest wybierany w zależności od wieku pacjenta i jego możliwości współpracy przy badaniu. U pacjentów dorosłych audiologiczną kwalifikację do implantu ślimakowego przeprowadza się na podstawie wartości przedoperacyjnych progów słyszenia pacjenta w oparciu o badanie audiometrii tonalnej. Ma ona na celu określenie stopnia ubytku słuchu, oraz korzyści z aparatów słuchowych. U noworodków nie jest możliwe określenie progów słyszenia w ten sposób, dlatego diagnostyka audiologiczna bazuje na badaniu słuchowych potencjałów wywołanych z pnia mózgu BERA (Niparko, 2000; Piotrowska i in., 2001, 2012)

Pacjenci z wrodzoną głuchotą / głębokim niedosłuchem odbiorczym powinni być zaimplantowani tak szybko jak to jest możliwe, zwykle około 12 miesiąca życia (Piotrowska i in., 2001).

Badania wykazały, że istnieje grupa pacjentów, którzy mają specyficzny rodzaj niedosłuchu: z jednej strony dobrze słyszą niskie częstotliwości, ale z drugiej strony zysk z zastosowania aparatów słuchowych nie jest dla nich wystarczający. Tacy pacjenci mają zachowany słuch w zakresie niskich częstotliwości (tj. od 125 do 500 Hz), a znacznie osłabiony w zakresie wyższych częstotliwości (zazwyczaj od 500 do 8000 Hz). Jest to tzw. częściowa głuchota (rycina 4) (Rajan i in. 2017, Skarżyński i in., 2003). W takich przypadkach stosuje się stymulację elektroakustyczną, polegającą na wszczępieniu implantu hybrydowego, który ma za zadanie stymulować nerw słuchowy głównie w zakresie wysokich częstotliwości. Za wspomaganie słyszenia w niższych częstotliwościach odpowiada dołączony do procesora dźwięku komponent akustyczny (rycina 5)



Rycina 4 Audiogramy przedstawiające przykład częściowej głuchoty.



Rycina 5 Procesor dźwięku Nucleus 6 z dołączonym komponentem akustycznym.

Implantacje bilateralne – tak czy nie?

Jeżeli efekty rehabilitacji słuchowej dziecka po wszczepieniu pierwszego implantu ślimakowego są dobre, to należy rozważyć wszczepienie drugiego implantu.

Drugi implant ślimakowy wspiera pracę pierwszego, pozytywnie wpływa na rozwój mózgu dziecka, słyszenie przestrzenne i słyszenie w hałasie, oraz na rozumienie mowy. Drugi implant sprawia, że dziecko słyszy „obuusznie”, w sposób bardziej naturalny niż z jednym implantem ślimakowym (Skarżyński i in., 2010).

Istnieją dwa rodzaje implantacji bilateralnych: symultaniczne i sekwencyjne. Implantacja symultaniczna polega na jednoczasowym wszczepieniu obu implantów podczas jednego zabiegu. Procedura ta budzi kontrowersje ze względu na ryzyko uszkodzenia układu równowagi, które zawsze towarzyszy wszczepieniu implantu ślimakowego. Uszkodzenie układu równowagi w jednym uchu, wyklucza wszczepienie implantu ślimakowego w kolejne ucho, ze względu na zbyt duże ryzyko całkowitej utraty zmysłu równowagi. Dlatego też, bezpieczniejsza jest procedura implantacji sekwencyjnej,

w której drugi implant jest wszczepiany dopiero po pewnym czasie od wszczepienia pierwszego i stwierdzeniu korzyści z pierwszego implantu, a także po stwierdzeniu braku uszkodzenia układu równowagi w zaimplantowanym uchu (Litovsky i in., 2006).

Żeby drugi implant ślimakowy mógł być efektywnie wykorzystany, powinien być wszczepiany do 5 lat od wszczepienia pierwszego implantu – dłuższe czekanie może spowodować całkowity brak korzyści z drugiego implantu. Drugi implant ślimakowy zwiększa pewność rodziców, że dziecko poradzi sobie w trudnych sytuacjach akustycznych, ale należy pamiętać, że nie każde dziecko kwalifikuje się do drugiego implantu – w niektórych przypadkach dobre efekty rehabilitacji daje jeden implant ślimakowy i aparat słuchowy na drugie ucho. Sekwencyjna implantacja bilateralna wymaga dwóch zabiegów chirurgicznych i wiąże się z nią ryzyko jakie niesie ze sobą każde kolejne znieczulenie ogólne. Poza tym, należy wziąć pod uwagę, że drugie zaimplantowane ucho będzie – przynajmniej na początku – „słabsze” od ucha zaimplantowanego w pierwszej kolejności i pierwszy implant może być jedynym preferowanym przez dziecko (Litovsky i in., 2006; Ramsden i in., 2009; Skarżyński i in., 2010).

Rehabilitacja dziecka z implantem ślimakowym

Rehabilitacja dziecka z implantem ślimakowym jest długotrwałym i żmudnym procesem, który zależy od wielu czynników, min.:

- wieku, w którym nastąpiła utrata słuchu,
- momentu, w którym niedosłuch został wykryty,
- momentu, w którym dziecko zostało zaimplantowane
- ilości posiadanych implantów / aparatów słuchowych (implantacja unilateralna czy bilateralna, słyszenie bimodalne dzięki aparatowi słuchowemu na niezaimplantowanym uchu)

- czasu, w którym rozpoczęta została efektywna rehabilitacja słuchu i mowy,
- poziomu rozwoju intelektualnego dziecka,
- poziomu pamięci słuchowej,
- kultury językowej środowiska, w którym dziecko przebywa,
- współwystępowania innych wad wrodzonych,
- świadomości rodziców co do potrzeby rehabilitacji dziecka
- chęci rodziców do współpracy ze specjalistami.

Rehabilitacja jest procesem niezbędnym do tego, żeby w przyszłości dziecko mogło prawidłowo się rozwinąć i pełnić te same funkcje społeczne co jego słyszący rówieśnicy (Kobosko i Kosmalowa, 2005; Yang i in., 2012).

Badania psychologiczne pokazują, że rozwój dzieci niesłyszących przebiega tak samo jak ich słyszących rówieśników. Różne natomiast są poszczególne kompetencje – społeczne, osobowościowe czy językowe. U dzieci, które mają uszkodzony słuch, brak mowy dźwiękowej może oddziaływać wtórnie na sposób percepcji otaczającej je rzeczywistości. Opóźniony rozwój mowy może też niekorzystnie wpływać na sferę myślenia i spostrzegania, a także na rozwój osobowości i funkcjonowanie społeczne dzieci z niedosłuchem. Dzieci takie przejawiają często zaburzenia pewnych sfer ruchowych, głównie w zakresie statyki i szybkości wykonywanych ruchów.

Innym ważnym wnioskiem z przeprowadzonych badań jest fakt, że u dzieci z uszkodzeniami słuchu, procesy analizy dominują nad procesami syntezy w sferze spostrzegania. Oznacza to, że dzieci takie potrafią wyodrębnić w obiekcie cechy indywidualne, natomiast nie potrafią znaleźć cech ogólnych (albo cechy te są znajdowane powoli i słabo). Fakt ten wynika z braku myślenia słownego. W zakresie pamięci jest podobnie: dziecko z uszkodzonym słuchem zapamiętuje często więcej szczegółów niż dziecko słyszące, ale

zauważa mniej związków pomiędzy cechami i przedmiotami (Kobosko i Kosmalowa, 2005; Marcinkowska, 2009).

Rola logopedy w kwalifikacji do implantu oraz w rehabilitacji dziecka z implantem ślimakowym

Ocena logopedyczna przed wszczepieniem implantu ślimakowego polega na określeniu etapu rozwoju mowy pacjenta. W przypadku dzieci szczególną uwagę należy zwrócić na zaawansowanie w rehabilitacji (wdrożenie do ćwiczeń słuchowych i pracy nad mową bierną i czynną) oraz ocenę rozwoju percepcji słuchowej w oparciu o aparaty słuchowe. Badania prowadzone są na dźwiękach otoczenia, instrumentach, dźwiękach mowy. Ocenie podlega również istnienie lub podejrzenie potencjalnych centralnych zaburzeń mogących mieć wpływ na rozwój języka (Ross i in., 1995).

Bardzo ważną kwestią jest ocena poziomu przygotowania rodziny do podjęcia zadań wynikających z programu pooperacyjnej rehabilitacji. Doświadczenia wykazują, że o ile dość szybko zauważalne są obiektywne wyniki zastosowania implantu ślimakowego takie jak słyszenie, o tyle wypracowanie słuchania, czyli świadomego i celowego odbioru dźwięków mowy, jest sprawą indywidualną każdego pacjenta.

Implantacja ślimakowa to wstęp do następującej po niej intensywnej i długotrwałej rehabilitacji słuchowo - językowej i regularnych wizyt kontrolnych celem oceny wyników leczenia i kontroli ustawień parametrów procesora dźwięku implantu ślimakowego. Po wszczepieniu implantu ślimakowego pacjent pozostaje pod stałą opieką zespołu ośrodka implantującego, w tym logopedy (Ross i in., 1995).

Rehabilitacja jest najważniejszym elementem opieki pooperacyjnej. W żadnym wypadku nie można pozwolić sobie na zaniedbanie tego obszaru. Przebieg rehabilitacji ma decydujący wpływ na dalszy rozwój pacjenta i tym

samym efektywność działania implantu. Przy jej planowaniu terapeuta indywidualnie uwzględnia możliwości oraz potrzeby danego pacjenta (Ross i in., 1995).

Poprawnie prowadzona rehabilitacja to regularna praca ze specjalistami, terapeutami, ale przede wszystkim wysiłek rodziców i dziecka. Czas rehabilitacji to dla wielu osób chwile zwątpienia i słabości, dlatego ważne jest również wsparcie psychologiczne. Oczekiwania rodziców często koncentrują się na tym, że w krótkim czasie po otrzymaniu procesora, dzieci będą w stanie podejmować sprawną komunikację. Należy pamiętać, że u każdego pacjenta rehabilitacja przebiega inaczej. U jednych pacjentów można zaobserwować bardzo szybki postęp, u innych na takie same efekty trzeba poczekać znacznie dłużej (Kasica i Kasica-Bańkowska, 2013)

Współpraca pomiędzy logopedą, inżynierem klinicznym i lekarzem jest niezwykle istotna jeśli chodzi o postępy w rehabilitacji dziecka z implantem ślimakowym. Współpraca ta powinna obejmować wymianę informacji na temat stanu zdrowia pacjenta i jego postępów w rehabilitacji, jak również wspólne ustalenie kierunku rehabilitacji i ustawień parametrów procesora dźwięku. Konfiguracja procesora dźwięku powinna być każdorazowo tak dobrana, aby w pełni odpowiadać aktualnym potrzebom pacjenta. Terapeuta znający ustawienia mapy słuchowej pacjenta, może poprawić efektywność prowadzonej terapii poprzez sprawdzenie czy zmiany wprowadzone przez lekarza / inżyniera klinicznego na poszczególnych częstotliwościach wpływają na reakcję dziecka na dźwięki o tych konkretnych częstotliwościach. Terapeuta znając ustawienia procesora pacjenta, lepiej rozumie jego reakcje na dźwięk, które mogą być skutkiem danych ustawień (Kasica i Kasica-Bańkowska, 2013).

Do najważniejszych zadań logopedy w procesie rehabilitacji dziecka z implantem ślimakowym należą:

- Dobranie właściwego programu rehabilitacji
- Monitorowanie postępów w rehabilitacji
- Motywacja rodziców do pracy z dzieckiem
- Współpraca z lekarzem / inżynierem klinicznym w zakresie rehabilitacji słuchowej dziecka

Opinia na temat zasadności wszczepienia drugiego implantu ślimakowego (Kasica i Kasica-Bańkowska, 2013; Ross i in., 199). Należy pamiętać, że efekt końcowy procedury wszczepienia implantu ślimakowego jest uwarunkowany właściwie dobranym programem rehabilitacyjnym, oraz zaangażowaniem rodziców w wychowanie słuchowe dziecka. Kluczem do sukcesu jest wzajemne zrozumienie i współpraca zarówno specjalistów, rodziców jak i dziecka.

Podsumowanie

Leczenie głębokich niedosłuchów odbiorczych i całkowitych głuchot z zastosowaniem implantów ślimakowych daje u dzieci bardzo dobre rezultaty, pod warunkiem, że procedura wszczepienia implantu ślimakowego przeprowadzona jest jak najwcześniej, a proces rehabilitacji prowadzony jest intensywnie i nieprzerwanie.

Aby efekty wszczepienia implantu ślimakowego były dobre, istotne jest wystąpienie kilku niezbędnych czynników. Bardzo ważne jest min. wczesna diagnoza i jak najszybsza implantacja dziecka, regularne dostrajanie procesora dźwięku i współpraca z klinicystą, intensywna rehabilitacja, oraz wsparcie rodziców i nauczycieli w procesie rehabilitacji.

Piśmiennictwo

Arts HA, Garber A, Zwolan TA. Cochlear implants in young children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2002; 35(4): 925–43.

Estabrooks W.: *Auditory-Verbal Therapy and practice*. Toronto–Ontario, Editor 2006.

- House WF, Urban J. Long term results of electrode implantation and electronic stimulation of the cochlea in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1973; 82: 504–17.
- Kasica B, Kasica-Bańkowska K. Diagnoza i etapy rehabilitacji pacjenta po wszczepieniu implantu ślimakowego. *Logopedia Silesiana* 2, 161-167 2013
- Kileny P, Zwolan T, Ashbaugh C. The influence of age at implantation on performance with a cochlear implant in children. *Otol Neurotol*, 2001; 22(1): 42–6.
- Kobosko J., Kosmalowa J. Dzieci z uszkodzonym narządem słuchu, Warszawa 2005.
- Litovsky RY, Johnstone PM, Godar SP. Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in Children *Int J Audiol*. 2006 ; 45(Suppl 1): S78–S91.
- Marcinkowska J. Rozwój dziecka głuchego. W: *Moje Głuche Dziecko - kompendium wiedzy na temat rehabilitacji dziecka głuchego*. Polski Związek Głuchych / Oddział Łódzki 2009, 29-38.
- Niedzielska G. Głuchota wrodzona. W: Śliwińska – Kowalska M. *Audiologia kliniczna*. Str: 353-59. Mediton, Łódź 2005, wyd.1.
- Niemczyk K., Piotrowski J., Woźniak A. Podstawy rehabilitacji zaburzeń słuchu i głuchoty u dzieci i dorosłych. W: *Otorynolaryngologia praktyczna — podręcznik dla studentów i lekarzy*, Janczewski G. (red.), tom I, Via Medica, Gdańsk 2005, 181–184.
- Niparko JK. Cochlear implants. Lippincott Williams & Willkins, Philadelphia 2000, 95–145.
- Piotrowska A, Lorens A, Serafin-Jóźwiak J, Skarżyński H. Procedura przedoperacyjna kwalifikacji do wszczepu implantu ślimakowego stosowana w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie. *Audiofonologia* Tom XX, 2001;43-49.
- Piotrowska A, Lorens A, Szuchnik J, Wojewódzka B, Kosmalowa J, Skarżyński H. Przedoperacyjne wartości progów słyszenia jako kryterium kwalifikacji do implantu ślimakowego. *Nowa Audiofonologia*, 2012;1(3);24-29.
- Przewoźny T, Kuczkowski J, Molisz A, Sierszeń W, Stankiewicz C, Siebert J, Narożny W, Szubstarska D, Kinga Wasila K, Bednarska B, Markiet K, Szurawska E. Nowoczesne zasady kwalifikacji chorych do implantacji ślimakowych. *Forum Medycyny Rodzinnej* 2013, tom 7, nr 6, 342–348.
- Rajan Bruce I et al. Hearing preservation cochlear implantation in children: The HEARRING Group consensus and practice guide. 2017; <http://dx.doi.org/10.1080/14670100.2017.1379933>
- Ramsden JD, Papaioannou V, Gordon KA, James AL, Papsin BC. Parental and program's decision making in paediatric simultaneous bilateral cochlear implantation: Who says no and why? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2009.
- Ross V, Haith M, Miller S. *Psychologia dziecka*, WSiP, Warszawa 1995.
- Sekula A. Niedosłuch u dziecka a zaburzenia rozwoju mowy. W: Śliwińska – Kowalska M. *Audiologia kliniczna*. Str: 361-65. Mediton, Łódź 2005, wyd.1.
- Skarżyński H, Janczewski G, Niemczyk K, Kochanek K, Geremek A, Klasek O. First cochlear implant in Poland. *Otolaryngol Pol*, 1993; 47(5): 427–34.
- Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A. A new metod of partial deafness treatment. *Med. Sci. Monit*. 2003;9 (4): 20–24.
- Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A. Wszczepy ślimakowe. W: *Audiologia kliniczna, Śliwińska-Kowalska M. (red.)*. MEDITON, Łódź 2005, 429–436.
- Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A., Skarżyński P. Hearing preservation in partial deafness treatment. *Med. Sci. Monit*. 2010; 16 (11): 555–562.

- Wróblewska-Seniuk K, Greczka G, Dąbrowski P, Szyfter-Harris J, Mazela J. Hearing impairment in premature newborns—Analysis based on the national hearing screening database in Poland. Published: September 14, 2017
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0184359> plik zapisany dnia 20 kwietnia 2018.
- Yang-soo Yoon, You-Ree Shin, Qian-Jie Fu. Clinical Selection Criteria for a Second Cochlear Implant for Bimodal Listeners. *Otology & Neurotology* 33:1161Y1168 _ 2012.
- Zeng FG, Popper AN, Fay RR. Cochlear implants. Auditory prostheses and electric hearing. New York: Springer-Verlag; 2004.
- Global costs of unaddressed hearing loss and cost- effectiveness of interventions. A WHO Report 2017,

Netografia

- <http://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/254659/9789241512046-eng.pdf;jsessionid=05097969B77829348E009315A1F82DF4?sequence=1> plik zapisany dnia 20 kwietnia 2018.
- <http://dokumenty.ifps.org.pl/szuchnik1.pdf>. (data dostępu: 06.06.2012);
<http://slimaczek.ifps.org.pl/index.php?link=wartowiedziec&linkW=rehabilitacja>
- <https://www.cochlear.com/au/home/discover/why-choose-cochlear>
- https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwiChoTGzdLaAhUIDewKHXPUBLMQFggnMAA&url=http%3A%2F%2Fyadda.icm.edu.pl%2Fyadda%2Felement%2Fbwmeta1.element.desklight-8d4fe1c4-dbae-4d5a-89fe-243a9cbb9213%2F%2F15_Kasica_Kasica-Bankowska_161-167_.pdf&usq=AOvVaw0U5zPjiDJJ-n4eOQnlGKaz Plik zapisany dnia 19 kwietnia 2018.

Part II

Ed. Iwona Sosnowska – Wieczorek

**PHILOSOPHICAL AND SOCIOLOGICAL
ASPECTS OF FUNCTIONING AND
DEVELOPMENT SUPPORT OF A PERSON
WITH HEARING IMPAIRMENT**



Iwona Sosnowska-Wieczorek PhD; President of the In Corpore Foundation, Director of the Public and Non-Public Psychological and Pedagogical Outpatient Clinic, Director of the Teacher Training Center of the In Corpore Foundation, Director of the In Corpore Diagnostics and Therapy Center; formerly Associate Professor at the University of Silesia in Katowice (2005-2012)

Iwona Sosnowska-Wieczorek

Specialist in hearing and speech as well as in post-implant rehabilitation, speech therapist, surdopedagogue, family therapist, expert in several innovative therapeutic techniques (Tomatis, biofeedback and others); marketing and management specialist; founder of the Institute of Dyslexia and the Institute of Psychological Forensic Examinations; author and head of post-graduate studies in the field of pedagogic therapy, early support, neurological speech therapy and others; author of numerous development courses, substantive guidebooks; author and co-author of books and articles on therapeutics; academic teacher; researcher; head of educational projects; initiator and organizer of numerous social initiatives aimed at quality of life improvement of dysfunctional people; organizer of numerous social campaigns, TV debates, congresses and conferences of local, regional and international range for pedagogues, speech therapists, psychologists, social workers and doctors. For over a decade she has been successfully integrating medical, educational, non-governmental, parliamentary and media environments.

Leszek Sosnowski

*Zakład Filozofii i Bioetyki, Uniwersytet Jagielloński Collegium
Medicum; leszek.sosnowski@uj.edu.pl*

Życie jako stała terapia. Holistyczny model wartości bycia w świecie

Kultura widzenia

Między praktykami kulturowymi na Wschodzie i Zachodzie istnieją wyraźne różnice, które wpływają na znaczące różnice systemów myślowych (w szerokim rozumieniu), dając w efekcie różne obrazy świata. W zachodnim kręgu kulturowym świat jest przede wszystkim widziany. Filozofowie od starożytności greckiej wyróżniali zmysł wzroku jako najważniejszy dla tworzenia wiedzy o świecie. W oparciu o niego cała filozofia europejska konstruowała narrację bycia w świecie, jego poznania i opanowania w oparciu o władzę widzenia. To mocne stwierdzenia, ale też nie chodzi tu o uproszczoną metaforę, której nadaje się cechy uniwersalne.

Arystoteles był pierwszym filozofem, który przedstawił hierarchię ludzkich zmysłów i jej uzasadnienie, ale nie był pierwszym, który o tym pisał. Wypada sięgnąć do okresu kilka wieków wcześniejszego, do presokratyków, wśród których należy wyróżnić przede wszystkim Heraklita (500 p.n.e.) i Parmenidesa (475 p.n.e.). Tutaj zaczyna się – w sensie filozoficznym a nie potocznym – historyczne uprzywilejowanie zmysłu wzroku a w konsekwencji budowana na tej podstawie kultura okulocentryczna. Ten pierwszy deklarując swoją postawę empirystyczną wyrażał równocześnie poczucie dumy i wyższości wobec przeszłości, która karmiła się zwodniczym mitem. Wiedzy o świecie nie dostarczają opowieści mityczne, lecz *Those things of*

which there is sight, hearing, knowledge: these are what I honour most (Fragment 55). Jednak w tym honorowaniu nie ma równości, o czym mówi następna ważna uwaga: „the eyes are more exact witnesses than the ears” (Fragment 101a). Ale i duma posiada wyraźny cień w postaci zwodniczości obu wymienionych zmysłów, jeśli posługują się nimi barbarzyńcy. Podobnie wygląda ta kwestia u Parmenidesa.

Oba typy poglądów w omawianym kontekście przybliży David Michel Levin w swojej książce *Modernity and the Hegemony of Vision*, pisząc:

Reading the pre-Socratics and studying the archaic history of their cultural world, we are easily tempted to construct new narratives, letting something be seen that was unseen before. And why shouldn't we? It is through such narratives that we articulate our changing forms of self-understanding and continually remake ourselves. We can now see that, even before Plato in fact long before Plato, not only in the extant fragments attributed to Heraclitus, but in fragments attributed to Parmenides philosophical thinking in the Western world was drawn to the tuition, the authority, of sight (Levin 1993).

Następnym pokoleniom i epokom było już łatwiej; autorytet starożytnych filozofów, w tym szczególnie Platona i Arystotelesa, wystarczał by dominacja zmysłu wzroku stała się obowiązująca. Niezależnym jednak źródłem hierarchizacji władz zmysłowych była Biblia, w której mamy do czynienia z apoteozą zmysłu wzroku. W wiekach religijnej wiary wyznawcy w cichości serca i w głośnym zaśpiewie zwracali się do boga by otworzył ich oczy, te zmysłowe i te duchowe, bo widzieć go pragną. Biblia zawiera wiele fragmentów, w których mowa jest o wzroku i widzeniu. W Ewangelii według św. Jana mowa jest o tym, że świat nie może przyjąć *Ducha Prawdy* [...], *ponieważ Go nie widzi ani nie zna* (Ewangelia wg św. Jana). Potwierdzeniem wiary jest jej naoczność, możliwość zobaczenia jej podmiotu. Ta sama naoczność jest również lekiem na zwątpienie słabych w wierze (Księga Estery).

Słuch nie służył wierze, nie był dostatecznym potwierdzeniem jej przedmiotu. Słyszenie, bez widzenia, wprawiało w oniemiałe zdumienie. Niezrozumiałość i niewyrażalność słyszenia została więc przeciwstawiona jasności przekazu widzenia. Ta jasność stała się wyjątkowa w niedosłownym, metaforycznym widzeniu o charakterze duchowym (Dzieje Apostolskie). Ten typ widzenia był zarazem poznaniem o cechach pełni, bezpośredniości i natychmiastowości.

Współczesność funkcjonuje – można by powiedzieć – nawykowo w aspekcie kulturowym. Niezmiennie dominuje zmysł wzroku a poddanie kultury coraz większej presji marketingowej sprawia, że wizualność stała się wszechobecna, wypierając pozostałe zmysły i formy kontaktu ze światem. Nobilitowany w przeszłości zmysł wzroku utracił obecnie sporo ze swojej szlachetności, co nie podważyło jednak jego pozycji. Hannah Arendt w swojej książce *The Life of the Mind* zauważa, że *from the very outset, in formal philosophy, thinking has been thought of in terms of seeing*. Myślenie zostało utożsamione z widzeniem i odwrotnie. Czy mamy tu do czynienia z nadużyciem? Czy nie jest to zbyt mocne stwierdzenie? Otóż wydaje się, że tak nie jest. Wystarczy szeroko rozumieć widzenie jako zdolność widzenia myślowego i zdolność wyobrażania sobie, by myślenie stawalo się na tyle kalekie i okrojone, że w zasadzie nie można już o nim w ogóle mówić. Arendt zauważa w dalszej części, że *The predominance of sight is so deeply embedded in Greek speech, and therefore in our conceptual language, that we seldom find any consideration bestowed on it, as though it belonged among things too obvious to be noticed* (Arendt 1978). Podstawy kultury europejskiej wywodzą się z Grecji, stąd naturalna dominacja wzroku w tej kulturze.

Taka sytuacja historyczna rodzi wiele pytań o zasadniczym charakterze dla kultury i jej przyszłości. Dotyczą one relacji historycznych między wizją i wiedzą, wizją i władzą, wizją i etyką (Levin 1993). Jak mają się te relacje do

wizji przyszłości tej kultury? Jest to pytanie o relację wizji/widzenia i nauki. Rozwój technologiczny oznacza w istocie również rozwój widzenia w jego aspekcie odległości i rozdzielczości, a więc szczegółowości. Czy w tym kontekście nie ma racji Max Horkheimer komentując tę nową sytuację: *As their telescopes and microscopes, their tapes and radios become more sensitive, individuals become blinder, more hard of hearing, less responsive* (Horkheimer 1978). Ta uwaga i zarazem diagnoza warta jest namysłu.

Gdyby przyjąć narzucający się wniosek, płynący ze słów Horkheimera, że człowiek współczesności rozwija zmysł widzenia, wzmacniając go osiągnięciami technologii, otrzymujemy zarazem konsekwencje o charakterze negatywnym: człowiek staje się coraz bardziej ślepy bez technicznego oprzyrządowania. Czy w takim razie uprawnione jest wciąż twierdzenie o dominacji widzenia? Zasadne jest w tej sytuacji pytanie Levina o to, czy nasza współczesna kultura jest wciąż okulocentryczna? Czy nie jest to czas przejścia, czas przemiany w inny, historycznie nowy paradygmat bycia człowieka w świecie i tworzonej przez niego kultury? O jakim wszak paradygmacie można tu mówić? Arendt zwraca naszą uwagę na powrót do logosu i jego przyszłe znaczenie, a więc do paradygmatu mówienia i słuchania. Zauważa, że *Since Bergson, the use of the sight metaphor in philosophy has kept dwindling, not unsurprisingly, as emphasis and interest have shifted entirely from contemplation to speech, from nous to logos* (Arendt 1978)

Arendt napisała te słowa niemal pięćdziesiąt lat temu i mimo upływu czasu wiele wskazuje na nietrafność jej diagnozy. Kontemplacja jako najwyższa postać widzenia intelektualnego przestała odgrywać większą rolę, wypchnięta na obrzeża kultury szybkości, zmienności, chwilowości. Innymi słowy, łatwej percepcji, szybkiego przyswojenia i jeszcze szybszego zapomnienia. Bliskie codziennego życia widzenie zmysłowe nadal i w jeszcze

większym stopniu dominuje w kulturze obecnego czasu. Można wręcz postawić tezę, że ta druga postać widzenia stała się niczym narkotyk kultury masowej. Paradygmat mówienia i słuchania wymaga przeorientowania relacji międzyludzkich wokół takich cech/wartości jak uważność i szacunek, zarówno dla siebie jak i innego. Spełnienie tych i zapewne wielu innych wymagań z konieczności przywołuje pytania, wskazujące problemy skupione wokół konfliktu paradygmatów, bowiem są one rozbieżne w aspekcie działania(?) jeden jest ekstrawertyczny drugi introwertyczny.

Nie można również pominąć obrazu świata budowanego w oparciu o zmysł wzroku lub słuchu. Nie mogą one być identyczne, to zrozumiałe, ale też nie mogą być całkowicie odmienne. Dobrze znamy ten pierwszy, gdyż mentalnym substratem rzeczywistości postrzeganej wzrokiem jest świat charakteryzowany za pomocą kategorii stałości i niezmienności. Jej poznanie kulminujące w uchwyceniu stałego pierwiastka, stałej istoty jest zaprzeczeniem ruchu i dynamiki. Tylko statyczny świat daje możliwość poznania go i wyrażenia odpowiednim pojęciem. Czy faktycznie potrafimy wyobrazić sobie kulturę opartą o zmysł słuchu? Czy potrafimy wyobrazić sobie świat, który byłby jej odpowiednikiem? Czy wreszcie potrafilibyśmy zrozumieć siebie w nowej rzeczywistości o cechach zmienności, dynamiki i płynięcia? Jak się okazuje sytuacja nie jest tak trudna, by wychodzić w tym eksperymencie myślowym z punktu zerowego. Za przykład może posłużyć jedna z najstarszych kultur, w której obowiązuje paradygmat audiocentryczny, o czym na ogół się nie wie.

Kultura słyszenia

Kulturę chińską traktuje się zwyczajowo jako kulturę audiocentryczną. Jakie znaczenie posiada zmysł słuchu w filozofii i szerzej kulturze tego kraju? Pytanie to musi mieć szerszy wymiar i dotyczyć generalnie znaczenia słuchu

w relacjach powstających między człowiekiem i światem.¹ Ich wynikiem jest konkretne umiejscowienie człowieka w tym świecie, jego poznanie oraz opanowanie. Czynność opanowania zawiera mocne zachodnie konotacje podporządkowania i zawłaszczania, mimo tego zostawimy ten termin do dalszej roboczej refleksji.

Kultura widzenia z założenia musi odróżniać się znaczącymi elementami od kultury słyszenia. Ta pierwsza została powyżej scharakteryzowana jako nastawiona na ujęcie prawdziwości świata poprzez uchwycenie jego stałości i statyczności. Niech za wzorcowy przykład posłuży tu Platoński świat idei, stałych, wiecznych i niezmiennych bytów, które to cechy gwarantują jego prawdziwość.

Czym odróżnia się kultura słyszenia? Jakie cechy charakteryzują kulturę słyszenia i jaką posiada humanistyczną wartość kreatywno-poznawczą? Poprzez zaprzeczenie można wskazać cechy takie, jak ruch, dynamizm, zmienność. Świat charakteryzowany w taki sposób wymaga odmiennych pojęć i kategorii od opisu poprzedniego. Model kultury oparty na słuchu za swą podstawę ma obraz świata i strategie działania, które wynikają z innych wartości. Zmiana najważniejszego w kulturze europejskiej zmysłu służącego do komunikacji prowadzi do zmiany paradygmatu, w oparciu o który świat jest postrzegany i wartościowany. Jest jasne, że wszystkie zmysły biorą udział w poznaniu i działaniach praktycznych, bowiem mamy do czynienia z ich komplementarnością, jednak chodzi tu o rolę wiodącą w samym nastawieniu do świata. Z różnic właściwości obu zmysłów, najważniejszych dla funkcjonowania człowieka, wynikają różnice w poznaniu świata. Wytworzenie systemu myślowego opartego na narracji słuchania prowadzi do wytworzenia jakościowo innym obrazie świata.

1 Pragnę w tym miejscu złożyć podziękowanie dr Rafałowi Mazurowi za inspirujące rozmowy dot. kultury i filozofii chińskiej. W odpowiednich miejscach przywołuję jego prace naukowe.

Wiele elementów historycznych i obecnych wskazuje na słuchowy charakter kultury chińskiej. Jednym z najstarszych w ikonografii jest ideał mędrca. Pomijając w tej wypowiedzi mitologizację znaczenia, przypisywanego mędrcom w filozofii i kulturze chińskiej, należy odnotować ikonograficzne ich przedstawienia.² Mędrcy w tych przedstawieniach posiadają duże uszy, co jest odczytywane jako odpowiednik sokolego wzroku i bystrego umysłu w kulturze europejskiej. Te odniesienia wskazują jednoznacznie, że nie chodzi w tym przypadku o dosłownie rozumiany słuch, ćwiczony np. jedynie do uprawiania i odbioru muzyki. Słuch chińskiego mędrca jest odpowiednikiem europejskiego umysłu, jako narzędzia do wnikliwego i głębokiego poznania, ale zarazem wzbogacającym je o cechę uważności. A więc słuch w rozumieniu chińskim posiada zakres poszerzony o medytacyjny element oglądu świata.³ Niezwykle istotna jest tu owa uważność, która charakteryzowana jest w sposób następujący; jako wiedza obiektywna, świadomość samo refleksyjna, zdolność skupiania się na rzeczy i uchwytowania jej właściwego sensu, uwolnienie się od własnego „ja”, które zakłóca czysty ogląd. Artur Schopenhauer ujął pojęcie uważności jako „wyraźne uprzytomnienie sobie świata i siebie samego” (Schopenhauer 2009). A więc jest to stan kontemplacji, który dając spokój i szczęście dostarcza zarazem pełnego poznania. W ten sposób rozumiany słuch odgrywa podstawową rolę w procesie poznania (DeWoskin 1982).

2 O wyjątkowej pozycji mędrca w tej kulturze niech świadczy następujący fragment wypowiedzi: „mędrzec to ten, kto objawił największą cnotę, która jest zgodna z Niebem [...] jest moralnie doskonały i [...] staje się jedną z trzech sił podtrzymujących cały wszechświat oraz wspomagających przemianę wszechświata. Potrafiąc w pełni rozwinąć własną naturę, może rozwijać naturę wszystkich bytów i rzeczy; (...) [stąd] może wspomagać przekształcające i pielęgnujące siły Nieba i Ziemi, może »tworzyć triadę z Niebem i Ziemią«”(Yao 2009)

3 Zob. np. popularny posąg mędrca Laozi http://en.wikipedia.org/wiki/Laozi#/media/File:Laozi_002.jpg [dostęp 07.08.2017].

Jednym z ważniejszych jednak elementów wskazujących na słuchowy charakter kultury chińskiej jest jej tonalny język, w którym poszczególne sylaby, dzięki określonej modulacji głosu, otrzymuje sobie właściwy ton. Posługiwanie się takim językiem wymaga wyostrzonego i subtelного słuchu. Podobny argument na rzecz słuchowej kultury płynie z pisma chińskiego. Znak sheng oznacza mędrca, który „>>wsłuchuje się<< (...) w >>rytm<< świata naturalnego” (Yao 2009). To połączenie nie jest tylko metaforą poetycką, znak ten posiada komponent w postaci grafu 耳 (ěr), który oznacza ucho. Ten graf jest elementem znaczeniowym znaków, które odnoszą się do poznania i łączą ze słowami: mędrzec – dźwięk – przenikliwość (Mazur 2014). Mędrzec to ktoś, kto ćwiczy uszy, doskonali słuch, by usłyszeć brzmienie świata. Płynie z tego jeszcze jeden ciekawy wniosek. Świat nie jest niemy, takiego nie usłyszałby przecież największy mędrzec; świat wybrzmiewa wieloma dźwiękami, ale tylko jeden jemu właściwy dźwięczy prawdziwie, gdyż jest to dźwięk prawdy. Kenneth J. DeWoskin zauważa, że „Niezwykłe wyrafinowaną zdolnością zmysłową mędrca była umiejętność słuchania/słyszenia; prawdopodobnie było to najbardziej istotne narzędzie, poprzez które jego mądrość była widoczna dla świata” (DeWoskin, 1982).

W Dialogach konfucjańskich znajdujemy potwierdzenie powyższych uwag (1976). Konfucjusz wyraża opinię na temat swojego wieku i wynikających z tego możliwości poznawczych. Fragment ten w przekładzie na język angielski otrzymał postać następującą: *At sixty, my ear was an obedient organ for the reception of truth.*⁴ I tłumaczenie drugie: *From sixty my ear was attuned* (Lai 2007). W obu przekładach została uwypuklona umiejętność słuchania, dzięki dostrojeniu się uszu do brzemienia świata. Umiejętność ta prowadzi do jego poznania. Dostrojony słuch to uważny umysł, który słyszy

4 Analects, Chinese Text Project, tłum. J. Legge, <http://ctext.org/analects> [dostęp 12.08.2017].

to, co potocznie niesłyszalne. O wartości tego, co usłyszane mówi kolejny wers pochodzący z Dialogów. *If a man in the morning hear the right way, he may die in the evening without regret*⁵. Warto tu przytoczyć ostatni już fragment z Dialogów, w którym Konfucjusz wyraźnie zawęża krąg ludzi, z którymi warto się przyjaźnić: *friendship with the man of much observation*. Ciekawostką semantyczną jest tu znaczenie słowa *observation*, gdyż wyraża je znak oznaczający słuchanie. A więc wartościowa jest przyjaźń z tymi, którzy wiele słyszeli a nie widzieli. Wnioski są tyleż zaskakujące co frapujące. W Chinach, przez całą historię tej kultury, obserwacja była i nadal pozostaje w kompetencji uszu. Dla filozofów i mędrców tego kraju poznanie świata było wynikiem aktywnego słuchania, bowiem świat jawił im się jako przedmiot dźwiękowy, w który należy się wsłuchiwać. To zasadnicza, fundamentalna wręcz różnica wobec kultury europejskiej, gdzie obserwacja jest sferą aktywności wzroku.

Nie może więc dziwić podejście w Chinach do muzyki, która spełniała kilka doniosłych funkcji. Przede wszystkim dla filozofów stanowiła element rozważań o świecie, narzędzie jego poznania. Niezależnie kształtowała kulturę indywidualną i społeczną, wymagając i wspomagając doskonalenie się na obu poziomach. W klasyfikacji Konfucjusza muzyka należała do sześciu szlachetnych sztuk, które rozwijały człowieka. Nie każda rzecz jasna, lecz ta tylko, która wpływała pozytywnie na umysł-serce człowieka, a więc organ emotywno-kognitywny, który kontroluje stany emocjonalne i kieruje poznaniem świata.⁶ Taka muzyka wycisza umysł i zmysły, stając się przydatną w życiu jednostkowym i społecznym. Taka muzyka wyraża ład wewnętrzny

5 *Analects*, Chinese Text Project, op. cit. Por. Również *Routledge History of World Philosophy: History of Chinese Philosophy*, ed. Bo Mou, Routledge 2009, s. 126.

6 Chiński znak *xīn* 心 tłumaczony jest jako umysł-serce. Zob. Mazur R., „Tradycja edukacji muzyką w kulturze chińskiej. Klasyczne źródła filozoficzne”, *The Polish Journal of the Arts and Culture*, Nr 12 (4/2014), s. 28-31.

człowieka, państwa i wszechświata, zgodnie z przekonaniem mędrca Xunzi, następcy Konfucjusza, że jest ona najlepszym narzędziem do osiągnięcia harmonii moralnej i społecznej (Xunzi, 2007). Dźwięki posiadały zdolność odwzorowania i wyrażania porządku wszechświata. Nie jest więc sprawą przypadku, że pojęcie he – harmonii ma swoje korzenie w języku muzycznym. Harmonia wyraża całościowy stan świata rozumiany jako uporządkowany ruch i przemiana. Pojęcie to stało się ideałem wewnętrznej pracy człowieka, który dąży do samodoskonalenia (Mazur, 2014). *Dlatego człowiek szlachetny, nie słucha rozwiązłych dźwięków, nie spogląda na kobiety i nie wypowiada złych słów.*⁷

Kultura jedności

Wiek XIX był wiekiem fragmentacji świata, jego badawczego podziału na części odpowiednio do wydzielania się nauk przyrodniczych. Podobnie działo się z człowiekiem; wraz z wydzielaniem się nauk społecznych fragmentacji ulegała jego jedność. W drugiej połowie XX w., a szczególnie w jego okresie końcowym, mogliśmy obserwować trend odwrotny. W tym okresie pojawiły się filozofie, teorie, ruchy o różnych nazwach, jak era Wodnika, New Age, ekofilozofia etc., które promowały określony sposób myślenia i określoną postawę wobec życia. We wszystkich chodziło o to samo, o życie w harmonii i jedności ze światem i z sobą. Nastąpił powrót do filozofii całości i jedności; człowiek zaczął być ponownie traktowany jako całość i jedność psychofizyczna. Teorie holistyczne jednoczyły jego ciało, umysł i duszę. Przywracanie jedności często było inspirowane filozofiami Wschodu, z tą jednak różnicą, że twórcy tego powrotu przestali teraz być oskarżani o mistycyzm. Dostrzegano bowiem w tych systemach i teoriach kultywowane dziedzictwo mądrości wielu pokoleń. W konsekwencji przywracano psychikę ciała oraz

7 *Dialogi ...*, wyd. cyt., s. 96.

cielesność psychice. W obu przypadkach chodziło o dostrzeżenie wrażliwości właściwej określonej sferze człowieka, która ulegała pogłębieniu i poszerzeniu w wyniku jedności.

Nikt nie wątpi w konieczność wsłuchiwania się w żądania naszego ciała. Wsłuchiwanie się nie jest tu tylko metaforą. Nasze ciało można uznać za orkiestrę złożoną z wielu instrumentów. Takie ujęcie jest za wąskie i za szerokie zarazem. Przyjmijmy, że ciało jest orkiestrą złożoną z wielu instrumentów, która zależnie od nastrojenia może wydawać harmonijne – zdrowe lub fałszywe – chorobowe tony. Ale można je również uznać za instrument, który powinien dostroić się, zsynchronizować swoje działania, swoją grę, z kontrastującymi i uzupełniającymi rytmemi jego otoczenia. Chodzi tu o rytm dnia i nocy, pracy i odpoczynku, myśli i uczuć (Gioiu 2006). Czy można podobnie powiedzieć w odniesieniu do naszej psychiki i umysłu? Czy potrafimy wsłuchać się w naszą psychikę, w naszą duszę? Czy w ogóle rozumiemy taką czynność? A wszystko to po to by być sobą. Historia naszej kultury pokazuje wyraźnie, że nie ma trudniejszego zadania niż bycie sobą. Ja również nie znam trudniejszego zadania niż bycie mną, czyli sobą. Zagadkowy to nakaz, a bardziej jeszcze tajemnicza droga, która ma do tego celu prowadzić. Był jednak ktoś, kto nią podążał świadcząc na rzecz jej szczególnej wartości własnym życiem.

Ponad dwa tysiąclecia temu Sokrates nakazał sobie, swoim uczniom i przyjaciółom *gnothi seauton* – poznaj siebie. Te słowa stały się wyzwaniem dla kultury europejskiej przez jej dzieje. Sokrates nie prosi, lecz przed każdym z nas stawia to wezwanie i wyzwanie zarazem, by dla poznawczej uwagi stać się podmiotem i przedmiotem poznania. Jest to szczególna powinność, obowiązek każdego, bez względu na to jak realizuje się w życiu zawodowym i społecznym. Sam Sokrates pokazał własnym życiem, co oznaczało to we-

zwanie, a następnie w historycznie ponawianym dialogu pokoleniowym nieustannie przywracał jego aktualność. W słowach Sokratesa słyszymy świadomość braku i świadomość możliwości jego zaspokojenia. Gdy nie odczuwam braku niczego nie potrzebuję i nie poszukuję. Niewiedza nie prowadzi jednak do pełni, nie oznacza spełnienia. Stwierdzenie „żyje się” lub „życie mną żyje” mogłoby określać ten stan egzystencji. Gdy brak taki odczuwam szukam sposobu jego zaspokojenia. W tym momencie rozpoczyna się praca nad sobą, która wcale nie jest łatwa i szybka.

Praca nad sobą nie jest jednorazowym aktem, jest procesem, jest drogą podczas której równorzędną rolę odgrywa burzenie i budowanie, niszczenie i tworzenie. Niszczeniu podlega nawykowe myślenie i także działanie; tworzenie jest zbieraniem nowej wiedzy o sobie, o relacji do innych i świata. Człowiek wstępujący na drogę wiedzy znajduje ją w sobie i dowiaduje się czegoś o sobie. Jednak ta wiedza posiada walor powszechności, stając się zarazem wiedzą o człowieku w ogóle. Sokrates wprowadza do filozofii, i tym samym do kultury europejskiej, ideę, której znaczenia nie sposób przecenić. Troska o człowieka oznacza u niego troskę o duszę. Sokrates jest bodaj pierwszym filozofem, który świadomie głosi, że najwyższym powołaniem człowieka jest troska o siebie samego, przez co nie rozumiał wcale troski o ciało. Poznanie w szerokim sensie, i samopoznanie jako jego element szczegółowy, ma za cel doskonalenie duszy. Co to jednak znaczy? By ten postulat zrozumieć, konieczne są pytania o samą duszę, jej charakter oraz relację do ciała.

Dla Sokratesa dusza nie jest niezależnym bytem, chwilowo tylko złączonym z ciałem. Nie posiada jeszcze tych metafizycznych cech, jakich nabierze u Platona. Dusza dla Sokratesa jest integralną częścią ciała, choć nie jest z nim tożsama. Dusza jest wyższą częścią psychiki człowieka, związaną z my-

śleniem i poznaniem, a więc jak powiedzielibyśmy dzisiaj, jest ona odpowiedzialna za wyższe funkcje psychiczne człowieka. Najwyższym jej wyrazem jest zdolność poznania, kulminująca w uzyskaniu wiedzy. Drogowskazem w jej uzyskaniu są określone wartości, które spełniają funkcję idei wzorczych, postulatów najwyższych celów.

Wróćmy więc do nakazu troski o własną duszę. Troska ta ma swój aspekt praktyczny, związany z życiem codziennym, oraz aspekt niepraktyczny, dotyczący wartości kultywowanych w imię „interesu” duszy. Oba te aspekty wyrażają dobrze znane słowa Sokratesa, że nie dba o zaszczyty, lecz szukając prawdy, będzie się starał żyć najlepiej, jak tylko potrafi. Łatwo o pomyłkę w interpretacji tych słów. Życie najlepsze nie jest nastawione na typ życia sybaryty; jest ono nastawione na racjonalizację potrzeb i pragnień, a więc podporządkowane jest mądrości, z której wynikają zasady dotyczące wartościowań, wyborów i działań. Mamy tu znaczenie klasycznego pojęcia hedone, które zostało oszpecone w średniowieczu. Postawa hedonisty to postawa zrównoważonych pragnień i potrzeb, w imię prawdy życia. Każdy krok na drodze do tej prawdy to zarazem poprawa przeżywania życia. O tej jakości nie stanowi ciało człowieka, więc nie należy okazywać mu więcej troski, niż to konieczne. Taka sugestia bez wyjaśnienia jest zwodnicza. Należy pamiętać, że w Atenach tego czasu mężczyźni podlegali ustawowemu obowiązkowi ćwiczeń fizycznych, w tym wojskowych, do sześćdziesiątego roku życia. A więc to, co w sposób prawnie regulowany było przedmiotem troski, współcześnie jest nie lada problemem.

Choć dzisiaj wiemy więcej o potrzebach ciała, jednak czynimy mniej dla jego dobra. Cieleśność człowieka to w moim rozumieniu zmysły. Historia wymieniała ich pięć, obecnie mówi się o sześciu a nawet siedmiu. Biolodzy naliczyli ich dziewięć. Tak czy inaczej nie o liczbę tu chodzi, a sposób ich trak-

towania. Czy mogę mówić o jedności cielesno-duchowej, gdy szwankuje któryś ze zmysłów? Odpowiedź jest oczywista. Każdy z nich spełnia określoną potrzebę człowieka, każdy jest równie ważny, choć pewne z nich są traktowane jako ważniejsze. Na pierwszym miejscu stawia się wzrok, to już wiemy z wcześniejszych uwag. Problemy ze słuchem, lub wręcz jego brak, należą do tych mniej ważnych. Ale czy można ustalać hierarchię, gdy któryś ze zmysłów jest chory? Czy da się zmierzyć ważność, gdy któryś nie funkcjonuje dobrze lub wcale? Czy takie podejście jest w ogóle sensowne?

Znaczenie słuchu w życiu człowieka jest oczywiste; od najwcześniejszych lat zmysł ten jest nie do przecenienia w uczeniu się, w komunikowaniu z otoczeniem, w przestrzennym lokowaniu siebie, w psychicznym i społecznym rozwoju. A więc w kształtowaniu swojej osobowości poprzez harmonijne relacje wewnętrzne z sobą, pozwalające na pełne wyrażanie siebie i zewnętrzne z otoczeniem, pozwalające na pełną interakcję z innymi. Czy to znaczy, że inne zmysły są mniej ważne? Współczesne badania percepcji dowodzą, że zmysł słuchu jest znacząco czulszy niż wzrok, a co za tym idzie postrzega on zmiany o większej częstotliwości. A więc, gdy oko widzi rzeczywistość nieruchomą ucho może słyszeć jej ruch. Czy ten wynik uprawnia mnie do wyciągnięcia wniosku, że mniejszej-większej ważności? Czy może podważyć moje przekonanie o równoważności wszystkich zmysłów dla jakości mojego życia? Z pewnością nie może. Obraz mojego świata jest tworzony przez słyszenie, widzenie, dotyk, smak, węch, równowagę, bezpieczeństwo..., a więc wszystkie te zmysły, które wymienia współczesna nauka. Każdy obraz indywidualnie jest doświadczany w przemijaniu wrażeń, które pozwalają mi uchwycić subtelny warstwę rzeczywistości odpowiednią dla każdego zmysłu.

Piśmiennictwo

- Analects, Chinese Text Project, tłum. J. Legge, <http://ctext.org/analects> [dostęp 12.08.2017].
- Arendt H., *The Life of the Mind*, New York 1978.
- DeWoskin K. J., *A song for one or two. Music and the Concept of Art in Early China*, Center for Chinese Studies, University of Michigan 1982.
- Czyżewska-Madajewicz K., Künstler M.J., Tłumski Z. (tłum.) *Dialogi konfucjańskie*, Ossolineum 1976, s.42.
- Gioiu T., *Healing Song*, Durham: Duke University Press, 2006.
- Horkheimer M., *Dawn and Decline: Notes 1926/1931 and 1950/1969*, New York: Seabury Press, 1978.
- Lai K. *Understanding Change: The Interdependent Self in Its Environment*, *Journal of Chinese Philosophy* 2007, Volume 34 Issue 1, s. 81-99.
- Laozi http://en.wikipedia.org/wiki/Laozi#/media/File:Laozi_002.jpg [dostęp 07.08.2017].
- Levin D. M., *Modernity and the Hegemony of Vision*, University of California Press, 1993.
- Mazur R., „Tradycja edukacji muzyką w kulturze chińskiej. Klasyczne źródła filozoficzne”, *The Polish Journal of the Arts and Culture*, Nr 12 (4/2014).
- Mazur R., „Długie uszy mędrców a sound art, czyli w stronę filozofii dźwięku”, *Kultury Wschodu w świecie procesów globalizacyjnych*, ed. P. Mróz, A.I. Wójcik, M. Ruchel, Libron, 2016, s. 195-212.
- Pismo Święte Starego i Nowy Testamentu*, Poznań: Pallottinum 2003.
- Routledge History of World Philosophy: History of Chinese Philosophy*, ed. Bo Mou, Routledge 2009.
- Schopenhauer A., *Świat jako wola i wyobrażenie*, T. II, J. Garewicz (tłum.), Warszawa 19.
- Xunzi, *O muzyce*, w: *Estetyka chińska – antologia*, red. A. Zemanek, Universitas 2007, s. 55-62.
- Yao X., *Konfucjanizm. Wprowadzenie*, WUJ 2009, s. 161.

Małgorzata Jantos

*Zakład Filozofii i Bioetyki Uniwersytet Jagielloński Collegium
Medicum; malgorzata.jantos@uj.edu.pl*

Dziecko podmiotem chorującym. Zmiany w myśleniu o dzieciach w nowożytnej Europie

Dzieci bardzo długo, w historii ludzkości, były traktowane jedynie jak miniatury ludzi dorosłych. Nie wyodrębniano specyficznie dziecięcych ról, oczekiwań i potrzeb. Nie widziano w nich innych chorób czy problemów rozwojowych. W średniowieczu, jedynie co trzecie dziecko dożywało 16 roku życia. W czasach późniejszych sytuacja nie za bardzo się poprawiła. Jedno na czworo dzieci w pierwszym roku życia miało szansę w XVIII wiecznej Francji dożyć dwudziestego ósmego roku życia. Zła dieta i choroby miały kluczowy wpływ na ich rozwój. Zła dieta dziecka powodowała to, że było podatniejsze na choroby. Dzieci najczęściej chorowały na infekcje układu pokarmowego i oddechowego, ale w średniowieczu występowały one powszechniej i często prowadziły do śmierci. W pożywieniu brakowało odpowiednich substancji odżywczych, w tym witamin D i C, których niedobór wywoływał krzywicę i szkorbut. Biedni czy średnio zamożni ludzie jadal mało mięsa, więc dzieci miały niedobór witamin z grupy B i żelaza. Gdy dziecięcy organizm zaatakowały drobnoustroje, poziom żelaza spadał, co dodatkowo zmniejszało odporność na infekcje. Pokarm nie uzupełniał niedoborów i ujawniała się anemia. Pomimo karmienia piersią umierało od urodzenia do pierwszego roku życia ok. 35 proc. dzieci. Przejście z mleka matki na inne pożywienie i klasyczne choroby wieku dziecięcego sprawiały, że nie przeżywało ok. 55 proc.

populacji. W średniowieczu panowała silna selekcja naturalna - jeśli dziecko rodziło się słabe, zwykle nie dożywało starszego wieku. Na przykład biegunka często oznaczała zgon, próchnica była obecna, ale nie w takim nasileniu jak dzisiaj, u naszych, współcześnie żyjących dzieci: występowała sześć, siedem razy rzadziej. Średniowieczne dzieciństwo było krótkie, dzieci od 10 roku życia wspierały swoją pracę rodzinę. Siedmiolatek miał postrzyżyny - był to symboliczny moment przejścia chłopca spod opieki matki pod opiekę ojca. Od tej pory był przygotowywany do ról męskich: rycerza, myśliwego itp. Chłopcy z niższych stanów pomagali ojcu, uczyli się rzemiosła albo pracy na roli. Dziewczynki miały niższą pozycję społeczną niż chłopcy. Od 12. roku były przygotowywane do zamążpójścia. W średniowieczu idea dzieciństwa nie istniała – stwierdził kiedyś francuski historyk Philippe Aries (1995).

Dopiero od XVII wieku wprowadzono obowiązek rejestru urodzin. Wcześniej tego nie czyniono. Jeśli umierało dziecko – to właściwie nikt się tym nie interesował. Bardzo rzadko znajdujemy nagrobki z napisami informującymi, że pochowano niemowlę lub niewiele starsze dziecko. Na obrazach pokazywane dzieci zwykle symbolizowały duszę. Zresztą w czasach dawnych ludzie nie potrafili zliczyć lat swojego życia.

W średniowieczu pojawiła się praca Izydora, biskupa Sewilli, w której podzielił okresy życia ludzkiego: okres pierwszy to dzieciństwo, a więc czas, kiedy człowiekowi rosną zęby (trwa od urodzenia do siódmego roku życia), okres drugi (pueritia), okres chłopięństwa trwa do czternastu lat); kolejny to adolescencja (wiek młodzieńczy) do 21 roku życia, potem przychodzi młodość (do czterdziestego piątego roku) i etap zwany senectia (okres starzenia się). Izydor nazwał ten czas – okresem ciężkości i ostatni okres – starość, aż do śmierci. Momenty przed śmiercią zwane zostały senium, czyli osłabienie starością. Starożytność, a i także średniowiecze zostawiły bogata

terminologię określającą okresy życia ludzkiego. Nie było jednak rozróżnienia pomiędzy czasem dzieciństwa, a dorastaniem. Pojęcie wieku młodzieńczego pojawiło się dopiero w XVIII wieku.

Aż do wieku XII mniej więcej sztuka średniowieczna ignorowała dzieciństwo i nie próbowała go przedstawiać (s.42) (Aries 1995). Dzieci pokazywane były jako osoby o małym wzroście. Wszystko inne było takie, jak u ludzi dorosłych. Nie charakteryzuje je specyficzny wygląd, ale jest to obraz zminiaturyzowanych dorosłych. W czasach gotyku Dzieciątka Jezus nigdy nie było pokazywane, jako małe, nagie niemowlę, ale starannie owinięte w pieluchy. Dopiero w średniowieczu, a właściwie u jego schyłku dziecko Jezus zostaje pokazane na obrazach, jako gołe niemowlę. Philippe Aries twierdził, że zmiana w wyobrażeniu na obrazach Dzieciątka Jezus była przykładem zmieniającej się zbiorowej świadomości odnośnie dzieciństwa, na które w XII wieku nikt nie zwracał uwagi, a w IX wieku w zasadzie nie odróżniano dzieci od dorosłych. Dopiero na przełomie XV i XVI wieku zaczyna się pojawiać się dzieci w ikonografii świeckiej (artyści przedstawili je, ze względu na ich wdzięk i malowniczość). W średniowieczu nie dostrzegano w dziecku przyszłej osoby dorosłej. Bardzo wiele dzieci umierało. Tak więc *Obojętność była nieuchronnym skutkiem ówczesnej demografii (s.48) (Aries 1995).* Często w wielu krajach umarłe dziecko było grzebane w domu, pod progiem lub w ogrodzie (kiedy umarło przed chrztem).

Dziatność rodzin szlacheckich systematycznie wzrastała od XV stulecia. Dopiero od XVIII wieku możemy wspominać o jej spadku. W rodzinach mieszczańskich dziatność kształtowała się na poziomie 1,6 potomka na rodzinę (XVI wiek). Poziom sanitarny oraz niewielka wiedza medyczna determinowały wysoką zachorowalność nieletnich. W niektórych rejonach dominowały choroby endemiczne. Brak jodu powodował problemy związane z prawidłowym funkcjonowaniem tarczycy. Ponadto część dzieci ginęła na

skutek nieszczęśliwych wypadków lub zaniedbań opiekunów (o czym informują nas katalogi cudów świętych)¹. Wiele noworodków, a zwłaszcza tych pochodzących z nieprawych i nieślubnych związków, stawało się ofiarą zabójstw z rąk matek (Delimata 2003). Niemowlętom zagrażał SIDS (zespół nagłego zgonu niemowląt; śmierć łóżeczkowa). Zjawisko dotyczyło dzieci podczas snu i wtedy dochodziło do nagłego zatrzymania akcji oddechowej. Opieka medyczna istniała praktycznie tylko na dworach, w rodzinach szlacheckich. Wtedy też przede wszystkim rozwijało się ziołolecznictwo.

W wieku XVI zaczynają się pojawiać portrety zmarłych dzieci. To też jest wyraźnym symbolem zmian, jakie zachodzą w świadomości żyjących wtedy ludzi. Jednakże dopiero w wieku XVII bardzo nieśmiało powstają koncepcje wskazujące na potrzebę traktowania dziecka, jako innego bytu, mającego prawo do równości. W wieku XVIII nierówne traktowanie dzieci stało się czynem potępianym coraz wyraźniej przez społeczność. Wtedy też we Francji przestała obowiązywać zasada preferowania dzieci pierworodnych. *Powrót dzieci do domu, jest wielkim wydarzeniem: nadaje siedemnastowiecznej rodzinie charakter różniący ją zasadniczo od rodzin średniowiecznych. Dziecko staje się niezbędne w życiu codziennym, rodzice troszczą się o jego edukację, przyszłość, urządzenie w życiu. Nie jest ono jeszcze osiłą, wokół której kręci się cały dom, ale liczy się o wiele bardziej jako osoba (s.229)* (Aries 1995).

W średniowieczu nie traktowano dziecka, jako tego, któremu należy się specjalna troska. Po odstawieniu od piersi matki wchodziło ono w świat ludzi dorosłych. Nie było mowy o dojrzewaniu, czy chorobach wieku dziecięcego.

W wieku XVII wiele uniwersytetów w Europie zapewniało oficjalne wykształcenie medyczne. We Francji zaistniało dość specyficzne miejsce (Office des Accouches (Posługa Położnicom) utworzone w 1630 roku, w paryskim

1 Synody diecezji poznańskiej i ich statuty. Concilia Poloniae. Źródła i studia krytyczne, wyd. J. Sawicki, t. 7, Poznań 1952.

szpitalu, gdzie przyjmowano w każdym trymestrze trzy lub cztery uczennice, które uczyły się przyjmowania porodów u ubogich kobiet w mieście. Nie prowadzono żadnej nauki teorii, a ilość przygotowanych osób była tak niewielka na potrzeby dużego miasta, że i tak porody były przeprowadzane przez osoby nie mające żadnego wykształcenia. Wiele dzieci umierało w czasie porodów, między innymi także przez nieumiejętnie poprowadzone akcje porodowe. Już w 1668 roku ukazuje się „Traktat o chorobach kobiet i będących właśnie w położu”, ale dopiero w latach sześćdziesiątych XVIII wieku pojawiła się w świadomości lekarzy potrzeba rzetelnego kształcenia akuserek (Manowska, 2013). W 1767 roku Ludwik XV – król Francji wyznacza dyplomowaną mistrzynię-położną do nauczania położnictwa na obszarze całego królestwa. Trwające od sześciu do ośmiu tygodni kursy gromadziły wiele słuchaczek. Składały się z dwóch części: wykładów i praktyki (korzystano z przygotowanych manekinów). Uczennice otrzymywały po ukończeniu studiów świadectwo uprawniające do wykonywania „sztuki położniczej”.

Wiek XVII nie za bardzo wzbogacił swoimi osiągnięciami medycynę. Nie dokonało się zbyt wielu wielkich odkryć (z wyjątkiem opisanie zasad krążenia krwi). Był to w zasadzie czas medyczno-filozoficznych systemów. Najważniejszym wkładem do nauk medycznych było odkrycie chemicznego procesu, który zawiera w sobie istotę funkcji oddychania. W 1777 roku Antoine-Laurent Lavoisier stwierdził, że życie jest procesem spalania.

W wieku XVIII leczy się chorych przeważnie za pomocą upustu krwi i przeczyszczania organizmów. Korzysta się także z ziołolecznictwa. Farmakopea XVII i XVIII wieku odziedziczona po poprzednikach, opierała się w dużej mierze na lekach galenowych, rzadziej na środkach chemicznych. Wykorzystywane były także i inne składniki, mające oczywiście, spowodować powrót do zdrowia. Nicolas Lemery, francuski lekarz, farmaceuta i chemik napisał „Pharmacopeeuniverelle”, w którym polecał lekarstwo na porost włosów

i przepuklinę.” Weźcie tuzin żywych zielonych jaszczurek, wrzucie je do trzech funtów ciepłej oliwy z orzecha, gotujcie na małym ogniu (s.75)” (Lebrun, 1997) receptura, jak widać, była dość egzotyczna.

W wieku XVIII wciąż nie widzi się zagrożenia, jaki stanowi brud. Traktowało się go, jako czynnik korzystny, tak więc główkę noworodka myło się dość rzadko, zostawiano na głowie dziecka wszy, aby „wyciągały zepsutą krew”, nie obcinało się paznokci do drugiego roku życia. Zdejmowanie zaciśniętych pieluch było czynnością dość skomplikowaną, toteż dziecku wymieniano się raz, lub dwa razy dziennie (mocz traktowało się dość często, jako lekarstwo przywracające zdrowie). Jednakże w tym czasie zaczęły być prowadzone pierwsze kampanie społeczne mówiące o korzyści, jakie mogą dać niemowlakowi mleko matki, czy też konieczność dbania o higienę dzieci. Umieralność niemowląt pod koniec XVIII wieku była wciąż bardzo duża (we Francji jedno dziecko na cztery nie dożywało roku). Potem spośród stu dzieci niewiele powyżej pięćdziesięciorga osiągało wiek dziesięciu lat. Niebezpieczeństwa były wszędzie. Jednak pod koniec XVIII wieku nie odkryto jeszcze pediatrii (wszak termin pochodzi dopiero z 1872 roku), ale zauważono odrębność chorób wieku dziecięcego. W tym czasie lekarze angielscy, holenderscy, niemieccy, czy włoscy publikowali pierwsze prace, których przedmiotem były właśnie te choroby („De morbis infantum”). Wyodrębnianie „chorób dziecięcych” odbywało się bardzo powoli. Według prac Thomasa Sydenhama, angielskiego lekarza, choroby takie jak zapalenie ślinianek przyusznych, ospa wietrzna, odra, różyczka były uważane za nieuniknione i leczono je najczęściej kompresami, naparami z ogórecznika, pietruszki czy maku.

Tak więc, jeszcze w wieku XVIII jedno dziecko na dwoje stawało się osobą dorosłą. Dopiero zmiana sposobu odżywiania się i postęp w dziedzinie higieny przyczynił się w znacznym stopniu do wzrostu liczby ludności w Europie w XIX wieku. Bardziej, niż postępy w medycynie. Jednak, kiedy zaczęto

sobie, jak się wydawało, radzić z higieną i odżywianiem – pojawiły się inne zagrożenia: wielkie epidemie. Wtedy to najczęściej ich ofiarami stały się osoby słabsze, a więc starsze i oczywiście dzieci.

W ciągu pierwszej połowy XVII wieku dżuma panuje w Europie w formie endemii przeradzającej się od czasu do czasu w groźne epidemie. Pod koniec 1663 roku, po trwającej dziewięć lat przerwie, pojawiła się znów w Amsterdamie, a potem w całych Niderlandach i na Wyspach Brytyjskich. Londyn został bardzo poszkodowany. Pięćdziesiąt lat później znów zaatakowała Marsylię. W ciągu sześciu miesięcy: od lipca do grudnia zmarło pięćdziesiąt tysięcy mieszkańców Marsylii. Paniczny strach przed chorobą powoduje to, że dzieci są wyrzucane przez rodziców na ulice. Trudno obliczyć starty ludzkie, które były skutkiem epidemii. Śmiertelność w miastach szacuje się na przynajmniej jedną dziesiątą całej populacji.

Dżuma nie stanowiła jedynego zagrożenia dla ludzi. Dzieci atakowała przede wszystkim ospa, która zabiła 15-20 proc. chorych. W najcięższych przypadkach w ciągu miesiąca parafia we Francji traciła 25 proc. dzieci poniżej czternastego roku życia. W 1719 roku w Paryżu zmarło na ospę czternaście tysięcy ludzi, a cztery lata później już ponad dwadzieścia tysięcy. Dopiero po odkryciu przez Edwarda Jennera szczepionki przeciwko ospie – ludzie (a w tym przede wszystkim dzieci) przestali umierać z powodu choroby. Poza tym czyhała malaria, tyfus, gorączka tyfoidalna czy choroby płuc.

Sytuacja dzieci w Europie była bardzo trudna. Powoli i z wielkimi oporami rodziła się dyscyplina medycyna, która wyodrębnia choroby wieku dziecięcego. Za twórcę pediatrii powszechnie uważa się Abrahama Jacobiego, który otworzył pierwszą klinikę dla dzieci w Stanach Zjednoczonych. Najpierw pracował w Europie, ale swój sukces zawdzięczał Stanom, ponieważ tam zrealizował marzenie swojego życia. Czas Jacobiego to XIX wiek. Można jednak mówić o prekursorstwie Girolamo Mercurialego, włoskiego

lekarza z XVI wieku- zwanego lekarzem dożów, papieży i rzymskich cesarzy. Do grona jego zaufanych uczniów należał polski lekarz Jan Hieronim Chrościejewski, który zebrał teksty wykładów mistrza i wydał rozprawę w 1583 dotyczącą medycyny dla dzieci. I był to drugi, w historii medycyny podręcznik dotyczący chorób dzieci. To obszerne kompendium ówczesnej wiedzy zachowało swoją aktualność przez 150 lat. W spisanych wykładach Mercurialego – Chrościejewski krytykował panującą powszechnie doktrynę, jakoby leczenie dziecka należało pozostawić samej naturze, chociażby dlatego, że ciała niemowląt są zbyt delikatne, aby mogły znieść trudy leczenia. Przyczyn chorób dzieci widział w zaburzeniach poporodowych, w nieprzystosowaniu niemowląt do powietrza i temperatury odtoczenia, w różnicy w odżywianiu. Pisał o wielu chorobach: o odmrożeniach, oparzeniach dzieci, o schorzeniach jamy ustnej, o ząbkowaniu, padaczkach, robaczycy, czkawkach, różnych gorączkach. W podręczniku można odnaleźć bardzo wiele receptur, które mogą przerazić współczesnych lekarzy. Przy bolesnym ząbkowaniu Chrościejewski proponował stosować mleko psie, albo smarowanie mózgiem zająca lub kóz, na pleśniawki najlepszym lekarstwem miał być miód pszczoł. Przyczynę zapalenia migdałków upatrywał w zbyt częstym karmieniem dzieci piersią.

W roku 1584 Chrościejewski razem z innym polskim lekarzem, studiującym w Padwie Wojciechem Szeligą wydał ciąg dalszy wykładów Mercurialego.

Należałoby tutaj także wspomnieć o książce, która ukazała się pięćdziesiąt lat wcześniej. W oficynie Floriana Unglera wydrukowano „Zielnik”. Jego autorami prawdopodobnie byli Stefan Falimirz, Jędrzej Glaber z Kobylina, Józef Zimmermann i Szymon z Łowicza. W części „O rodzeniu człowieczym” znajduje się wiele wskazówek, jak dbać o urodzone niemowlę, jak je żywić i leczyć. Książka najprawdopodobniej powstała jako kompilacja tekstów umieszczonych w niewielkiej rozprawie Euchariusza Rosslina.

Właściwie wszystkie zielniki wydawane w XVI wieku w Polsce miały fragmenty zajmujące się dziećmi. „Herbarz Polski” Marcina z Urzędowa, został wydany w 1595 r. już po śmierci autora, a napisany 40—50 lat przedtem. Autor opracował go z myślą stworzenia zielnika doskonalszego niż „Herbarz Falimirza”. Tam też, między innymi, Marcin z Urzędowa bardzo krytycznie wypowiadał się na temat karmienia dzieci słodyczami, czy też picia wina przez karmiące matki.

Zakończenie herbarzy stanowi „Wielki Zielnik” Szymona Syreńskiego z Oświęcimia. Zielnik ten ukazał się drukiem w 1613 r. Jest to duże dzieło, liczące 1504 stronicę. Przy opisie roślin autor podaje, kiedy i jak należy je stosować. Syreniusz pracował nad swoim dziełem około 30 lat. Dużo w nim uwagi poświęcono lecznictwu dziecięcemu.

Do prac polskich (nie drukowanych) należą dwie rozprawy Andrzeja Baderskiego, profesora Szkoły Głównej Koronnej w Krakowie. Pierwsza z nich zaginęła. W drugiej (1786) autor walczył o poprawę warunków higienicznych, w jakich wzrastają dzieci, zwłaszcza wychowywane w salach podrzutek. Do innych podobnego typu wydawnictw należy praca Macieja Hallera o krzywicy (1782), Józefa Santoriusa o wychowaniu dzieci (1790), Lobeweina o zapaleniu płuc u noworodków, Podbielskiego o odrze.

Wiek XIX dla historii pediatrii w ogóle - a polskiej w szczególności - to wiek przełomowy. Jest to czas powstających szpitali i klinik dziecięcych, a równocześnie wiek narodzin pediatrii jako odrębnej dyscypliny. Najznakomitszym przedstawicielem tego okresu w Polsce był Jędrzej Śniadecki. W 1822 jako pierwszy opisał metodę leczenia krzywicy za pomocą zwiększonej ekspozycji na światło słoneczne (co powoduje endogenną produkcję witaminy D w skórze). W 1805 roku w „Dzienniku Wileńskim” opublikował swą rozprawę pt.: „O fizycznym wychowaniu dzieci”, propagując zasadność zachęcania dzieci do ruchu.

W 1874 roku powstało w Stanach Zjednoczonych pierwsze w świecie Towarzystwo Zapobiegania Cierpieniom Dzieci, a w Europie, w tym czasie, organizowane były sierocińce i domy opiekuńcze. Ośrodki te powstawały przy kościołach i zakonach, także w Polsce.

Po pierwszej wojnie światowej, w niepodległej Polsce bardzo intensywnie rozwija się pediatria. Powstają nowe katedry pediatryczne. W Warszawie w r. 1921 pod kierunkiem profesora Mieczysława Michałowicza, a w rok później w Poznaniu pod kierunkiem profesora Karola Jonschera i w Wilnie pod kierunkiem profesora Wacława Jasińskiego, a w Krakowie od r. 1907 kierownikiem był prof. Ksawery Lewkowicz, we Lwowie od r. 1919 prof. Franciszek Groer. Pediatrzy byli zorganizowani w ramach Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, które powstało w 1918 r. Pediatrzy byli zorganizowani w ramach Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, które powstało w 1918 r.

W XIX wieku dzieci wciąż były uważane przede wszystkim jako pomoc dla dorosłych przy ciężkich pracach domowych i w fabrykach. Na wsiach nikt nie przejmował się śmiercią potomstwa.

W 1913 roku odbył się pierwszy Międzynarodowy Kongres Ochrony Dzieciństwa, jednakże wybuch wojny uniemożliwił pracę w tym względzie. Na początku 1920 roku powstał w Genewie Międzynarodowy Związek Pomocy Dzieciom (U.S.I.E.), który trzy lata później opracował Deklarację Genewską.

Pisząc o dziejach nowożytnej Europy, o historii ludzkości ją zamieszkującej, nie można pominąć milczeniem sytuacji dzieci w okresie II wojny światowej. Na szczególną uwagę zasługują eksperymenty medyczne dokonywane przez niemieckich agresorów, których niezwykle częstym podmiotem były właśnie dzieci. Niemiecki Komitet Badań Naukowych w czasie II wojny finansował prace profesora prof. Ottmara von Verschuera dyrektora Instytutu Antropologii, Dziedziczności Ludzkiej i Eugeniki im. Cesarza Wilhelma.

Jego asystentem był dr medycyny i antropologii Józef Mengele, który przez półtora roku prowadził eksperymenty w Oświęcimiu. Swoje ofiary zazwyczaj wybierał osobiście na rampie w Auschwitz, gdzie z całej Europy przychodziły transporty przeznaczone na śmierć w komorze gazowej. Przede wszystkim interesowały go dzieci bliźnięta, które stanowiły dla dr Mengele cenne źródło wiedzy. Przez jego ręce przeszło około 350 par bliźniąt różnej narodowości. Przewagę stanowiły dzieci żydowskie z transportów węgierskich, czeskich (Teresin), niemieckich, włoskich, belgijskich, francuskich. W zbiorach archiwalnych muzeum oświęcimskiego znajdują się zachowane dokumenty podające przybliżoną liczbę ofiar. Jest to odręcznie spisana lista zawierająca 125 nazwisk wraz z numerami obozowymi, chłopców, mężczyzn i bliźniąt przywiezionych do obozu w 1943 i 1944 r. z getta w Terezynie i terenów ówczesnych Węgier, oraz spis między innymi 111 żydowskich bliźniąt obojga płci, przebywających na terenie obozu kobiecego. Większość z nich po zakończeniu badań zostało uśmiercanych w celu przeprowadzenia sekcji zwłok i analizy porównawczej, a tylko nielicznym udało się przeżyć. Poszczególne pary bliźniacze, prawdopodobnie ze względu na wiek, były przeznaczone do różnych badań morfologicznych, antropometrycznych, rentgenowskich oraz chirurgicznych. Niektóre przeprowadzał osobiście Mengele, inne wykonywali na jego polecenie lekarze, światowej klasy specjaliści w swoich dziedzinach, jak na przykład dr Miklos Nyiszli, wykonujący sekcje zwłok badanych ofiar. Wśród bardzo wielu okrutnych badań dokonywanych na dzieciach były, osobiście wykonywane przez Mengele, próby zmiany koloru oczu. Polegały one na wstrzykiwaniu różnych barwników do tęczówki powodując u ofiar ropienie, zaczerwienienie a niejednokrotnie trwałą utratę wzroku. Były więzień Vexler Jancu wspomina: *W czerwcu 1943 r. udałem się do obozu cygańskiego w Birkenau. Zobaczyłem drewniany stół.*

*Leżały na nim próbki oczu. Każdej towarzyszyła litera i cyfra. Oczy były blade-
żółte, jasnoniebieskie, zielone i fioletowe.*² Mengele zmarł w 1979 roku i do
końca nie zmienił poglądów, wierząc w słuszność swojego postępowania
i metod badawczych.

Sytuacje bliźniaczych dzieci opisała w swojej książce „Przetrwałam. Życie
ofiary Josefa Mengele”, Eva Mozes, która była wraz ze swoją siostrą ofiarą
eksperymentów. Eva i jej siostra Miriam stworzyły organizację CADNLES
Children of Auschwitz Nazi Deadly Lab Experiments Survivors (Dzieci, które
przeżyły śmiertelne nazistowskie eksperymenty laboratoryjne w Auschwitz),
która jako grupa wsparcia pomagała bliźniętom z Auschwitz uporać się
z problemami zdrowotnymi, jakie nękały je po eksperymentach Mengele.

Karl Brandt – Obersturmbannführer SS, lekarz Hitlera był osobiście od-
powiedzialny za przygotowanie w 1940 roku masowych akcji eutanazji. Za-
częto je od dzieci. Hitler polecił Brandtowi stworzyć instytucję mającą decy-
dować, czy dziecko jest "warte" czy "niewarte" życia. Komisja Rzeszy ds. Na-
ukowej Analizy Poważnych Chorób Dziedzicznych i Wrodzonych miała se-
lekcjonować zgłaszane przypadki narodzin dzieci upośledzonych: m.in. z ze-
społem Downa, wodogłowie, niedorozwojem kończyn, porażeniem. Nie-
mowlęta, którym eksperci komisji nie dawali szans na normalne życie, wy-
syłano do specjalistycznych oddziałów dziecięcych, gdzie miały być "usy-
piane" - powstało 36 takich placówek, jedna z nich była w Lublińcu. Doktor
Elisabeth Hecker, niemiecka pediatra i psychiatra dziecięcy była osobą wy-
soce zasłużoną dla badań nazistowskich lekarzy. Uśmiercała dzieci, a następ-
nie preparowała ich mózgi i odsyłała do instytutu neurologii Uniwersytetu
w Breslau (Wrocławiu), gdzie preparaty badał prof. Viktor von Weizsäcker.

2 Patrż: <http://www.majdanek.com.pl/eksperymenty/auschwitz.html> (stan na dzień
28 października 2017)

W ten sposób uśmiercono 220 dzieci w Lublińcu, a w całych Niemczech ponad 5 tysięcy. Po wojnie Elisabeth Hecker została honorowym członkiem Niemieckiego Towarzystwa Psychiatrii Dzieci i Młodzieży, Psychosomatyka i Psychoterapia. I dopiero w 2003 roku uznano za niewłaściwą decyzję przyjęcia Hecker do towarzystwa. Sytuacja wyżej przypomniana z czasów drugiej wojny światowej, jest przykładem traktowania dzieci w XX wieku, który często określano, jako czas powstawania cywilizacji śmierci.

Wydawałoby się, że można mówić o zasadniczej zmianie traktowania dzieci w latach osiemdziesiątych XX wieku, wtedy, kiedy Zgromadzenie Ogólne ONZ 20 listopada 1989 roku przyjęło konwencję o prawach dziecka. Jest to dokument obowiązujący w niemal wszystkich państwach świata - liczba ratyfikacji (maj 2010) wynosi 193 (z wyjątkiem Somalii i USA). W konwencji o prawach dziecka zostały spisane wszystkie prawa dziecka. Konstytucja zakłada: dobro dziecka, równość poszanowanie jego praw i zwraca uwagę na niezbędną pomoc państwa, które ma zapewnić dziecku bezpieczeństwo i spokojne funkcjonowanie w społeczeństwie.

Dzisiejsze czasy to zupełnie inne, niż przed wiekami, traktowanie dzieci przez medycynę. Stały się one podmiotem niezwykle ważnej specjalizacji. Dokonujący się na naszych oczach postęp w zakresie nauk i technik biomedycznych, określany jako rewolucja biotechnologiczna, spowodowała, że wiemy coraz więcej nie tylko o chorobach okresu niemowlęcego i dziecięcego, ale także o prenatalnym etapie rozwoju istoty ludzkiej. W wielu obszarach medycyny następuje zmiana paradygmatu: dogmatów moralnych, społecznych i regulacji prawnych. Podstawą tych bardzo istotnych zmian jest wzrost wiedzy dotyczącej rozwoju prenatalnego człowieka. Stało to się między innymi dzięki pracom Iana Donalda z uniwersytetu w Glasgow pod koniec lat pięćdziesiątych zeszłego wieku, który, jak napisano, *potraktował*

plód, jak łódź podwodną i dzięki temu obejrzał go za pomocą dźwięków (Dangel 2007). Współczesna medycyna rozwija się niebywale prężnie i szybko. Stała się szansą dla przeżycia milionów niemowląt i dzieci. Jednak wciąż małych dzieci, jak pokazują doniesienia medialne, nie traktuje się, tak, jak ludzi dorosłych. Na przykład niemowlętom robi się operacje bez znieczulenia. Znieczulenie małego dziecka, a zwłaszcza noworodka czy niemowlęcia, stanowi dla anestezjologa wyzwanie. O randze tego zagadnienia świadczy wiele dokumentów opublikowanych zarówno przez European Society of Anaesthesiology (ESA), jak i Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii (PTAiIT). Są to między innymi „Deklaracja Helsińska o Bezpieczeństwie Pacjenta w Anestezjologii” (DeHeBePA) z 2010 roku czy „Wytyczne bezpiecznego znieczulenia dzieci Rady Konsultacyjnej Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii ds. Jakości i Bezpieczeństwa Znieczulenia” Problem bezpiecznego znieczulenia dzieci od zawsze budzi emocje, tym większe im młodszego chorego dotyczy. Im dziecko jest młodszego, tym większe są, w porównaniu z osobą dorosłą, różnice w budowie i fizjologii jego organizmu. Różne są także farmakokinetyka i farmakodynamika leków stosowanych podczas znieczulenia. Małe dzieci stanowią grupę chorych, u których znacznie częściej może wystąpić niewydolność układu krążenia i układu oddechowego. Konsekwencje tych zaburzeń są tym poważniejsze im młodszego jest dziecko – zaś następstwem hipoksji i hipotensji mogą być między innymi uszkodzenie nerek lub wątroby, a nawet niedotlenienie ośrodkowego układu nerwowego (OUN).³

W 2013 roku zostało opublikowane „Stanowisko Sekcji Pediatrycznej Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii w sprawie znieczulenia ogólnego dzieci do 3. roku życia”, które kończy się, po wcze-

3 Patrz Anestezjologia Intensywna Terapia 2013, tom 45, numer 3, s.125–140

śniejszym dokładnym opisie stosowanych procedur, środków, wymagań dotyczących sprzętu, wyposażenia sali operacyjnej, następującą konkluzją: "Opieka okołoperacyjna nad noworodkiem i dzieckiem do 3. roku życia jest dla zespołu anestezjologicznego szczególnie trudna i wymagająca ze względu na liczne problemy wynikające ze specyfiki okresu noworodkowego, patofizjologii wielu wad i chorób odrębnych dla dzieci w tym wieku, możliwych powikłań środ- i pooperacyjnych oraz specyficznych zagadnień związanych z poszczególnymi zabiegami chirurgicznymi (np. krążenie pozaustrojowe stosowane w operacjach wad serca). Większość standardów opieki pooperacyjnej nad noworodkiem i niemowlęciem, stosowanych w poszczególnych ośrodkach, opiera się nie tylko na rozległej wiedzy medycznej, ale również na wieloletnim doświadczeniu, ponieważ liczba dobrze udokumentowanych badań w tej grupie chorych jest ograniczona" (Manowska, 2013). Polska pediatria zmierzała więc, jak widać, w kierunku dokumentowania badań, a jednak cztery lata później media poruszyły temat, który wskazywał na dość znaczne zaniedbania w tej dokumentacji.

W czerwcu bieżącego roku do Rzecznika Praw pacjenta zgłoszono problem niestosowania znieczuleń u małych pacjentów podczas punkcji lędźwiowej i biopsji szpiku. Rzecznik wystąpił o wyjaśnienia do dyrektorów siedmiu szpitali, które jak wynika z informacji medialnych, nie stosowały znieczulenia ogólnego w trakcie przeprowadzania u dzieci zabiegu. Sprawę, jako pierwszy, nagłośnił Polsat News. Potem temat podchwyciły inne media. Okazało się, że kilka szpitali w Polsce przeprowadza biopsje szpiku u dzieci chorych na białaczkę bez narkozy. Zabieg polega na nakłuciu grubą igłą kości i pobraniu do strzykawki materiału do badania. Jest wyjątkowo bolesny, podobnie jak punkcja lędźwiowa. Rzecznik zapytał, czy dzieci nie są znieczulane. W wyjaśnieniach nie było potwierdzenia zarzutów, chociaż w paru miejscach dyplomacja przesłoniła jednoznaczność odpowiedzi. Rzecznik

Praw Pacjenta wystąpił również do konsultanta krajowego w dziedzinie anestezjologii i intensywnej terapii oraz konsultanta krajowego w dziedzinie onkologii i hematologii dziecięcej z prośbą o odpowiedź na pytania między innymi i o to, jakie znieczulenie powinno zostać zastosowane przy biopsji szpiku i trepanobiopsji u dzieci i czy istnieją konkretne zalecenia lub wytyczne w tej kwestii. Marcin Rawicz, jeden z najbardziej doświadczonych polskich anestezjologów dziecięcych, zastępca dyrektora ds. leczenia w Warszawskim Szpitalu dla Dzieci, w wywiadzie udzielonym w 2015 roku gazecie „Dziennik.pl” powiedział: „Warszawski Szpital dla Dzieci, w którym pracuję, posiada certyfikat szpitala bez bólu. I takie certyfikaty powinny mieć wszystkie szpitale dziecięce. Mówiłem już: ma nie boleć. Z jednej strony mamy jednak niedouczonego lekarzy, z drugiej NFZ i urzędników działających wedle prawa Parkinsona, zgodnie z którym urzędnik musi znaleźć sobie coś do roboty i wykazać, że jeszcze dwóch innych potrzebuje do pomocy. Gwarantuję, że o pacjentach nie myśli. I wcale nie z powodów finansowych, bo leki przeciwbólowe nie są drogie.”⁴ Jak widać, problemów jest wciąż sporo. Najpilniejszą potrzebą jest więc zmiana myślenia, przede wszystkim u lekarzy, dotycząca zasady, o której wspominał doktor Rawicz, że dziecko nie powinno doświadczać w chorobie bólu.

Do lat 80 XX wieku uważano, że noworodek ma wysoki próg odczuwania bólu. Przekonanie, że noworodki nie są w stanie odczuwać bólu wynikało między innymi z założenia iż ośrodkowy układ nerwowy noworodka jest niedojrzały, co prowadzi do niewłaściwego przewodzenia bodźców do mózgu. Błędne postrzeganie zjawiska bólu u noworodków, było przyczyną niewłaściwego postępowania z cierpiącym noworodkiem.

4 <http://serwisy.gazetaprawna.pl/zdrowie/artykuly/886054,dr-rawicz-do-rigamonti-wielu-lekarzy-bol-dzieci-nie-obchodzi-wywiad.html?ref=purchaseCompleted> (na dzień 2 listopada 2017)

Brytyjski anestezjolog Gordon Jackson Rees, zmarły w 2001 roku był uznany za pioniera zajmującego się znieczuleniem dzieci. W 1950 roku opublikował dokument dotyczący znieczulenia noworodków. Wprowadził tak zwaną procedurę liverpoolską. Zakładała ona nadzorowanie stanu dziecka poprzez stetoskop naklejony na klatkę piersiową, intubowanie bez znieczulenia i podtrzymywanie znieczulenia kurarą i podtlenkiem azotu. Stan nieświadości osiągano przez hiperwentylację – szybsze i głębsze oddechy, które wypłukiwały z organizmu dwutlenek węgla. Dość długo w polskiej pediatrii stosowano metodę doktora Reesa.

Od wielu lat opracowuje się metody i narzędzia oceniające poziom bólu u dzieci. Można już obecnie zmierzyć jego natężenie, wykorzystując parametry fizjologiczne, ocenę zachowania oraz samoocenę dziecka. Niestety, nie ma wśród nich narzędzia uniwersalnego, które można zastosować u pacjenta w każdym wieku, w każdej sytuacji. Część z nich dobrze ocenia natężenie bólu proceduralnego (towarzyszącego bolesnym procedurom, np. kaniulacja żył obwodowych), a nie sprawdzają się w bólu pooperacyjnym.

Rebecca Slater, profesor neuroobrazowania pediatricznego na Uniwersytecie w Oksfordzie, pokazała, że w odpowiedzi na impuls bólowy noworodkom aktywują się dokładnie te same obszary w mózgu co dorosłym. W swoich badaniach używała nieinwazyjnych narzędzi do obrazowania mózgu. wykorzystywała fMRI do skanowania mózgów 10 zdrowych niemowląt w wieku od jednego do sześciu dni oraz 10 zdrowych dorosłych w wieku od 23 do 36 lat. Potwierdziła to, że doznawanie bólu u niemowląt i małych dzieci jest dokładnie takie samo, jak u ludzi dorosłych. Przygotowanie dziecka do zabiegu operacyjnego przez anestezjologów jest dość skomplikowane. Poza tym, o czym się niezbyt często przypomina, dzieci w porównaniu

z dorosłymi potrzebują wyższych dawek leków przeciwbólowych. Po pierwsze dlatego, że je szybciej metabolizują, a po drugie, bo są na te leki mniej wrażliwe.

Doświadczenia profesor Slater zlikwidowały kolejny mit funkcjonujący w europejskiej medycynie mówiący o zróżnicowanym odczuwaniu bólu przez niemowlęta i ludzi dorosłych.

Pediatrya w Europie, jak i w Stanach Zjednoczonych znacznie się różni od sposobów leczenia i traktowania dzieci chorujących od tego, co dzieje się w krajach Azji czy Afryki. W Europie Środkowej średnia śmiertelność noworodków wynosi 6,7 zgonów na 1000 urodzeń, a w Europie Wschodniej - 9,7 na 1000 urodzeń. Krajem o najwyższej śmiertelności dzieci na świecie w 2013 roku była Gwinea Bissau, gdzie wskaźnik ten wynosił 150 zgonów na 1000 urodzeń. Na całym świecie wskaźnik umieralności dzieci spada od 1990 roku. W wielkiej Brytanii w latach 2001-2013 wskaźnik ten zmniejsza się jednak o połowę wolniej niż w latach 1990-2000. Wydany w październiku 2017 roku raport UNICEF pt. „Poziomy i trendy umieralności dzieci 2017” podaje, że większość zgonów wśród dzieci miała miejsce w dwóch regionach: Azji Południowej (39 proc.) i Afryce Subsaharyjskiej (38 proc.). Połowę wszystkich zgonów noworodków odnotowano w zaledwie pięciu krajach: najwięcej w Indiach (24 proc.) i Pakistanie (10 proc.), a także w Nigerii, Demokratycznej Republice Konga i Etiopii.

Autorzy raportu napisali, że w 2016 roku umierało codziennie 15 tys. dzieci, które nie dożywały swoich piątych urodzin. Dzieci umierają z powodów zaniedbań medycyny i braku opieki, ale przede wszystkim na innych kontynentach. Sytuacja w Europie jest inna i wciąż się, od początku XXI wieku, poprawia. Różnice w opiece medycznej dzieci istnieją, ale już nie takie, jakie były w poprzednich wiekach. Między innymi zostały zauważone problemy dzieci niepełnosprawnych. Powstają specjalne programy do nich

skierowane. Zgromadzenie Ogólne Narodów Zjednoczonych 13 grudnia 2006 roku opublikowało Konwencję ONZ o Prawach Osób Niepełnosprawnych. Artykuł 7 bezpośrednio się odnosi do spraw dzieci niepełnosprawnych.

W wielu krajach europejskich istnieje bardzo realne wsparcie dla rodzin z dziećmi niepełnosprawnymi. Na przykład w Niemczech rodzicom przysługują ulgi podatkowe ale także i to, że ustawodawstwo pracy przewiduje szereg ułatwień dla osób opiekujących się najbliższymi, w tym także niepełnosprawnymi dziećmi. Istnieje gęsta sieć organizacji, najczęściej w formie prywatnych fundacji, udzielających pomocy rodzicom dzieci niepełnosprawnych. W Anglii obowiązek pomocy rodzinom z niepełnosprawnym dzieckiem spoczywa na władzach lokalnych. Podstawowym świadczeniem jest DLA (Disability Living Allowance). Jest ona przyznawana niepełnosprawnym dzieciom do 16 roku życia i jej wysokość jest ustalana indywidualnie. DLA składa się z dwóch części: środków na pokrycie opieki (stopniowanych na podstawie kosztów: niskich, średnich lub wysokich) oraz zapewnienia dziecku z niepełnosprawnością ruchową możliwości poruszania się i nauki. Opieka nad niepełnosprawnym dzieckiem może też kwalifikować podatnika do wyższej ulgi podatkowej na dzieci (tzw. childcredit) w przypadku osób o niskich przychodach. We Francji niepełnosprawnym przysługują cztery rodzaje zasiłków. Między innymi zasiłek na specjalną edukację dziecka niepełnosprawnego (AES). Osoby niepełnosprawne w Szwecji mogą liczyć na wiele form pomocy: niepełnosprawnym ruchowo przysługują protezy i wózki inwalidzkie; niedosłyszącym - aparaty słuchowe i lampy sygnalizacyjne do użytku domowego. Niestłyszącym – tłumacz języka migowego. Niepełnosprawnym w Finlandii przysługują cztery rodzaje zasiłków: pielęgnacyjny na niepełnosprawne dziecko, z tytułu niepełnosprawności, pielęgnacyjny dla pobierających rentę i renta inwalidzka. Zasiłek pielęgnacyjny na niepełnosprawne dzieci przysługuje rodzinom, które opiekują się chorymi

dziećmi w domu. Zasiłek ten przyznawany jest na jakiś czas albo na stałe - do osiągnięcia 16 roku życia. Pobieranie zasiłku opiekuńczego nie jest uzależnione ani od dochodów, ani od majątku rodziców czy dziecka. Zasiłek jest wolny od podatku. Każdy z krajów europejskich we własnym zakresie stara się stworzyć system wspierający rodziny z niepełnosprawnym potomstwem.

Członkowie Rady Europy zbudowali Plan działań na Rzecz Osób Niepełnosprawnych na lata 2006 – 2015. Plan zawierał 15 kierunków działania (między innymi poruszone zostały sprawy edukacji i opieki nad niepełnosprawnymi dziećmi). Celem Planu było promowanie praw i pełnego uczestnictwa osób niepełnosprawnych w społeczeństwie europejskim. Tym samym, Plan zamierzał polepszyć jakość życia wszystkich osób z niepełnosprawnością oraz stworzyć warunki do traktowania osób niepełnosprawnych w sposób dobry i sprawiedliwy. W celu realizacji swoich założeń, Plan zawierał konkretne wskazówki co należy uczynić, żeby tak się właśnie stało.

Każde działanie, zarówno to wyżej przywołane, jak i wiele innych aktywności lokalnych czynią życie dzieci niepełnosprawnych łatwiejszym.

Niniejszy tekst, w dość znacznym skrócie, pokazał jaką drogę przeszła nowożytna Europa w traktowaniu dzieci, jako odrębnego podmiotu chorującego. Od czasów najdawniejszych, kiedy nie traktowano dzieci, jak osoby – do wieku XXI. Nie znaczy to, że teraz osiągnęliśmy poziom, który byłby w pełni satysfakcjonujący. Zapewne jest jeszcze wiele problemów, które powinny, jak najszybciej, uzyskać rozwiązanie.

Piśmiennictwo

Aries, P: Historia dzieciństwa. Gdańsk 1995

Dangel, J: Diagnostyka prenatalna – mity i rzeczywistość.[w:] Nauka 2007, nr 3, s.31

Delimata M., Wypadki losowe z udziałem dzieci w świetle średniowiecznych polskich katalogów cudów świętych, „Kwartalnik Historii Kultury Materialnej”, R. 51, 2003, nr 3-4

Lebrun, Fr: Jak dawniej leczono. Warszawa 1997

Manowska, M: i inni: Stanowisko Sekcji Pediatrycznej Polskiego Towarzystwa Anastazjologii i Intensywnej Terapii w sprawie znieczulenia ogólnego dzieci do 3.r oku życia. [w:] Anastazjologia Intensywna Terapia 2013, t.45, numer 3, ss.138-139

Joanna Brachmaier

Senior Rehabilitation & Education Manager, MED-EL Medical Electronics, Joanna.Brachmaier@medel.com

Cultural Aspects of the Rehabilitation and Treatment of Children with Hearing Loss

Culture and diversity

“Culture hides more than it reveals, and strangely enough what it hides, it hides most effectively from its participants.”¹

In the time of a fast-growing and migrating population around the world, cultural diversity seems to be dynamically unfolding in our societies. Through the constant and rapid development of technology, science, and media, the merging of cultural groups, inclusion, and integration schemes make an important statement within our social environment. The etymology of the word “culture” find its roots in the Latin “cultura” – which means tilling the land, the cultivation of soil and crops, and growth. Referring to culture as a characteristic of a social group has its beginnings in the 16th century, where a figurative sense of “cultivation through education” was used. The meaning of “the intellectual side of civilization” was introduced in the early 19th century. Culture encompasses the total of the inherited ideas, beliefs, values, and knowledge of a group of people with shared traditions and customs which represent the collective foundations of social actions. These activities and ideas are transmitted and reinforced by members of the social group. Culture is formed by the attitudes, feelings, values, and manners that characterize society as a whole or any social group within it. It can be applied to

¹ Edward T., Hall (1990) *The Silent Language*, Anchor Books, New York

a group of people of different sizes, from as small as a family through to the whole continent, e.g. Asian or European culture. Furthermore, culture or cultural heritage is referred to as a collection of the artistic and social pursuits, traditions, expression, and tastes valued by a society or class (as in the arts, music, styles, dress, etc.) (Onions, 1966; Selfridge i Sokolik, 1975).

When exploring culture as a term, a precise, rigid definition is almost impossible. Culture is dynamic and changeable and consists of as many patterns and nuances as humanly possible; it can be described and presented from many angles as well as perceived differently by individuals and societies from many different perspectives. Nevertheless, it is apparent, that the individual perception of cultural differences is mostly based on three main components: ethnicity (including country of origin, skin color and race), language, and religion.

Cultural dimensions

“Culture is the collective programming of the mind that distinguishes the members of one group or category of people from others” (Hofstede, 2011).

Often our association with a cultural group is related to the ethnicity of the people we meet. Ethnicity, race and gender, country of origin, skin color, religion, and language are the most prominent characteristics that might influence our perception of others. These characteristics form a cultural or national identity, which give the members a purpose, security, and a feeling of belonging. These characteristics, sometimes referred to as cultural DNA, can be divided into physical (extrinsic) components, such as age, ethnicity, and gender, and mental (intrinsic) components, such as cognitive ability, sexual orientation, communication style or mode, attitude, and religion. In the late 1970s, experiential components of cultural dimensions were proposed as a comparison to the tip and base of an iceberg, divided into “What you see” above the surface and the “Deep structure” underneath. The visible, and thus

more present and receivable by others, components consist of: words, tonality, body language and gestures; whereas the invisible, those more subtle and hidden from the eyes of others, contain: beliefs, values, biases, prejudices, experiences, fears, dreams, and feelings (Selfridge 1975). Categorization of culture, however, is not a straight-forward process. As diverse as our world population is, so are cultural communities and our understanding and identification of them. Attempts to formally classify cultural diversity prove to be very complex, as cultural dynamics, socio-cultural inter- and intra-transformations, and assimilation make the term of culture difficult to define. The European Standard Classification of Cultural and Ethnic Groups classifies cultural groups within Europe by not only taking the geographical borders of nationalities into account, but also recognizing “ethnic and cultural groups with a shared cultural heritage, not biological ancestries” (Schneider, 2016). Thus, the implication is made that cultural origins do not always equal the cultural identity of the individual. Language, especially spiritual language and literature, is a core marker of a cultural identity of a social community. By being acquired, experienced, and passed on across generations, forming history and customs, language has the power to unite or separate people.

Cultural Diversity

International and national institutions and organizations around the world embrace cultural diversity and promote awareness against discrimination. Among them are health providers and rehabilitation and educational institutions that incorporate cultural contexts into their programs under various directives and missions. In diverse governmental and organizational projects and campaigns for cultural acceptance and integrity, cultural heritage, and diversity, multicultural dialogue and communication shape the core

of policies and standards. Based on the Human Rights Act of the United Nations, UNESCO devised four cultural principles in the Universal Declaration on Cultural Diversity, a unique international document promoting the preservation and further development of unique identities of individuals and social groups around the world. It proclaims that “cultural diversity is as necessary for humankind as biodiversity is for nature.”² The postulates underlay the importance of the promotion of cultural pluralism in social cohesion in our societies as well as the preservation of cultural heritage. “No one may invoke cultural diversity to infringe upon human rights guaranteed by international law, nor limit their scope.”³ . Cultural diversity is essential to global economic, political, spiritual, and artistic growth as a part of human heritage and development. Similarly, international unions, such as the European Union (EU), postulate rights and regulations aiming to fight discrimination and embrace cultural diversity. The EU has endorsed cultural integration in issuing the Common Basic Principles document in 2004. These principles were adopted by the Justice and Home Affairs Council and shape the foundations of EU schemes in the field of cultural integration.⁴ Discrimination on the grounds of a person’s age, disability, gender, race, religion, or sexual orientation is illegal within the laws of the EU as fair treatment is a basic right of the Union.

² UNESCO Universal Declaration on Cultural Diversity (2001) (Article 1). UN Documents, Gathering a body of global agreements. Available online: www.un-documents.net/udcd.htm

³ UNESCO Universal Declaration on Cultural Diversity (2001) (Article 4). UN Documents, Gathering a body of global agreements. Available online: www.un-documents.net/udcd.htm

⁴ Council conclusions of the Council and the Representatives of the Governments of the Member States on the integration of third-country nationals legally residing in the EU, JUSTICE and HOME AFFAIRS Council meeting Luxembourg, 5 and 6 June 2014, Council of the European Union. Available online: <http://www.consilium.europa.eu/ueDocs/>

Culturally sensitive approach

“The intercultural approach goes beyond equal opportunities and respect for existing cultural differences to the pluralist transformation of the public space, institutions, and civic culture. It does not recognize cultural boundaries as fixed but in a state of flux and remaking. An intercultural approach aims to facilitate dialogue, exchange, and reciprocal understanding between people of different backgrounds” (Bloomfield, 2004).

In providing care services to children with hearing loss and their families, counseling, communication, and inclusion are the key aspects of successful rehabilitation. Counseling mostly accompanies the interdisciplinary (medical, audiological, rehabilitation, social, psychological) team and the family throughout their treatment journey. A common communication mode, understandable to all of the parties, is crucial in discussing treatment options such as technology (hearing aids, hearing implants) and available therapies (auditory, speech and language therapy, occupational therapy, etc.). Language is one of the most important components of a cross-culturally sensitive approach and a main source of communication. It can be used in many different ways, depending on perception of the “receiver” and expressed message of the “sender.” The way practitioners use language may cause confusion and misunderstandings or even fear and aggression. Persons with lower second language competency (for example, a Russian family who lives in the United Kingdom, or a Hispanic family who lives in the United States) are mostly unfamiliar with the medical vocabulary and therapeutic terminology. Furthermore, they might not be knowledgeable about the medical topic in their native language if they weren’t exposed to the subject before, so avoid professional jargon wherever possible. In some countries where lower literacy competence is still a challenge, providing a family with written information will not be beneficial to them. Most of the health care providers

are obliged to provide competent interpreters to every medical or rehabilitation appointment; these include spoken languages as well as sign languages. It is recommended to establish a good communication system between the patient and their family and the professional, which assures the best possible service as well as contributes to the successful cooperation and expected outcomes. To ensure the appropriate clinical delivery of information and treatment to diverse individuals and their families, interpreters should display certain competencies, such as proficiency in both languages, adequate knowledge of the subject that is being discussed, and cultural sensitivity. In "Dual-Language Learning for Children with Hearing Loss," the author suggests that rehabilitation service providers need to acquire cultural competency and introduces three basic roles for culturally competent interpreters and service providers: 1) effectively respond to the pragmatics of each family; 2) change roles depending on the situation; 3) navigate comfortably between verbal and nonverbal signals (Douglas, 2014). Wherever possible, information for families should be provided in both oral and written form. The patient and the family should be given enough time to review the topic and be able to ask questions without restrictions or embarrassment. Successful service delivery is subject to close cooperation between the patient (family), service provider, and interpreter. All parties need to develop trust and find a common communication style that leads to understanding. The clinician's role is crucial in incorporating the interpreter into the service. More time needs to be devoted to services which demand an interpreter, explicit explanations of the role, and the art of interpretation; for example, what kind of services are going to be discussed and what outcomes are expected. The service provider, having a leading role in delivering care service, is required to manage the administration of goals and assure their implementation. Information about the illness and available technology,

candidacy criteria, medical and rehabilitation treatment plans and their implementation, and formal or informal assessments are the practitioner's responsibility. Decision-making, however, lies with the family. Additionally, clinicians need to be observant of the behavior and emotional state of the patient during the services, as the interpreter's style of communication may not be appropriate for a patient's individual needs. Some standards do not mention the variety of cultural backgrounds and do not promote the need for education in this direction. Mostly, cultural variety is downsized to bilingual or multilingual families, whereas cultural variety is much more than using another language.

It is essential to know the family circumstances and individual needs of the family without invading their personal intimacy. The service provider role evolves naturally towards a guide and supporter rather than an all-knowing professional.

Cultural competence and health care services

"Cultural competence is a set of attitudes, skills, behaviors, and policies that enable organizations and staff to work effectively in cross-cultural situations. It reflects the ability to acquire and use knowledge of the health-related beliefs, attitudes, practices, and communication patterns of clients and their families to improve services, strengthen programs, increase community participation, and close the gaps in health status among diverse population groups."⁵

Cultural aspects influence the well-being and health of societies around the world. The cultural impact manifests itself in key areas, such as nutrition,

⁵ As cited in: Cultural Competence: A Journey, Bureau of Primary Health Care. Health Resources and Services Administration, US Department of Health and Human Services, p.3. Available online: <https://ia801807.us.archive.org/26/items/culturalcompeten00bure/culturalcompen00bure.pdf>

the environment, and migration. The World Health Organization (WHO) points out that in the latter, culturally sensitive approaches and assessments are urgently required in order to serve multicultural and cross-cultural populations (Napier 2017).

Accepting that health care institutions and health services providers are seen as organizational units, these dimensions should be able to reflect their culture, thus implicating the standards provided therein. Seeing an organization as a cultural group itself complicates the categorization of the cultural unities within the health care system even more. A group of professionals practicing the same profession are seen as members of the same (professional) cultural group independent of their (anthropological) cultural background, country of origin, ethnicity, religion, etc. One might assume that services such as diagnosis, treatment, and follow-up care provided by a professional of the same or similar socio-cultural or ethnic group as the patient seem to be beneficial to them. Patients treated by a professional who belongs to the same cultural group (for example, a Hispanic professional and Hispanic patient) have a better chance of gaining trust quicker and have better results in their patient-professional relationship than those from different cultural circles. On the opposite side, people from social groups with negative medical experiences within their own cultural community might trust and rely on services provided by a professional from a different socio-cultural group. As with every other human relationship, professional-patient relationships are built on many layers of social experiences and beliefs. This variety of interactions between the groups makes the relations complex and requires institutions to create (or adapt) and unify standards that support access to and the delivery of services based on cultural equality, sensitivity, and competence. The United Kingdom and United States see themselves as culturally diverse countries where equality plays an important role in health

services. Health care service providers such as Cochlear Implant Services in Great Britain or the American Speech- Language-Hearing Association (ASHA) in the USA promote cultural literacy and the provision of information in a language that is understandable to the person receiving care, which requires the presence of interpreters (including sign and oral languages) at all appointments^{6,7} (Wood i in., 2006). For example, the British Cochlear Implant Group (BCIG) sees the equality of access to health services as a standard for individuals with hearing loss and states: "Cochlear implant services are committed to equality of access including age, disability including learning disability, gender, race, sexual orientation and religion/belief in all aspects of service delivery. Care should be taken to ensure that patients are not disadvantaged in terms of access to assessment, treatment or ongoing care. Services should gather data to enable them to demonstrate equality of access to provision or to identify and correct any inequality for groups including (but not limited to) gender, race and disability."⁸

Cultural and linguistic competency should be part of good clinical practice as well as the standards delivered by health institutions. In the field of providing rehabilitation services to individuals with hearing loss, choosing the appropriate therapeutic language is crucial to family satisfaction and the promotion of positive outcomes. Additionally to our everyday experiences, culture has extensive influence on health, illness, and treatment. Cultural beliefs and religious practices can have a vast impact on patient behavior, the perception of communication style, and proposed treatment. Education on cultural differences and guidance towards culturally sensitive patient care

⁶ www.ASHA.org

⁷ www.diversityrx.org

⁸ Quality Standards Cochlear Implant Services for Children and Adults (2016) British Cochlear Implant Group, p.7. Available online: <http://www.bcig.org.uk/bcig-quality-standard-2016/>

are essential for culturally competent health care providers. One's own cultural experiences can positively or negatively affect one's rehabilitation work. Therefore, it is recommended to test oneself regarding cultural competence. There are a number of questionnaires available online from healthcare providers as well as information on cultural diversity and communication that will enlarge your knowledge on these topics. Including cultural competence standards in your practice, whether individual or institutional, will enhance the quality of care and rehabilitation in your environment. Some of the unwanted characteristics of a care provider could be as follows: prejudiced, narrow-minded, forceful, ethnocentric, blind to diversity, stubborn, impatient, insensitive, unknowledgeable, or biased. Culturally inappropriate services might induce long-term health problems and have a negative effect on a patient's well-being. Furthermore, such care is incomplete and leads to missing opportunities for both the health care provider and the patient. Common aspects of a culturally insensitive approach are procedures, policies, and social interactions that lack cultural contexts and standards, and thus miss an adequate part of health care. A patient's socioeconomic status can have a negative influence on minority or cultural groups due to financial or language restrictions that makes services unavailable to them. Studies conducted in some countries, particularly in the USA, showed that patients from minorities are more likely to be part of social groups with lower socioeconomic status. The beginnings of the societal acceptance of children who are deaf take place in their own family. Families from different cultural backgrounds may perceive personal grief, shock, and helplessness in a way that differs from the clinician's experience. Grief takes time to heal and some family members might need psychological support, which may not be common or accepted within some cultural groups. The child with hearing

loss, however, needs their family's acceptance and love to flourish and develop their full potential, which might be difficult at the beginning of the rehabilitation services. Family is the first and closest form of a social group to demonstrate cultural habits to the child. This is the place where children learn what is acceptable, how to belong to the group, and how to behave. Family is the place to learn about one's beliefs and what to be aware of, and communication styles and language comprise a great part of family culture. Language and vocabulary used mainly by parents, siblings, and other close family members shape the language of the child. Personal relationships and group classifications shape the culture of the group, starting with the family through to bigger societies like regions and countries. Faith, beliefs, and religious practices often influence and shape cultures, but so do natural, geographical surroundings. Holidays and celebrations, important dates, traditional dress, food, and music might become part of the treatment plan for a child with hearing loss.

Some professionals might assume that treating everyone with respect should be sufficient in building a successful relationship. Providing services to a family with a child with hearing loss is a journey from early hearing loss intervention to successful rehabilitation in consideration of cultural acceptance and integration. Hearing rehabilitation and care should be based on a solid relationship with the service receiver(s), beginning with a broad understanding of their medical history, personal circumstances, and individual needs and wishes. Individuals with hearing loss differ in their everyday life demands, requirements for services, communication needs, socio-economic status (SES), and cultural background. Based on the differences in individual experiences and knowledge, every patient builds their own perception of hearing loss and therefore might have diverse beliefs and wishes to-

wards their treatment. "Members of varying cultural, ethnic, and racial backgrounds may respond differentially to incurring hearing loss, to interacting with health professionals, and to aural rehabilitation plan" (Tye-Murray, 2015).

A practical cultural evaluation should encompass male-female relations, parent-child relationships, individual-group interactions, the individual perception of hearing loss, pain, and medical treatment and structure relations between a clinician and patient. Providing information about the cultural patterns of minorities and cultural groups can introduce useful knowledge and support openness towards accepting cultural diversity. However, it might also lead to categorizing individuals into certain patterns and stereotyping the patient rather than seeing them as a unique person. Stereotypes quickly build upon the first visit and might lead to prejudices that can hinder the provision of appropriate services and care for the patient. Stereotyping is an assumption about a person's qualities and characteristics based on their cultural background without any effort being made towards understanding the individual needs of the patient. Generalization, on the other hand, seems to be less harmful as it takes the general information about a cultural group's characteristics and uses it as a starting point towards understanding the person's needs. Simply assuming that all individuals belonging to that cultural group might desire the same type of care would lead to stereotyping. Taking this information, however, as a starting point for providing appropriate care to the patient means generalizing the knowledge and using it towards providing better, culturally sensitive services. For example, the so-called "Red noses" volunteers wearing clown outfits are seen in some hospitals and care homes with an aim to cheer up patients, mostly children, and provide them with a time of enjoyment and laughter to help with their recovery. Where in some countries this is a very common and welcomed practice, some cultural communities see a clown as a messenger of

death – making such an experience entirely unpleasant and unacceptable. Additionally, “unlucky” numbers might pose a problem as some cultures see them as unfortunate and may therefore be reluctant to attend appointments or stay in a room with an “unlucky” number (e.g. 13 in European or American cultures, 4 in Chinese and Japanese cultures). Eye contact is another common aspect that might lead to misunderstandings between the professional and patient. Where in some cultures looking directly at a person signals attention and respect, in others, direct eye contact might mean the opposite – disrespect and challenge. Furthermore, in cultures where female and male communication is clearly defined, a woman sitting too close, speaking too loudly, touching, and looking directly and at the opposite gender is seen as behaving in a highly inappropriate manner. Some Arabic men also wouldn’t shake hands with a woman (unless she is a family member) and avoid eye contact; they show their respect by touching their heart and nodding their head instead. These persons might have particular needs in maintaining an acceptable distance between themselves and the professional or require the assistance of another family member.

Considerations of cultural integrity in rehabilitation

“It takes a village to raise a child.” African proverb

In practice, cultural differences might cause misunderstandings by both sides – practitioners and families. Seemingly simple behaviors that are expected but not performed by either of the sides involved in the treatment might lead to incorrect assumptions, bias, and poorer services and/or influence the performance of the child with hearing loss. It is important to state clearly what is expected from the family and to explain, model, and show the desired behaviors. This can be performed by providing clear information to the family. The best way would be to have an interpreter and/or translated

leaflets with information. Family groups, especially for minority groups, might be very helpful and give the families additional affirmation and support.

The goal of rehabilitation is not “converting” the family to “our” culture, but merging the family’s culture with the culture of the environment. It is desirable for health care services to be flexible and adaptable within a framework of clinical intervention. Partnerships within interdisciplinary teams should be based on cross-cultural dialogue and include the patient to maintain treatment programs serving the families and communities. It is critical that health care providers strive to improve self- and institutional awareness, understanding, and the implementation of cultural aspects and challenge inequality within clinical and rehabilitation services. It is essential to develop culturally adequate approaches and strategies in rehabilitation programs, promote cultural awareness beyond one’s ethnic roots and race, and incorporate professional cultural competence and sensitivity into health care policies.

Every individual’s needs and every situation are unique. Try not to stereotype and encapsulate the person into a cultural group or as a member of a specific ethnic group. Situations with patients and their families – anxiety, discomfort, sensitivity towards accents, difficulties in communication – cause prejudice and may lead to inadequate expectations, care, or information. Healthy, unbiased discussions with the patient, asking about their views and knowledge and their perspectives on the topic, are vital. Talk about the facts and differentiate your thoughts from your personal feelings; consider the family’s feelings about the situation. Especially for parents, learning about their child’s hearing loss can be devastating and shocking. Parents (and family members) go through a grieving process and learn to deal with the situation their own different pace and process the news in different, often very contrasting, ways. Perceptions of a disability can vary from

culture to culture but also from family to family in the same cultural circle. Family culture often takes over the bigger cultural group experiences. In some families, all topics are discussed in an open and taboo-free way; in others, the same topics are viewed as disrespectful and shaming, so conversation is not possible. Some topics may be unacceptable and unthinkable to talk about with members of the family. In deaf families, a child with profound HL might be seen as a blessing. Hearing loss in other families might be seen as a stigma, or a sign that the parents have done something wrong and are being punished with a disabled child. In some cultures, these children will be hidden and excluded from social life. Cultural experiences and upbringing influence the perception of health issues and how they are dealt with. Some health topics might be considered a “taboo” topic in some cultures and thus make the patient uncomfortable when talking about them. In some cultures, the family is the one who receives the medical information and then decides whether or not to confront the patient with the news. In contrast, in other societies the attitude of being fully informed is the norm. How people show respect is often a source of misunderstanding. Seemingly simple greeting rituals might lead to misunderstandings and biases sometimes as soon as by the first meeting, preventing the family and the professional from achieving effective cooperation.

How patients perceive the information about a health issue depends not only on their character and personality, but also on their cultural background. There are many cultural aspects that influence the perception of health-related information, such as communication style and language, options for treatment, family involvement, and understanding of rules and policies that may differ from the ones experienced in the cultural circle.

Considerations and tips for culturally competent hearing rehabilitation – Practical tips

1. Inform and educate yourself about the culture of the person or family you are serving (the main source of information can typically be provided by the family themselves):
 - Family characteristics, parenthood style, and roles of family members.
 - Language used at home and preferred communication style and mode.
 - Education of family members.
 - Customs, traditions, beliefs, morals, and ethical values.
 - Socio-economic status (SES) – especially affordability and access to health care services.
 - Cultural group that the family identify themselves with, considering possible individual differences.
2. Share your experiences, knowledge, and best practices with others:
 - A culturally informed team takes the fear away from the unknown – provide information and education within the institution and to the public.
3. Use your knowledge to offer appropriate services during appointments for counseling, assessment, diagnosis, treatment, and follow-up:
 - Remember that country of origin, skin color, or religion do not indicate a rigid belonging to a specific cultural group.
 - Consider bi-culturalism.
 - Encourage interdisciplinary cooperation and support within the professional team.
 - Promote integration and equality versus racism, xenophobia, and discrimination.

4. Avoid stereotypes – treat each service recipient as an individual and their family as a unique social group that might have a different cultural background from your own.
5. Respect customs, values, traditions, and beliefs.
6. Establish an appropriate style and mode of communication, and if necessary, use an interpreter:
 - Use “people first” language.
 - Avoid negatives – incorporate positive language.
 - Take a partner approach, solve problems by finding a solution rather than concentrating on the problem (acknowledge the problem but do not dwell on it).
 - Continuous interaction and communication between the family members, recipient of the care, and clinician are desired in the process of integration and treatment.
 - Information, awareness, and education – educate yourself, your team, and the public.
 - Remember that hearing loss and its treatment methods can be perceived differently by diverse cultural groups (for example, as a stigma or source of pride).

Strive to acquire positive personal and professional attributes: openness, flexibility, self-evaluation, sensitive curiosity, observe, acknowledge, accept, honesty, respect, encouragement, and motivation. Build upon your strengths and use cultural background as a source of enrichment rather than obstacle. Follow simple and easy to remember acronyms – LEARN and CARE -- might help to quickly introduce the desired culturally-informed approach:

L= Listen actively to understand the family’s perception of the hearing rehabilitation and possible problems they might encounter with it.

E= Explain your perception of the raised matter, offer information on the subject, and ensure all concerns are acknowledged as part of the therapy.

A= Acknowledge and discuss the differences and similarities.

R= Recommend treatment and a plan of action (propose the time frame, tools, materials, and activities).

N= Negotiate agreement and commitment.

C= Communicate actively.

A= Advocate, address, and acknowledge success and concerns.

R= Respond respectfully to the addressed problems and topics.

E= Evaluate yourself and your services regularly:

- Individualize your therapy session.
- Include the family in the hearing journey with their child by respecting their individual culture.
- Consider bilingual therapy.
- Connect families with the same origins.
- Organize integrative family meetings (including different cultures).
- Discuss the cultural differences with the family.
- Incorporate different materials, tools, and technology (use apps, the internet, computer, TV, etc.).
- Promote literacy and books (use books, stories, papers, written material) that are bilingual and bicultural, wherever possible.
- Include extended family, siblings, nannies, etc.
- Include culturally appropriate art like music (use songs, chants, rhymes, musical activities) (Berlin i Foweks, 1983).

Case examples from practice

A family with a 15-year-old girl is attending a programming session for her cochlear implant with an audiologist and a clinical engineer (both males)

present and a (female) speech and language pathologist (SLP) who is observing the situation from the other room. In this institution, cooperation between the audiology and communication departments is not practiced. During the session, the girl is not responding consistently to the presented auditory stimuli, although the objective measures show a functioning device. Her answers are very quiet and muffled; she is not looking at the professionals directly and is not participating in the session as expected. This behavior does not match the parents' report, stating that the girl responds to all speech sounds and environmental sounds and can answer simple, routine questions such as "What is your name?" The professionals discuss the situation by whispering, while looking at the girl from time to time, and decide that she is either overly shy or refuses to respond, and by doing so she is behaving inappropriately for her age. As the family came from a long distance to attend, the professionals are determined to close the session with satisfying results, so they ask the SLP for support. The SLP decides to talk to the parents first, and asks for information on the girl's well-being and everyday routines, if she is comfortable with the hearing device, her usual reactions to sounds, and her overall behavior at home. During her conversation, the SLP discovers that the family is Muslim and that the medical assistant asked the girl to take her head scarf off before she entered the audiology room and insisted that her parents wait outside. Not having her hair covered made the girl very uncomfortable, as well as being left alone with two males. Despite being in a clinical environment and with medical professionals, she found herself in a culturally inappropriate situation, which hindered her ability to fully participate in the session and compromised her performance. Additionally, incorrect assumptions by the professionals might have ended up with an incorrect treatment plan. The situation completely changed after all clinicians were informed about the family's cultural background, better

understood the cultural differences in behavior, especially regarding female-male relations, and discussed the procedures of device fitting and preferences for the goals and treatment with the family. The parents and SLP were present and active during the session, which immediately changed the girl's attitude and behavior. Her device was then programmed appropriately, simulating everyday life situations – with and without her head scarf. Using a scarf over the device might cause a different hearing perception for the patient, so evaluating both environmental influences are crucial to the patient's well-being. The culturally informed approach proved to be beneficial for the clinicians as well as for the patient and her family. This positive experience potentially contributed to better outcomes and improved the quality of life for the health care recipient.

A three-year-old boy is attending a speech and language therapy session with an SLP. According to the medical history reports, he received a cochlear implant ten months prior to the session and has good access to environmental and speech sounds. He shows communicative intent and vocalizes in response to speech. He enjoys playing with animal toys. During the session, the professional starts with an age-appropriate book about farm animals. The boy is showing no interest in the book and starts to be impatient, so the clinician decides to use animal toys, which are stored in a box. The boy chooses all of the sheep toys and responds to them with a smile and vocalizations; additionally, he says "sheep" spontaneously. During his play session with the sheep, the SLP observes a concerning behavior, as the boy's gestures and way of playing indicate the killing of the sheep. This is perceived by the professional as inappropriate and she changes the activity to preparing food with play home utensils. Instead of the expected use of the cutlery, the boy is using the knife to cut the sheep's throat, which was very disturbing for the

practitioner. She stopped the session and advised the mother to visit a behavioral therapist before attending the next speech and language session. During a team meeting, the SLP shared the uncomfortable experience with her colleagues. She was unaware that the family was part of a Bedouin tribe who live in the desert and rear sheep, goats, and camels, which are their main source of income. The family's lifestyle is completely different from that of the clinician, including their environment and circumstances. Inviting the family back to the therapy with the aim of using a culturally informed approach, the therapist also found out that both parents have low levels of literacy and the boy has no access to books. She asked the boy's mother about the family's daily routines and environment and objects used in everyday life. Together with the parents, they established what everyday activities they would like the boy to communicate in first and what kind of play he usually participates in. While addressing the concerning "animal killing" situation, the clinician learned about the religious tradition of sheep offerings during the Muslim Eid holidays. This behavior disappeared after the celebrations were over.

Conclusion with a personal note

While living and working in several countries around the world, I have learned that independent of cultural background, every person and every family deserves to be treated in a unique way. While providing rehabilitation and education services, I consider myself fortunate to have the opportunity of being part of culturally diverse social groups, no matter whether they are patients or professionals. My goal is to learn as much as possible from the families and professionals I serve as I contribute to providing care and advice to them. I have experienced that every parent has a common desire: to ensure the best possible care for their children, a happy and fruitful child-

hood, and a safe, successful future. A culturally sensitive health care approach advocates the incorporation of cultural contexts into the health care providers' policy-making and daily practice procedures. Decisions are based on evaluation and robust evidence with the goal being the continuous improvement of health care services from the very first contact with the patient to the completion of the treatment. Practitioners should respect every patient as an individual, seek education and information about their unique situation and needs, and share cultural awareness among people and services. Furthermore, developed strategies and best practice guidelines and standards are based on the preservation of cultural diversity and encourage the implementation of a culturally sensitive approach within the migrant and minority populations. Shared values, independent of socio-cultural background, should be self-evident in medical and rehabilitation services, preventing unexamined presumptions and bias towards cultural identities. Finally, the continuous pursuit of a culturally informed approach is crucial for improving the efficiency and efficacy of health care and the quality of life.

References

- Berlin, E.A. Fowkes, W.C., Jr. (1983) A teaching framework for cross-cultural health care – application in family practice. *Cross-cultural Medicine. West J. Med.*, 12:139, pp.93-98.
- Bloomfield Bianchini (2004) as cited in: Wood, P., Landry, C., & Bloomfield, J. (2006) Cultural diversity in Britain. A toolkit for cross-cultural co-operation. *Joseph Rowntree Foundation, Comedia*, p. 9.
- Douglas, W.M. (2014) Dual-Language Learning for Children with Hearing Loss, MED-EL, USA.
- Galanti, G. (2015) *Caring for Patients from Different Cultures*.: University of Pennsylvania Press, Philadelphia.
- Hall E.T., (1990) *The Silent Language*, Anchor Books, New York, p.29.
- Hofstede G., (2011). Dimensionalizing Cultures: The Hofstede Model in Context. *Online Readings in Psychology and Culture*, 2(1). p.3. Available online: <http://dx.doi.org/10.9707/2307-0919.1014>
- Napier, A.D. (2017) Culture matters: using cultural contexts of health approach to enhance policy-making.
- Onions, C.T. (editor) (1966) *Oxford Dictionary of English Etymology*. Oxford University Press, Oxford, UK.

- Oxford Dictionary (2010) *Oxford University Press*, Oxford University Press, Oxford, UK.
Available online: www.oxforddictionaries.com
- Schneider, S.L. & Heath, A.F. (2016) Uncovering ethnic and cultural diversity in Europe: A new classification of ethnic and cultural groups, p.8. Retrieved online:
https://www.europeansocialsurvey.org/docs/about/conference/SCHNEIDER_HEATH_Uncovering-ethnic-and-cultural-diversity.pdf
- Selfridge, R. Sokolik, S. (1975) A comprehensive view of organizational management. *MSUBusiness Topics*, 23:1, pp. 46-61.
- Tye-Murray N., (2015) Foundations of Aural Rehabilitation: Children, Adults, and Their Family Members. *Cengage Learning*, USA, p. 80.
- Wood, P., Landry, C., & Bloomfield, J. (2006) Cultural diversity in Britain. A toolkit for cross-cultural co-operation. *Joseph Rowntree Foundation, Comedia*.
- Zhao, F., Manchaiah, V., St. Claire, L., Danermark, B., Jones, L., Brandreth, M., Krishna, R., & Goodwin, R. (2015) Exploring the influence of culture on hearing help-seeking and hearing-aid uptake, *International Journal of Audiology*, 54, pp. 435–443.

Available online

- UNESCO Universal Declaration on Cultural Diversity (2001) (Article 1). UN Documents, Gathering a body of global agreements. Available online: www.un-documents.net/udcd.htm
- UNESCO Universal Declaration on Cultural Diversity (2001) (Article 4). UN Documents, Gathering a body of global agreements. Available online: www.un-documents.net/udcd.htm
- <https://ia801807.us.archive.org/26/items/culturalcompeten00bure/culturalcompeten00bure.pdf>
- www.ASHA.org
- www.diversityrx.org
- <http://www.bcig.org.uk/bcig-quality-standard-2016>
- www.thinkculturalhealth.hhs.gov

Edyta Tomińska-Conte

*Faculty of Psychology and Pedagogical Science, University of Geneva
and Unity of Special Educational Needs Pedagogical High School in
Lozanna, edyta.tominska@unige.ch*

Modernization of the Curriculum as a Challenge for a Modern Educator Using the Example of Romandy¹

Swiss context

Switzerland is a federal country with an area of 41,290 km² and population of about 8 million. The Helvetic Confederation uses four national languages: the German, French, Italian, and Rhaeto-Romance languages. The country enjoys a direct democracy and high regional autonomy. Consequently, each of the 26 cantons has its own administrative system and its ministry of education, which decides (along with its inhabitants) on the school system in each canton. Romandy will be our point of reference in this paper – that is, the French and Italian-speaking parts of this country, which comprises 7 cantons: the canton of Geneva, with the city of Geneva as the capital; Vaud, led by Lausanne; Valais, headed by the city of Sion; the cantons of Neuchâtel and Fribourg with capital cities of the same names; the canton of Jura with its capital in Délemont; and Italian-speaking Ticino with its capital in Locarno. This entire territory, which constitutes about 1/3 of the country's area, is distinguished by specific initiatives for the unification of education systems, among others. In this multi-lingual and multicultural

¹ We sincerely thank K.I. Bieńkowska for proofreading and providing constructive comments during the process of creating this paper.

country, and especially in Geneva, which sees intense immigration, the school curriculum prepares students to live in democratic European society; this situation requires teachers to work out specific rules, such as observing the principle of secularism in school and regularly teaching the principles of tolerance and respect for others, regardless of their beliefs, skin color, language, faith, or culture from which they originate or in which they grow up (implementing the program of “living together and preparing for democracy”). The program assumptions provide for three areas of knowledge: 1. teaching individual subjects; 2. transversal abilities, including the ability to cooperate, communication, learning strategies, creative thinking, and critical thinking; 3. general skills, which include the knowledge of new technologies, health and emotional sphere prophylaxis, personalization and the ability to make choices, living together and growing into democracies, interdisciplinarity.

The schooling obligation begins at the child’s fourth birthday². The mainstream school is divided into three learning cycles: 1. Elementary (grades 1-4, children aged 4-8); 2. Middle (grades 5-8, children aged 8-12); and 3. Orientation (grades 9-11, children aged 12-15). This last cycle is characterized by the fact that students move to another school (as in the Polish lower secondary school system) and are grouped into classes of the same ability level, i.e. they are assigned according to their school performance in the eighth grade. This division aims at the early orientation and direction of future graduates to vocational, technical, and comprehensive secondary education levels and technical and comprehensive higher grades, ending in different types of matriculation and allowing the students to pursue higher education³.

² According to the principles of the new primary education harmonization project HarmoS, so that all children of foreign origin could learn the language of the school in the first cycle.

³ According to cantonal statistics approx. 15% of the general number of the youth chooses higher education.

Primary school teachers who teach children ages 4 to 12 need broad knowledge, as they are general teachers who are tasked with teaching all subjects. Their education is therefore an essential part of the discussion between the cantons. We will return to the discussion in point 3, using the example of the Geneva teacher training program.

The purpose of this article is to show how the general changes in social life and *nota bene* legal changes in relation to the disabled affect the changes in the education system and in the primary school teacher training programs. The author will present various forms of educational influence in relation to children with hearing impairments attending general schools against the background of general changes.

On the road to equality – the rights of people with disabilities and their application in Switzerland and Romandy

In April 2014, under the constant pressure of the disabled people's associations Switzerland ratified the United Nations Convention on the Rights of Persons with Disabilities (CRPD⁴). Consequently, the Confederation undertakes to respect the law of non-discrimination and to adopt new legal solutions in order to take care of people with disabilities and to provide them with adequate support and assistance leading to their full-fledged participation in society. This internationally important step significantly highlights the changes taking place in Switzerland's system of social benefits and integration processes⁵. The process of social change is ongoing also in the sphere of education. The first important legal act for the benefit of people with disabilities is the federal act on the equal rights of such people (Lhand, 2002).

⁴ CRPD - United Nations Convention on the Rights of Persons with Disabilities.

⁵ The Convention created in 2008, signed by the European Union in 2010, obliges the Helvetic Confederation to modify existing laws and make available or introduce essential benefits guaranteed by this convention.

It provides the basis for modern understanding and support for people with disabilities, deficits, and diseases. Other legal acts are being adopted locally and depend on cantonal committees dealing with spreading respect and fighting for equal rights for this part of society. Thus, each of the 26 cantons has its own legal regulations and types of support intended for citizens with disabilities. In this paper, we will refer to the solutions of the canton of Geneva and Vaud.

Integration of children and youth with special educational needs

In Geneva, the new cantonal law “The Law on Integration of Children and Adolescents with Special Educational Needs and Disabilities” (LIJBEP) entered into force in early 2010⁶. Due to the changes to the public education system as well as to the new funding rules in the field of assistance and support for people with disabilities, the federal social benefits institution OFAS⁷ and cantons saw the need to develop new rules of cooperation in the field of special education (Maradan, 2011). This new legal act is “The Law of Inter-cantonal Cooperation in the field of special education” (CDIP, 2007). It provides a legal basis for the cantons to set up committees and determine uniform foundations for cooperation in the field of special education and the types of support needed for the types of the disabled children and adolescents with specific needs in the field of education.

As discussed by Nendaz (2011), not everyone in the cantons has agreed to join this cooperation. In the seven cantons of Romandy, Geneva joined the cooperation and ratified the principles of the Law on Cooperation in 2008, Vaud, Ticino, Fribourg in 2009, and Valais in 2010; Jura and Neuchatel joined in 2011 and proposed a new application structure for this law, effectively

⁶ Law on integration of children and youth with special educational needs or disabilities (Fr. Loi sur l'intégration des enfants et des jeunes à besoins éducatifs particuliers ou handicapés ou LIJBEP).

⁷ OFAS – Office Fédéral des Assurances Sociales.

introduced in 2012. To provide an example of the independent application of this law and the changes to the cantonal regulations regarding the system of education, the canton of Vaud has chosen the inclusion school and withdraws from special schools⁸. Also, special classes in mainstream schools change their status and oblige their students to even partially integrate in regular groups. Of course, the inclusion of all pupils in the school system requires a number of adaptations for which the so-far separatist school of Vaud was unprepared. The teachers themselves are not prepared for such important changes. This affects the needs of teacher's education programs as we will see in part three of this article.

In Geneva, the inclusion school starts its projects even if the desire for the total inclusion of all children is a clear objective of the Department of Public Education⁹. Examples of the inclusion policy are shown by integration classes that replace special classes in comprehensive mainstream schools, but those changes are still projects of individual units only. In both cantons, general teachers are assisted by specialists while implementing the program with children who have learning difficulties and require support or assistance¹⁰.

⁸ Private foundations or those financially supported by the canton perform this role, a situation that is completely different in Geneva: only state institutions deal with support and special education, private foundations are rarely involved.

⁹ This tendency is openly promoted by the DIP director, but it is not accompanied by the necessary financial means needed to accomplish these goals in the field. It is clear to everyone that a general teacher with around 20 students does not have the time nor the qualification to accept children with special educational needs to the group, so the implementation of the inclusive school is progressing slowly.

¹⁰ Different types of pupils are eligible for the support of a specialised teacher: from children with dyslexia to children with intellectual or physical disabilities, they have the right to receive various types of support in the classroom and different times (support hours).

Integration of children with hearing impairments in the inclusive school

Based on the assumptions of the Law on Cooperation, efforts have been made to develop a unified support and education for hearing impaired children in Romandy. OPERA project data¹¹ contains information coming from seven Romandy cantons on existing types of support for hearing impaired children. The data analysis has been compared to current scientific research results coming from other countries. The implementation of tasks of this project was entrusted to the Pedagogical High School in Lausanne (PHS VD¹²) and the Swiss Centre for Special Needs Education in Bern. Up to this day, 5 reports have been published containing statistical data from 2006 to 2011 on this group of children and adolescents. During the school year 2010-2011, the project included 346 hearing-impaired children and adolescents ages 0-20 in the statistical data coming from surveys aimed at institutions providing them with different types of support (discussed by Alber et al., 2012, in Tomińska, 2016, 2017).

Analyzes and intercantonal breakdowns have allowed authorities to propose new solutions in many cantons; for instance, in Geneva, new support provided by a specialist in the field of deafness has been introduced since 2012 for children with implants included in regular classes. In the canton of Vaud, parents can already rely on the early support of an educator specialized in deafness during the diagnostic process¹³. Other valuable changes could have taken place thanks to this project.

¹¹ The Romand *Concept for teaching Deaf and Hard of Hearing Learners* (Fr. Concept romand de scolarisation des élèves sourds et malentendants) – OPERA Project – financed by the Intercantonal Conference of Public Education in Suisse romande and in Ticino.

¹² Pedagogical High School of the canton of Vaud.

¹³ There is a home support service provided by educators of the deaf.

Systemic changes in mainstream education – the HarmoS agreement

As mentioned earlier, there are major changes being introduced to the public education system at the moment – the successful HarmoS¹⁴ project for the harmonization of school systems throughout Switzerland (2006). This project was voted on by the general public in every canton (according to the principles of direct democracy¹⁵) and entered into force in most of them. Some cantons have denied the need for this harmonization, while others have proposed its postponed implementation. In the cantons of Romandy, Geneva was at the forefront by introducing HarmoS in 2011; other cantons in this part of Switzerland adopted new rules of this system in 2013 or 2014. We need to mention that some cantonal systems have to cope with major institutional changes, i.a. the canton of Vaud, where children attended the indicative cycle a year earlier than in Geneva, in the former 5th grade (now 7 H¹⁶). Changes related to joining the HarmoS agreement provoked the reorganization of the entire existing system, transition to a new programming framework, new didactic aids and ways of teaching, new forms of assessment, timetables, teacher schedules, and basic or supplementary teacher training. Most school facilities in this vast canton are not ready to accommodate the youngest pupils aged 4 (pre-school education was conducted separately in small units that are now incorporated into larger school complexes).

The changes and innovations that are now reflected in the HarmoS program in Geneva date back to the 1970s. During this period, certain schools

¹⁴ HarmoS (Fr. L'accord intercantonal sur l'harmonisation de la scolarité obligatoire), Intercantonal agreement on the harmonization of compulsory education.

¹⁵ Cantonal or federal votes are held several times a year and deal with various topics related to social life, rights, education, immigration, etc. Romandy is usually more open than the German-speaking part, which is more conservative.

¹⁶ H stands for HarmoS.

implemented new solutions and projects based on the tradition of Active Education¹⁷, or the pedagogy of Célestin Freinet¹⁸. The second wave of the Geneva school reform was proposed in 1994 by the Department of Public Education¹⁹, which introduced substantial changes in the 17 selected schools²⁰. Since 1998, 15 other schools have joined the experiment. As Phillip Perrenoud (2002) discusses this institutional reform²¹, abandoning the lesson system and innovative organization based on teaching cycles and teacher-to-teacher collaboration was designed to tackle the learning difficulties of pupils by changing the vision of learning and teaching processes. According to the new rules, teachers can observe the progress of their pupils for more than one year. Therefore, they come to know the strengths and weaknesses of each student and could work towards tackling socio-economic and cultural difficulties and determinism (Tomińska, 2015). The third and final phase consists of HarmoS, which seems to be a process aimed at normalizing the old innovations of the Geneva schools.

School reform and the reform of the teacher training program at the University of Geneva

The training of primary school teachers in Geneva lasts 4 years and is entrusted to the University, which is an exception in Switzerland. In other cantons it is the task of Pedagogical High Schools during the course of three-year

¹⁷ The Elementary School at Malagnou Street in 1973 proposed the project to abandon grades and to divide courses into teaching cycles; the patron of the project was prof. Michel Huberman.

¹⁸ In 1977, the Primary School at Bosson Street was awarded the status of *Unité Cooperative d'Enseignement* (UCE), i.e. the unit cooperating according to C. Freinet's model, which does not use grades.

¹⁹ Led in this period by M. Brunschwig Graf.

²⁰ There are 170 primary schools in the canton of Geneva. The first phase of the reform involves more than 30 schools.

²¹ Professor Philip Perrenoud is one of the creators of this renewal and has been a member of the Pilot Group since the very beginning of the innovation (together with members of the LIFE Scientific Group [<http://www.unige.ch/fapse/life/>]).

undergraduate programs²². The preparation of academic and didactic knowledge is complemented by numerous apprenticeships in schools in each of the cantons. The solutions regarding supervision during the apprenticeship and its evaluation are varied, depending on the decision between cantonal education departments and teacher training institutions. We will explain these issues using Geneva as an example.

Let us get back to the 1994 school reform in Geneva, where a new, modified primary school teacher training program was launched at the University of Geneva, taking into account the following changes: 2-cycle division, elementary or primary schooling, elimination of school grades and different work organization at school, without traditional lessons²³. Additionally, the teacher training program has other goals connected to preparing a person for the extremely demanding or difficult profession of a general teacher who teaches all subjects included in the program for 4-12-year olds. The high requirements of the teacher training program at the University of Geneva can be seen right from the recruitment stage. In order to enroll for these studies, candidates must demonstrate considerable language knowledge and are required to present their B2 level diplomas in German and English, as these languages are taught in primary schools in Romandy. They must pass all first year examinations in the pedagogical sciences and collect as many points as

²² These studies enable the general school teacher to become a teacher in a primary school; the third cycle teachers and high school teachers must first finish the course in a given discipline and then complete pedagogical studies for two years in order to acquire didactic and pedagogical knowledge.

²³ Children are in school from 8 am to 4 pm. The school activities are in the following times: 8-9:30 lessons, 30-minute break outdoors regardless of the weather, 10-11:30 lessons, 11:30-13:30 lunch break (some children eat at home, others in the cafeteria), 13:30- 15 lessons, 15-15:15 a break outdoors, 15:15-16 last lesson. The youngest students have fewer lessons, which means the possibility of coming to school at 8:45, a longer noon break and a longer afternoon break. In this way the curriculum adapts to the age of the children.

possible²⁴. They must also provide information regarding their practical preparation in their application, such as proof of tutorship or regular activities involving school-age children²⁵. They must also undergo a recruitment meeting and assessment of their professional qualifications, where they answer several questions about their motivation and knowledge of the teaching profession as well as the role teachers play in society.

In addition to the general teacher training curriculum, a Master's Degree in Special Education was opened due to the needs of the inclusive school; the first year began in Geneva in 2011 and in Lausanne in PHS in 2012.²⁶ This program aims to train support teachers and prepare them for all kinds of school difficulties or disabilities, to be able to work with diverse children, in special classes and in general classes, or in specialized institutions. This is a kind of general teacher²⁷ who learns about the specific needs of children with learning and behavioral disabilities or disorders who need special education program or regular support.

²⁴ Examinations, pedagogical experiences, German and English fluency, and a job interview are taken into consideration. Only the first 100 candidates are accepted (rounding those who have the same number of points) – Department requirement.

²⁵ This could include substitution at school; let's bear in mind that there is such a possibility because the Department of Public Education has an institutionally organized paid substitutions system, so for a teacher-training candidate this is a great way to gain real-world experience and remuneration. This may consist of the experience of organized tutoring, coaching different sports, participation in summer camps, etc.

²⁶ Training for teachers in this field had existed previously but in a different form, here we are dealing with new forms of education preparing for a new profession resulting from the legal changes.

²⁷ Frequently, primary school teachers supplement their bachelor's degree with these specialized master's studies.

We should also mention that there are rare programs of study regarding particular types of disabilities²⁸ such as intellectual disability, hearing impairment, vision deficits, autism, physical impairment, behavioral dysfunction, and others. To some extent, these topics are addressed in the master's program, where the hours of each subject form the basis rather than the exploration of an issue. Students need to learn a lot in the field of hearing impairment, for instance, where there is no regular program of training for deaf and hard-of-hearing teachers in Romandy²⁹ as opposed to Zurich³⁰. There are also no studies that allow students to learn French sign language or Cued Speech. Separate, paid courses may allow them to acquire this knowledge³¹.

Preparing for the profession of a general teacher

Let us return to the professional knowledge of a primary school teacher covering various forms of skills acquired by a teacher-to-be: fundamental knowledge (gained in the alma mater); institutional and didactic knowledge (directives, curricula, methods, etc.), life skills (human experience), and practical knowledge (acquired in the classroom). It is shaped by the convictions and values of future teachers as well as their humanistic and social attitudes.

According to some experts in this field (Raisky, 1993; Bromme & Tillema, 1995; Vanhulle, 2009), professional knowledge is not a counterbalance to other types of knowledge nor their accumulation – it is just conscious and

²⁸ They often exist in the form of one-day training courses organized by employing organizations and departments, or associations of parents and friends, such as autistic children.

²⁹ There are occasional post-graduate course for educators of the deaf and hard of hearing at PHS in Lausanne, but they are not regular studies as in Zurich.

³⁰ Intercantonale Hochschule für Heilpädagogik conducts undergraduate studies for educators of the deaf and SL interpreters. Studies for the educators of the deaf include parts related to deaf culture taught by the deaf, and another part of the program is devoted to the study of SL.

³¹ The Swiss Deaf Federation, a French-speaking branch, offers FSL courses and the A-Capella Foundation teaches cued speech.

personal transformation into the knowledge needed for educational activity and influencing students³² (Vanhulle, 2009, p. 246).

Between theory and practice: the responsible internship³³

The Geneva Training Program for Primary School Teachers has been operating as a form of workplace education for 20 years as a cooperative learning relationship with two types of mentors: classroom teachers and university teachers, who collectively guarantee the quality of training. The institutional partnership between the Department of Public Education and the University allows for field collaboration and is an important asset of this program. The last year of teacher training is largely devoted to the “responsible” internship. The teacher trainee is responsible for a classroom group, prepares the program of all the subjects, conducts lessons, and regulates the performance and behavior of pupils/students, all this under the watchful eye of the certified teacher as a tutor (T), who “gives” the trainee his/her class for the duration of internship. T watches the apprentice in the classroom and gives him/her advice and help with the completion of the training³⁴. This type of integration in the workplace is gradual and provides the student with an extent of liberty or deficiencies, although under the supervision of an experienced university supervisor (Vanhulle, Ronveaux, Mehran, 2007; Perreard Vite, 2011).

32 In our translation into Polish.

33 The TALEs scientific group [<http://www.unige.ch/fapse/tales/TALES.html>], under the direction of Professor Sabina Vanhulle, conducts research on the development of professional knowledge in future primary school teachers in Geneva. The research carried out by S. Vanhulle & K. Balslev, Construction of Professional Knowledge by Primary Pre-Service Teachers, was awarded a grant from the Foundation for Scientific Research of the Swiss Confederation.

34 According to the rules of Geneva schools, a teacher-trainee is not entitled to be alone in a classroom with children, he/she cannot be held liable for what is happening in the classroom, therefore the CT must remain in the classroom. He/she plays an important role as an older colleague helping a novice in gaining professional knowledge.

Professional internship for specialized teachers at PHS in Lausanne

The internship for specialized teachers at the PHS in Lausanne is varied, as the master's degree program is organized for working people. Therefore, their practice is often organized in their place of work³⁵, i.e. in a special institution, special classroom, or regular classroom. They have the opportunity to do a short-term traineeship in fields other than their work, to get acquainted with different methods of special education field, and work with other types of children and youth with disabilities or experiencing school problems.

The place of children with hearing impairments in a public school using the example of a bilingual class

As noted by Susan Easterbrooks (2010; Easterbrooks & Bel-Alvarez, 2013) in her research on the linguistic and literary development of deaf children, the following conditions are needed to achieve optimal results: 1) Teachers and educators should know the languages and communication the child uses, in order to provide him or her with clear, linguistically rich and meaningful communication; 2) Propose complex activities that require cognitive thinking; 3) Use visual aids to facilitate understanding, and especially organization, memorization, and, consequently, the better acquisition of knowledge; 4) Use explanatory teaching, i.e. explaining systematically general knowledge, especially those parts that are difficult for the child; 5) Help the child, prepare gradual support during classroom activities to guide the child step-by-step to gain increasingly complex knowledge (Easterbrooks, 2010).

³⁵ The Certified Teacher comes to evaluate them several times a semester; student-trainees visit him/her in his/her classroom to observe the solutions to specific situations and are also visited by their academic supervisor.

In the observed group of hearing impaired children in Geneva (Tomińska, 2011, 2015), the classes were conducted by two teachers, a deaf teacher (using Sign Language - SL) and a hearing teacher, using the speech and SL³⁶. The possibility to use both languages allowed the children to make quick progress, not only in letters and words, but also in analyzing the meaning of the book fragments read together. The classes allowed the children to freely exchange ideas and hypotheses and to check them using the pictures in the book and its text (individually recognizing some words or with the assistance of the teacher). The role of the deaf teacher ought to be emphasized: his task was not only to explain and support his students using SL, but also to foster their understanding of this language and its inner structure. He also served as a linguistic, cultural, and identity role model for his pupils.

When referring to the study conducted by Ewa Domagala-Zyśk (2013, 2014) on foreign language teaching for hearing impaired students and related difficulties, sign language (SL) or Cued Speech³⁷ mediation seems to be a good way for such children and youth who use these communication methods both at school and at home.

In Switzerland, where it is possible to use sign language for communication at school, foreign language teaching, i.e. German and English, should not be avoided under the pretext that hearing impaired children find it difficult to learn the basics of French. On the contrary, they should be offered the opportunity to learn these languages using SL and to participate in exchange with schools where it is used by others pupils (e.g. in Bern or Zurich). Using American Sign Language (ASL) as a medium for learning spoken English also leads to better comprehension and faster communication. Due to the fact

³⁶ Tomińska's own study, 2011, 2015, 2016, 2017.

³⁷ Cued speech in English; In French - Langage parlé completé or LPC.

that in Switzerland several regions are characterized by bilingualism, finding deaf colleagues who use the right version of SL is not a problem. For example, in the cantons of Fribourg or Valais, both languages, French and German, coexist at school and in teacher training³⁸.

In the Geneva example, we are dealing with bilingualism in the field, not institutionalized in laws and decrees, contrary to the French situation (Mugnier, 2014). This is likely related to the understanding of bilingualism in Geneva, where many foreigners have come to work since the 1950s. While recognizing the right of immigrant children to attend school, the Geneva schools had to identify and face the bilingualism of a large number of its students, starting with the assumption behind the scientific research (e.g. Cummins and many French-speaking studies, such as Danielle Moore's, but also the Geneva researchers like Christiane Perregaux and Pierre Dasen), stating that the better the child knows his/her own language and reads and writes in it, the better he/she will learn the school language and other languages offered in it. In the younger years, there are still fairy tale lessons in Portuguese, Albanian, but also in African or Asian languages, which is an opportunity for all children to learn a few words and listen to the sound of other languages³⁹. Multilingual tales that children can borrow at home and read in their own language with their parents are very common. Let us add that many teachers originate from the second or third generation of immigrants and have known the issue of two or more languages first-hand.

³⁸ In these cantons, the teacher education program is run in two language versions, so are numerous other study courses.

³⁹ The author of the text also participated in the preparation of materials for children and a audio version in Polish, project "1,2,3" and "bag of fairy tales" - Tattes school.

Assisting pupils in school with Cued Speech, the Vaud experiments

Another way to support the teaching of oral foreign languages is to use Cued Speech, which is very common in the canton of Vaud, but infrequently used in Geneva. The A-Capella Foundation teaches them and provides support at school⁴⁰. However, this type of language support at school depends on the decision of the parents and their knowledge of sign language or Cued Speech.

As we analyzed the issue in another study (Tomińska, 2016, 2017), school support can also address the students of integrating classroom and general teachers. Courses for classmates and general teachers are conducted for the better and faster social integration of a child with a hearing impairment into a peer group. There is a very interesting project involving reading fairy tales with the entire class, which the child with hearing impairment attends, using both means of communication: SL and Cued Speech. The “fairy tales suitcase” project helps all children learn the phonetical system of French, its division into syllables, letters, sounds, and learn many signs of the SL. As discussed by the authors of the project (Richard & Ayer, 2017), the activities conducted this way are primarily aimed at encouraging children to read and, at the same time, teach them other ways of communication and tolerance of the needs of others. For the hearing impaired children, these activities are a big change in perspective, as everyone gains the same knowledge and uses the same code or language. They are not therefore branded as “others” by using another type of communication.

The role of a supporting teacher in mainstream education

Let us return to the role of the teacher who provides support to children with implants in public schools. It is a “itinerant” teacher working in many

⁴⁰ www.a-capella.ch

schools. The role of this teacher is to support the child to avoid or overcome learning difficulties and other complex school situations. The work is done individually or in small groups, inside or outside the classroom. The time allocated to a particular pupil varies, depending on his or her needs, and may vary from year to year in relation to a child's development and achievements. Legally, however, every child covered by this support has at most 6 lessons⁴¹ a week with a specialized teacher. That number of hours is insufficient for many children.

A specialized teacher is dedicated to helping the child develop his or her schooling competences and eliminating observed difficulties. This work relates to all disciplines, so teachers often make choices of what is most important at a given moment due to lack of time. In addition, this teacher is responsible for the broadly understood support in teaching the strategies of student self-learning. It also includes collaboration with a general teacher, passing along the information on hearing impairments and their consequences to ensure the best possible integration. It is also intended to provide communication and the flow of information between the different partners involved in the child's teaching project, who are also involved in the classroom work (speech therapist, SL and Cued Speech interpreter). He/she is one of the main partners in the process of integrating a hearing impaired pupil and takes an active part in the student's integration, evaluation, and regulation when needed. Familiarity with Cued Speech or SL gives him/her greater opportunities to adapt his/her working methods to the needs of the children and differentiate them in terms of their variety. Typically, supporting teachers are teachers who intervene in several schools, so they cannot predict what they will or will not need, so it is important to have a wide range of possibilities, especially in terms of communication with the child, to be

⁴¹ 6 times 45 min.

able to create the best working and learning conditions as noted by the aforementioned Susan Easterbrook.

Conclusion

Our objective was to show how different forms of education that are trying to retain a general character in Romandy are created in our ever-changing world. Bernard Lahire (2012) emphasizes the risk of excessive specialization, leading to the loss of a general image of a human being and, in our case, the development of a hearing impaired child. General teachers are trained in differentiating their interactions in the classroom to adapt them to student diversity. Specialized teachers also have the task of tailoring the intervention to the student's abilities and experienced difficulties. So what is the task of the teacher of the deaf and hard-of-hearing? Why is there no training program addressed to such teachers on a permanent basis, but is rather created only once every 10 years?⁴²

Explanations can be of a various nature; on the one hand, financial institutions providing support to hearing impaired children must cover their employees' study costs and give them time to continued training⁴³. It is easier and cheaper to organize a thematic day – for example an open meeting with an implantologist. According to the concept of lifelong learning, the institutions offer numerous training days to which employees are entitled. So by working, it is possible to gain a part of the knowledge proposed in the two-year postgraduate program. Today's students do not want to be trained in

⁴² At the Lausanne Pedagogical High School, the first session in the 1990s was organized to respond to the needs of hearing impaired people who wanted to teach in schools for deaf children; the next edition of the program mostly had an audience of hearing teachers or other occupants who wanted to work in the profession of educator of the deaf.

⁴³ The employer covers the main cost of participation in the postgraduate study program and relieves the student of their work on designated days, as the program is held on Fridays and Saturdays, once a month.

the long process of regular advanced studies and an additional, specialized master's degree or even postgraduate studies in order to become a well-trained teacher of the deaf and hard-of-hearing. Engagement in such studies is also very different from participation in a one-day training. Of course, from our perspective, the studies for the educators of the deaf are of great importance and their curriculum should always be considered along with the needs of the area; about teaching SL and Cued Speech (in collaboration with the Federation of the Deaf and the A-Capella Foundation), audio-verbal and other alternative methods of working with a child who needs stimulation in all spheres, speech development support, and general physical development (Zwierzchowska, 2013)⁴⁴. This is all so that graduates could be creative, flexible, and be able to properly judge in what field the intervention is necessary and why (Bieńkowska, 2017). Of course, they should also be able to cooperate with other professionals (speech therapists, doctors, teachers) and parents. The latter, as pointed out in the study by Katarzyna I. Bieńkowska and Małgorzata Zaborniak-Sobczak (2016), need to learn how to influence their child and interact with professionals supporting their child. These are the tasks for the educational institution that will open such a course. Maybe it could be shorter and less expensive, but also containing less knowledge. What kind of knowledge is thus most needed in the field by professionals?

References

- Accord intercantonal sur la collaboration dans le domaine de la pédagogie spécialisée (2007). Heiden : CDIP.
- Alber, S., Tièche Christinat, C., Ayer, G. & Jost-Hurmi, M. (2012). Concept romand de scolarisation des élèves sourds et malentendants - Projet OPERA. Cinquième rapport. Edité par CIIP, Haute Ecole Pédagogique Vaud, & Fondation Centre suisse de pédagogie spécialisée.
- Bieńkowska, K. I. (2017). Program 60 kroków. Wykłady na Uniwersytecie Genewskim, Wymiana międzynarodowa, Swiss-Europe Mobility Program (SEMP).

⁴⁴ The study by Anna Zwierzchowska indicates very clearly the need for the development of physical, motor and respiratory abilities of a hearing impaired child.

- Bienkowska, K. I. & Zaborniak-Sobczak, M. (2015). Significance of Rehabilitation Camps in Hearing and Speech Therapy of Hearing-Impaired Children, *The New Educational Review*, Vol. 39 (1), 179-189.
- Bromme, R., & Tillemma, H. (1995). Fusing Experience and Theory: The Structure of Professional Knowledge. *Learning and Instruction*, Vol. 55, 261-267.
- Dasen, P. R., & Akkari, A. (2008). Introduction: Ethnocentrism in education and how to overcome it. In P. R. Dasen & A. Akkari (Eds.), *Educational theories and practices from the majority world* (pp. 7-22). New Delhi: Sage.
- Domagała-Zyśk, E. (2013). *Wielojęzyczni. Studenci niesłyszący i słabosłyszący w procesie uczenia się i nauczania języków obcych*. Lublin: Wydawnictwo KUL.
- Domagała-Zyśk, E. (2014). *Surdolottodydaktyka. Lekcje i zajęcia językowe dla uczniów niesłyszących i słabosłyszących*. Lublin: Wydawnictwo KUL.
- Easterbrooks, S. R. (2010). Evidence-based Curricula and Practices That Support Development of Reading Skills. In M. Marschark & P. E. Spencer (Eds.) *The Oxford Handbook of Deaf Studies, Language and Education*. Vol.2 (p. 111-126). NY : Oxford University Press.
- Easterbrooks, S., Beal-Alvarez, J. (2013). *Literacy Instruction for Students Who Are Deaf and Hard of Hearing*. New York: Oxford University Press.
- Lahire, B. (2012). *Le monde pluriel. Penser l'unité des sciences sociales*. Paris : Editions du Seuil.
- Loi sur l'intégration des enfants et des jeunes à besoins éducatifs particuliers et handicapés (LIJBEP). (Prawo o integracji dzieci i młodzieży o specyficznych potrzebach edukacyjnych i niepełnosprawnych). Zostało zaakceptowane 14 list 2008, weszło w życie 1 stycznia 2010. Etat de Genève.
http://www.ge.ch/legislation/rgs/f/s/rgs_C1_12.html
- Loi fédérale LHand (2002).
- Maradan, O. (2011). Une base concordataire pour s'entendre sur les conditions cadre de la pédagogie spécialisée dans les cantons. *Bulletin CIIP*, N°25, p. 1-3
- Moore, D. (2006) *Plurilinguisme et école : langues et apprentissage des langues*. Paris : Didier.
- Mugnier, S. (2014). L'enseignement des langues auprès des enfants sourds: comment sortir d'un bilinguisme institutionnel pour un plurilinguisme de terrain. In J.-F. de Pietro, Rispail, M. (Ed.), *L'enseignement du français à l'heure du plurilinguisme*. (pp. 143-160). Namur: Presses universitaires de Namur.
- Perréard Vité, A. (2011). Accompagner, former, évaluer : une « triple mission » délicate pour les formateurs de stages, de terrain et universitaires. In F. Regnard & L. Mottier Lopez (Ed.), *Former à l'enseignement musical. Pratiques et problématiques évaluatives*. (s. 79-94). Paris : L'Harmattan.
- Perrenoud, P. (2002). *Les cycles d'apprentissage. Une autre organisation du travail pour combattre l'échec scolaire*. Québec : Presses de l'Université du Québec.
- Perregaux, C. (1994). *Les enfants à deux voix : des effets du bilinguisme sur l'apprentissage de la lecture*. Berne : Peter Lang.
- Raisky, C. (1993). Problème du sens des savoirs professionnels agricoles, préalable à une didactique. In P. Jonnaert & Y. Lenoir (Eds.) *Didactique du sens et sens des didactiques*. (pp. 101-121). Sherbrooke: Editions du CRP.
- Règlement sur l'intégration des enfants et des jeunes à besoins éducatifs particuliers ou handicapés (RIJBEP). (Przepisy regulujące integrację dzieci i młodzieży o specjalnych

- potrzebach edukacyjnych i niepełnosprawnych.). Etat de Genève. 2011.
http://www.ge.ch/legislation/rgs/f/s/rgs_c1_12p01.html
- Richard, K. & Ayer, G. (2017). Le Coffre à Histoires : une solution innovante pour une intégration optimisée des enfants sourds et malentendants en Suisse romande. *Revue Suisse de pédagogie spécialisée*, 1/2017, p.xx
- Tominska, E. (2015). Conditions favorisant les apprentissages des élèves sourds lors de la Lecture Interactive d'un album dans une classe bilingue. *Recherches en Education*. N°23, 43-54. (<http://www.recherches-en-education.net>)
- Tominińska, E. (2015). Nauczyciel w klasie łączonej: kim być i jak nauczać? Czyli czego uczą się studenci–praktykanci na temat nauczania zróżnicowanego w klasach łączonych. (Enseignant en classe à double degré: comment être et comment faire ? Ou qu'apprennent les étudiants-stagiaires sur l'enseignement différencié en stages.) In R. Pęczkowski (Ed.), *Mała szkoła w przestrzeni edukacyjnej* (Small School in Educational Space.) (Vol. I, pp. 149–160). Rzeszów: Wydawnictwo Uniwersytetu Rzeszowskiego.
- Tominska, E. (2016). System szkolnictwa ogólnodostępnego ze specjalnym wsparciem dla dzieci głuchych i niedosłyszących. Perspektywa szwajcarska na przykładzie kantonu genewskiego. In M. Zaborniak-Sobczak, K. I. Bienkowska, & E. Tominska (Eds). *Wybrane problemy wsparcia wczesnorozwojowego i edukacji dzieci i młodzieży z wadą słuchu. Na przykładzie pięciu krajów europejskich.* (pp. 115-128) Rzeszów : Wydawnictwo Uniwersytetu Rzeszowskiego.
- Tominska, E. (2017). A mainstream education system with socialised support provision for Deaf and Hard of Hearing children. A Swiss perspective based on the example of the Canton of Geneva. In M. Zaborniak-Sobczak, K. Bienkowska & E. Tominska (Eds). *Selected issues of early-development support and education of children and youth with hearing impairment - comparative analysis on the example of five European countries.* (pp. 104-119) Warszawa : Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej. (on-line book : http://www.aps.edu.pl/media/879915/selected_issues_21-04-2017.pdf)
- Tominska, E., Bienkowska, K. & Zaborniak-Sobczak, M. (2015). What we know and what we don't know about early-developmental support and education of DHH children in five European countries. In *Proceedings of 22nd International Congress on the Education of the Deaf* (Athens 06-09 July 2015) "Educating Diverse Learners: Many Way, One Goal", Deaf Studies Unit: University of Patras (<https://www.iced2015.com>).
- Vanhulle, S. (2009). Dire les savoirs professionnels: savoirs de référence et logiques d'action. In R. Hofstetter & B. Schneuwly (Eds.), *Savoirs en (trans)formation.* (s. 245-263). Bruxelles : de Boeck.
- Vanhulle, S., Mehran, F., & Ronveaux, C. (2007). Introduction. Du principe d'alternance aux alternances en formation des adultes et des enseignants : un état de la question. In F. Mehran, C. Ronveaux & S. Vanhulle (Eds.) *Alternance en formation.* (s.7-45). Bruxelles : De Boeck. Coll. Raisons Educatives.
- Zwierzchowska, A. (2013). *Zmienność morfologiczna i rozwój funkcjonalny dzieci i młodzieży niesłyszącej.* Katowice: Wydawnictwo AWF.
- Zwierzchowska, A., Bieńkowska, I. K. & Tominińska, E. (2017, juin). The program of the vestibular system stimulation and its significance for speech development of children with cochlear implant. 13th Congress of the European Federation of Audiology Societies (EFAS), Intelaken, 7-10 juin, Suisse.

Jacek Szoltysek

*Department of Social Logistics, University of Economics in Katowice;
szoltysek@uekat.pl*

Modern Cities and the Problem of Citizens with Hearing Disabilities

Introduction

The United Nations estimates that between 6 and 10% of the population in developing countries and some 400 million people worldwide have a disability (Roberts, Babinard, 2012). The American Community Survey (ACS) estimates the overall rate of people with disabilities in the U.S. population in 2015 was 12.6%. All disability types (hearing, vision, cognitive, ambulatory, self-care, and independent living) have increases in disability percentages with age; cognitive disabilities show the least change between age groups (2016 Disability Report). The term of “the hearing impaired” refers to people with hearing loss. More than half of them live in modern cities. Cities are the place where more than half of humanity lives. Cities accumulate human activity and the fate of its inhabitants, cities struggle with growing problems, and the attitudes and views of citizens are developing. Cities are therefore an arena for interesting observations and a scene for the varied implementation of quality of life. Residents in their activities are selfish and altruistic, solidary and lonely.

The purpose of this paper is to make exploratory and contemplative considerations towards the problems faced by people with hearing disabilities in cities and to examine whether and to what extent the broadly understood city responds to these problems.

The benefits of this article may be: (1) increasing awareness of the extent of understanding the problems of people with hearing impairments in cities, (2) addressing the problems of hearing-impaired people in behavioral categories, (3) initiating conceptual work and the implementation of programs to facilitate the functioning of people with hearing loss in cities.

The city as an environment

The city is an exceptionally complex environment for the lives of all beings, including human beings. This statement may seem trivial, but it is easy to see that millions of people around the world each year strive for cities to improve their lives. In the dominant size, unfortunately, they are not able to achieve this. On the one hand we deal with cities as self-regulating mechanisms in which human beings are subject to natural social mechanisms; on the other hand, we are driven by emotions and calculations. We try to interfere with these mechanisms of self-regulation by establishing and implementing various urban policies. Apart from the actions of city authorities, we find bottom-up movements that often seek to solve the problems of social inequality in cities by means of NGOs or volunteers. Why is this happening?

The answer to this question is not obvious at all. First we should determine what is the place that we called the city, why we call it an environment, and what ecosystem it actually is.

The city is a form of humanity's spatial existence. It is a certain type of socializing mechanism whose essence, outlet, and point of reference are beyond all urbanized spaces, including everything they contain (Krajewski, 2011). Marek Krajewski perceives the process of socializing as: first and foremost – individuals, but also fauna and flora and everything produced by a man is incorporated into human community. Secondly – the outcome of the process of socializing is that individuals gain competences needed to adapt to the man-made environment. Thirdly – the consequence of the process of

socializing is enabling an individual to function independently (Krajewski, 2011). This ecosystem of the city creates conditions – individual, group, and community – to meet individual and group needs as well as collective needs. Issues related to the functioning of cities in their social context attract more and more attention, likely due to the substantial growth of interest in the issues associated with the actual dimension of human rights to live in a clean environment, to respect people's views, to self-realize and to obtain public approval, and with connection of this process with the development and the success of cities. The interconnection of these processes is relatively new and does not surprise anybody (Szołtysek, 2016). Almost always, and in more cases, satisfying the needs of people is related to providing them with access to places where (or through which) they can be met. The problem in such a state of affairs is the existence of space and the physical differentiation in it of places in which there are people and places where they meet their needs. The presented reflections lead to a few reflections on the nature of the urban space. Firstly, there is the physical space – the location of a specific place with prescribed limits that are separating the city from its surrounding area. Secondly, there is the spiritual, immaterial space that is a way of conveying history of the city, its culture, and character, finally with information resources that have a different potential. This definition is adjudicating the law top-down to the city – who is the owner of the city and who is supposed to have a prime motive in the fates of the city. It is a problem that is often analyzed in theoretical works nowadays. Space belonging to people is also a problem of sharing and having the right to it, which in practice means that cities belong to their residents. Here we are coming back to the social dimension for a short moment, trying to recognize whether two identical spaces, identically developed, having the same physical dimensions and

economics, can become different cities when are settled by other communities (Szołtysek, 2016).

At the end of this part of the discussion, I should say what a modern city is. Talking about a modern city, we often think of it as a smart city. What is the “smart” city? Among the conceptual trends one can point to a relatively uniform technology – emphasizing the capabilities of the Internet of Things (IoT) and the technology we have at our disposal, and the second – a less uniform contemplative current. Within this second point, closer to my understanding of the essence of the city that is “intelligent,” is the growing number of publications which increase the “intelligence” of the city; in essence, they allow the city to gain the ability to “think” (Szołtysek, 2017). The term “smart” is defined as: “a city where technology is interlinked and developed. A place that provides an operationalized life experience, moving them to a whole new level. It is also a city where managers have the ability to optimize growth, improve budgets, and proactively plan” (Szołtysek, 2011). The modern city is a city with dominating elements of smartness that comprise the way of thinking and acting of both the city authorities and its inhabitants. This procedure aims to equalize the opportunities of all social groups, especially those who, for various reasons, have limited opportunities to meet their needs. These limitations can be of an economic, social, or health origin.

Mobility in the city

Practically, every activity of a man is connected with the necessity of mobility – hence the limitation of mobility is harmful for people. Freedom of mobility is the inseparable attribute of man’s freedom. Therefore, this refers to the right of mobility. Dislocations in cities create the complicated enough net of connections implemented in various ways. The denser the net is, the larger the mobility of city inhabitants occurs.

The mobility of people, according to popular definitions, is the tendency to change the place of residence or work. This tendency is connected with a dislocation, so it means the distances covered. In other words – mobility is connected with journeys. I would like to pay attention to a slightly bit different aspect of it. First, mobility appears as an idea, a kind of a plan, maybe not very well specified. This stage can be an initiator of the next efforts leading to overcoming distance, but it can also be finished at the stage of thinking. It does not mean that in this case people do not experience the excitation of a journey. Therefore, mobility, in my opinion, is the state of mind whose astonishing potential causes people to travel in time and space, even to unrealistic lives. Our senses let us construct new sceneries and create scenarios, reproduce images that have been seen only one time – it is the aspect of our non-material mobility (Szołtysek, 2014). “In order to travel, it is enough to exist. I travel from day to day in the train of my body or my destiny looking at streets and squares, gestures and faces, always different, so they are in fact as landscapes. When I imagine I see. What I do more, do I travel? Only the extreme weakness of imagination could justify the need of a place of residence change in order to feel” (Melberg, 2006). Finally, the thing that is often ignored in considerations on mobility is the objective of mobility. Availability is the overriding objective of mobility. We disclose, in fact, in order to take advantage of something that is not available in the place of our primary residence. When we are able to invalidate space as a barrier that separates us from the place of meeting our needs, then mobility will lose its importance. Barriers in mobility very often (i.e. nuisances in dislocating) influence the change of a value of those goods or services that are attractive during dislocations (Szołtysek, 2014). For these brief reflections on mobility, understood as the ability or the disability to move in space, I want to end with a strong emphasis on the spiritual or emotional side of mobility.

Mobility begins – and sometimes ends – in our minds. This is related to estimating our capacity for a particular displacement. Any barriers we build in our mind, such barriers will interfere with our journey. Barriers will eliminate or significantly reduce our mobility.

Barriers to mobility

There are many barriers to mobility. They can occur both in the real world and in the mental world. Barriers can occur either on the person's side or in the environment. There are no better or worse, less or more important barriers since they all make it difficult or impossible to move, condemning a person to suffering due to unmet needs. At the same time, I am convinced that the impact of mobility restrictions on a person's quality of life is enormous and determines not only the happiness of the person, but also the chances of urban development. "Happiness is a positive balance of life" wrote the famous Polish philosopher Władysław Tatarkiewicz in the dissertation "About happiness" (Tatarkiewicz, 1962). Quality of life is the degree of satisfaction of material and non-material needs of individuals and social groups. It determines both objective factors such as the average life expectancy, the extent of poverty, the level of education, and the subjective level of happiness, stress, or sense of life (Szoltysek i Otręba 2015). Władysław Tatarkiewicz draws attention to two important issues. First –everyone has the right to happiness, and second – the duty to be happy. From these brief reflections, there comes an important conclusion: besides being happy ourselves, others should expect us to be happy – and we are supposed to be lucky too. Thus happiness, built as an element of the quality of life in the city, is not only beneficial to every citizen, but should be a duty of community. Previously, I pointed out that mobility is a component of good fortune, and any action that limits mobility reduces the sense of happiness. Any barrier, whatever it may be, whether physical or mental, reduces the perception of

quality of life, thus reducing happiness and as such should be neutralized or reduced by city authorities and/or residents.

The fact that the city is obliged to allow and favor mobility, and therefore – to reduce or eliminate its barriers – seems to be obvious nowadays in modern cities. We can identify a multitude of mobility barriers, but I would like to focus on one specific: on the problem of creating facilities for hearing impaired people. More generally, I would write: I would like to focus on what the cities do not provide, and should make in order to diminish the barriers to mobility for this group of residents.

On this occasion, one more item should be noted. The city does not have unlimited resources, so when making any decision everyone must be aware that choosing one task deprives them of the ability to perform another task here and now. Typically, cities are choosing those activities that are popular with the authorities, or meet the needs of most residents. Minority groups are either waiting in line to perform their tasks, or they are starting a bottom-up process in their own way.

The efficiency approach to urban management has its justifications and its limitations. The city as a social organization should take care of all its inhabitants, especially those who are unable to fight for their own rights. In this respect, considering the right to happiness and the duty to be happy, it is legitimate to question the moral dimension of ensuring effective spending in the city as an inviolable imperative. When in 2009 (Szołtysek I Kołodziejczyk, 2009), and later I was considering justifying the withdrawal of the requirement for the effectiveness of urban fund spending in every case, I proposed the concept of social logistics as a particular variation of logistics. I then proposed a specific shaping of decision bundles in social logistics (Szołtysek i Twaróg, 2011), recognizing that there are tasks that require a humanitarian rather than economic approach. Such a position was met

with the criticism of some economists, especially those who closely linked their view of reality with free-market ideas. Looking for support for such a social position of mine, I came upon such a statement of the Polish philosopher and praxeologist¹ Tadeusz Kotarbiński: “And such work where the monetary meter is used as the chief measure is not the only division of human activity; outside of them are the following: health care, defense, court, upbringing, arts, sports, games and much more” (Kotarbiński, 1968).

At the end of this section, I would like to emphasize that people with hearing impairments form a group of people for whom the city should perform its tasks according to the principle of non-effective management.

Some comments on people with hearing impairments

This part of the article deals with the problem of hearing impaired people, but presented in a specific view. The first comment concerns the terminology used in these considerations. “People with disabilities” is the preferred term because it refers to people as people, not as their disability. Many people with hearing loss avoid using the audiological term “hearing impairment” and prefer to use “hearing loss,” and describe themselves as “hard of hearing” rather than “hearing impaired” (Hurley 2015). I emphasize this term not only because of respect for people with hearing loss, but also because of respect for their dignity.

The second comment: a hearing impairment is not a straightforward matter of all sounds being muffled or fading out. It is a broad spectrum, from a slight impairment (when hearing aids may be recommended) to profound

¹ The field of our science [praxeology J.S.] is human action, not the psychological events which result in an action. It is precisely this which distinguishes the general theory of human action, praxeology, from psychology. The theme of psychology is the internal events that result or can result in a definite action. The theme of praxeology is action as such. This also settles the relation of praxeology to the psychoanalytical concept of the subconscious (von Mises 1949).

deafness (when signing may be essential). If people with significant hearing, visual, motor, or learning impairments are disabled during their day-to-day encounter with a social and physical world designed for able-bodied living, then their shared experience could lead to a common identity. This suggests that people with hearing impairments, for example, may have more in common with other disability groups. Therefore, people with hearing loss often refer to persons with disabilities who are subject to various disabilities, which improve their functioning. The consequence of this condition is that a person with hearing loss, who is a decisive minority among other disabilities, is disadvantaged in the scope and quality of the assistance addressed to them. To be more understandable – programs targeting people with disabilities usually involve four categories of people: (1) disabled people using a wheelchair, (2) disabled people that do not use wheelchair, (3) disabled people with a visual impairment – the blind and partially-sighted people, (4) disabled people with a hearing impairment – the deaf and people with a hearing impairment.

The third comment: the common cause of hearing loss is age. Age-related hearing loss (presbycusis) is the loss of hearing that gradually occurs in most of us as we grow older. An important cause of hearing defects is also living daily life surrounded by noise. For many people, noise is an element of professional risk. But increasingly hearing loss of different intensity is revealed in the first days of a child's life. It can be unilateral or bilateral, acute, chronic or persistent. All hearing impairments may range from mild to severe total deafness. Typical reception symptoms hearing impairments include (Niklewicz-Pijaczyńska, Sobiecka, 2017):

- bad understanding of the speech ("I can hear, but I do not understand"),
- significant deterioration of speech in noise,

- better hearing of lower rather than higher sounds in everyday life, e.g. the sick person can hear a knock at the door and does not hear the bell, or better understands a male voice than a woman's,
- uncomfortable feeling of loud noise in the hearing-impaired ear.

It would be worth raising awareness among people that every healthy person is likely to be affected by a hearing impairment in the future.

The forth comment concerns the scale of this phenomenon. Due to a WHO Report from 2017, over 5% of the world's population – 360 million people – have disabling hearing loss (328 million adults and 32 million children). Disabling hearing loss refers to hearing loss greater than 40 decibels (dB) in the better hearing ear in adults and a hearing loss greater than 30 dB in the better hearing ear in children. The majority of people with disabling hearing loss live in low- and middle-income countries. Approximately one third of people over 65 years of age are affected by disabling hearing loss. The prevalence in this age group is greatest in South Asia, Asia-Pacific, and sub-Saharan Africa (WHO, 2017). In Poland, the number of people with problems with hearing is around 8-24% of the total number of people with disabilities (Niewiadomski, Olszewski, Olszewski, 2008; Kierecka, Olszewski, 2015), some studies make up 5.5% of the group of people with disabilities (Szoltysek, 2013). These data are similar to the U.S. In the U.S. in 2015, an estimated 3.6% of the population had a hearing disability. Hearing disability is connected strongly with age: there are very low percentages in the under 5 and 5-17 age groups (0.5% and 0.6% respectively), rising to 2.0% of 18-64 year olds, and to 14.8% of those ages 65 and over (2016 Disability Report). In New Zealand, the amount of people with hearing loss represents 18.9% of all people (Listen Hear!, 2017). Coming back to Poland: due to the National

Hearing Test² the highest percentage of hearing impaired people was recorded in Piła – 77 percent, Wągrowiec – 76 percent, and Czarńków and Pleszew – 56 percent. According to data, almost 40% of Poles have a hearing impairment and, as the experts have emphasized, since the inauguration of the campaign six years ago, the percentage has risen by almost 10 percent (TVP 09.11.2016)³.

The fifth comment concerns happiness and quality of life. There is evidence that there is a strong association between hearing impairment and the quality of life, not only for elderly individuals (Murlow i in., 1990), but also children (Loeb i Sarigiani, 1986). As has already been said, a significant part of the need for quality of life is related to accessibility to places. Access depends on the type of disability and definitely goes beyond the physical type itself. According to Darcy (1998), access has three main dimensions: (1) Physical access, which includes people with physical disabilities, often requiring wheelchairs or walking aids and additional amenities such as handrails, ramps, lifts and more; (2) Sensory access, which includes people with a hearing or visual impairment or other disorders. These individuals require specialist services such as: touch markings, visual signs, labels, audio-visual systems, sound signals for elevators and pedestrian crossings; (3) Communication access includes people who have difficulty with speech, spoken and

² The study conducted in the so-called hearingbus consisted of two stages. They started the ecologia test – the patient was wearing headphones and alternating between the left and the right ear was 30 dB at four frequencies. The investigated person was to signal whether or not he/she heard the sound. If the investigator did not hear everything correctly, he was invited to a detailed test where the audiometer was auditing the hearing threshold. During the 6th edition (2016) of the National Hearing Test, more than 8,000 people were investigated. The campaign was linked to this year with a charity campaign, where the organizers donated PLN 1 to the School for the Deaf Children in Poznań for each patient free of charge.

³ One may think that TVP as a source of information in a scientific article is unscientific. The results cited in this source come from reliable research, but unfortunately poorly developed in the sense of their dissemination.

reading words, speech and hearing disorders, and people from other cultures who require additional help in explaining and communicating information (Popiel, 2013). The following are remarks regarding the aspect of communication as a condition of accessibility – not to places, but to cultural assets or to information. Communication isolation also deepens the fact that in social life, there is mostly phonic information. There are very few informative inscriptions on public buildings, media, cinemas, theaters, public transport. These changes do not stem from the desire to integrate the deaf, but from the social need. Thanks to the spread of mobile phones, they can finally communicate with each other on an equal footing with the hearing impaired. With the Internet, they can collect information that is not yet available and communicate with other people even at a distance with sign language. However, the cinema can only go to foreign productions, because Polish films are incomprehensible to them because of the lack of subtitles. Spectators will not be in the theater either, because the actors are on stage and do not have the means to read speech from their mouths. Television also offers very limited coverage of teletext programs (Niklewicz-Pijaczyńska I Sobiecka, 2017).

In summarizing this part, I would like to emphasize above all the fact that the situation of people with hearing loss needs to be looked at across many perspectives and it is worth remembering that every fifth person over time will enter the group of hearing impaired.

Egoism versus altruism and solidarity – multiple reflections on cooperation in making the functioning of persons with hearing impairment

The recognition of imperfection often leads to the search for countermeasures. Need is the mother of inventions – the well-known message. The need is for people with hearing loss, so there are some solutions for them.

The scale of the proposed solutions or measures to reduce the severity of these imperfections depends on the scale of these imperfections and on the affluence of the group affected by hearing loss and its significance in the socio-political aspect. Observations of Polish cities on the offer to facilitate the functioning of people with hearing loss show a slight amount of interest in this subject. You can risk saying that their situation is not observed in the context of people with other “visible” disabilities such as motion impairment, blindness, or deafness. Looking for answers to the question about the reasons for such a state of affairs, it is likely that the limitation of being hearing impaired and thus the lack of an ability to induce empathic altruistic reflexes is likely to be difficult to observe. Observing someone in need of help can evoke a sense of empathic concern for that person. According to the empathy-altruism hypothesis, empathic concern is associated with an affective focus on the person who is suffering (rather than on oneself), and therefore promotes truly selfless motivation to provide aid. One difficulty in distinguishing altruistic from egoistic motives for helping reflects the fact that circumstances leading an observer to feel empathic concern also tend to elicit self-focused emotional states such as personal sadness. Actions designed to help a person in need, therefore, could be motivated by a desire to enhance one’s own emotional state rather than a desire to enhance the welfare of the person in need (Maner i Gailloit, 2006). Starting from the assumption that the city authorities do not support people with hearing impairment because they do not recognize their needs, and the urban community without noticing these people and their problems do not see the need to help guided by altruism, the only way to deal with the problems of everyday life with hearing loss is to take care of themselves on their own.

The list of innovative products and services for the hearing impaired are very diverse. They are commonly known hearing aids, but also many types

of products that are compatible with them. These include wireless signaling devices and communication systems. Below is a list of examples of innovations selected for testing companies, available on the Polish market.

Table 1

Innovations introduced by companies dedicated to the hearing impaired

GEERS	LISA - wireless signaling device	AMIGO transmitter - multi-channel receiver	SEBO-LINK - wireless communication between cameras and audio devices	FM SYSTEM - improve hearing comfort in difficult acoustic conditions	ROGER RADIO SYSTEM - for digital voice transmission
PHONAK	RemoteMic - improve speech intelligibility from a distance	Roger Pen - wireless microphone that reduces ambient noise	ComPilot - a streamer that delivers stereo sound quality when the cameras are connected via Bluetooth to various audio sources	Dynamic SoundField - a sound system that optimizes speech intelligibility	TVLink - turns your hearing aid into a wireless headset for your TV
OTICON	Tinnitus Sound - application to eliminate tinnitus	ConnectLine - communication system for communicating devices	Function Speech Guard E - enhanced speech understanding	FreeFocus - supports the ability of the brain to concentrate, providing orientation and separation of sounds	YouMatic - sound processing system

WIDEX	Easywear - a set of sound suppression eliminating the movement of the camera in the ear and the so-called cosmetic loop	TV-DEX; M-DEX; RC-DEX - wireless communication between hearing instrument and remote control, TV or telephone	Cross Fusion, Cross Fashion - wireless transmitter	Domino System - a system that reinforces speech understanding	Maico diagnostic equipment - innovation in audiometric testing
BERNAFON	SoundGate 3 - wireless audio transmission from external Bluetooth devices to hearing aids	SounGate Mic - a microphone that transmits speech from a sound source to a hearing aid user	TV adapter 2 - wireless audio transmission from TV to hearing aids	Phone adapter 2 - wireless connectivity between the hearing aid and the stationary phone	Audio Efficiency™ - integrates sound processing systems

Source: (Niklewicz-Pijaczyńska i Sobecka, 2017)

The solutions presented in Table 1 support the functioning of people with hearing impairment in their lives, reducing the inconvenience associated with the lack of normal reception of environmental stimuli. Importantly, they do not replace the tools used in everyday life, but rather increase their usefulness. Unfortunately, all efforts to ease the hearing impairment are addressed by groups of professionals involved in tooling that enhance the individual's ability to compensate for hearing loss and are financially responsible for those individuals, or possibly the health care system in Poland. However, you may ask what cities do – their authorities or the community – regardless of the efforts of people with hearing loss, to increase the comfort of living in the city.

Experts point out that the most serious cause of hearing problems is noise. In the 9 largest Polish cities with street noise above 70dB during the day, 360 thousand people are exposed. As an alarm for hearing-impaired

people, a life surrounded by noise can be a cause of hypertension, stroke, stroke, sleep disorders, or even depression (TVP 09.11.2016).

Since people with hearing impairments are left alone in the city, and while the city's environment is adversely affecting people, is the lack of city offerings to facilitate people with hearing loss not a manifestation of collective egoism? What conditions should be created for cities to show solidarity with this group of people? Why are there no altruistic behaviors in contemporary cities aimed at helping people with hearing loss?

Searching for answers to these questions, often questions regarding the meaning of life and humanity, leads us towards altruism and solidarity.

Altruism and selfishness, like free will and determinism, seem to be polar opposites. Yet, as with free will and determinism the apparent incompatibility may be challenged by various forms of compatibility. From the biological viewpoint, altruistic acts differ from selfish acts by virtue of differing internal mediating mechanisms; altruism becomes a motive like any other (Rachlin, 2002). Understanding why altruistic behavior occurs is relatively difficult. It is easier to understand egoism. For biological compatibility, selfishness translates into survival value; for behavioral compatibility, selfishness translates into reinforcement. The problem with altruism is still unclear to me, thus altruism itself is still suspicious to me. Some behavioristic analyses of altruism have tried to explain particular altruistic acts in terms of delayed rather than immediate reinforcement. But delayed reinforcers, after being discounted, may have significant present value, even for nonhumans (Mazur, 1987). If the present value of a delayed reward is higher than the cost of the act, it is hard to see how the act can be altruistic. High degrees of altruism are infrequent, not because most people lack an internal altruism mechanism, not because they are selected by evolution to be egoists rather than altruists, but because of the highly abstract nature of the valuable patterns.

The relation between particular acts of altruism and the intrinsic reward of the pattern is vague and indistinct. Altruism for most of us is not profitable and would not be chosen considering only its case-by-case, extrinsic reinforcement. Consequently, the way for most of us to profit from altruism is to pattern our behavior abstractly – to choose to be an altruistic person. But in order to pattern our behavior in this way (and reap the rewards for so doing) we must forego making decisions on a case-by-case basis. Once we abandon case-by-case decisions, there will come times in choosing between selfishness and altruism when we will be altruistic even at the risk of death (Rachlin, 2002). Hence, this is not a mechanism that in case of a problem

The feeling or the duty of solidarity – it is here that we can likely find all of the answers to above-formulated questions. This feeling comes from peoples' minds and hearts while there are situations that deeply touch people. These are new relationships of interdependence between individuals and peoples, which are de facto forms of solidarity having to be transformed into relationships tending towards genuine ethical-social solidarity. This is a moral requirement inherent within all human relationships. Solidarity is seen therefore under two complementary aspects: that of a social principle and that of a moral virtue (Compendium of the social doctrine, 2004). Solidarity is also an authentic moral virtue, not a "feeling of vague compassion or shallow distress at the misfortunes of so many people, both near and far. On the contrary, it is a firm and persevering determination to commit oneself to the common good. That is to say to the good of all and of each individual, because we are all really responsible for all" (Compendium of the social doctrine, 2004). Solidarity rises to the rank of fundamental social virtue since it places itself in the sphere of justice. Any city is a form of solidarity and citizenship. UNESCO has identified some challenges to be taken up in promoting

a city of solidarity and citizenship; from my point of view, the most important is the following: to act against intolerance and prevent the development of social apartheid between the “city of the citizens” and “the city of the excluded” (Polese, Stern, 2000). So dealing with the city that I most willingly understand as collective space that belongs to those who live in it, who have some rights⁴, at the same time undertaking duties of solidarity (The Charter). There are not only rights or duties in the city alone. Responsibility for the city should include a balance of rights and obligations, and, in addition, the correct assessment should not be unstable. That should not also mean the absolute evenness of citizens in performing duties for the city. This is how we understand solidarity-union or fellowship arising from common responsibilities and interests, as between members of a group or between classes of people. Solidarity is a principle of action. It bonds an individual to the group and group to the individual. Solidarity among the members of a society is necessary for the stable and long-lived functioning of the society. The solidarity-behavior of the members of a society is the reason why societies do not fall apart (Szoltysek, 2016).

Looking for sources to support people with hearing loss in cities, I think they should be found in the duty of solidarity.

Streszczenie

Współczesne miasta i problem mieszkańców z niedosłuchem

Współcześnie w miastach zamieszkuje ponad połowa ludzkości. Miasta stają się poligonem ścierania rozmaitych racji, dążeń, postaw egoistycznych i altruistycznych, przejawów solidarności oraz samotności. W tych uwarunkowaniach uciera się odczucie jakości życia. W takich warunkach realizowane są również codzienne działania osób z niedosłuchem.

⁴ To find ten cities conditions for their political, social and ecological fulfillment.

Celem tego artykułu jest przeprowadzenie rozważań o charakterze rozpoznawczym oraz kontemplacyjnym w zakresie problemów, z jakimi mają do czynienia w miastach osoby z niedosłuchem oraz zbadanie czy i w jakim stopniu szeroko rozumiane miasto reaguje na te problemy. Korzyścią z tego artykułu może być: (1) zwiększenie świadomości co do zakresu zrozumienia problemów osób z niedosłuchem w miastach, (2) usytuowanie działań zmniejszających problemy osób z niedosłuchem w kategoriach behawioralnych, (3) zainicjowanie prac w zakresie koncepcji oraz wdrożeń programów ułatwiających funkcjonowanie osób z niedosłuchem w miastach.

References

- Compendium of the social doctrine of the Church*, (2004), Pontifical Council for Justice and Peace, Libreria Editrice Vaticana
- 2016 Disability Statistics Annual Report*, Rehabilitation Research and Training Center on Disability Statistics and Demographics, Institute on Disability/UCED, University of New Hampshire
- (The) European Charter For the Safeguarding of Human Rights in the City.
- Hurley A.K. (2015), *What it's like to be hearing impaired in a big, dense city*, available online <https://www.citylab.com/design/2015/09/what-its-like-to-be-hearing-impaired-in-the-city/405631/>
- Kierecka A., Olszewski J (2015), Dostosowanie zintegrowanego centrum komunikacyjnego w Poznaniu do potrzeb osób niepełnosprawnych, *Studia Oeconomica Posnaniensia*, vol.3, no.10
- Kotarbiński T. (1968), *Hasło dobrej roboty*, Wiedza Powszechna
- Krajewski M. (2011), *Miasto. Na tropach tego, co niewidzialne*, „Przegląd Socjologiczny”, no. LX/2-3, pp. 111-134.
- Listen Hear! (2017) *Social and Economic Costs of Hearing Loss in New Zealand*, Deloitte Access Economics Pty Ltd.
- Loeb R.C., Sarigiani P. (1986), The impact of hearing impairment on self-perceptions of children, *The Volta Review*, 88 (2)
- Maner J.K., Gailliot A.T. (2006), *Altruism and egoism: Prosocial motivations for helping depend on relationship context*, *European Journal of Social Psychology*, Wiley InterScience DOI: 10.1002/ejsp.364
- Mazur, J. E. (1987) An adjusting procedure for studying delayed reinforcement, in: *Quantitative analysis of behavior*, 5: The effects of delay and of intervening events on reinforcement value, ed. M. L. Commons, J. E. Mazur, J. A. Nevin & H. Rachlin. Erlbaum.
- Melberg A. (2006), *Resa och skriva. En guide till den moderna reselitteraturen*, Goteborg, Daidalos

- Murrow C.D., Aguilar C.A., Endicott J.E., Valez R., Tuley M.R., Charlip W.S., Hill J.A. (1990) *Association Between Hearing Impairment and the Quality of Life of Elderly Individuals*, Journal of the American Geriatrics Society, Vol.38, Issue 1
- Niewiadomski L., Olszewski P., Polaszewski P. (2008), *Dostępność transport i przestrzeni publicznej dla osób niepełnosprawnych – analiza stanu istniejącego w Warszawie*, Zakład Inżynierii Komunikacyjnej, Politechnika Warszawska, Warszawa
- Niklewicz-Pijaczyńska M., Sobecka A. (2017), *Rola innowacji w neutralizacji nierówności społecznych na rynku pracy na przykładzie osób niedosłyszących*, Studia Ekonomiczne. Zeszyty Naukowe Uniwersytetu Ekonomicznego w Katowicach Nr 310
- Nowak B. (2014), Identyfikacja obszarów funkcjonowania aptek wymagających wsparcia. Perspektywa pacjenta, Logistyka. Współczesne wyzwania, nr 5
- Polese M., Stern R. (2000), *The Social Sustainability of Cities. Diversity and the Management of Change*, University of Toronto Press
- Rachlin H. (2002), *Altruism and selfishness*, Behavioral and Brain Sciences 25
- Roberts P., Babinard J. (2012), *Transport Strategy to Improve Accessibility in Developing Countries*. Available online: <http://siteresources.worldbank.org/INTTSR/Resources/accessibility-strategy.pdf>
- Szoltysek J., Kołodziejczyk P. (2009), *Epistemologia logistyki społecznej*, Przegląd Organizacji nr 4
- Szoltysek J. (2011), *Kreowanie mobilności mieszkańców miast*, ABC Wolters Kluwer, Warszawa
- Szoltysek J., Twaróg S. (2011), Establishing of an objectives bundle of modern supply chain management. Conditions of social logistics establishment, Polish Journal of Management Studies, Czestochowa University of Technology 2011
- Szoltysek J. (2013), *Miasto dostosowane do potrzeb osób niepełnosprawnych – przykład działań Częstochowy i Gliwic*, Studia Ekonomiczne Uniwersytet Ekonomiczny w Katowicach nr 15, Katowice 2013
- Szoltysek J. (2014), *Mobility – a challenge for cities*, Forum Scientiae Oeconomia Vol.2, No 4
- Szoltysek J., Otręba R. (2015), Wieloaspektowa analiza czynników kształtujących poczucie jakości życia w mieście – jako przesłanka tworzenia polityki logistycznej miasta, w: Ekonomiczne, społeczne i środowiskowe uwarunkowania logistyki, J. Witkowski, A. Skowrońska (red. nauk.), Prace Naukowe Uniwersytetu Ekonomicznego we Wrocławiu, nr. 383
- Szoltysek J. (2016), Fair Access to City Space – Establishing Principles, in: Happy City – How to Plan and Create the Best Liveable Area for the People, Brdulak A., Brdulak H (ed), Springer
- Szoltysek J., (2017), Logistyka wobec postulatów zwiększenia “inteligencji” smart city (w publikacji)
- Tatarkiewicz W. (1962), *O szczęściu*, PWN Warszawa
- TYP 09.11.2016 Available online: <http://www.tvp.info/27666440/polacy-coraz-gorzej-slysza-w-jednym-z-miast-77-proc-osob-ma-klopoty-ze-sluchem>
- von Mises L. (1949), *Human action. A treatise on Economics*, Yale University
- WHO 2017, *Deafness and hearing loss*, Fact sheet, updated February 2107, Available online: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs300/en/>

Katrin Neumann

Dept. of Phoniatrics and Pediatric Audiology and the Cochlear Implant Center Ruhrgebiet, Clinic of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Ruhr-University of Bochum, Bochum, Germany

Central Auditory Processing Disorders in Children – Standards of Assessment and Intervention in Germany

The prevalences of central auditory processing disorders (CAPD) in children are reported at 3 to 7%. CAPD often co-occur with other diseases or conditions and establish a risk for learning disabilities, developmental language disorders, attention deficit disorders and dyslexia (Hoth i in., 2014). Examining 158 children between 4 to 4.5 years of age of differing language proficiency, we found the frequency of children with CAPD, verified by reference tests, as being 1.7% among children with normal language development, 11% among children in need of language educational support, and 23% among children with specific language impairment.

Crucial in the assessment of CAPD are the criteria of its definition. As shown by Wilson and Arnott (2013), the CAPD criteria and the judgment of the results of the various tests largely differ even between the large scientific societies, explaining a large part of the variance between tests results and prevalence data across studies. Other difficulties consist of the ‘soft’ clinical symptoms, the influence of the attention given to the test results, the minor role of objective assessments and the low correlation between test results – in particular for non-speech tests with clinical symptoms.

We developed a test battery comprising speech and non-speech stimuli which can be applied reliably from the age of 4 upwards. The BASD (Bochum

Auditory and Speech Discrimination) test is designed as an electronic memory game using an adaptive three-alternative force-choice paradigm. It largely excludes fatigue. In three subtests, the discrimination thresholds for non-speech stimuli (tone duration, intensity, frequency) may be assessed, and in two further subtests the discrimination thresholds for speech stimuli (place of articulation and voicing of consonants) may also be assessed. The nature, clinical findings, assessment procedures as well as specific and general treatment methods and assistive interventions of CAPD as applied in Germany will be discussed.

Reference

- Hoth S, Mühler R, Neumann K, Walger M. (eds.) Objektive Audiometrie im Kindesalter. (Objective audiometry in children) Berlin, Heidelberg: Springer. DOI 10.1007/978-3-642-44936-9, ISBN-13 978-3-642-44935-2, ISBN 978-3-642-44936-9 (eBook)
- Wilson WJ, Arnott W. Using different criteria to diagnose (central) auditory processing disorder: how big a difference does it make? *J Speech Lang Hear Res* 56 (2013): 63–70

Part III

Ed. Anna Zwierzchowska

**PEDAGOGICAL AND THERAPEUTIC
ASPECTS OF FUNCTIONING
AND DEVELOPMENT SUPPORT
OF A PERSON WITH HEARING IMPAIRMENT**



*Anna Zwierzchowska PhD, Associate Professor at the Jerzy Kukuczka Academy of Physical Education in Katowice, Head of Department of Adapted Physical Activity, 40-066 Katowice, Mikołowska st. 72a;
+48322075133v38,
a.zwierzchowska@awf.katowice.pl, <https://orcid.org/0000-0002-4284-869>*

Anna Zwierzchowska

Her academic and research interests concentrate on development problems, quality and lifestyle determining factors as well as attitudes towards physical culture and children, adolescents and adults with disabilities sports. She finds the research on the impact of movement and sensory stimulation directed at supporting the development of a child with hearing deficit and other sensory-motor disorders to be of particular importance. She has been the author and co-author of numerous research projects. Since 2016 she has been cooperating with the Institute of Psychology and Pedagogy at the University of Geneva in the field of evaluation of inclusion in a Polish school. Honorary member of the Polish Committee of Audiophonology, Member of the Polish Scientific Association of Adapted Physical Activity and the Polish Society of Sports Medicine. Speaker at many congresses, national and international conferences, originator and chairman of the Scientific Committee of the "Sports of people with disabilities conference. Theory and practice". Author and co-author of 8 monographs and 112 original papers published in national and international periodicals.

Lynn Weissler Miskiel, Kathleen C. Vergara

*University of Miami Debbie School, Director, Auditory-Oral
Education Program/Ancillary Services*

School-Based Auditory Habilitation for Children who are Deaf or Hard of Hearing: The University of Miami Debbie Institute Auditory - Oral Education Program

The purpose of this article is to review the benefits of school based auditory-oral early intervention for young children with hearing loss and to describe the implementation of this intervention at the Debbie Institute, a division of the Mailman Center for Child Development at the University of Miami Miller School of Medicine.

Background

Without diagnosis and intervention, hearing loss negatively impacts speech and language acquisition, academic achievement, and social and emotional development in children with hearing loss. As stated by the Joint Committee on Infant Hearing (2007): “without appropriate opportunities to learn language, these children will fall behind their hearing peers in language, cognition, and social-emotional development. Such delays may result in lower educational and employment levels in adulthood.” Early identification and intervention can diminish and even eliminate the negative impacts. In 1993, the National Institutes of Health’s (NIH) Consensus Development Conference on the Early Identification of Hearing Loss concluded that all infants should be screened for hearing impairment, preferably prior to hospi-

tal discharge.² The goal is to “maximize linguistic and communicative competence and literacy development for children who are deaf or hard of hearing” with the principle being that “all children with hearing loss should have access to resources necessary to reach their maximum potential”.

Every year, approximately three out of every one thousand children are born with a significant sensorineural hearing impairment. Ninety-six percent are born to hearing parents (Mitchell i Karchmer, 2004). The choices made by parents of children who are deaf or hard of hearing have changed dramatically over time. For example, in 1995, 40% of families chose spoken language options compared to 60% who chose sign-language options, while in 2005, 85% chose spoken language options compared to 15% who chose sign-language options (Brown, 2006) Recent research by Geers et al. supports the benefits of spoken language input for promoting verbal language in children who received cochlear implants by three years of age (Geers i in., 2017). The facts are that children who are deaf or hard of hearing and receive early intervention have significantly better developmental outcomes than similar children who begin intervention later (Geers i in., 2017; Moeller, 2000; Nicholas i Geers, 2006). Research has concluded that children born with a hearing loss who are identified and given appropriate intervention before six months of age demonstrated significantly better speech and reading comprehension than children identified after six months of age (Yoshinaga-Itano i in., 1998; Yoshinaga-Itano i Apuzzo, 1998).

There is also some evidence that programs specifically structured to address listening and spoken language skills with children with hearing loss accelerate their ability to develop reading skills and propel them to outcomes more closely approximating their hearing peers (Harris i in., 2017; Toby i in., 2003). Research comparing children with moderate to profound hearing loss who began to learn a language in an early intervention program

before they were three months of age with those who enrolled after three months of age found that at twelve to sixteen months of age, the children who started earlier demonstrated more advanced language skills than those who started later (Vohr *et al.*, 2008). Spoken language performance can be influenced by the educational setting, and children with cochlear implants have an increased probability of reaching language levels within normal limits with an intensive toddler class designed for children with hearing loss (Moog *et al.*, 2010; Toby *et al.*, 2003).

The University of Miami Debbie Institute Model

Overview

The Debbie Institute (Debbie School) is a division of the Mailman Center for Child Development within the Department of Pediatrics at the University of Miami Miller School of Medicine and was established more than forty years ago as a center for research, training, and service. The mission of the Debbie School is to nurture and enrich the lives of young children during the critical years of early learning in an inclusive educational environment that creates the foundation for lifelong success. The philosophy is that early identification and intervention improves outcomes for children with disabilities and prepares them to participate in inclusive environments with their peers.

The Debbie School's Auditory-Oral Education Program offers an educational environment where students with hearing loss learn to communicate by listening and talking, with the vision that the children will succeed in general education so that one day they will become part of a skilled workforce and contribute to the economic development of society. Services include home- and school-based early educational intervention, listening and spoken language intervention, audiological management, and parent education. Specialized auditory training strategies are incorporated into the daily cur-

riculum so that the children learn to use hearing technology including hearing aids, cochlear implants, and bone-anchored hearing devices to develop listening and spoken language skills.

Classroom-centered services are provided for up to thirty-five students per school year for children with hearing loss at twelve months through seven years of age and include four inclusive classrooms and one self-contained classroom. Children without hearing loss are members of the inclusive classrooms. These children serve as the language role models for their peers who are deaf or hard of hearing. Inclusive classrooms prepare children with hearing loss for their future in mainstream educational settings. Mainstream education for students with special needs is commonly defined as educating children in a classroom setting as if they had been placed had they not had a disability. To prepare a student with hearing loss for this general education setting, the Debbie School deliberately schedules classroom groups that include children with hearing loss alongside children who are able to hear. This opportunity to learn alongside their hearing peers provides these children with hearing loss age-appropriate language and social role models on a daily basis.

Participating students attend school for five hours per day, five days per week. All students with hearing loss have an Individual Family Service Plan (IFSP) or Individual Educational Plan (IEP). These are legal documents describing the developmental and academic status of the child, areas of deficit, and goals to be achieved. The requirements of these documents are specified in the Individuals with Disabilities Education Act of 2004 (IDEA) (20 U.S.C. § 1400, 2004). As stated by the American Psychological Association, "IDEA ensures that all children with disabilities are entitled to a free appropriate public education to meet their unique needs and prepare them for further education, employment, and independent living".

Children who are deaf or hard of hearing are referred to the Auditory-Oral Program by audiologists, early intervention agencies, and public schools. Families are also able to self-refer, finding the program through their own research. Parents choose the program because they want a spoken language outcome for their child, understanding that manual communication is not included in the curriculum. The educational model is based on standard best practices for early childhood development with specialized instruction in listening and spoken language skills implemented by professionals skilled in the domains defined by the AG Bell Academy of Listening and Spoken Language. Children five years of age through seven years of age follow the same educational requirements as their peers who are able to hear and follow the standard public school curriculum. Classroom instructional personnel include teachers of the deaf or special education teachers as well as trained classroom assistants. Student-to-teacher ratios are maintained at no more than five students per adult.

Auditory-based speech and language therapy is a premier aspect of the educational program and is provided by speech-language pathologists with their Listening and Spoken Language Specialist® certification or by speech-language pathologists being mentored for the certification. These specialists work with the children in individual sessions, very small group sessions of less than three children, or sessions where the speech-language pathologist goes into the classroom and works in collaboration with the classroom teacher. Communication between the speech-language pathologists, teachers, and the children's parents regarding progress and generalization activities is ongoing and customized to the needs and availability of the parents. Traditional systems of communication such as notebooks and homework folders are shared between school and home as well as electronic communi-

cation through email and application-based classroom community networks. Regular face-to-face meetings are scheduled to discuss the children's status towards achieving the educational plan goals. Many of the families also participate in traditional clinic-based auditory-verbal therapy after school hours, which can provide a bridge between the school-based intervention and home-based practice and generalization.

With the most important factor of listening and spoken language success being tied to optimal auditory access, a school-based program must commit to supporting families in maintaining all hearing technology (Cole i Flexer, 2007; Geers i in., 2009). The Debbie School is closely associated with the University of Miami Department of Otolaryngology Ear Institute, which has a pediatric audiology and cochlear implant team including otolaryngologists, audiologists, psychologists, speech-language pathologists, and educators. It is critical to have an educational program with frequent and regular access to audiologists either onsite or in close proximity in order to promptly address any failure of the children's cochlear implants or hearing aids.

Students enrolled in the program come from diverse backgrounds and have varied socio-economic status, with an average of 75% of the families considered to be in a low-middle or low socio-economic status. Investigation into the impact of low socioeconomic status on the language environments of young children has indicated that the children from homes that fall into that category are exposed to "less lexical diversity, syntactic complexity, and gesture as well as fewer conversational turns and open-ended questions while being exposed to significantly more directives than their higher-socio-economic status peers" (Suskind i in., 2016). It is the philosophy of the Debbie School program that access to auditory-oral education be available to all families who choose spoken language for the their child with hearing loss, so it is imperative that public funding be available in order to provide intense

learning opportunities to all children. Funding for the Debbie School comes through contracts with the local public school district, State of Florida Department of Education and Department of Health grants, and philanthropic donations.

Over the years, language diversity has been a hallmark of the children enrolled with an average of 41% coming from English-only speaking homes while 25% have been from bilingual homes and 34% from monolingual non-English speaking homes. The ethnic backgrounds of the children have been Hispanic, 58%; Black, 25%; White, 14%; and Other, 3%. While the school-based program focuses on English as the educational language, support is provided for families who are choosing for their child to be bilingual or whose home language is not English. Bunta and Douglas (Bunta i Douglas, 2013) found that with effective teaching, learning two languages does not impair language development nor does it reduce majority-language performance, but quality intervention is essential for a successful bilingual outcome. "Listening and spoken language specialists in educational settings can play a critical role in the early immersion process of the majority language, and individual treatment provided in the home language with active parental participation can facilitate performance in the home language" (Bunta I Douglas, 2013). In 2014 Douglas stated, "while the child is receiving family-centered services, he/she should also be immersed daily in a majority-language program with skilled professionals who have expertise in hearing loss including teachers of the deaf/hard of hearing, SLPs, and audiologists" (Douglas, 2016). School-based intervention plays an important role as opportunities for language diversity increase.

Quality instruction requires a teaching process that starts with data-driven instruction defined by five components: reliable baseline data, measurable child goals, frequent, formative assessments, a professional learning community, and focused interventions (Douglas, 2014).

The Debbie School implements a vigorous progress monitoring plan on a quarterly basis to acquire baseline functions, to develop goals, to plan auditory lessons, and to determine progress toward the goals. On a quarterly basis, an auditory skills checklist, developmental/academic checklists, and receptive/expressive language inventories are used to track skill development. Standardized tests are administered twice per year to formally assess progress in auditory development, language development, and developmental skills/academic skills. The specific instruments used are listed in Table 1. Auditory lessons and auditory experiences are imbedded throughout the school day to integrate listening as a means to learning (Easterbrooks & Estes, 2007). A number of resources are available to provide the classroom teachers with curriculums, lesson plans, and materials.

Table 1*Assessment Instruments*

Skill inventories administered quarterly	
Auditory Skills Checklist	Auditory Skills Checklist (2004). Adapted by Anderson, K. from the Auditory Skills Checklist by Caleffe-Schneck, N.S. 1992.
The Cottage Acquisition Scales for Listening, Language, and Speech (CASLLS)	Wilkes, E.M. (1999). Sunshine Cottage School for Deaf Children.
Standardized assessments administered annually	
Developmental/Academic:	
Early Learning Accomplishment Profile (E-LAP)	Glover M.E., Preminger J.L., Sanford, A.R. (2001). Chapel Hill Training-Outreach Project, Inc. Kaplan Early Learning Company, 2001
Learning Accomplishment Profile Diagnostic (LAP-D)	Hardin B.J., Peisner-Feinberg E.S., & Weeks, S.W. (2005). Chapel Hill Training-Outreach Project, Inc. Kaplan Early Learning Company.

Brigance Diagnostic Comprehensive Inventory of Basic Skills – Revised	Brigance, A.H. (1999). Curriculum Associates.
Language/Speech:	
The Receptive-Expressive Emergent Language Test-3 (REEL-3)	Bzoch K.R., League R., & Brown, V.L. (2003). Linguisticsystems.
The Preschool Language Scale – 5th Edition (PLS-5)	Zimmerman I.L., Steiner V.G., & Pond, R.E. (2011). Pearson.
Clinical Evaluation of Language Fundamentals Preschool – 2nd Edition (CELF-P)	Semel E., Wiig E.H., & Secord, W. (2004). Pearson.
The Expressive and Receptive One Word Picture Vocabulary Tests – 4th Edition	Brownell, R. (2010). Academic Therapy Publications.
The Goldman-Fristoe Test of Articulation	Goldman, R. & Fristoe, M. (2015). Pearson.
Social-Emotional:	
The Devereux Early Childhood Assessment	Lebuffe, P.A. & Naglieri, J.A. (1999). Kaplan Press.

Table 2 provides a few of the resources that have been employed at the Debbie School.

Table 2

Classroom Intervention Resources

Creative Curriculum for Preschool	Dodge, D.T., Heroman, C., Berke, K., et al. (2014). Teaching Strategies for Early Childhood.
Teaching Activities for Children Who are Deaf or Hard of Hearing: a Practical Guide for Teachers	Moog, J.S., Stein, K.K., Biedenstein, J., Gustus, C.H. The Moog Center for Deaf Education
Language Adventure Curriculum	Sunshine Cottage Early Childhood Curriculum Guide. Sunshine Cottage School for Deaf Children.

Conclusion

The opportunity for a school-based placement with intense specialized instruction and interaction with peers with and without hearing loss for a young child with hearing loss is unique and allows for a whole-child devel-

opmental approach to auditory access and language development. Instructional strategies need to be adapted to meet the specific needs of children who are deaf or hard of hearing, including instructional language that is more explicit for teaching and is individualized to their language and phonological skills (Easterbrooks *et al.*, 2008). Children enrolled in a program focused on listening and spoken language showed an average of one year of language growth for each year in the program (Rhoades & Chisolm, 2000). Quality school-based intervention has been demonstrated to improve the achievement of children with hearing loss in spoken language skills.

To this end local, regional, state, and national resources and networks can work together to provide a school-based auditory-oral program for all children with hearing loss whose families have made the choice for listening and spoken language. A professional community that is a source of these programs is OPTION Schools, Inc., Listening and Spoken Language Specialty Programs for Infants, Toddlers, and Children with Hearing Loss. OPTION Schools, Inc. is an international, non-profit organization comprised of listening and spoken language programs and schools for children who are deaf or hard of hearing in Canada, South America, and the United States. The organization advances excellence in listening and spoken language education by providing information and support to programs and school leaders. Member schools and programs, both individually and collectively, educate the public, professionals, and policy makers as to what is possible for children who are deaf and hard of hearing in the 21st century.

Listening and spoken language programs seek to improve speech perception, speech production, and spoken language skills by teaching a child to listen. Improved hearing sensitivity, as provided by a cochlear implant, does not, by itself, guarantee the ability to discriminate between sounds or to in-

interpret speech for oral communication purposes. Children with cochlear implants and/or hearing aids benefit from intensive auditory, speech, and language training provided by trained staff with a developmentally appropriate curriculum (Wilkins & Ertmer, 2002).

School based auditory-oral education provides an opportunity for young children with hearing loss to receive intense specialized instruction by trained personnel in order to maximize their spoken language potential. The opportunity for an inclusive preschool experience lays the foundation for mainstream education and academic achievement.

References

- Brown, C. Early intervention: Strategies for public and private sector collaboration. Paper presented at the 2006 Convention of the Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing. Pittsburgh, PA. 2006.
- Bunta F & Douglas M. The effects of dual-language support on the language skills of bilingual children with hearing loss who use listening devices relative to their monolingual peers. *Language, Speech, and Hearing Services in the Schools*, Vol 44 281-290, July 2013 American Speech-Language-Hearing Association.
- Cole E. & Flexer C. *Children with Hearing Loss Developing Listening and Talking Birth to Six*. San Diego, CA: Plural Publishing. 2007.
- Douglas M. Dual-language learning for children with hearing loss: Assessment, intervention and program development.. Med El Corporation, USA, 2014.
- Douglas M. Improving Spoken Language Outcomes for Children with Hearing Loss: Data-driven Instruction. *Otology & Neurotology*, 37:e13-e19. 2016.
- Easterbrooks SR & Estes EL. *Helping deaf and hard of hearing students to use spoken language: A guide for educators and families*. Corwin Press, 2007.
- Easterbrooks SR, Lederberg AR, Miller EM, et al. Emergent literacy skills during early childhood in children with hearing loss: strengths and weaknesses. *Volta Review*, 2008, 108(2), 91-114.
- Geers AE, Mitchell CM, Warner-Czyz A, et al. Early sign language exposure and cochlear implantation benefits. *Pediatrics*. 2017;140(1):e20163489.
- Geers AE, Moog JS, Biedenstein JB., et al. Spoken language scores of children using cochlear implants compared to hearing age-mates at school entry. *The Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 14(3), 371-385, doi: 10.1093/deafed/enn046. 2009.
- Harris M, Terlektsi E, & Kyle FE. Concurrent and longitudinal predictors of reading for deaf and hearing children in primary school. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 2017, Vol 22 No 2, 233-242.
- Holt, RE & Svirsky, MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: Is earliest always best? *Ear & Hearing*, 2008, 29(4), 492-511.

- Mitchell, R & Karchmer, M. Chasing the mythical ten percent: parental hearing status of deaf and hard of hearing students in the United States. *Sign Lang Stud.* 2004;4(2):138-163.
- Moeller, MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*, 2000, 106(3), e43.
- Moog, JS & Geers AE. Early educational placement and later language outcomes for children with cochlear implants. *Otology & Neurotology* 31:1315Y1319 _ 2010, Otology & Neurotology, Inc.
- Nicholas, JG & Geers, AE. Effects of early experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear & Hearing*, 2006, 27(3), 286-98.
- Rhoades E & Chisolm TH. Global language progress with an auditory-verbal approach for children who are deaf or hard of hearing. *The Volta Review*, 2000, 102(1), 5-24.
- Suskind, DL, Graf, E, Leffel, K et al. Project ASPIRE: Spoken language intervention curriculum for parents of low-socioeconomic status and their deaf and hard of hearing children. *Otology & Neurotology* 2016, 37:e110-e117.
- Toby, EA, Geers, AE, Brenner, C, Altuna, D. et al. Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. *Ear & Hearing*, 2003, 24(1), 36S-45S.
- Vohr B., Jodoin-Krauzyk J., Tucker R., Johnson M.J., Topol D. and Ahlgren M., "Early Language Outcomes of Early-Identified Infants With Permanent Hearing Loss at 12 to 16 Months of Age," *Pediatrics*, 2008, Vol. 122, No. 3.
- Wilkins M. and Ertmer D. Introducing young children who are deaf or hard of hearing to spoken language: Childs voice, an oral school. *Language, Speech and Hearing Services in Schools*, 2002, 33(3), 196-204.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey, AL, Coulter, BA, et al. Language of early and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 1998, 102(5), 1168-1171.
- Yoshinaga-Itano, C & Apuzzo, ML. Identification of hearing loss after 18 months of age is not early enough. *American Annals of the Deaf*, 1998, 143(5), 380-387.

Netografia

- AG Bell Academy of Listening and Spoken Language. About the certification.
<https://www.agbell.org/AcademyDocument.aspx?id=541>
- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. 2007. *Pediatrics*, 120(4), 898-921. doi:10.1542/peds. 2007.
- American Psychological Association " www.apa.org
- Individuals With Disabilities Education Act, 20 U.S.C. § 1400 (2004).
- National Institute of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Online Consensus Statement, 11(1), 1-24. 1993.

Katarzyna Ita Bienkowska¹, Małgorzata Zaborniak-Sobczak²

*¹The Maria Grzegorzewska University in Warsaw, Department of
Speech-Language Pathology and Educational Linguistics,*

²University of Rzeszów; bienkowska0@op.pl

Selected Psychopedagogical Aspects of Parenting a Child with Deafness and the Effects of Speech and Hearing Rehabilitation

Introduction

A family is most often defined as the basic social group which is the bed-rock of society (Tyszka, 1995). In a systemic perspective, a family is treated in categories of a complex structure, which “consists of mutually dependent groups of people characterized by having similar memories of the past as well as the presence of emotional bonds and interactions between individual family members and within the group as a whole” (Plopa, 2005). The nature of the family is expressed mainly in emotional relationships, cooperation, and mutual responsibility. The main accent of activity falls on the strengthening of internal relations and interactions: marital or partner, parental, and sibling. These relations are based on mutual care and assistance as well as faith in true or presumed biological relations, family, and social traditions (Jakubiec, 2011). Intra-familial relations have a significant impact on the behavior of every individual. It is actually difficult to understand and predict the behaviors of any such individual in separation from other family members (Krok, 2010). A systemic understanding of the family points to the importance of a continuous process of mutual impacts between causes and effects (Radochoński, 1998). Familial homeostasis of a routine nature (the

mechanism of maintaining stability within the family) is significantly disturbed, i.a. as a result of unexpected events. Such situations undoubtedly include the birth of a child with a disability, including a hearing impairment, especially in families without such handicaps (Kosmalowa, 1998; Kobosko, 2011). In this atypical situation, it is necessary to change the model of behavior. Depending on the requirements imposed by the situation, the changes made may involve introducing minor adjustments to the applied set, or creating a completely new set of principles and standards determining the behavior of family members (Radochoński, 1998). To date, research on families having children with a hearing impairment devoted more attention to the relations of the parents (Kobosko, 2011, 2016), more so the mother – child relations (Kobosko i Baran, 2015; Woźniak i in., 2016) rather than father – child (Plutecka, 2013). It is indicated that an important factor determining the effects of therapy for children with hearing impairments is found in the manner of dealing with the child's handicap on the part of the parents (Bieńkowska i Zaborniak-Sobczak, 2014). Furthermore, the manner of dealing with difficult situations depends on the availability of resources, both personal and social. The social resources group includes i.a. access to a network of specialized institutions and the quality of assistance received both from specialists and the immediate family. On the other hand, personal resources, having a significant meaning for the functioning of mothers and fathers in difficult situations, include the internal strengths of the individual situated in the following areas: competences, capacity, courage, talent, possibilities, promises, sources, and expectations (Salebey, 2000). Psychopedagogical factors which may affect the hearing and speech rehabilitation process of a deaf child in a family of people with normal hearing include the parents' own sense of their effectiveness and the locus of parental control. In the researchers' own research it has been assumed that these factors affect

the course of hearing and speech therapy with children with a hearing impairment and play an important role in the organization and course thereof. Therefore, the purpose of the present article shall be to answer the question whether selected psychopedagogical factors such as the parents' sense of their own effectiveness and their control over the behaviors of a child with a hearing impairment differentiate the effects of speech and hearing rehabilitation as measured by the level of language communication achieved by the child.

Communication in the Family of a Child with a Hearing Impairment

Verbal and non-verbal communication between individual family members serves as a relationship indicator and affects its quality (Krok, 2007). Communication models include words, gestures, experienced emotions and feelings, as well as specific behaviors. Communication within a family as compared to other systems is characterized by the particular intensity of inter-personal interactions, which results from a large frequency of contacts associated with the common place of residence and remaining in each other's presence (Harwas-Napierała, 2008). The verbal communication process is particularly distorted in the case of a child with a hearing impairment, who most often (even despite effective hearing aids) has limited phonic access to the language code (Krakowiak, 2012). In the creation of communication (the skill of using a language appropriately for the situation and listeners) and language (the skill of using a language, capacity to understand and create sentences in a given language) competency associations (Kurcz, 2000), it is possible to observe a particular manner of approach on part of the mother. "Not only does she try to understand what the child wants to communicate, but also accompanies them in this 'expression,' be it a look, mimicry, smile, certain vocalization, or a certain gesture of the child. By accepting the 'language' of her child and the manner they express themselves

in, the mother speaks to them.” By “speaking” to the child, i.e. after receiving and recognizing their intentions, communicated via their language, the mother uses her own language – the native language where the word is surrounded by an entire network of polysensory stimuli. This exchange, traditionally called in literature on deaf education the “motherly language,” provides the child with the pleasure of being understood (Bouvet, 1996). The “motherly language” is therefore a bridge built by the mother in order to guide her child from their own “language” understood only by her, to the language used by other people, which shall allow the child to be understood by a social group. The role of the mother in ensuring access to the language used by everyone else is crucial; however, of equal importance is the role of the father and those of other people in the immediate surroundings. The condition for language acquisition is also being surrounded with kindness, attention, and understanding. The experience of the child in communicating using a language conditions a normal course of intellectual processes and the normal development of emotional life in the later years of their lives (Korzon, 1998). On the other hand, the awareness of the parent that the child understands their messages (including instructions and explanations) strengthens the feeling of their own effectiveness (in this process) as well as control over the child’s behaviors. In the case of a child with a hearing impairment, despite huge medical advancements in the scope of speech and hearing rehabilitation, the recommendations of Daniell Bouvett (1996) still hold true – that prior to selecting the communication tool (sound language – sign language), account should be taken of the individual communication capacity of a given child and their immediate surroundings. Research Methodology of Selected Aspects of Psychopedagogical Functioning of Parents of a Deaf Child in the Context of the Effects of the Speech and Hearing Rehabilitation Thereof.

Purpose and Research Problems

The purpose of the present study is to evaluate the connection between selected aspects of psychopedagogical functioning of the parents of a small child with a hearing impairment and the level of growth of the latter's communication competences. In view of the foregoing, the focus has been restricted to the following research problems, formulated in the form of two questions:

1. Is there a connection between the sense of effectiveness of the parents of a small child with a severe hearing impairment and the development of the latter's communication?
2. Is there a connection between the sense of parental control over the behaviors of a small child with a severe hearing impairment and the development of the latter's communication?

Research Methods

In order to obtain answers to the thusly formulated research questions, throughout the course of the research the method of a diagnostic survey was used, which is a way to gather knowledge about i.a. selected social phenomena opinions and views which are of interest to the researcher, as well as the conditions and directions of development of the discussed phenomena (Pilch i Bauman, 2001; Nowak, 2006) and the estimation method (grade scales), which allows researchers to acquaint themselves with the evaluation of selected characteristics, phenomena, and situations performed by the researched group. It is mainly applied in the case of researching attitudes, feelings, and behaviors, allowing the researchers to learn about the attitudes of the examined individuals towards the phenomena or processes of interest to the researcher (Łobocki, 2005).

For the purpose of conducting the research, the following diagnostic tools were used: the GSES General Self-Efficacy Scale by Ralf Schwarzer, Michael

Jerusalem, and Zygfryd Juczyński (2009) and the modified PLOC Parental Locus of Control scale authored by Leslie Campis, Robert Lyman, and Steven Prentice-Dunn (1986).

The General Self-Efficacy Scale (GSES) “refers to the concept formulated by Bandura (1977), of expectations and the notion of one’s own effectiveness. Where the expectation of a result applies to the possible consequences of activities, the expectation of effectiveness involves the control of one’s own activities. The observed effectiveness may refer to specific areas of activity, however, it may also express a general conviction as to the particular role in problematic or new situations” (Juczyński, 2009). In this context, the notion of one’s own effectiveness is connected with the sense of control.

The theory of the locus of control developed by Julian Rotter determines general opinions about the possibility of controlling the effects of one’s own behavior. The sense of control is the belief about having an influence on one’s day-to-day life, or that it is dependent on external circumstances. A working entity either self-determines their own life, exercises control over the results of their actions and bears responsibility therefor (internal sense of control), or assumes that the result of actions is dependent on others, ruled by fate and chance (external locus of control) (Szmigielska, 1999; Sęk, 2000). By modifying the assumptions of Rotter’s theory, we can refer it to the functioning of persons in parental roles. Leslie Campis, Robert Lyman, and Steven Prentice-Dunn (1986) have referred the theory of the general locus of control to parental situations. According to the authors, the positioning of parental control is a measurement of the intensification of the parents’ assumptions that the child’s behavior is controlled by their own educational impacts or is also dependent on external factors, over which the parents do not have an influence. Research concerning the locus of parental control (Hassall i in., 2005; Freed Thompson, 2011) indicates that external locus of

control is connected with the more frequent occurrence of problematic behaviors in children, the intensification of depression with mothers, lower education levels of mothers, a more difficult material situation, the mother's age, as well as a lower sense of one's own effectiveness (Lew-Koralewicz, 2017).

The GSES General Self-Efficacy Scale is a tool comprised of 10 questions, measuring the strength of general beliefs of a person with regards to the effectiveness of dealing with difficult situations and obstacles, which allows the prediction of intentions and actions in various areas of human activity, and simultaneously, beliefs concerning one's own effectiveness are connected with the assessment of personal resources in stressful, difficult situations. The stronger the belief concerning one's own effectiveness, the higher the goals people set for themselves and the stronger their involvement in actions despite the difficulties and obstacles which may arise. The examined individual marks their chosen answers by circling the appropriate number from the four answers provided. The sum of all the points gives a general ratio of the sense of one's own effectiveness, which may fall between 10 to 40 points. The higher the result, the larger the sense of one's own effectiveness (Juczyński, 2009).

Furthermore, the PLOC Parental Locus Control Scale was originally a tool consisting of 47 statements divided into five subscales concerning (1) a parent's educational effectiveness, (2) parent's liability for their child's behavior, (3) the child's control over the parent's life, (4) the parent's belief in fate and chance, and (5) parental control over the child's behavior. The respondents mark to what extent they agree with a given thesis on a 5 level Likert scale. Individual statements have assigned numerical values from 1 (strongly disagree) to 5 (strongly agree), or from 5 to 1 in the case of statements with a reversed scoring. High scores indicate an external sense of pa-

rental control, and low scores prove an internal sense of control of the examined persons (Lew-Koralewicz, 2017). The own research of the authors uses only 37 items, referring mainly to the sense of control over the child's behavior. The examined individual could obtain anywhere from 37 to 185 points. High results indicate an external sense of parental control, while low results show an internal sense of control of the examined persons.

An important variable, which in the authors' own research has been defined as dependent, was the attained level of communication of a child with a hearing impairment, which is often the effect of speech and hearing rehabilitation. The level of communication of a child with a hearing impairment has been defined using the 60 Step Assessment Card. It diagnoses the auditory, communication, and language skills of small children with a hearing impairment, and simultaneously stipulates the directions of their therapy program. The tool was verified in practice in pilot studies conducted in a group of children with normal hearing and another group of deaf children in 2004-2012 (Bieńkowska, 2007, 2010, 2012).

It has been assumed that the above-selected factors associated with the psychosocial functioning of a person in the role of a parent (independent variables such as: the parents' sense of their own effectiveness as the parents of a small child with a severe hearing impairment and localizing the sense of parental control) may be an important factor conditioning the development of the social competences of children, mainly including communication (dependent variable: level of development of the communication of a small child with severe hearing impairment, specified by means of the 60 Step Card).

It has been assumed that parents with a high sense of their own effectiveness and internal locus of parental control shall assist their children with a hearing impairment in the difficult and laborious process of speech and

hearing rehabilitation, which shall in turn positively influence the effectiveness of this process. Faith in one's own abilities, including from a parental point of view, may help foster the child's success.

Characteristics of the Studied Group

The research was conducted in 2016 during a two-week rehabilitation period in Sarbinowo. The organizer of the stay was the Krosno Association of Parents and Friends of Children with Hearing Impairments (Stowarzyszenie Rodziców i Przyjaciół Dzieci z Wadą Słuchu w Krośnie). The rehabilitation period included 150 persons, including 50 children with a hearing impairment and other language communication disorders. More than 50% of the children were younger than 3 years of age. The average age of the children (in months) was 42.22 – i.e. ca. 3 years and 7 months (standard SD deviation: 23.6; median: 34, min.: 17, max.: 125). After a preliminary verification of the collected research material, 45 questionnaires were selected for the purpose of further statistical analyses, which have been correctly, i.e. completely, filled out by parents of children with a hearing impairment. Answers were provided by 35 mothers and 10 fathers of small children with a hearing impairment, most often significant and severe, using prosthesis, i.e. external apparatuses or implants. Part of the research material was obtained both from the mother and from the father (9 pairs) of an only child. The vast majority of parents (26 people) with children participated in the rehabilitation stay for the first time, while 7 parents declared they were visiting a second time and 10 a third time.

Analysis of Test Results

In the "60 Step Card," the average group result was 28 points (SD: 10.4, median: 28, min.: 3, max.: 45), which means that most of the examined children undertake purposeful, verbal dialog interactions, apply communication

strategies developed during earlier stages, and start to understand and use speech as a tool for communicating with the social environment. This indicates that most of the children we have examined achieved the 3rd communication level connected with understanding and speaking. The children have a developed auditory perception at a level allowing them to receive speech, begin to understand simple verbal commands, undertake attempts to vocalize suprasegmental elements of speech, and name things.

In the GSES test, the parents have obtained an average of 31.1 points (SD: 3.6, median: 30), which, after conversion to sten results gives a score of 7 sten, proving quite a high sense of the parents' own effectiveness. Detailed statistical analyses allowed us to note that the examined fathers achieved a slightly higher result on the GSE Scale (an average of 33.8 points, SD: 4.3) than the examined mothers (on average 30.3 points, SD: 3.0).

On the other hand, the average parents' result in the PLOC scale test is 136.8 points (SD: 13.6, median: 137), which is considered a high score – proving a tendency of an external sense of parental control, mainly over the child's behavior. In this case, no significant statistical differences were found between the indications of the examined mothers and fathers.

The results of statistical analyses indicated that the sense of the parents' own effectiveness does not differentiate the level of language skills of their children ($p=0.10$, a level of importance was assumed of $p<0.005$). Neither does the sense of parental control significantly differentiate, in statistical terms, the level of language skills of the examined children ($p=0.97$).

The analysis in the regression model applied in statistical research, where intervening variables (such as: mother/father kinship, age of the child, degree of hearing impairment in the right and left ear, auditory prosthesis: apparatus vs. cochlear implant) and independent variables (sense of one's own effectiveness – GSES, sense of locus of control over the child's behavior –

PLOC) were introduced simultaneously, did not confirm any significant impact of the designated variables independent from the communication skills of the child, as measured by means of the "60 Step Card." The analysis confirmed the significant impact of the child's age on their communication skills. Additionally, it was observed that as the child gets older, the PLOC result is reduced, i.e. the sense of control of the parents ($r=-0.35$, $p=0.01$), which means that as the child gets older, the parents show an internal sense of parental control. Additionally, fathers participating in the research show a higher level of a sense of their own effectiveness as measured with the GSE Scale. The main defect of the research was the small test group.

Conclusion

The tests did not confirm the assumptions. The parents' sense of their own effectiveness as well as a sense of parental control, mainly over the child's behavior, measured with a modified PLOC scale, do not significantly differentiate, in statistical terms, the communication and language skills of children with a hearing impairment determined by means of the "60 Step Card."

The results of the authors' own research show that the age of the child is the intervening (mediating) variable, which significantly differentiates the sense of parental control in statistical terms. The older the child, the lesser the external sense of behavioral control of the child by the parents. In other words, the older the child, the more the parents believe that the child's behavior is a result of their parental actions. This may be explained by the fact that if the child is younger, the parents more often expect support from other persons (Bieńkowska, Zaborniak-Sobczak, 2014); at the same time, they themselves do not have a sense of control over what is happening around the child with a disability and feel they do not have much influence over anything in terms of raising the child and impacting their behavior. On the

other hand, as the child gets older, their communication and language competences increase and their social situation changes, which also changes the parental sense of control over the child's behavior. When they can communicate easier, the parents become more confident in themselves and their abilities in influencing their child. However, they notice that much depends on themselves and their decisions with regards to the child, their own lives, and actions.

Discussion

Spiritual support means the needs of a person for assistance in critical situations which are difficult to overcome (Sęk, Cieślak, 2004), including the disease or disability of a child. High demand for emotional support especially appears in the initial period of adapting to a new, difficult situation. At the stage of negation (the first phase of parent adaptation to the disability of a child, followed by concern and a sense of guilt, then coming to terms with the diagnosis and taking action, and, finally, accepting that the child is different – Wyczęsany, J. (2006), the parents have the largest adaptive difficulties, quickly losing contact with their surroundings and faith in their own strength, capabilities, and personal resources. Secondly, the need appears for instrumental support (Kijak, 2012). Although the parents of a child with a disability themselves evaluate their situation as difficult, they expect the assistance of third persons and are additionally burdened with inspiring a sense of motivation in their child to actively participate in the laborious rehabilitation process (Wojciechowski, 2007). At this point, it has to be ascertained that the motivation of the parents conditions the motivation of the child in rehabilitation success.

The appearance of a child with a hearing impairment significantly changes the family life, destroying the existing peace and order. Communication difficulties brought about by a hearing impairment significantly affect the shaped and shaping attitudes and the sense of parental competency.

Previous research concerning support indicates that in the therapy process of a small child with a hearing impairment, it is not only important to have a quick diagnosis, treatment (hearing aid) (Szyfter et. al., 2013), and informational support provided for the parents, but also emotional support (Wozniak, 2016; Kobosko, 2011; Bienkowska i Zaborniak-Sobczak, 2014). The thesis is confirmed by the presented research results that, in addition, allow for specific practical implications. Clear messages received from therapists in the field of perpetration, the sense of one's own effectiveness (the belief that one is able to execute a given action or achieve set goals; Bandura, 2007), and strengthening the validity of the performed parental role makes it possible to regain faith in their own capabilities, and therefore undertaking the daily effort related to developing the speech of their own small child with a hearing impairment. Similar results were obtained through examining the parents of children with other disabilities (Lew-Koralewicz, 2017). The test results and observations of the therapists stress the fact that the sense of one's own effectiveness reduces the fear and inhibition connected with communicating with a child with a hearing impairment. The stronger the sense of one's own effectiveness, the greater the persistence in pursuing one's goals, even in the face of obstacles. Also, the effort put into actions is increased when one believes that the goal is achievable. Furthermore, the sense of control is a relatively durable personality characteristic, which likely originates in the early stages of upbringing and in the perceived effectiveness of one's actions (Sęk i in., 2000). Parents of a child with a hearing impairment experience the disability and difficulties in communicating with the child. To date, it has been thought that disorders in the communication processes between a deaf child and their mother begin from the moment of diagnosing deafness; before the era of screening tests, it has appeared at ca.

2 years of age. Currently, early diagnosis changes the functioning and relationships. Perhaps the perception of difficulties in communication by the parents may be completely different. Several instances of research show that mothers do not experience such a great trauma as before, and the level of depression decreases with the age of the child (Woźniak, 2017). Undoubtedly, the sense of the locus of control is fostered by the upbringing, in which permission exists for self-reliance, giving the child a possibility to decide while simultaneously protecting them, praising them, and expressing love.

References

- Bandura A. 1977. Self-efficacy. Toward a unifying theory of behavioral change. W: *Psychological Review*, 84, 191-215
- Baran, J. Problemy i konteksty wychowania dzieci z uszkodzonym słuchem w przekazach ich słyszających matek. Kraków: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Pedagogicznego im. Komisji Edukacji Narodowej w Krakowie. 2015.
- Bieńkowska K., Słucham, mówię, jestem ... Program 60 kroków do oceny i terapii dzieci z wadą słuchu, Krosno, 2011
- Bieńkowska KI., Woźniak AA: Language behaviours in children with hearing impairment vs. the social functioning of their mother-comparative surveys, w: *New Educational Review*, vol. 46, nr 4, 2016, ss. 189-199.
- Bieńkowska, K., Zaborniak-Sobczak, M. Wsparcie społeczne i jego związek z kształtowaniem się postaw rodzicielskich wobec dzieci z wadą słuchu. *Niepełnosprawność. Dyskursy pedagogiki specjalnej*, 2014. 13/, s. 139-152.
- Bieńkowska, K., Zaborniak-Sobczak, M., Significance of Rehabilitation Camps in Hearing and Speech Therapy of Hearing-Impaired Children, *New Educational Review*, 2015, 39(1), p. 179-190.
- Bouvet, D. Mowa dziecka. Wychowanie dwujęzyczne dziecka niesłyszącego. Warszawa: Wydawnictwa Szkolne i Pedagogiczne. 1996.
- Campis, L.K., Lyman, R.D., Prentice-Dunn, S.). The parenting locus of control scale: Development and validation. *Journal of Clinical Child Psychology*, 1986, 15, p. 260-267.
- Freed, R.D., Tompson, R.C. . Predictors of Parental Locus of Control in Mothers Pre- and Early Adolescent. *Journal of Clinical Child and Adolescent Psychology*, 2011; 40 (1), p. 100-110.
- Harwas-Napierała, B. (2008). *Komunikacja interpersonalna w rodzinie*. Poznań: Wydawnictwo Naukowe UAM.
- Hassall, R., Rose J., McDonald, J. Parenting stress in mothers of children with an intellectual disability: the effects of parental cognitions in relations to child characteristic and family support. *Journal of Intellectual Disability Research*, 2005; 49 (6), p. 405-418.
- Jakubiec, S. *Mediacje, jako metoda pracy z rodziną*. Kraków: Akademia Ignatianum. 2011
- Juczyński, Z. *Narzędzia pomiaru w promocji i psychologii zdrowia*. Warszawa: Pracownia Testów Psychologicznych, 2009..

- Kijak, R. (2012). Niepełnosprawność intelektualna, między diagnozą a działaniem, <http://irss.pl/wp-content/uploads/2012/09/Niepe%C5%82nosprawno%C5%9B%C4%87%20intelektualna%20-%20mi%C4%99dzy%20diagnoz%C4%85%20a%20dzia%C5%82aniem.pdf>, dostęp: 01.06.2017
- Kobosko, J. Becoming a Parent of a Child with Hearing Impairment is a Process. What Can We Do? W: J. Kobosko (red.), *My Child Cannot Hear. Materials for Parents of Children with Hearing Impairment*. Warsaw: Association of Friends of Deaf and Hearing-Impaired Persons "Human to Human", 1998..
- Kobosko, J. Psychological Care of Children with Hearing Impairment. W: J. Kosmalowa (red.), *Rehabilitation of Children and Teenagers with Impaired Hearing Organ. Standards, Programmes and Organisation Projects in the Programme of Care of Persons with Hearing Impairment in Poland*. Warsaw: Institute of Physiology and Pathology of Hearing, 2001; p. 61-69.
- Kobosko, J. Pomoc psychologiczna słyszącym rodzicom, a efektywność rehabilitacji dzieci głuchych. *Otolaryngologia Polska*, 2011; 10(1), s. 8-14.
- Kobosko, J. Wsparcie emocjonalne dla rodziców dzieci głuchych i słabosłyszących, w ramach terapii surdologicznej. *Nowa Audiofonologia*, 2016, (1), s. 64-73.
- Korzon, A. Znaczenie języka migowego we wczesnej komunikacji dzieci z zaburzeniami słuchu. W: E. Minczakiewicz (red.), *Dziecko niepełnosprawne. Rozwój i wychowanie*. Kraków: Oficyna Wydawnicza „Impuls”. 2003.
- Kosmalowa, J.. To Specialists on Behalf of Parents of Children with Hearing Impairment. W: J. Kobosko (red.), *My Child Cannot Hear. Materials for Parents of Children with Hearing Impairment*. Warsaw: Association of Friends of Deaf and Hearing-Impaired Persons "Human to Human". 1998.
- Krakowiak K., *Dar języka. Podręcznik metodyki wychowania językowego dzieci i młodzieży z uszkodzeniami narządu słuchu*. Wydawnictwo KUL, Lublin 2012.
- Kurcz, I. . *Psychologia języka i komunikacji*. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe „Scholar”. 2000
- Krok, D. Znaczenie komunikacji interpersonalnej w funkcjonowaniu rodziny. W: Soiński B., (red.), *Rodzina w świetle psychologii pastoralnej*. Łódź: Archidiecejalne Wydawnictwo Łódzkie. 2007
- Krok, D. . Systemowe ujęcie rodziny w badaniach dobrostanu psychicznego jej członków. W: D. Krok, P. Landwójtowicz (red.), *Rodzina w nurcie współczesnych przemian*. Opole: Uniwersytet Opolski, 2010; s. 359–368
- Kushalnagar, P., Krull, K., Hannay, J. Intelligence, Parental Depression, and Behaviour Adaptability in Deaf Children Being Considered for Cochlear Implantation. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 2007; 12(3), p. 335-349.
- Lederberg, A. R., Everhart, V. S. Conversations between deaf children and their hearing mothers. Pragmatic and dialogic characteristics. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 2000; 5, p. 303-322.
- Lew-Koralewicz, A. Umiejscowienie kontroli rodzicielskiej matek a ich współpraca ze specjalistami w procesie terapii dzieci z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, 2017 złożony do druku
- Łobocki, M. *Metody i techniki badań pedagogicznych*. Kraków: Oficyna Wydawnicza „Impuls” 2005.
- Nowak, S. . *Metodologia badań społecznych*. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe PWN, 2012.

- Pilch, T., Bauman, T. Zasady badań pedagogicznych. Strategie ilościowe i jakościowe. Warszawa: Wydawnictwo Żak. 2001.
- Plopa, M. Psychologia rodziny. Teoria i badania. Kraków: Oficyna Wydawnicza „Impuls”. 2005
- Plutecka, K. Ojciec wobec osiągnięć szkolnych dziecka niesłyszącego. Kraków: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Pedagogicznego w Krakowie, 2013.
- Radochoński, M. Wybrane zagadnienia psychopatologii w ujęciu systemowej koncepcji rodziny. *Roczniki Socjologii Rodziny*, 1998; X, s. 91-109.
- Sęk, H., Brzeziński J., Domachowski, W., Kowalik, S., Poznaniak, W. Społeczna Psychologia Kliniczna. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe PWN. 1998.
- Sęk, H., Cieślak, R. Wsparcie społeczne – sposoby definiowania, rodzaje i źródła wsparcia, wybrane koncepcje teoretyczne. W: H. Sęk, R. Cieślak (red.), *Wsparcie społeczne, stres i zdrowie*. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe PWN. 2004.
- Szmiągalska, B. Społeczno-uczeniowa teoria osobowości Juliana B. Rottera. W: Gałdowa A. (red.), *Klasyczne i współczesne koncepcje osobowości*. Kraków: Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego. 1999,
- Szyfter, W., Wróbel, M., Szyfter - Harris J., Greczka, G. Hearing Impairment in Polish Infants. *Epidemiology* 2013; 24 (2), p. 333.
- Tysza, Z. Rodzina w świecie współczesnym – jej znaczenie dla jednostki i społeczeństwa. W: T. Pilch, I. Leparczyk (red.), *Pedagogika Społeczna*, Warszawa: Wydawnictwo Żak. 1995.
- Wojciechowski, F. Niepełnosprawność, rodzina, dorastanie. Warszawa: Wydawnictwo Żak, 2007.
- Woźniak, A., Bieńkowska K.I., Mężyk A. Satysfakcja rodziców dzieci z wadą słuchu z otrzymywanego wsparcia społecznego. *Problemy Opiekuńczo Wychowawcze*, 29016; LVII (557), 32-42.
- Woźniak, A., Bieńkowska, K. Wada słuchu dziecka a funkcjonowanie psycho-społeczne rodziny – wybrane aspekty. W: K. Kokot (red.), *Wieloaspektowość diagnozy i terapii logopedycznej*. Wrocław: Oficyna Wydawnicza ATUT. 2012
- Wyczasany, J. Pedagogika upośledzonych umysłowo. Kraków: Oficyna Wydawnicza „Impuls”. 2006.
- Zaborniak-Sobczak, M. Dwujęzyczność dziecka niesłyszącego – nowe spojrzenie na rolę języka migowego. W: Z. Frączek, B. Szluz (red.), *Koncepcje pomocy czło-wiekowi w teorii i praktyce*. Rzeszów: Wydawnictwo Uniwersytetu Rzeszowskiego, 2006.
- Zaborniak-Sobczak, M., Bieńkowska, K., Tomińska, E. Selected Aspects of Early Development Support and Education of Children and Teenagers with Hearing Impairment on the Example of Five European States. Rzeszów: Wydawnictwo Uniwersytetu Rzeszowskiego, 2016.

Magdalena Szpilman¹, Krzysztof Morawski²

*¹ "Artes Liberales", Uniwersytet Warszawski Katedra i Klinika
Otolaryngologii Chirurgii Głowy i Szyi,*

*² Katedra i Klinika Otolaryngologii Chirurgii Głowy Szyi Uniwersytet
Medyczny we Wrocławiu, e-mail: morawski@neurotology.pl*

Dwujęzyczność – problem interdyscyplinarny Bilingualism – an Interdisciplinary Problem

Wstęp

Poruszając temat dwu-/wielojęzyczności warto na początek zdefiniować samo pojęcie „języka”. Można powiedzieć, iż jest to każdy „kod” wykorzystywany do komunikacji. Jednak w definicji lingwistycznej jest to swoiście ludzka forma komunikowania się, w której dźwięki lub będące ich odpowiednikami litery, łączone są w słowa i zdania, w celu przekazania znaczenia. Jest to zdolność wrodzona u każdego człowieka, u którego nie występuje wrodzona głuchota lub głęboki niedosłuch (Śliwińska-Kowalska, 2005). Według Hart i Risley’a (1995) dziecko w ciągu pierwszych czterech lat życia słyszy 45 milionów słów. Natomiast Dehaene (2005) pisze, iż 20 000 godzin słuchania stanowi dla dziecka podstawę do podjęcia nauki czytania. Tak, więc dziecko w ciągu pierwszych czterech lat życia w sposób nieunikniony i wręcz nieświadomiony przyswoi sobie dźwięki, gramatykę i podstawowe słownictwo każdego języka, w którym będzie wzrastało. Należy jednak zwrócić uwagę na to, że forma w jakiej umiejętności te zostaną nabyte będzie inna niż ta, w której zostały przekazane. Dlatego właśnie język na przestrzeni lat podlega istotnym zmianom (Andersson i Boyer, 1970). Jednocześnie jest on jedną z najbardziej uniwersalnych i zróżnicowanych form wyra-

żania tworzonej przez człowieka kultury, a także do wyrażania kultury niezbędnej. Język, zatem leży w centrum zagadnień tożsamości, pamięci i przekazywania wiedzy. Jest wynikiem doświadczeń historycznych i zbiorowych; wyraża specyficzne pod względem kulturowym światopoglądy i systemy wartości. Umożliwia dostęp do innych kultur i otwiera drzwi do wymiany kulturowej. Jest wyrazem tak zbiorowej jak i indywidualnej tożsamości. Z fizjologicznego punktu widzenia jest nierozzerwalnie związany ze słyszeniem. Wynika to z plastyczności mózgu, czyli zdolności tkanki nerwowej do tworzenia nowych połączeń umożliwiających reorganizowanie się, adaptację, zmienność, samo-naprawę, uczenie się i zapamiętywanie. Plastyczność rozwojowa dotyczy między innymi dostosowania się młodego organizmu do środowiska w wyniku interakcji z nim. We wczesnym okresie rozwoju, mózg wykazuje większą plastyczność i skłonność do tworzenia nowych połączeń nerwowych także dzięki interakcji ze środowiskiem przez słuch. W kontekście plastyczności mózgu należy pamiętać o dwóch istotnych elementach, o okresach krytycznych i zmianach zależnych od aktywności. Pojęcie okresu krytycznego wiąże się z tym, że dla niektórych aspektów rozwoju mózgu kluczowe znaczenie ma czas dopływu danych i że istotne zdolności mogą być utracone lub ograniczone, jeżeli w odpowiednim momencie nie pojawi się stymulacja. To właśnie oznacza, że słyszenie jest kluczowe w procesie rozwoju dziecka. Młody mózg może wykorzystywać tylko informacje, które zostały mu przekazane. Na ich podstawie buduje schematy. Im więcej dziecko słyszy, tym więcej informacji gromadzi jego mózg. Rozmowy, opowiadanie historii, czytanie bajek przyczyniają się do wymuszenia procesu gromadzenia informacji, które w późniejszym etapie będą przetwarzane przez korę słuchową.

Współcześnie coraz częściej mamy do czynienia z tematem dwu-/wielojęzyczności oraz wynikającą z nich wielokulturowością. Omawiane w arty-

kule aspekty tego zjawiska będą dotyczyły w równym stopniu osób posługujących się dwoma jak i kilkoma językami, dlatego na potrzeby niniejszej pracy przyjmujemy terminy: dwujęzyczność i wielokulturowość. Pojęcie dwujęzyczności nie jest łatwo definiowalne. Najczęściej za osoby dwujęzyczne uważa się te, które wychowały się w rodzinach, gdzie każde z rodziców mówiło w innym języku, w związku z tym biegle władające oboma. Taki pogląd znajduje odzwierciedlenie w teorii Bloomfielda, który definiuje dwujęzyczność, jako posługiwanie się dwoma językami, jak ojczystymi (Bloomfield 1935). Dalej mamy do czynienia z definicjami skrajnie różnymi. Macnamara określa dwujęzyczność na podstawie minimalnych choćby kompetencji w jednej z czterech umiejętności językowych: słuchanie, mówienie, czytanie, pisanie w języku, który nie jest jego ojczystym (Macnamara, 1967). Po między tymi dwoma znajduje miejsce cała gama określeń, wśród których za jedno z najpopularniejszych uznać należy teorie Titone'a (1972), Mohanty'ego (1994) oraz Greve'a i Passela (1968). Ten pierwszy twierdzi, że osoba dwujęzyczna to taka, która jest w stanie mówić w drugim języku z zachowaniem konceptów i struktur tego języka, a nie parafrazowanie swojego języka ojczystego. Drugi podkreśla społeczno-komunikacyjny wymiar dwujęzyczności. Jego zdaniem osoba lub społeczność dwujęzyczna to taka, która funkcjonuje w przynajmniej dwóch językach w interakcji z innymi użytkownikami tych języków (Mohanty, 1994; Titone, 1972). Opinia Greve'a i Passela (1968) zdaje się być uproszczoną wersją powyższych teorii, bowiem zwraca uwagę na kwestie rozumienia i bycia rozumianym w procesie posługiwania się drugim językiem (Beatens, 1982; Dewaele i in., Greve i Passel 1968; Hamers i in. 2000). Coraz częściej przyjmuje się, że dzieci dwujęzyczne to takie, które używają więcej niż jednego języka (Armon-Lotem i in., 2015; Grosjean i Li, 2012). Ta definicja, proponowana między innymi przez Francoisa Grosjeana i Ping Li (2012), jest bardzo obszerna, bowiem włącza do kategorii

osób „dwujęzycznych” nie tylko osoby biegle posługujące się dwoma językami od dzieciństwa, ale także osoby posługujące się jednym z języków słabiej, mówiące z silnym akcentem czy poznające drugi język niekoniecznie we wczesnym dzieciństwie oraz niekoniecznie poprzez kontakt z nim w środowisku domowym (Łuniewska i in., 2017).

Temat dwu-/wielojęzyczności analizowany jest najczęściej z perspektywy lingwistyki, psychologii, edukacji, a nawet neurologii. Badania w tej dziedzinie stale się rozwijają, głównie, dlatego, że ciągu ostatnich kilkudziesięciu lat świat stał się globalną wioską, w której dochodzi do przenikania się kultur. Istnieje wiele powodów, dla których wszędzie, w różnych aspektach, występuje wielojęzyczność i wielokulturowość. Podróże, znajomi i przyjaciele mieszkający za granicą, małżeństwa osób z różnych kręgów kulturowych, migracja, wszystko to tworzy społeczności wielojęzyczne i wielokulturowe. Aby ułatwić ich funkcjonowanie, naukowcy z całego świata angażują się w projekty dotyczące dwu- i wielojęzyczności, aby wspomóc dziedziny takie jak edukacja, psychologia, socjologia, logopedia, czy lingwistyka.

Celem niniejszego artykułu jest analiza danych zawartych w piśmiennictwie naukowym dotyczącym dwujęzyczności (wielojęzyczności, wielokulturowości). W Polsce nieliczne ośrodki prowadzą badania nad tym zagadnieniem, dlatego też autorzy artykułu zdecydowali się oprzeć na badaniach amerykańskich, które w tym zakresie stoją na bardzo wysokim poziomie. Wybrana literatura naukowa odnosi się do dwóch najważniejszych kwestii zawierających się w kategoriach: edukacja oraz zagadnienia ogólne.

Zagadnienia ogólne

Już od niemal dwóch dekad mówi się, że choć jednojęzyczność jest przedstawiana, jako normatywna, najnowsze dostępne dane wskazują, iż osoby dwu- i wielojęzyczne stanowią większość ogółu osób posługujących się języ-

kiem (Tucker, 1998). Stąd też kolejni naukowcy dostrzegli potrzebę zgłębienia tematu i przeciwstawienia się opiniom, Macnamary (1966) oraz Rosenbluma i Pinkera (1983) jakoby dwu- lub wielojęzyczność nie miały wpływu lub wręcz wpływały negatywnie na przebieg procesów poznawczych. Analizie poddano kilka najważniejszych zdolności poznawczych, wśród nich: umiejętność utrzymania uwagi, pamięć roboczą, świadomość językową, metapoznanie, umiejętność oddawania pojęć abstrakcyjnych i symbolicznych oraz rozwiązywania problemów. Liczne badania dowiodły, że osoby dwujęzyczne posiadają większą niż jednojęzyczne zdolność kontrolowania uwagi tak podczas zadań językowych, jak i niewerbalnych. Badacze przypuszczają, że posługiwanie się dwoma lub więcej językami wymaga stałej kontroli uwagi ze względu na konieczność wyboru języka docelowego. W związku z tym umiejętności skupienia się na dwóch odrębnych systemach komunikacji, częstego przełączania funkcji poznawczych, przy zachowaniu odrębności leksykalnej i gramatycznej każdego z nich, tłumaczy łatwość wykonywania zadań zawierających sprzeczne lub niezwiązane ze sobą informacje (Białystok, 2001; Białystok i in., 2004, 2005, 2006; Emmorey i in., 2008; Yoshida 2008). Ponadto dowiedziono także, iż dwujęzyczność może aż o 4 lata opóźnić wystąpienie objawów demencji związanych z procesem starzenia się (Białystok i in., 2007). Potwierdza to wyniki badań dotyczących choroby Alzheimera mówiących, iż zapobiegać wczesnemu występowaniu związanych z nią objawów można poprzez uczenie się języków obcych, uczenie się wierszy na pamięć i rozwiązywanie krzyżówek (Fergus, 2010).

Ważnym pojęciem z zakresu psychologii poznawczej, a badanym w kontekście dwujęzyczności jest pamięć robocza. Łączy ona w sobie koncepcje dotyczące pamięci krótkotrwałej oraz funkcji wykonawczych uwagi. Pamięć roboczą uważa się nie tylko za „miejsce” biernego przechowywania informa-

cji przez krótki okres, ale także za swego rodzaju „przestrzeń roboczą” (Maruszewski, 2001). Istnieją, co najmniej dwie przeciwstawne hipotezy dotyczące związku między dwujęzycznością a pamięcią roboczą. Po pierwsze, uważa się, że posługiwanie się dwoma językami może w większym stopniu wymagać używania pamięci roboczej. Ta hipoteza sugeruje, iż dwujęzyczność może utrudniać efektywne przetwarzanie informacji w pamięci roboczej ze względu na narzucone jej obciążenie kognitywne. Z drugiej strony, rozwinięta zdolność „hamowania” jednego języka podczas korzystania z drugiego może wpływać na zwiększenie efektywności pamięci roboczej, ponieważ wtedy jej zasoby są prawidłowo zarządzane. Badania nad tymi sprzecznymi hipotezami dały niejednoznaczne rezultaty, zależne od charakteru zadania (Bialystok i in., 2008). Podczas aktywności wymagających większej kontroli uwagi, osoby dwujęzyczne wydają się posiadać większą pojemność pamięci roboczej niż osoby jednojęzyczne. Jednak tam, gdzie uwaga jest wspomagana zanika przewaga osób dwujęzycznych (Yang i in., 2005).

Kolejną niezwykle ważną umiejętnością, ściśle związaną z kształceniem językowym, a występującą wśród osób dwujęzycznych jest świadomość językowa, nazywana także świadomością metalingwistyczną lub metajęzykową. Definicja zawarta w Encyklopedii językoznawstwa ogólnego (Polański, 1993) mówi, iż jest to „zdolność formułowania sądów o wyrażeniach językowych (np. o ich poprawności czy walorach stylistycznych) i o stosunkach zachodzących między nimi (takich jak synonimia, czy sprzeczność). W różnym stopniu rozwinięta charakteryzuje każdego użytkownika języka”. Zakłada się, że doświadczenie uczenia się i posługiwania się dwoma różnymi językami - z ich zróżnicowanymi formami i strukturami - umożliwia osobom dwujęzycznym rozwinięcie pełnego zrozumienia języka. Osoby dwujęzyczne większości pojęć są w stanie wyrazić przy pomocy dwóch różnych słów. Wynika z tego, że słowa są dla nich jedynie arbitralnie i symbolicznie

powiązane z pojęciami podstawowymi. Podobnie jest, gdy zasady dotyczące składni zdania różnią się w poszczególnych językach. Wtedy osoby dwujęzyczne, które mówią w tych językach zauważają różnice i są w pełni świadome istnienia reguł składniowych, z których większość osób jednojęzycznych nie do końca zdaje sobie sprawę (Adesope i in., 2010)

Metapoznanie to koncept odnoszący się do wiedzy o własnych procesach poznawczych. Jest to świadomość własnych strategii uczenia się oraz czynności niezbędnych do samoregulacji procesu uczenia się (Czerniawka, 2006). Proces uczenia się słownictwa, składni, fonologii i morfologii więcej niż jednego języka, a także opanowanie umiejętności korzystania z tej wiedzy w sposób odpowiedni do kontekstu, umożliwia osobom dwujęzycznym wgląd we własne procesy poznawcze (Kemp, 2007). Badania porównujące metapoznanie osób jedno- i dwujęzycznych są słabo rozwinięte, ale udało się stwierdzić, że osoby dwujęzyczne wykazują wyższy poziom metapoznania.

Kolejne umiejętności badane w kontekście dwujęzyczności to abstrakcyjne i symboliczne rozumowanie oraz kreatywne i niejedno torowe myślenie. W wielu badaniach osoby dwujęzyczne wykazały lepiej rozwinięte predyspozycje w zakresie wszystkich wyżej wymienionych kompetencji (Ricciardelli, 1992). Peal i Lambert (1962) sugerują, że dzieci dwujęzyczne rozwijają większą elastyczność i kreatywność poznawczą w wyniku „przełączania się” między dwoma językami i dwoma odmiennymi perspektywami. Ponadto Cummins (1976) uważa, że dwujęzyczność sprzyja rozwijaniu abstrakcyjnego i symbolicznego rozumowania poprzez zdolność odnoszenia dwóch różnych słów do większości pojęć. Pomaga to dzieciom dwujęzycznym zrozumieć, że relacje między słowami a konceptami, do których się odnoszą są całkowicie arbitralne i stanowią abstrakcyjny związek symboliczny.

Ostatnim punktem tych rozważań pozostaje kwestia umiejętności rozwiązywania problemów. Dowiedziono, iż osoby dwujęzyczne mają szczególnie rozwinięte kompetencje w tym zakresie, w szczególności dotyczy to zadań wymagających funkcji wykonawczych, tj. planowania, elastyczności poznawczej, myślenia abstrakcyjnego, zapamiętywania reguł, inicjowania odpowiednich i hamowania niewłaściwych działań oraz wybrania adekwatnych informacji sensorycznych (Baddeley, 1996). Wykorzystując, między innymi Test sortowania kart z Wisconsin (Wisconsin Card Sorting Test, WCST) oraz inne podobne standaryzowane narzędzia badawcze, służące ocenie działania funkcji wykonawczych, wykazano zalety dwujęzyczności w tym zakresie (Bialystok, 1999). Badanemu wręcza się potasowaną talię kart a jego zadaniem jest dopasowanie każdej z nich do jednej z kart wzorcowych, przy czym nie informuje się badanego, jakie jest kryterium sortowania-musi ustalić je sam, na podstawie informacji zwrotnych otrzymywanych od osoby badającej. Przystawianie się na nową regułę i hamowanie poprzedniej wymaga zastosowania funkcji wykonawczych. Do prawidłowego wykonania testu potrzebne są jednak również inne funkcje poznawcze takie jak: uwaga, pamięć robocza, funkcje wzrokowe (Anderson i in., 1970). Zwiększone predyspozycje do rozwiązywania problemów mogą wynikać z elastyczności poznawczej związanej z dwujęzycznością. Ponieważ osoby dwujęzyczne mają możliwość wyboru między dwoma językami, mają także szansę rozwinąć większą elastyczność w odniesieniu do myślenia, którą są w stanie zastosować także do rozwiązywania problemów.

Edukacja

Szpilman i wsp. (Szpilman i in., 2016) wykazali, że dzieci dwujęzyczne, słabiej wypadają w testach sprawności językowej. Taki wynik zastosowanych testów sprawności językowej oraz testów do badania poziomu rozwoju

słuchu fonemowego świadczy o posiadaniu przez dzieci jednojęzyczne słownictwa uboższego w każdym ze znanych sobie języków niż to jest w przypadku dzieci posługujących się tylko jednym językiem. Często zdarza się, że dzieci o dwujęzyczności symultanicznej (równoczesnej) każdy ze znanych sobie języków wykorzystują w innym środowisku, np. szkoła/dom, a zatem rozbudowują go jedynie w zakresie w danym środowisku niezbędnym. Wniosek z tego, iż u dzieci dwujęzycznych może występować okres nacechowany mniejszą sprawnością językową wynikającą bezpośrednio z dwujęzyczności (Oller i Eilers, 2002; Szpilman i in., 2016). Z badań Zurer Pearson, Fernandez i Ollera (1993) przeprowadzonych na grupie 25 dzieci dwujęzycznych i 35 dzieci jednojęzycznych w wieku od 8 do 30 miesięcy, jasno wynika, że rozwój wczesnego słownictwa następował u dzieci dwujęzycznych znacznie wolniej niż u ich jednojęzycznych rówieśników. Wyniki opracowane przez ten zespół sugerują także, iż inne normy dotyczące rozwoju leksykalnego powinny być stosowane odnośnie do dzieci dwujęzycznych niż do jednojęzycznych, gdyż te pierwsze często wzrastają w dwóch językach jednocześnie.

Warto zauważyć, że badania na grupach dzieci starszych często pokazują sprzeczne wyniki. Jedne wyodrębniają obszary, w których dwujęzyczność wydaje się korzystna. Na przykład, badania porównujące zdolności poznawcze dzieci dwujęzycznych w wieku szkolnym z ich jednojęzycznych rówieśników wykazały, że dzieci dwujęzyczne mają większą świadomość arbitralnej natury powiązań słownych i większą kreatywność językową. Znajduje to potwierdzenie w cytowanych wcześniej badaniach (Cummins, 1976; Peal i Lambert, 1962). Inne badania natomiast nie wykazują żadnej różnicy, czy wręcz dowodzą niekorzystnych aspektów dwujęzyczności (Zurer-Pearson i in., 1993). Dzieci dwujęzyczne, posługujące się różnymi parami językowymi: hebrajski-angielski, francuski-angielski, hiszpański angielski,

badane przy pomocy Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) oraz Test de Vocabulario en Imagenes Peabody (TVIP) – hiszpańskiej wersji tego samego testu przez różne zespoły badawcze [Ben-Zeev, 1977; Doyle i in., 1978; Umbel i in., 1992], uzyskały we wszystkich tych badaniach znacznie słabsze wyniki niż ich jednojęzyczni rówieśnicy. W wyniku tych analiz zrodziło się pytanie, czy należy stosować normy obowiązujące dzieci jednojęzyczne do oceny stopnia rozwoju słownika dzieci dwujęzycznych. Dlatego też Zurer-Pearson, Fernandez i Oller (1993) postanowili odpowiedzieć na kilka najważniejszych pytań dotyczących tego problemu. W jaki sposób można rozsądnie porównać zasób słownictwa dzieci jedno- i dwujęzycznych? Co takie porównanie może nam powiedzieć na temat samej natury nabywania słownictwa? I czy istnieją dowody potwierdzające tezę, iż wczesna dwujęzyczność hamuje rozwój leksykalny dzieci.

Autorzy, powołując się na liczne badania (Dale, 1991; Fischel i in., 1989; Rescorla, 1989) zwracają uwagę na problem opóźnionego rozwoju mowy u dzieci dwujęzycznych, ale także na fakt trudności diagnozowania takich przypadków. Nie można arbitralnie stwierdzić, że opóźnienia rozwoju mowy u małych dzieci są bezpośrednio wynikiem ich dwujęzyczności, a to z powodu braku standaryzowanych narzędzi badawczych dostosowanych to tej właśnie grupy (Zurer-Pearson i in., 1993). Mówią na ten temat także badania Łuniewskiej i in. (2017), prowadzone przez ośrodek Langusta. Stwierdza się, iż brak jest obecnie w Polsce danych na temat trajektorii zmian rozwojowych w obszarze języka u dzieci dwujęzycznych, a zwykłe porównanie z normami odnoszącymi się do dzieci jednojęzycznych jest nieadekwatne.

Zespół Zurer-Pearson, Fernandez i Oller (1993) udowodnił jednak, że kompetencje dzieci dwujęzycznych w kierunku rozumienia dwóch języków są porównywalne, w każdym z języków, którymi dziecko się posługuje, do kompetencji osiągniętych przez ich jednojęzycznych rówieśników. Biorąc pod

uwagę fakt, iż synteza mowy wymaga od dziecka dodatkowej czynności (dziecko musi zrozumieć słowo, żeby je prawidłowo odtworzyć), w tym procesie dzieci dwujęzyczne mogły prezentować większy deficyt w odniesieniu do dzieci jednojęzycznych niż w kontekście rozumienia mowy. W prezentowanych badaniach występująca u dzieci dwujęzycznych zdolność do syntezy mowy wydaje się być równo rozłożona pomiędzy oba języki, którymi się posługują. I choć w każdym ze znanych sobie języków posiadają słownictwo uboższe niż dzieci jednojęzyczne, jeśli połączyć oba systemy komunikacji, widać, że zasób słownictwa dzieci dwujęzycznych jest porównywany do tego, który posiadają ich jednojęzyczni rówieśnicy.

Wyniki pracy Szpilman i wsp. (2016) potwierdzają powyższe teorie i są szczególnie ważne w kontekście oceny postępu rozwoju mowy osiąganego w rehabilitacji dzieci głuchych po wszczepieniu implantu ślimakowego. Szczególnie w pierwszej fazie rehabilitacji mowy należy wziąć pod uwagę potencjalne spowolnienie rozwoju wczesnego słownictwa u dzieci wychowywanych w rodzinach dwujęzycznych. Jednocześnie trzeba pamiętać, iż deficyty te nie wynikają z zaburzeń neurologicznych czy sprawności językowej, ale stanowią naturalny etap rozwoju kompetencji językowych, a zatem rozwoju mowy u dzieci dwu- i wielojęzycznych (Szpilman i in., 2016).

Z badań wynika także, jak ważne jest wczesne i regularne monitorowanie i ocena rozwoju dziecka dwujęzycznego w zakresie kompetencji językowych w obu językach, którymi się ono posługuje (Scheffner i in., 2007). Omawiając temat dzieci dwujęzycznych w kontekście kształcenia należy także zwrócić uwagę na doświadczenia językowe dziecka w momencie rozpoczynania przez nie edukacji szkolnej. Z dotychczasowych badań wynika, że występują znaczące różnice w rozwijaniu kompetencji językowych pomiędzy dziećmi,

które wyrastały w rodzinie dwujęzycznej, a tymi, które mówiły w domu jednym językiem, a ekspozycja na drugi miała miejsce w chwili rozpoczęcia edukacji szkolnej (Butler i Hakuta, 2004; Genesee, 2004; Oller i in., 2007).

Andersson i Boyer (1970) twierdzą, zatem i to już na początku lat siedemdziesiątych, że w społeczeństwach, w których mamy do czynienia z dziećmi dwujęzycznymi, konieczne jest wprowadzenie systemowej edukacji dwujęzycznej. W prowadzonych przez nich badaniach omawiany jest problem dzieci z rodzin hiszpańskojęzycznych mieszkających w Stanach Zjednoczonych. A konkluzje dotyczące edukacji dwujęzycznej prowadzonej od momentu rozpoczęcia przed dziećmi edukacji szkolnej dotyczą zarówno dzieci, które przed rozpoczęciem szkoły miały kontakt z językiem angielskim, jak i tych, które w domu mówiły wyłącznie po hiszpańsku.

Podsumowanie

Przedstawione badania niezbicie dowodzą korzyści płynących z dwujęzyczności przejawiających się w wielu aspektach funkcjonowania człowieka. Dotyczy to zarówno dzieci, choć u nich jest najtrudniej zauważalne, ale także osób dorosłych, a nawet starszych. Nauka drugiego (kolejnego) języka wpływa pozytywnie nie tylko na zdolności poznawcze, ale jest także w stanie opóźnić wystąpienie objawów związanych z procesem starzenia się. Dodatkowo poprzez język, będący nośnikiem wiedzy, jesteśmy w stanie wejść w nowe kręgi kulturowe. Istnieją przesłanki, iż korzyści płynące z nauki drugiego języka, tak szeroko wykorzystywane w licznych dziedzinach nauki, mogą i powinny być wykorzystywane w kolejnych, nawet obejmujących nauki ścisłe.

Piśmiennictwo:

Adesope, O.O. i wsp. (2010) A Systematic Review and Meta-Analysis of the Cognitive Correlates of Bilingualism. *Review of Educational Research*, Vol. 80, No. 2, pp. 207-245.

- Anderson, S. W., Damasio, H., Jones, R. D., & Tranel, D. (1991). Wisconsin Card Sorting Test performance as a measure of frontal lobe damage. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13(6), 909–22.
- Andersson T., Boyer M. *Bilingual Schooling in the United States. Volume One.* Southwest Educational Development Laboratory. Austin, Teksas. 1970; s. 19
- Armon-Lotem S., de Jong J. i Meir N., 2015, *Methods for assessing multilingual children: disentangling bilingualism from Language Impairment.* Bristol: Multilingual Matters.
- Baddeley, A. D. (1996). Exploring the central executive. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 49A, 5-28.
- Beatens Beardsmore, H., *Bilingualism: basic principles*, Bristol 1982
- Ben-Zeev, S. (1977). The influence of bilingualism on cognitive strategy and cognitive development. *Child development*, 48, 1009-1018.
- Bialystok, E., Craik, F. I. M., Klein, R., & Viswanathan, M. (2004). Bilingualism, aging, and cognitive control: Evidence from the Simon task. *Psychology & Aging*, 19, 290-303.
- Bialystok, E. (1999). Cognitive complexity and attentional control in the bilingual mind. *Child Development*, 70, 636-644.
- Bialystok, E. (2001). Against isolationism: Cognitive perspectives on second language research. *Selected Proceedings of the Second Language Research Forum*, 97-103.
- Bialystok, E., Craik, F. I. M., & Freedman, M. (2007). Bilingualism as a protection against the onset of symptoms of dementia. *Neuropsychologia*, 45, 459-464.
- Bialystok, E., Craik, F. I. M., & Luk, G. (2008). Cognitive control and lexical access in younger and older bilinguals. *Journal of Experimental Psychology. Learning, Memory and Cognition*, 34, 859-873.
- Bialystok, E., Craik, F. I. M., & Ryan, J. (2006). Executive control in a modified anti-saccade task: Effects of aging and bilingualism. *Journal of Experimental Psychology.-Learning, Memory, and Cognition*, 32, 134]-1354.
- Bialystok, E., Martin, M. M., & Viswanathan, M. (2005). Bilingualism across the lifespan: The rise and fall of inhibitory control. *International Journal of Bilingualism*, 9, 103-119.
- Bloomfield, L., *Language*, Allen & Unwin, London 1935
- Butler Y., Hakuta K. *Bilingual and second language aquisition.* In: Bhatia T., Ritchie W., editors. *The handbook of bilingualism.* Malden, MA: Blackwell; 2004. p. 114-144.
- Cummins, J. (1976). The influence of bilingualism on cognitive growth: A synthesis of research findings and explanatory hypotheses. *Working Papers on Bilingualism*, 9, 1-43.
- Czerniawka, E. (2006). *Metapoznanie a inteligencja – przegląd poglądów teoretycznych i wyników badań.* *Przegląd psychologiczny*, 2006, TOM 49, Nr 2, 119-139.
- Dale, P.S. (1991). The validity of a parent report measure on vocabulary and syntax at 24 months. *Journal of Speech & Hearing Research*, 34, 656-571.
- Dehaene S., 2005, *Evolution of Human Circuits for Reading and Arithmetic: The ‘Neuronal Recycling’ Hypothesis [in:] From Monkey Brain to Human Brain: A Fyssen Foundation Symposium*, ed. S. Dehaene, J.-R. Duhamel, M.D. Hauser, G. Rizzolatti, MIT Press, Cambridge, MA, pp. 133-157.
- Dewaele, J.-M., Housen, A., Wei, L., *Bilingualism: beyond basic principles*, Clevedon, Buffalo, Toronto, Sydney 2003
- Doyle, A., Champagne, M., i Segalowitz, N. (1978). Some issues in the assessment of linguistic consequences of early bilingualism. In M. Paradis (Ed.), *Aspects of bilingualism* (pp. 13-21). Columbia, South Carolina: Hornbeam Press.

- Emmorey, K., Luk, G., Pyers, J. E., & Bialystok, E. (2008). The source of enhanced cognitive control in bilinguals. *Psychological Science*, 19, 1201-1206.
- Fergus IM. Delaying the onset of Alzheimer disease. Bilingualism as a form of cognitive reserve. *Neurology*. 2010 Nov 9; 75(19): 1726-1729.
- Fischel, J., Whitehurst, G., Caulfield, M., i DeBaryshe, B. (1989). Language growth in children with expressive language delay. *Pediatrics*, 82, 218-227.
- Genesee F. What do we know about bilingual education for majority-language students?. In: Bhatia T., Ritchie W., editors. *The handbook of bilingualism*. Malden, MA: Blackwell; 2004. p. 547-576.
- Greve de M., Passel van F., *Linguistique et enseignement des langues entrengeres*, Edition Labor-Fernard, Bruxelles-Paris 1968
- Grosjean F. i Li P., 2012, *The psycholinguistics of bilingualism*. Oxford: John Wiley & Sons.
- Hamers, Josiane F. i Blanc, Michael H. A., *Bilinguality and biligualism*, Cambrige University Press 2000
- Hart B., Risley TR. *Meaningful Differences in the Everyday Experience of Young American Children*. 1995
- Kemp, C. (2007). Strategic processing in grammar learning: Do multilinguals use more strategies? *International Journal of Bilingualism*, 4, 241-261.
- Łuniewska M i wsp. Wyzwania w diagnozie rozwoju językowego dzieci dwu- i wielojęzycznych.
http://ifp.univ.rzeszow.pl/logopedia/ksiazki/glos2/M_Luniewska_glos2.pdf Dostęp: 30.07.2017
- Macnamara, J. (1966). *Bilingualism and primary education*. Edinburgh, UK: Edinburgh University Press.
- Macnamara, J., The bilingual's linguistic performance: A psychological overview, *Journal of Social Issues*, 23, 59-77, 1967a
- Maruszewski, T. (2001). *Psychologia procesów poznawczych. Pamięć*. Gdańskie Wydawnictwo Psychologiczne
- Mohanty, A.K., *Bilingualism in a multilingual society: Implications for cultural integration and education*. Keynote address in the XXIII International Congress of Applied Psychology, Madrid, Spain 1994b
- Oller DK i wsp. Profile effects in early bilingual language and literacy. *Applied Psycholinguistics* 2007; 28: 191-230.
- Oller DK, Eilers RE. *Language and literacy in bilingual children*. Tonawanda, NY: Multilingual Matters; 2002.
- Peal, E., & Lambert, W. E. (1962). The relation of bilingualism to intelligence. *Psychological Monographs*, 76, 1-23.
- Polański, K. (1993). *Encyklopedia językoznawstwa ogólnego*.
- Rescorla, L. (1989). The language development survey: A screening tool for delayed language in toddlers. *Journal od Speech & Hearing Disorders*, 54, 587-599.
- Ricciardelli, L. A. (1992). Creativity and bilingualism. *Journal of Creative Behavior*. 26, 242-254.
- Rosenblum, T., & Pinker, S. A. (1983). Word magic revisited: Monolingual and bilingual children's understanding of the word-object relationship. *Child Development*, 54, 773-780.

- Scheffner Hammer C., Lawrence FR., Miccio AW. Bilingual Children's Language Abilities and Early Reading Outcomes in Head Start and Kindergarten. *Lang Speech Hear Serv Sch.* 2007 July; 38(3): 237-248.
- Śliwińska-Kowalska M (ed.) (2005). *Audiologia Kliniczna*. Mediton. Łódź
- Szpilman M i wsp. Ocena słuchu fonemowego u dzieci jedno- i dwujęzycznych w wieku przedszkolnym. *Otorynolaryngologia* 2016; 15(3): xxx
- Titone, R., *Le Bilingualisme Précoce*, Dessart, Brussels 1972
- Tucker, GR. (1998). A global perspective on multilingualism and multilingual education. In J. Cenoz i F. Genesee (Eds.), *Beyond bilingualism: Multilingualism and multilingual education* (pp. 3-15). Clevedon, UK: Multilingual matters.
- Umbel, V., Pearson, BZ., Fernandez, MC i Oller DK. (1992). Measuring bilingual children's receptive vocabularies. *Child development*, 63, 1012-1020.
- Wodniecka-Chlipalska Z., 2011. Dwujęzyczność. Właściwości dwujęzycznego umysłu i specyfika badań psychologicznych nad dwujęzycznością [w:] I. Kurcz i H. Okuniewska (red.), *Język jako przedmiot badań*, 253–284, Warszawa: Academica.
- Yang, H., Yang, S., Ceci, S., & Wang, Q. (2005). Effects of bilinguals' controlled-attention on working memory and recognition. In J. Cohen, K. McAlister, K. Rolstad, & J. MacSwan (Eds.), *Proceedings of the 4th international symposium on bilingualism*. Somerville, MA: Cascadilla Press.
- Yoshida, H. (2008). The cognitive consequences of early bilingualism. *Journal of Zero to Three*, 29, 26-30.
- Zurer-Pearson B., Fernandez S. C. i Oller DK., 1993, Lexical development in bilingual infants and toddlers: Comparison to monolingual norms, "Language learning", 43 (1), 93–120.

Ewa Domagała-Zyśk

Institute of Pedagogy, John Paul II Catholic University of Lublin, Poland,
ewadom@kul.lublin.p

Teaching Deaf and Hard of Hearing Students English as a Foreign Language in Inclusive and Integrated Primary Schools in Poland

Contemporary Polish education system – an overview

The Polish education system consists of three main levels: preprimary (kindergarten), primary (grades 1 to 8) and secondary (grades 9 - 12). Preprimary education is available but not obligatory for children starting from age 3 – it depends on the parental decision if the child attends or not. Kindergarten education is obligatory and provided to every child by the state only one year before the school entry age. Children start school at the age of 7 or, with their parents' consent, at the age of 6. There are three main types of schools in the country: special, integrative and mainstream (inclusive). Special schools in Poland have been typically designed for three groups of children: 1. with intellectual disabilities, 2. with vision impairment, 3. deaf and hard of hearing. They are segregated schools and children have less opportunities for socializing with their non-disabled peers, but at the same time qualified instructors and teachers very often make it a place where children can develop their life skills and learn independence in a safe environment. The second type of schools/classes are integrative schools. Such units are specially designed – in groups smaller than in usual classes – with about 75% of students being non-disabled and 25% of students having different disabilities. Lessons are given by two teachers – the main teacher and the

supportive one. Integration started in Poland only after the 1989 transformation and it is necessary to admit that education integration in many communities started the process of social integration on a scale not previously described. The mainstream schools (lately often named as inclusive) provide education for every child who lives in a given district, but parents have also a right to search for a place in other schools – and this plea might be accepted only if there are enough places. It is advised that children with special educational needs enter those schools which are closest to their place of living and to which they would sign up for if they were not having special needs. A spirited discussion is currently underway in Poland whether such institutions are truly well prepared for supporting children with special needs. The main point is that teachers during their university education receive only a limited amount of training on special educational needs and they report that they need more instruction so as to be able to work effectively with SPE children. On the other hand, the social advantages of inclusion are not to be underestimated and the acceptance and need for inclusion is growing in Poland.

Deaf and hard of hearing children and adolescents and their parents have also been involved in this system and its changes (Domagała-Zyśk, 2014; Krakowiak, 2016; Kaepinska-Szaj, 2013). Nowadays, a vast majority of deaf and hard of hearing students (more than 80%) attend integrative and mainstream classes and enjoy the benefits of integration and inclusion. Nevertheless, the situation needs constant improvements. Even with the most modern hearing aids and cochlear implants, deaf and hard of hearing students still remain students with specific needs that should be met in order to provide them with the most effective education. There are two types of changes to be made in the education process: accommodations and modifications. Accommodations aim at changing the form of the existing materials, teaching methods, techniques and strategies so as to enable students with special

needs to participate fully in the teaching and learning process, e.g. using subtitles that enable the child to watch the film together with their peers. Modifications, on the other hand, mean changes in the teaching content, which usually means narrowing the facultative parts of the curriculum, e.g. children with hearing problems might be waived from learning the pronunciation of a foreign language.

English as a foreign language in Poland

According to the latest Ministry of Education Rule on the National Curriculum (14.02.2017), foreign language lessons in Poland are obligatory starting from the 1st grade. Children in grades 1-3 learn a foreign language for 2 hours a week and children in classes 4-8 have 3 hours of foreign language classes a week. Starting in the 7th grade, students start learning their second foreign language for 2 hours a week. Foreign language classes are also obligatory in postsecondary schools – e.g. in a lyceum, students learn their first foreign language for 3 hours a week and their second foreign language for 2 hours a week. According to the educational rule, children and adolescents with hearing loss can be waived from learning a second foreign language based on their parents' request and consent.

Each stage of education – primary and secondary – ends with a final external exam designed by the Central Examination Board and students with special educational needs may apply for modified and adapted exam procedures.

It is worth adding that many children in Poland start learning a foreign language in kindergarten. Thus far it consisted of a private initiative of the part of parents, who paid for such classes (until 2015). It was quite popular for 3-5-year-old children to play with English during these classes, which usually lasted for 60 minutes a week. In 2015-2017 foreign language classes at state kindergartens were free of charge and given by English teachers.

Starting from September 2017, foreign language classes are obligatory for 5-year-olds and must be given as an integrated part of the kindergarten curriculum by kindergarten education teachers who should have adequate qualifications for this role.

It should be also mentioned that in many schools in Poland, especially in towns and cities, parents pay for extra English classes for their children for 2-3 hours a week. There are plenty of private language schools who specialize in this service and parents tend to be very mindful of supporting the language education of their children.

English school curriculum requirements in the foreign languages in Poland

As was mentioned previously, Polish children begin learning foreign languages while in kindergarten. The National School Curriculum states that Polish kindergarten pupils should learn English during their everyday school activities. Teachers, who since 2017 should have the required qualifications to serve as regular English teachers, are encouraged to create educational situations where children can become more interested in foreign languages and other cultures (National School Curriculum, Kindergarten tasks, point 17) and incorporate English instructions, play and games into regular daily activities. It is expected that before entering primary school, children finishing their kindergarten education (5- or 6-year-olds) are able to understand and follow simple instructions in a foreign language, participate in foreign language music, motor, artistic, constructive and theatre activities, use foreign words and expressions in everyday activities, repeat foreign language rhymes, poems and songs together with a group of other children, and understand short stories when they are accompanied by pictures, visuals, movements, mimics and gestures.

Foreign languages are also an important part of the National School Curriculum in primary schools. One of the main aims of primary schools in Poland is to prepare students to communicate effectively in their national and foreign languages (National School Curriculum, 12). The primary school program consists of two parts: 1. Classes 1-3 which have integrated teaching, and 2. Classes 4-8 which have subject teaching.

At the first stage (grades 1-3), children are expected to understand very basic instructions in standard forms of a foreign language, to be able to use very basic language to talk and write about themselves and their environment, and to translate simple words and expressions. It is also expected that children should understand language diversity and have some knowledge about foreign countries (National School Curriculum 47-48).

At the second stage (grades 4-8) foreign languages are taught as separate subjects, but still it is advised to incorporate foreign languages (especially English) into the teaching of different subjects. Teaching content is provided in a spiral form – students at this stage should enlarge and expand their language skills so as to use it at a basic level (in comparison to a “very basic” at the first level of primary school). Achievements are expected in 5 different areas: 1. Knowing language elements in its lexical, grammar, spelling and phonetic form; 2. Understanding spoken and written language; 3. Using language in speech and writing; 4. Using language in communication situations; 5. Transforming language.

Teaching deaf and hard of hearing students English as a foreign language in Poland – formal issues

The situation described above has a great influence on the language education of deaf and hard of hearing children and adolescents. As was mentioned, these students participate on par with their peers in language classes

provided by the school system. It should be stressed that it is absolutely necessary to take care of the deaf and hard of hearing children's foreign language education from the very beginning and to create such educational environment so as to enable them to learn foreign languages together with their peers. It is true that in kindergarten, children learn English by singing, chanting and drawing which seems to be only play. Unfortunately, children with hearing problems are sometimes not fully included in these games; some parents and teachers think they should have more time for improving their Polish, some think it is too early to learn a foreign language while others are afraid that learning a foreign language might impede learning the national language. It is also problematic that not all foreign language teachers have the qualifications to be teaching children with special needs – and they feel helpless when they are to include a deaf and hard of hearing child in activities based mainly on listening and speaking.

Many years of teacher and parent observation shows that deaf and hard of hearing children want and can learn foreign languages even in kindergarten; it does not impede their language development – on the contrary, it helps to know the language better. Kindergarten English rhymes, songs, and play as well as understanding basic instructions in English form a great basis for later English classes, which are more formal, and include reading and writing. Deaf and hard of hearing children bereft of these experiences meet barriers in their language education from the very beginning when they should be developing their interest in and motivation for learning foreign languages. When they do not receive proper support in kindergarten, they begin their primary school education feeling delayed and different from their friends.

Principles of the modification and accommodation of the English National School Curriculum for deaf and hard of hearing students

Deaf and hard of hearing students do not form one homogenous group, as the level of hearing loss and other factors (e.g. family social capital, rehabilitation paths and effects) influence their level of national language acquisition, and thus foreign language learning. Generally this group can be divided into two subgroups, with each of these groups having its own needs.

A basic barrier for deaf and hard of hearing students is the ability to perceive a language in its spoken form, as contemporary foreign language methodology stressed the necessity to base all teaching on this approach (Komorowska, 2009, 2011). Taking this into account, it is not possible or recommended when teaching deaf and hard of hearing students to remove some material or skip spoken language material (like listening or pronunciation exercises) necessary to provide language input; on the contrary, it is indispensable to provide adequate accommodations for these aspects. Before the class students should be given a handout or clear information about the class topic and types of activities planned for the lesson. Some of the activities students are able to do together with the whole class, such as drawing, writing, reading, coloring or completing written grammar exercises, but some of them need changes, e.g. while the class is listening to a recording, deaf or hard of hearing students might be watching a visual material, such as pictures with subtitles as part of a PowerPoint presentation. Films used during the lessons should have specialist subtitles. Listening comprehension exercises might be modified into visual-based activities or accompanied by subtitles or tapescripts.

Older children might be expected to prepare classroom notes or do exercises based on their notes prepared while watching a film or listening to a tape. It is absolutely necessary to remember that deaf and hard of hearing

students cannot listen or watch and complete notes at the same time; specialist support provided by a notetaker it is necessary here (Domagała-Zyśk, 2013a, 2017). If a professional notetaker is not available, peer students should be asked to serve as volunteers and share their notes with those in need. For teachers it is also important to remember not to do two or more things at the same time, e.g. writing on the blackboard and explaining grammar –students can either lip-read the teacher or analyze some visual materials.

It is a very important thing to let deaf and hard of hearing students to know who is speaking and what is going on during the class. If discussion is a part of a lesson, it is advisable to signal who is speaking, e.g. by raising one's hand. If necessary, the teacher can repeat the statements of other pupils. Homework and other information should be written down in a visible plane – e.g. on the blackboard. As for the presentation of one's own skills, the written form will be the most convenient one. It is worth differentiating between forms here – this not only consists of linear text, but also a poster, presentation, chat of forum statements. Translations might also be done into Polish Sign Language, if the teacher is able.

It is also important to secure supportive external conditions. Students with hearing problems should learn in a classroom with good acoustic conditions. Desks should be located in such a way as to make it possible for children to see other students' faces while speaking (in the shape of a circle or a horseshoe). Children should undergo deafness awareness training so as to know how to speak and communicate with their peers. Children should also be encouraged to support their peer, e.g. in notetaking or other tasks. If necessary, sign language or cued speech might serve as tools for communication and learning (Podlewska, 2013, 2014)

Deaf students who use sign language as their primary means of communication have limited abilities to use auditory channels of language perception. Usually they do not speak in their national language; if they do, they likely use speech in a very limited way. Because of this they do not participate in listening or speaking activities and learning a foreign language is mainly done in its written form.

The most important principle – according to the rules of universal learning design – is to present the language material in an accommodated way. This does not definitely mean simply resigning from listening and speaking activities, but being accommodating, changing the activities in such a way as to enable the children to participate in them. The most crucial role is played by visual elements – pictures, photos, subtitles, PowerPoint presentations or texts which could provide for the listening output.

Polish Sign Language – or the Polish Sign Language System (if this system is used by students) – should be incorporated as a tool for communication, but the scope of its usage should be controlled by the teacher. Using it too extensively might restrict students' exposition to the target language and limit their opportunities to learn it. Some experts suggest using British Sign language or American Sign Language as elements of the teaching and learning process. If possible, the teacher should know some BSL or ASL signs but it is also possible to use short internet films – they could help students to understand cultural and language diversity and enlarge their scope of interest.

Another important question regards speaking in a foreign language. Generally, deaf and hard of hearing students are able to speak a foreign language to the extent they are able to use speech in their national language. The majority of students want to learn some speaking, especially everyday expressions or greetings, but those for whom speaking in Polish is not achievable usually do not want to learn speaking in a foreign language. This issue should

be discussed individually with the student. Speech and pronunciation correctness should not be taken into account if the student's difficulties are connected with the restrictions caused by their hearing loss.

Hard of hearing students have difficulties in perceiving speech sounds, but thanks to hearing aids, cochlear implants, lip-reading and good rehabilitation results they are able to use speech in their national language as their main means of communication. Consequently, they are able to learn not only to read and write, but also to speak and listen in a foreign language, though they need special accommodation in this endeavor.

Hard of hearing students generally can learn foreign languages together with their hearing peers, but in some cases it is necessary to provide teaching in small groups or even individually in order to create opportunities for better language perception (face to face classes) and expression – more opportunities for using language in a comfortable environment. The teacher's role will definitely be to motivate students to lip-read and speak, as these skills are crucial in using foreign language. At the same time, it is absolutely necessary to understand the student's barriers and to respect their right to withdraw from listening and speaking activities if they are unachievable to them.

The basic rules of good communication should be respected by all class participants, the teacher and hard of hearing students: only one person should speak at a time, his/her face must be well visible for the hard of hearing student, everybody should speak clearly and at a natural pace, and, if necessary, it is important to repeat and/or reformulate statements. The majority of these students use hearing aids and cochlear implants. Students (with their teacher's support for younger children) should make sure this equipment works properly and cooperates with external equipment, such as induction loops or TH systems, if they are used.

Table 1 below contains some examples of modifications and adaptations of the National School Curriculum for deaf and hard of hearing students. For each instance, they should be recognized on individual basis (Domagała-Zyśk, 2016a; Domagała-Zyśk i Kontra, 2016).

Table 1

Some examples of modifications and adaptations

	National School Curriculum	Deaf or hard of hearing student
1	Knowing language elements in its lexical, grammar, spelling and phonetic level	May not learn the pronunciation of language elements
2	Student understands simple spoken statements	Student needs extra information to learn the meaning of the words in his/her national language
3	Student is able to create basic oral statements	If a student does not speak in his/her national language, he/she may use the form of a chat/mail/short message to convey the meaning in a spoken context
4	Student prepares basic written texts	Student needs more time for instruction as sign language grammar (visual language) may interfere with foreign language grammar (phonic language)
5	Student has knowledge about foreign countries and their culture	Student has knowledge about the life of deaf and hard of hearing persons in foreign countries, their achievements, problems and special events, e.g. Deaflympics.

Conclusion

Deaf and hard of hearing children and adolescents are, more than other students, at risk of losing their motivation to learn foreign languages, and as a consequence, experience lower educational outcomes and a lower social status. In order to protect them from this development, English teachers should from the very beginning support them in fulfilling the requirements of the National School Curriculum and provide proper accommodations and

modifications so as to help them to gain educational success in spite of their difficulties.

References

- Domagała - Zyśk E., Karpińska-Szaj K. (2011). *Uczeń z wadą słuchu w szkole ogólnodostępnej. Podstawy metodyki nauczania języków obcych*. Kraków: Impuls, ss. 92.
- Domagała-Zyśk E. (2013a). *Wielojęzyczni. Studenci niesłyszący i słabosłyszący w procesie uczenia się nauczania języków obcych*. Lublin: Wydawnictwo KUL, ss.420.
- Domagała- Zyśk E. (red.), (2013b). *English as a foreign language for the deaf and hard of hearing persons in Europe*. Lublin: Wydawnictwo KUL, ss. 220.
- Domagała-Zyśk E. (2014). *Surdoglottodydaktyka. Lekcje i zajęcia językowe dla uczniów niesłyszących i słabosłyszących*. Lublin: Wydawnictwo KUL, ss.220.
- Domagała-Zyśk E. (2015). *Projektowanie uniwersalne w edukacji osób z wadą słuchu*. W: M. Nowak, E. Stoch, B. Borowska (red.) *Z problematyki teatrologii i pedagogiki*. Lublin: Wydawnictwo KUL, 553-568.
- Domagała-Zyśk E. (2016). *Teaching English as a Second Language to Deaf and Hard-of-Hearing Students*. W: M. Marschark, P.E. Spencer *The Oxford Handbook of Deaf Studies in Language*, Nowy Jork: Oxford University Press, 231-246
- Domagała-Zyśk E. Kontra E.H. (red.) (2016). *English as a foreign language for deaf and hard-of-hearing persons. Challenges and strategies*. Newcastle upon Tyne: Cambridge Scholars Publishing, ss. 200.
- Karpińska-Szaj K. (2013). *Nauczanie języków obcych uczniów z niepełnosprawnością w szkołach ogólnodostępnych*. Poznań: Wyd. UAM.
- Krakowiak K. (2016). *Propozycje zmian systemowych w zakresie kształcenia dzieci i młodzieży ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi spowodowanymi przez uszkodzenie słuchu (niesłyszących, słabosłyszących, niedosłyszących)*. *Człowiek - Niepełnosprawność – Społeczeństwo*, 2(32), 49-56.
- Komorowska H. (2009). (red.) *Skuteczna nauka języka obcego. Struktura i przebieg zajęć językowych*. Warszawa: Wydawnictwo CODN.
- Komorowska H. (2011). (red.) *Nauka języka obcego w perspektywie ucznia*. Warszawa: Oficyna Wydawnicza Łośgraf.
- Podlewska, A. (2013). *The Use of Cued Speech within an Empirically-based Approach to Teaching English as a Foreign Language to Hard of Hearing Students*. In E. Domagała-Zyśk (ed.) *English as a Foreign Language for Deaf and Hard of Hearing Persons in Europe*. (pp. 181 – 196). Lublin: Wydawnictwo KUL.
- Podlewska, A. (2014). *Deaf and hard of hearing students' perspectives on foreign language proficiency*. In E. Domagała-Zyśk (ed.) *"Nie głos, ale słowo..." 4 Developing Language Competence of People with Hearing and Speech Disorders*. (pp. 153-162). Lublin: Wydawnictwo KUL.
- Prawo oświatowe. Ustawa z 14.12.2016. Dz.U. 11.01.2017, poz. 59.
- Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej w sprawie ramowych planów nauczania dla publicznych szkół. 31.03. 2017. Dz. U. 28.03.2017, Poz. 703
- Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej w sprawie podstawy programowej wychowania przedszkolnego oraz podstawy programowej kształcenia ogólnego dla szkoły podstawowej, w tym dla uczniów z niepełnosprawnością intelektualną w stopniu

umiarkowanym lub znacznym, kształcenia ogólnego dla branżowej szkoły I stopnia, kształcenia ogólnego dla szkoły specjalnej przysposabiającej do pracy oraz kształcenia ogólnego dla szkoły policealnej. 14.02.2017, Dz.U 24.02.2017, poz. 356.

Anna Zwierzchowska¹, Wojciech Smółka²,

Aleksandra Żebrowska¹, Patrycja Wilusz¹, Andrzej Małecki¹

¹The Jerzy Kukuczka Academy of Physical Education in Katowice

²Clinical Department of ENT, Medical University of Silesia, Katowice, Poland

a.zwierzchowska@awf.katowice.pl

Balance after Cochlear Implantation in Deaf Children: A Review of the Problems

Introduction

For the last 30 years, due to technological advances, multi-channel cochlear implants, apart from lip-reading supporting systems, have become a common method for the treatment of hearing loss (Wilson and Dorman, 2008). In December 2012, the U.S. Food and Drug Administration (FDA) announced that about 324,200 people worldwide had received these implants (NIH Publication No. 11-4798, 2013). Despite the differences in estimates due to demographic reasons, it is generally accepted that children comprise half of all cochlear implant recipients. Cochlear implantology has been widely discussed in various fields of science (medicine, surdopedagogy, surdologopedics, linguistics, psychology, and sociology). Nevertheless, it is most commonly described from the perspective of facilitating and supporting sound reception, speech development, and hearing rehabilitation, as well as social rehabilitation. Progress in the functionality of cochlear implants has been observed recently. This tendency is followed by the occurrence of more and more surgical interventions on young children, the extension of audiological indications for implantation from bilateral deafness to bilateral resid-

ual hearing, bilateral profound sensorineural hypoacusia (hypoacusis perceptiva) and related programs to preserve the existing hearing (hybrid implantations in the case of profound high-frequency hypoacusia), bilateral implantation in selected cases, and the placement of the latest devices in line with technological advancements.

The literature regarding the impact of cochlear implants on language skills and psychomotor function is ambiguous. With regard to development of hearing, speech, and language perception it has been already well-documented that children with severe and profound hearing loss derive significant benefits from cochlear implants (Moog and Geers, 2003; Nicholas and Geers, 2006). Not without significance is also the age at which the surgery was performed (Sarant, 2012). Numerous studies found that younger children benefited more if they were implanted at an early age. This conclusion was drawn based on the research showing that most of the children implanted at the age of 8 were still using sign language (Eisenberg i Johnson, 2008). Early implantation results in the better development of speech and language learning skills (Geers and Nicholas, 2013). For adults and older children, the age of hearing loss is also a factor. Cochlear implants are most effective in very young children and for individuals who developed language skills before they lost their hearing (Moore and Shannon, 2009).

Children with implants acquire diverse language skills, and the process of auditory speech perception and acquisition of the language system takes, in the opinion of linguists, about as much time as in the case of hearing children. On average, such a state is reached after about seven years of implant use. On the one hand, the efforts of medical specialists are focused on identifying the hearing problem as soon as possible along with a quick implantation, and, on the other hand, on the aggregation of the rapid acquisition of phono-

logical competences. This process may be supported by the increased activation of the motor sphere, particularly small motor activity focused on the articulation organ. It is indisputable that speech generation is a motor act and the links between oral-motor physiology, skill acquisition, and oral language associated with the motor activity of the mouth and the acquisition of language skills have been described elsewhere (Ganek et al., 2012, Willems and Hagoort, 2007). In the case of a hearing child, in successive phases of his/her development the speech articulator is the fundamental component of the mouth in the development of language; for children learning sign language, the arms and shoulders will be the primary articulators in learning a written language. However, in the case of a child with a hearing impairment, the articulator in the form of coordinated and controlled motor acts of the hands and arms will be the primary source for the acquisition of the language skills. Therefore, in both cases the neurophysiologic relationships between language and motor functions are equally important for the development of language (Willems and Hagoort, 2007). The ability to maintain a static posture (e.g. sitting, standing) and balance during movement (e.g. walking) is operationally defined as static and dynamic balance, respectively. A static and dynamic control of posture is very important in the performance of physical activities (Shumway-Cook and Woollacott, 1995). The development and maintenance of postural control are known to be a prerequisite for the performance of skilled movement. Simple or complex motor tasks using motor skills such as strength, endurance, and speed force a person to maintain his or her center of gravity over the base of support. The development and maintenance of postural stability is a complex process that necessitates the involvement of multiple systems, such as the sensory system, the central nervous system processing and coordinating motor output, and the vestibular system (sensual triad of the postural control). The optical

and somatosensory system gathers information from the environment (e.g., location in relation to other objects) and the vestibular system provides internal references (e.g. orientation in space). The mature vestibular system is responsible for the stabilization of the eyes, head, and body in space, which helps maintain an upright posture. The vestibular system consists of two parts: the vestibular system in the eye, which preserves visual stabilization, and the vestibulospinal system responsible for the body's orientation in space and neuromuscular control of posture, which is essential for human motor development (a milestone in motor development). Motor development is central to human development and is reflected in a wide range of aspects, including perception, planning, and motivation. Therefore, motor development is not only focused on control over the muscles but also on anticipation and motor adaptation. This is related to the questions of why a specific movement is made, how movements are planned, and how they anticipate consequences.

Objective

To assess, review, and characterize the differences between articles published in the literature concerning the relationship between cochlear implantation and balance and the effect of cochlear implantation on balance.

Material and methods

The EBSCO, Elsevier, and Web of Knowledge databases and Google Scholar web browser were used for the purposes of this research. Eligible outcomes were searched by using the following key words and phrases: "cochlear implant," "balance," "vertigo," and "motor system." Special attention was paid to the date of publication. Almost all of the articles have been published in the last 30 years, with cochlear implantation becoming a more and more common method of treatment. Although several studies have been

published before this period, they had a crucial influence on other studies and for this review.

Results

The motor system and vestibular system

One of the first studies on the features and functions of the vestibular system in patients after the implantation of the hearing organ were published by Black in the 1970s. Since then, the literature has contained about 50 works of empirical significance, describing the functioning of the vestibular system in patients with cochlear implants. Many of these works have supported the thesis advanced by Black: that there is a potential risk of the disruption of the atrial function due to the cochlear implant (Black, 1977; Bouccara et al., 2005; Enticott et al., 2006). This thesis is a result of conflicting research findings, even those obtained by the same authors (31 – 60%) (Huygen et al., 1994, 1995). Most researchers performed prospective studies showing the evolution of balance after the placement of a cochlear implant. In some articles, the time from the placement of the implant was significantly different, or was not identified at all. Furthermore, the size, age, and sex of the research groups impeded the versatility of the conclusion-drawing process. In addition, progress in the field of the possibilities of the diagnosis of neuromuscular control to maintain balance and the use of various tools in groups of varying hearing function damage etiology contributes undoubtedly to the diversification of the research results. These factors were not relevant to the conclusions drawn by the researchers. The authors of the above-cited works also used different criteria for the assessment of the vestibular system, beginning with surveys (where respondents defined their subjective feeling of activities-specific balance confidences [ABC]), and ending with other tools for objective diagnoses: electronystagmography (ENG), nystagmus video-oculography (VOG) using a posturographic platform to measure

the static and dynamic balance (status of force platforms, computer dynamic posturography [CDP]), descending pendular rotatory test (DPRT), Dix-Hallpike maneuver, and even criteria for Ménière's disease. However, the assessment criteria used were always the same both before and after the placement of the cochlear implant. The team of Buchman et al. is thus far the only team who has used tools such as ENG, Computer Dynamic Posturography, DPRT, and DHI in the same research. Therefore, this is one of the few completely and reliably presented tests of the vestibular functions in patients before and after cochlear implant surgeries (Buchman et al., 2004). It may be tempting to suggest that it is reasonable to use specific exercises to improve postural control in individuals with hearing impairments. It is also interesting that, according to the research, there were no significant changes in posture in the group of implanted subjects regarding the duration of the hearing loss. It was also found that the activation/deactivation of the cochlear implant invoked no new balance disruption in patients. During the tests of maximal frontal tilt, subjects with cochlear implants reached maximal deflection significantly earlier ($p < 0.05$) in comparison to the controls; however, the sway range did not differ in a statistically significant way (Buchman et al., 2004). Similarly, Suarez et al. did not find any changes in maintaining body balance despite the loss of vestibular function. The comparison of the balance control of children with cochlear implants and deaf children without implants reveals similarities, but more attention should be paid to diverse sensory organization (Suarez et al., 2007). Migliaccio et al. believe that the cochlear implant does not impair equilibrium (Migliaccio et al., 2005). However, according to Buchman et al. patients with a cochlear implant may experience a significant improvement of the equilibrium in computer dynamic posturography. Similar results were also obtained by other

authors. Ribari et al. and Szirmai et al. even indicated both acoustic and vestibular improvements in the ear as opposed to cochlear implants (Ribari et al., 1999; Szirmai et al., 2001). Unfortunately, the authors stated that it is difficult at this stage of research and knowledge to rationally explain the results obtained, and they attributed these changes to two factors: efferent innervation pathway and brain plasticity (Ribari et al., 1999). The authors concluded that the results of their research can be explained by neuronal plasticity and that a sound stimulus may influence the labyrinth. It seems that understanding neurophysiological postural control and motor development constitutes the basis for obtaining complete knowledge of the constitution (etiology and its mechanism) of the hearing dysfunction, as the deafness etiology factor is very often strictly related to the neurological consequences.

Table 1*Cochlear implant influence on balance – study review*

Authors (year)	Method	Subjects	Conclusion
Black, F.O. (1977)	Posturography	N=13	Activation of the prostheses disrupted the subjects' postural stability, and upon visual deprivation, additional postural instability occurred. These findings suggest that the cochlear stimulators deliver a galvanic stimulus to the vestibular nerve or nuclei.
Black, F.O. (1977)	Electronstagnography	N=13	Results confirmed preoperative vestibular test findings performed by implant surgery teams and indicated that the vestibular systems of the patients were severely damaged.
Huygen, P.L., Van Der Broek, P. et al. (1994)	Caloric test, velocity step test	N=35	Results confirmed preoperative vestibular test findings performed by implant surgery teams and indicated that the vestibular systems of the patients were severely damaged.
Huygen, P.L., Hinderink, J.B. at al. (1995)	Caloric test, velocity step test	N=60	The risk of losing vestibular function as a result of intracochlear implantation was between 50% and 60% on the basis of the present and previously reported data.

Ribari, O., Küstel, M., Szirmai, A., Repassy, G. (1999)	Computer-based ENG system	N=18	Vestibular function was preserved in all of these patients except for 4; the risk of vestibular function loss can therefore be rated at about 31%.
Szirmai, A., Ribari, O., Repassy, G. (2001)	Computer-based ENG system with caloric air stimulation	N=6	All patients obtained better speech discrimination scores after having been implanted with intracochlear devices. None of the patients suffered any inner ear abnormality due to the first implant.
Ribari, O., Szirmai, A., Küstel, M., Repassy, G. (2002)	Computer-based ENG system	N=119 (68 adults and 51 children).	The computer-based air caloric system is a useful and safe method in the evaluation of the vestibular system changes after ear surgery. The reason for the improvement of vestibular responsiveness is not clear. Results need further investigation to solve the problem of the improvement of vestibular responsiveness after cochlear implantation.
Buchman, C.A., Joy, J., Hodges, A., et al. (2005)	DHI, VOR, ENG, CDP	N=86	The influence of cochlear implants on vestibular function requires further investigation to explain the improvement of contralateral vestibular responsiveness.
Suarez, H., Angeli, S., Suarez, A., Rosales, B., Carreara, X., Alonso, R. (2007)	Posturography	N=36 (8 - 11)	Unilateral CI rarely results in significant adverse effects on the vestibular system as measured by DHI, ENG, SHA, and CDP. Patients that underwent CI experienced significant improvements in the objective measures of postural stability as measured by CDP. Device activation in music appeared to have an additional positive effect on postural stability during CDP testing. Although VOR testing demonstrated some decreases in response, patients did not suffer from disabling vestibular effects following CI.
Berrettini, S., Forli, F., Genovese, E., Santarelli, R., Arslan, E., Chilosi, A.M., et al. (2008)	Objective measures of speech perception and a questionnaire	N=23 deaf children with neuropsychiatric disorders	Postural tests can be performed in children over 8 years old. The results suggest that deaf children with associated hypoactive vestibular responses, despite the etiology of the deafness, primarily use visual and somatosensory information to maintain their postural control. Hearing habilitation with a unilateral cochlear implant has no effect on the observed sensory organization strategy.

Sharon, L., Cushing, M.D.; Ruth Chia et al. (2008)	Bruininks-Oseretsky [BOT2], balance subset	N=41 CI (4-17 y) vs. N=40 CG	The results were quite variable, but overall positive, in terms of speech perception, communication abilities, and improvement in quality of life. The findings add an additional piece of evidence to support the effectiveness of cochlear implantation in these special cases.
Licameli, G., Zhou, M.A., Kenna et al. (2009)	VOR, CDP, VEMP testing	N=42 children CI, n=19 newly CI	The study supports the potential negative impact on vestibular function caused by cochlear implantation, especially for children who receive bilateral implantation. Vestibular impairment or dysfunction after cochlear implantation is clinically significant and should be well addressed preoperatively. Vestibular evaluation such as VOR and VEMP testing can be used in screening vestibular function for children who are candidates for CI.
Jin Y., Nakamura M., Shinio J., et al. (2009)	Diagnostic value of VEMPs in cochlear implant patients	N=12 children CI	Results suggest that the sacculi of most children with cochlear implants can easily be damaged, as shown by the absence of vestibular-evoked myogenic potentials (VEMPs) in response to click stimuli. Also, in most of the children, the vestibular nerve was seemingly not stimulated by the cochlear implant. These results suggest that electrical stimulation at the C level can stimulate the cochlear nerve.
Jacot E., Van Den Abbeele T., Hopital Robert Debre H.D., et al. (2009)	Retrospective and prospective study, bi-caloric test, earth vertical axis rotation, VEMP	SNHL N = 224 before CI; N=89 after CI	Since half of pediatric cochlear implant candidates have vestibular deficits and 51% of implants induce modifications in the existing vestibular function, each implant should be preceded by canal and otolith functional tests to assure that the least functional vestibule is implanted.
Ming-Wei Huang, Chuan-Jen Hsub, Chen-Chieh Kuana (2011)	Retrospective cohort study	N=24 adolescents (unilateral CI for at least 5 years)	This study showed that the static balance function in adolescents with a long-term use of cochlear implants was worse than those of their normal hearing peers. The difference between the cochlear implant group and normal hearing group was the highest when both visual and somatosensory inputs were disrupted. Postural stability was similar whether or not the cochlear implant was activated.

Thierry B., Blancharda M., Leboulanger N. et al. (2015)	Retrospective cohort study, the vestibular testing (VT) after uni=CI	N=43, mean age at CI was 2.9 years.	Half of the children had an initial vestibular dysfunction. In this study, 20% of cochlear implantation could have worsened vestibular function. As vestibular function should be part of the choice in cochlear implantation, the site of implantation and a survey and vestibular tests are uneasy to achieve in a pediatric population.
Black, F.O. (1977)	Posturography	N=13	Activation of the prostheses disrupted the subjects' postural stability, and upon visual deprivation, additional postural instability occurred. These findings suggest that the cochlear stimulators deliver a galvanic stimulus to the vestibular nerve or nuclei.

vestibular testing (VT); bilateral -(B); unilateral (U); cochlear implantation- (CI); dizziness handicap inventory (DHI), vestibulo-ocular reflex (VOR) bithermal caloric irrigations (ENG), rotational chair-generated sinusoidal harmonic accelerations (SHA), computerized dynamic platform posturography (CDP), computer-based ENG system

Conclusions

The publications selected and presented in this study have shown that cochlear implantation represents an important problem from the standpoint of its effectiveness in the development of the vestibular function and gross motor skills of deaf children and adolescents. The function of the vestibular system is connected with the biomechanical and physiological mechanisms of the development of fine and gross motor skills, which also represent the basis for speech development. This hypothesis has not yet been unequivocally verified, leading to difficulties in reaching reproducible conditions for empirical examination. This is connected, on the one hand, with the lack of homogeneous pediatric groups (age and status of the psychomotor development of study participants, etiology and type of hearing impairment, time of implantation, implant type, bilaterality of implantation, etc.) and, on the other hand, with the variety of examination methodologies, tools, and procedures that do not allow for the drawing of unequivocal conclusions. Nevertheless, the dynamic development of opportunities for implantation, improved functional differential diagnostics of the vestibular system, and the

fact that the anatomic relationship between the vestibular organ and perception of sound lead to the definition of the objectives and methods to examine pediatric patients following cochlear implantation. Furthermore, much emphasis should be placed on the inseparability of the biological development of human motor, mental and cognitive areas, including neuroplasticity, which opens up opportunities for compensation and therapy. It seems that the golden standard may be offered by oriented stimulation of the vestibular system before and after implantation as a parallel pathway in the process of speech therapy and acquisition of social competencies. In these conditions, obtaining the diagnostic knowledge may represent a reliable base for the development of therapeutic and re-education programs for children with a cochlear implant.

References:

- Black FO. Effects of the auditory prosthesis on postural stability. Present vestibular status of subjects implanted with auditory prosthesis *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977;86(38):49-56; 141-164.
- Bouccara D, Esteve Fraysse MJ, Loundon N, Fraysse B, Garabedian N, Sterkers O. Vestibular dysfunction after cochlear implantation: a national multicenter clinical study. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*, 2005;26(4):275-8.
- Buchman CA, Joy J, Hodges A, Telischi F, Balkany T. Vestibular Effects of Cochlear Implantation. *Laryngoscope*. 2004;114(10Pt 2):1-22.
- Eisenberg L.S., Johnson K.C. Audiologic contributions to pediatric cochlear implants. *ASHA Leader*, 2008;13,(4):10-13.
- Enticott JC, Tari S, Koh SM, Dowell RC, O'Leary SJ. Cochlear implant and vestibular function. *Otol Neurotol*. 2006, 27(6):824-30.
- Ganek, H. McConkey Robbins, A., Niparko, JK. Language outcomes after cochlear implantation. *Otolaryngol Clin North Am*. 2012;45(1):173-85
- Geers, AE and Nicholas JG. Enduring advantages of early cochlear implantation for spoken language development. *J Speech Lang Hear R*. 2013;56:643-655.
- Huygen PL, Hinderink JB, Van Den Broek P, Van Den Borne S, Brokx JP, Mens LH, Admiraal RJ. The risk of vestibular function loss after intracochlear implantation. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1995;520(2):270-272.
- Huygen PL, Van Der Broek P, Spies TH, Mens LH Admiraal RJ. Does intracochlear implantation jeopardize vestibular function? *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1994;103(8Pt1):609-614.

- Migliaccio AA, Della Santina CC, Carey JP, Niparko JK, Minor LB. The vestibulo-ocular reflex response to head impulses rarely decreases after cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2005;26(4):655-60.
- Moog, J.S., Geers, A.E. Epilogue: Major findings, conclusions and implications for deaf education. *Ear Hearing*, 2003;24(1):121S-125S.
- Moore, Shannon. Beyond cochlear implants: awakening the deafened brain. *Nat Neurosci*. 2009;12(6):686-691.
- Nicholas, J. G., Geers, A. E. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear and Hearing*. 2006;27(3):286-298.
- Ribari O, Küstel M, Szimari A, Repassy G. Cochlear implantation influences contralateral hearing and vestibular responsiveness. *Acta Otolaryngol*. 1999, 119(2):225-8.
- Sarant J. Cochlear Implants in Children: A Review. *Hearing loss*, Sadaf Naz (Ed.), 2012; 331-382.
- Shumway-Cook A, Woollacott MH. *Motor Control: Theory and Practical Applications*. Baltimore, Md: Williams & Wilkins, 1995.
- Suarez H, Angeli S, Suarez A, Rosales B, Carreara X, Alonso R. Balance sensory organization in children with profound hearing loss and cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;4251:1-9.
- Szirmai A, Ribari O, Repassy G. Air caloric computer system application in monitoring vestibular function changes after cochlear implantation. *Otolaryng Head Neck*. 2001;125(6):631-4.
- Willems R. M. Hagoort, P.: Neural evidence for the interplay between language, gesture, and action: *Brain Lang*, 2007;101:287-98.
- Wilson B.S., Dorman M.F. Cochlear implants: current designs and future possibilities. *J Rehabil Res Dev* 2008;45(5):695-730.

Aleksandra Żebrowska¹, Edyta Tominska-Conte²,

Anna Zwierzchowska¹

*¹Akademia Wychowania Fizycznego w Katowicach im Jerzego Kukuczki
a.zebrowska@awf.katowice.pl*

*²Faculty of Psychology and Pedagogical Science, University of Geneva and
Unity of Special Educational Needs Pedagogical High School in Lozanna,*

Umiejętności werbalne dziecka z niedosłuchem a wydolność układu oddechowego

Wprowadzenie

W ostatnich latach standardem w leczeniu dzieci z częściową i głęboką utratą słuchu są implanty ślimakowe (Balkany i in., 2002; Copeland i Pillsbury, 2004; Skarżyński i in., 1997). Dla dziecka z uszkodzonym słuchem od urodzenia implant ślimakowy jest jedyną szansą na rozwój słuchu i opanowanie mowy. Wszczepienie implantu osobom, które słuch utraciły zapewnia powrót do świata dźwięków i możliwość rozwoju już posiadanych zdolności językowych (Szielkowska i in., 2008; Tobey i in., 2003). Wskazaniem do włączenia implantacji jako skutecznej metody leczenia stały się wyniki badań potwierdzające wyższe kompetencje językowe dzieci implantowanych w porównaniu z dziećmi stosującymi aparaty słuchowe. Rozwój mowy dziecka niesłyszącego różni się od dziecka normalnie słyszącego (Chin i Svirsky, 2006; Manning i in., 1992; Svirsky i in., 2000). Wykazano, że wczesne wszczepienie implantów korzystnie wpływa na umiejętności werbalne dziecka, nie pozwala jednak na osiągnięcie zdolności językowych dzieci słyszących. Zdrowe, normalnie słyszące dziecko przyswaja mowę w ciągu pierwszych 5 – 6 lat życia, podczas których

stopniowo zdobywa umiejętność koordynowania aktywnością mięśni odpowiedzialnych za tworzenia mowy artykułowanej. Mowa ulega dalszemu doskonaleniu w wyniku zwiększenia sprawności narządów artykulacyjnych oraz opanowaniu systemu leksykalnego, fonetycznego i morfologicznego języka, jakim mówią osoby z otoczenia dziecka. Podobnie jak u dziecka słyszącego, na rozwój mowy dziecka głuchego mają wpływ czynniki środowiskowe, zdolności pedagogiczne rodziców i jego rozwój psychofizyczny. Decydujące znaczenie ma etiologia głuchoty, wiek utraty słuchu i zastosowanie określonej metody implantacji (Das i in., 2013; Gałkowski i Jastrzębowska, 2001; Higgins i in., 2003; Jonsson i Gustafsson, 2005).

Program opieki nad dzieckiem po wszczępieniu procesora mowy obejmuje rehabilitację opartą na treningu słuchowym percepcji dźwięków i mowy, który w późniejszym etapie pozwala na budowaniu komunikacji (Kobosko i Kosmalowa, 2005; Kowalska, 2009). Dla prawidłowego rozwoju mowy dziecka z wadą słuchu ważne jest wczesne rozpoczęcie nauczania mowy. W procesie nauczania mowy ważne jest współdziałanie układu fonacyjnego i artykulacyjnego z aparatem respiracyjnym. Zmiana czynności aparatu respiracyjnego, która u dziecka z uszkodzeniem słuchu może charakteryzować się nieregularnym rytmem oddechowym, wstrzymaniem oddechu i zaburzeniami wentylacyjno-perfuzyjnymi utrudnia prawidłowy rozwój mowy (Che i in., 2011; Chin i Svirsky, 2006; Forner i Hixon, 1973).

Kompetencje językowe

Uszkodzenie słuchu ma wpływ na współdziałanie aparatu fonacyjnego, artykulacyjnego i respiracyjnego w kolejnych etapach rozwoju mowy. Podział rozwoju mowy stworzony przez Kaczmarka (1982), jak również E. L. Kaplan i G. A. podkreśla istotną rolę aktywności mięśni oddechowych i fonacyjnych w połączeniu z wyższymi ośrodkami korowymi kontroli słuchowo – ruchowej (Kaczmarek, 1982, Ostaczewska, 2004). **Okres**

prelingwistyczny (od 0 do 18 miesiąca życia) charakteryzuje się występowanie krzyku bezwarunkowego i głużenia, których brak u dzieci z ubytkiem słuchu, co ogranicza ich dalsze umiejętności nabywania mowy. Dziecko, które nie słyszy dźwięków wytwarzanych przez siebie i przez otoczenie, nie powtarza ich i przez to nie rozwija sprawności ruchowej narządów mowy. **Okres interlingwistyczny** (od 18 miesiąca życia do 7 roku życia) jest to okres rozwoju i kształtowania mowy. Dziecko niesłyszące nie odbiera dźwięków we właściwy sposób, co powoduje nieprawidłowe ich wytwarzanie, zapamiętywanie i odtwarzanie. Prowadzi to do opóźnienie rozwoju mowy, a także nieumiejętności wykorzystania języka w rozwoju umysłowym i społecznym. **Okres postlingwistyczny** (od 7 roku życia) to okres, w którym dziecko nabywa umiejętność posługiwania się językiem, zdobywania i przekazywanie nowych informacji. Dziecko niesłyszące wkracza w ten okres ze znacznym opóźnieniem (w wieku 12 lat). Wypowiedzi dzieci niesłyszących potwierdzają ich trudności komunikacyjne wynikające z zaburzenia rozumienia i spełniania poleceń, rozwoju symbolizacji i gramatyzacji języka. Jak już wspomniano w niniejszym opracowaniu wczesne wykrycie wady słuchu, wczesna implantacja i podjęcie wczesnej rehabilitacji jest w stanie umożliwić dziecku z uszkodzonym słuchem osiągnięcie kompetencji językowych adekwatnych do wieku (Balkany i in., 2002; Lasak i in., 2014; Manning i in., 1992).

Do istotnych czynników determinujących rozwój mowy należą procesy fizjologiczne, które na poziomie centralnego systemu nerwowego odpowiadają za percepcję, uczenie się i pamięć (Ostaszewska i Tambor, 2004; Rośławski, 2001). Pomimo szeregu prowadzonych badań na temat czynników determinujących rozwój mowy dziecka po implantacji ślimaka, nie potwierdzono jednoznacznie, które z nich mają największy udział w rozwoju umiejętności słuchowych, rozumieniu mowy i jej generacji. Badania wskazują, że

dzieci z implantem ślimakowym osiągają zdolność percepcji mowy słuchowej i rozwój systemu językowego w takim samym czasie jaki jest konieczny do nauczania mowy dzieci słyszących. Zwykle taki stan osiąga się po około siedmiu latach od wszczęcia implantu. Podkreślić należy, że osiągnięcia medycyny w zakresie diagnostyki słuchu pozwalają na wczesną implantację, a tym samym zwiększają możliwości nabycia kompetencji fonologicznych. Stopień uszkodzenia słuchu ma istotny wpływ na proces kształtowania zdolności językowych i efekty rehabilitacji dziecka (Sawa, 1990, Sękowska 1998, Selleck i Sataloff, 2014).

Uszkodzenie słuchu w stopniu lekkim (21–40 dB) pozwala na rozwój mowy w sposób spontaniczny. U dzieci z uszkodzeniem słuchu w stopniu umiarkowanym, (41–70 dB) wolniej rozwija się rozumienie mowy a słownictwo ich może być uboższe niż u rówieśników. Uszkodzenie słuchu w stopniu znacznym (powyżej 71–90 dB) jest przyczyną różnorodnych zaburzeń w rozwoju mowy.

Z uwagi na tak duże zróżnicowanie kompetencji dziecka z zaburzeniem słuchu ważne jest wspomaganie jego rozwoju psychofizycznego. Do niekorzystnych skutków uszkodzenia słuchu i braku mowy dźwiękowej należy nieprawidłowa percepcja sygnałów odbieranych ze środowiska dziecka a w konsekwencji zaburzony rozwój osobowości i funkcjonowania społecznego. U dzieci głuchych obserwowana jest przewaga procesów analizy nad syntezą, a procesy pamięciowe charakteryzuje zdolność do zapamiętywania szczegółów ze zmniejszoną zdolnością asocjacyjną w zakresie postrzegania związków między cechami czy przedmiotami. Do istotnych należą zaburzenia kontroli i funkcji motorycznej dziecka obserwowane w zakresie kontroli postawy ciała, równowagi i szybkości wykonywania ruchów.

Udokumentowane zaburzenia rozwoju psychofizycznego dziecka z uszkodzeniem słuchu a także istotna rola rozwoju aparatu respiracyjnego jest uzasadnieniem do włączenia ćwiczeń fizycznych i oddechowych w program opieki zdrowotnej związanej z rehabilitacją słuchu i mowy (Chin i Svirsky, 2004; Osberger i in., 1994; Tobey i in., 2011). Po podłączeniu procesora mowy rehabilitacyjna, która obejmuje trening słuchowy związany z percepcją dźwięków i mowy. Trening taki może być wspomagany poprzez ćwiczenia ruchowe oraz wykorzystanie metod zabawowo-ruchowych, które wspomagają budowania komunikacji opartej na wokalnych zachowaniach dziecka. Należy podkreślić, że u dzieci i młodzieży intensywne działania rehabilitacyjne powinno być prowadzone w okresie minimum 5 lat po operacji, czyli w okresie jego dynamicznego rozwoju psychofizycznego. Nawyki ukształtowane w tym wczesnym okresie rozwoju pozwolą na utrzymanie prawidłowej postawy wobec aktywności psychofizycznej w wieku dorosłym.

Rola ćwiczeń oddechowych w rehabilitacji dziecka z uszkodzeniem słuchu

Dziecko z uszkodzonym słuchem jest pozbawione dopływu informacji ze środowiska zewnętrznego generowanych za pośrednictwem dźwięków. Ubytek słuchu we wczesnym okresie rozwoju jest przyczyną zaburzeń oddechowych takich jak brak regularnego rytmu oddychania, dłuższe zatrzymywanie powietrza lub zbyt szybki wydech, nieprawidłowa wentylacja i perfuzja płuc. Obserwowane są zaburzenia w zakresie fonacji oraz artykulacji z tendencją do ubezdźwięczniania spółgłosek dźwięcznych, nieprawidłowego wymawiania głosek szczelinowych i zwartoszczelinowych. Współdziałanie układu respiracyjnego, fonacyjnego i artykulacyjnego jest warunkiem prawidłowego tworzenia i kształtowania dźwięku i emisji głosu. Szczeg-

gólnie ważna jest rola płuc, przepony, tchawicy, oskrzeli w generowaniu należnego ciśnienia oraz krtani z więzadłami głosowymi i nasady (jama gardłowa, nosowa i ustna) dla tworzenia dźwięków (Whitehead i Barefoot, 1993; Whitehead, 1983, Wierzchowska, 1980).

Aparat respiracyjny, a przede wszystkim płuca są pierwszym elementem narządu mowy. Fizjologiczna rola układu oddechowego polega na rytmicznym wprowadzaniu powietrza atmosferycznego do płuc, pobieraniu tlenu oraz usuwaniu dwutlenku węgla z powietrzem wydechowym. Nadrzędnym mechanizmem regulacyjnym jest dążenie do utrzymania fizjologicznego ciśnienia parcjalnego tych gazów we krwi tętniczej. Warunkiem prawidłowej czynności układu oddechowego jest dostosowanie wentylacji pęcherzykowej do zapotrzebowania tlenowego tkanek i/lub zwiększonej prężności dwutlenku węgla we krwi. Proces wentylacji płuc jest możliwy dzięki ruchom klatki piersiowej w cyklicznie powtarzanej fazie wdechu i wydechu. Wdech jest wynikiem skurczu mięśni wdechowych tj.: przepony i mięśni międzyżebrowych zewnętrznych. Zwiększenie objętości klatki piersiowej powoduje obniżenie ciśnienia w jamie opłucnej oraz zwiększenie objętości pęcherzyków płucnych. W fazie wdechu obniżenie ciśnienia wewnątrz pęcherzyków płucnych prowadzi do powstania gradientu ciśnień pomiędzy atmosferą a pęcherzykami i ruchu powietrza do pęcherzyków płucnych. Spokojny wydech jest wynikiem rozkurczu mięśni wdechowych. Natężony wydech jest dodatkowo wspomagany skurczem mięśni międzyżebrowych wewnętrznych, mięśni brzucha, mięśni biodrowo-żebrowych oraz czworobocznych łędźwi. Wydech zależy od sprężystości ścian klatki piersiowej oraz sił retrakcji płuc. Podwyższeniu ciśnienia w jamie opłucnej towarzyszy zwiększenie ciśnienia w pęcherzykach płucnych. Powstaje gradient ciśnień dla pokonania oporu dla przepływu powietrza i ruch powietrza z płuc przez górne

drogi oddechowe do atmosfery. Wymiana powietrza w drogach oddechowych jest kontrolowana w sposób mimowolny i stanowi odruch wrodzony. W szczególnych sytuacjach np. podczas mowy, śpiewu oraz hiperwentylacji jest odruchem dowolnym kontrolowanym w sposób świadomy. W zależności od tego, które grupy mięśniowe są bardziej czynne w czasie oddechu, w mowie lub śpiewie wyróżniamy trzy typy oddychania: obojczykowo-żebrowy, żebrowy oraz brzuszny (przeponowy).

Rola układu oddechowego w procesie emisji głosu

W procesie emisji głosu ważna rola aparatu respiracyjnego polega na wytwarzaniu różnicy ciśnień wykorzystywanych do generowania fali głosowej. W czasie mowy faza wydechowa wydłuża się w stosunku do fazy wdechu. Śpiew charakteryzuje się jeszcze bardziej skróconą i pogłębioną fazą wdechową i bardzo wydłużoną fazą wydechową. Efekt ten uzyskuje się za pomocą podparcia oddechowego, tj. świadomego, kontrolowanego napięcia mięśni wdechowych i wydechowych. Wytworzone podciśnienie w jamie śródopłucnowej powoduje ruch powietrza do płuc w fazie wdechu natomiast ważnym w procesie emisji głosu jest udział mięśni wydechowych zapasowych w wytworzeniu nadciśnienia i zwiększenia natężenia przepływu powietrza w fazie wydechu. Pojemność klatki piersiowej zależy od właściwej pracy przepony. Wydychane powietrze z płuc pod różnym ciśnieniem, wprawia w drgania pozostałe narządy głosotwórcze tj. krtań i jamy nasady. Wspólnie z drogami oddechowymi (tchawica, oskrzela) i klatką piersiową w procesie wytwarzania dźwięków pełnią funkcję rezonansową, tj. wzmacniają dźwięki o niskich częstotliwościach, nadając im odpowiednie zabarwienie głosu (Hixon, 1973; Kaczmarek, 1982).

Aparat fonacyjny jest drugim istotnym układem w procesie emisji głosu, którego rola zależna jest od czynności oddechowej. Krtań jest częścią dróg oddechowych i głównym narządem głosowym. W wewnętrznej części krtani

znajduje się aparat wibracyjny w postaci fałdów głosowych, które stanowią uwypuklenie więzadła głosowego. Więzadło znajduje się w wargach głosowych, które ograniczają szparę głośni. Napięcie fałdów głosowych regulują skurcze mięśni wewnętrznych krtani. Drgania fałdów głosowych w płaszczyźnie poziomej powodują naprzemienne zamykanie i otwieranie szpary głośni. Czynnikiem wywołującym drgania fałdów głosowych jest ciśnienie wydychanego powietrza, które ulega sprężeniu pod zamkniętymi wargami. Ciśnienie to osiąga wartości około 10 cm H₂O przy cichym mówieniu i 20 cm H₂O przy głośnym śpiewaniu. Kontrola natężenia przepływu powietrza w fazie wydechu wpływa na częstotliwość drgań fałdów głosowych a tym samym decyduje o wysokości tonu. Na zmianę wysokości tonu wpływa też zmiana kształtu warg głosowych. Mechanizm drgający krtani jest podstawowym elementem pozwalającym na pełnienie tzw. funkcji fonacyjnej tego narządu. W artykulacji i rezonansie odgrywa istotną rolę aparat artykulacyjny, który decyduje o modyfikacji sygnału generowanego przez źródło głosu. Aparat artykulacyjny tworzą jamy gardłowa, ustna i nosowa, zwane nasadą, które tworzą tzw. kanał głosowy. Nasada, jako jedna z członów narządu mowy spełnia kilka istotnych funkcji. Należąc do górnych dróg oddechowych, pełni funkcje oddechową, tj. umożliwia przedostanie się zaczerpniętego powietrza do krtani, tchawicy i oskrzeli. Dzięki swym ruchomym narzędom pełni funkcję artykulacyjną, tj. formułuje falę głosową powstałą w krtani. Pełni funkcję rezonansową, tj. wzmacnia i kształtuje dźwięk powstały w krtani. Czynność rezonansowa nasady wiąże się z pojęciem toru ustno-gardłowego, który tworzy przestrzeń powietrzną zawartą pomiędzy powierzchnią głośni a otworem wylotowym ust, przy czym w pewnych wypadkach, tj. przy wymawianiu lub śpiewaniu głosek nosowych, łączy się ona z jamą nosową, tworząc tym samym jedną funkcjonalną górną komorę rezonansową. Siła głosu

zależy od ciśnienia powietrza pomiędzy drgającymi fałdami głosowymi i amplitudy drgań warg głosowych (Ostaszewska i Tambor 2004; Selleck i Sataloff, 2014; Tarasiewicz, 2003).

Sprawność układu oddechowego a zdolności językowe dzieci z implantem ślimakowym

Dla stwierdzenia roli układu oddechowego w emisji głosu i kształtowaniu mowy ważne jest wykonanie badania spirometrycznego z pomiarem objętości i pojemności statycznych (Arets i in., 2001; Quanjer i in., 1985, 1989). Spirometria umożliwia pomiar objętości oddechowej (TV, tidal volume), czyli objętości powietrza wdychanego lub wydychanego podczas spokojnego oddechu, wdechowej objętości zapasowej (IRV, inspiratory reserve volume), czyli największej objętości powietrza, która może być wprowadzona do płuc po spokojnym wdechu, wydechowej objętości zapasowej (ERV, expiratory reserve volume), czyli największa objętość powietrza, która może być wydmuchana z płuc po zakończeniu spokojnego wdechu. Do podstawowych badań należy pomiar pojemności życiowej płuc (VC, vital capacity), czyli największej zmiany pojemności płuc mierzonej pomiędzy maksymalnym wydechem a wdechem ($VC = TV + IRV + ERV$) oraz oszacowanie wartości należnej dla wieku i płci badanego. Szczególne znaczenie prognostyczne dla rozwoju zdolności foniatrycznych mają spirometryczne próby dynamiczne i pomiary natężonych objętości oddechowych mierzone w kolejnych okresach natężonego wydechu. Należą do nich następujące wskaźniki: nasiloną pojemność życiowa płuc (FVC, forced vital capacity), nasiloną objętość wydechowa pierwszosekundowa (FEV₁ forced expiratory volume in 1 sec), szczytowy przepływ wydechowy (PEF, peak expiratory flow), maksymalny przepływ wydechowy (maximal expiratory flows at 75-25% of forced vital capacity, MEF₇₅₋₂₅), wentylacja minutowa płuc (MV, minute ventilation) i maksymalna

wentylacja dowolna (MVV, maximal voluntary ventilation). Dla oceny stopnia zaburzeń wentylacji o typie restrykcji i obturacji oblicza się współczynnik Tiffeneau (FEV_1/VC) (Rycina 1) (Quanjeri in., 1985, 1989).



Rycina 1 Badanie spirometryczne

Tabela 1

Statyczne i dynamiczne wskaźniki spirometryczne badanych dzieci z implantem ślimakowym (CI), bez implantu (non-CI) i słyszących badanych (CG).

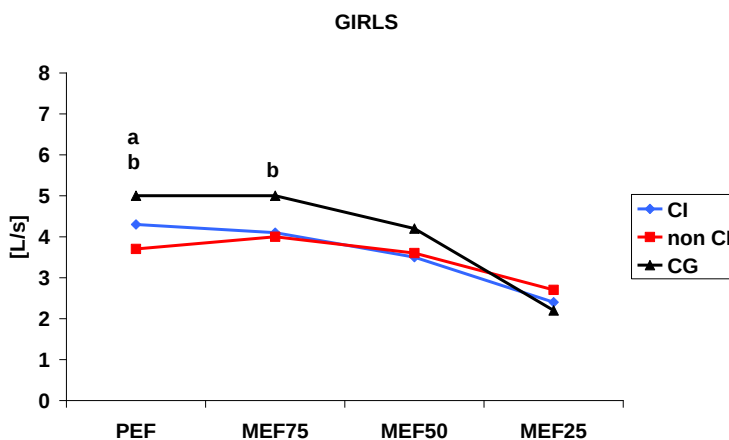
Wskaźnik	CI n=24	Non CI n=48	CG n=48
FVC (L)	3.2 (0.6)	2.9 (0.7)	4.2 (0.6) #*
FVC (%pred)	77.1 (8.1)	68.2 (20.3) ¶	98.9 (10.1) #**
VC (L)	3.3 (0.6)	3.3 (0.7)	4.2 (0.5) #*
FEV1 (L/s)	3.0 (0.5)	2.8 (0.5)	3.7 (0.6)*
FEV1 (%pred)	84.1 (12.2)	81.3 (10.0)	95.2 (12.2) #*
PEF (L/s)	5.0 (1.2)	4.1 (1.3) ¶	5.8 (1.3)*
ERV(L)	0.9 (0.3)	1.1 (0.7)	1.2 (0.4)
FEF ₂₅₋₇₅ (L/s)	3.8 (0.8)	3.3 (0.9)	4.4 (1.1)*
FEV1/FVC (%)	93.1 (5.2)	86.4 (7.0)	94.5 (9.0)
VE (l/min)	13.7 (4.8)	12.4 (3.2)	12.3 (3.0)
MVV (L/min.)	91.4 (30.6)	86.8 (9.8)	116.0 (22.0) #**

#P<0.05 CI vs. CG; *P<0.05 non CI vs. CG; ¶ P<0.05 CI vs. non-CI

Dane literaturowe wskazują, że implantacja ślimakowa może normalizować przepływy oddechowe, zwiększać czynnościową objętość zapasową

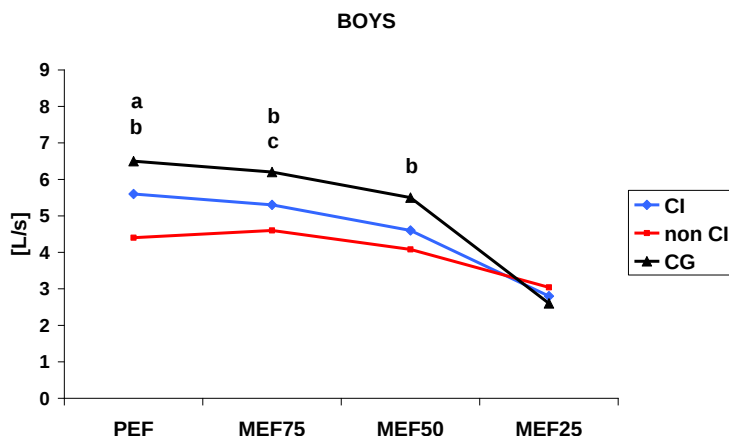
płuc i redukować opory oddechowe (Higgins i in., 2003; Lane i in., 1991; Tobey i in., 2011). W badaniach spirometrycznych młodzieży pomiędzy 15 a 17 rokiem życia z głuchotą prelingwistyczną oraz zaopatrzonych w implant ślimakowy (the Nucleus 22-electrode CI), młodzieży z aparatami słuchowymi i słyszących potwierdzono istotny wpływ implantacji na wartości przepływu wydechowego (Żebrowska i Zwierzchowska, 2006) (Tabela 1).

Do najważniejszych wyników cytowanej pracy należy istotny wpływ głuchoty na FVC ($F = 4.0$; $p < 0.05$), FEF_{25-75} ($F = 3.9$; $p < 0.05$) i MVV ($F = 9.3$; $p < 0.01$). Wykazano, że średnie wartości FVC i VC były poniżej normy (niższe niż 70%) u 45% głuchych dziewcząt i 30% głuchych chłopców (Stanojevic i in., 2008). Implantacja w grupie dziewcząt wpłynęła korzystnie na PEF i FEF_{25-75} w porównaniu do dziewcząt niesłyszących bez implantu (Rycina 2).



Rycina 2 Szczytowy przepływ wydechowy (PEF), maksymalny przepływ wydechowy 75%, 50%, i 25% pojemności życiowej (MEF_{75-25}) dziewcząt z implantem ślimakowym (CI) bez implantu (nonCI) i dziewcząt słyszących (CG).^a $P < 0.05$ istotność różnic CI vs. non-CI^b $P < 0.05$ istotność różnic non-CI vs. CG

Badani chłopcy bez implantu charakteryzowali się istotnie niższymi wskaźnikami FVC, VC, FEV_1 , PEF i MVV w porównaniu do chłopców słyszących. Warto podkreślić istotne różnice w FEV_1 , FEF_{25-75} i FEV_1/FVC pomiędzy chłopcami z implantem ślimakowym i bez implantu (Rycina 3).



Rycina 3 Szczytowy przepływ wydechowy (PEF), maksymalny przepływ wydechowy 75%, 50%, i 25% pojemności życiowej (MEF75-25) chłopców z implantem ślimakowym (CI) bez implantu (non CI) i chłopców słyszących (CG). a $P < 0.05$ istotność różnic CI vs. non-CI; b $P < 0.05$ istotność różnic non-CI vs. CG; c $P < 0.05$ istotność różnic CI vs. CG

Istotny wpływ implantacji stwierdzono także w wielkości przepływu wydechowego dziewcząt MEF₇₅ i chłopców w MEF₇₅ and MEF₂₅ w porównaniu do dzieci słyszących (Rycina 2 i 3). Pozytywny wpływ implantacji stwierdzono w wielkości FEV₁ i MEF₇₅.

W dostępnych pozycjach piśmiennictwa potwierdzono, że czynność układu oddechowego jest istotna w procesie nauczaniu mowy osób głuchych. W procesie emisji głosu wytworzone ciśnienie powietrza w drogach oddechowych jest warunkiem powstawania dźwięków głosowych inicjowanych przez fałdy głosowe. Wynik badań potwierdzają wcześniejsze obserwacje, że utrata słuchu wpływa na funkcję układu oddechowego. Implanty ślimakowe mają korzystny wpływ na nasilone objętości oddechowe i przepływ wydechowy. Ważnym rezultatem tej pracy jest wykazanie, że dzieci bez implantów w porównaniu do dzieci z implantem ślimakowym mają istotnie niższą sprawność układu oddechowego. Obserwacje niniejszej

pracy na temat skuteczność ćwiczeń oddechowych w kształtowaniu kompetencji językowych są istotnym wskazaniem do włączenia treningu mięśni oddechowych w program rehabilitacji dzieci z uszkodzeniem słuchu.

Piśmiennictwo:

- Arets HGM, Brackel HJL, van der Ent CK. Forced expiratory maneuvers in children: do they meet ATS and ERS criteria for spirometry? *Eur Respir J* 2001; 18: 655-660.
- Balkany T J, Hodges AV, Eshraghi AA, Butts S, Bricker K, Lingvai J, et al. Cochlear implants in children- a review. *Acta Otolaryng* 2002; 122:356-362.
- Che WC, Wang YT, Lu H-J. Respiratory changes during reading in mandarin-speaking adolescents with prelingual hearing impairment. *Folia Phoniatr Logop* Oct 2011; 63(6): 275-280.
- Chin SB, Svirsky MA. Speech production by people with cochlear implants. In: Waltzman SB & Roland TJ editors. *Cochlear Implants*, Thieme Medical Publishers, Inc, New York 2006; 167-174.
- Copeland B J, Pillsbury HC. Cochlear implantation for the treatment of deafness. *Ann Rev Med* 2004; 55:157-167.
- Das B, Chatterjee I, Kumar S. Laryngeal aerodynamics in children with hearing impairments versus age and height matched normal hearing peers. *Otolaryngology* 2013doi.org/10.1155/2013/394604
- Dromey C, Raming LO. International changes in sound pressure level and rate their impact on measures of respiration, phonation, and articulation. *J Speech Lang Hear Res* 1998; 41:1003-1018.
- Forner LL, Hixon TJ. Respiratory kinematics in profoundly hearing impaired speakers. *J Speech Hear Res* 1977; 20 (2): 373-408.
- Gałkowski T., Jastrzębowska G. (red.) (2001), *Logopedia. Pytania i odpowiedzi*, Wyd. UO, Opole.
- Higgins MB, Mc Cleary EA, Carney AE, Schulte L. Longitudinal changes in children's speech and voice physiology after cochlear implantation. *Ear Hear* 2003; 24:48-70.
- Hixon TJ. Kinematics of the chest wall during speech production: volume displacements of the rib cage, abdomen, and lung. *J Speech Hear Res* 1973; 16:78-115.
- Jonsson Ö, Gustafsson D. Spirometry and lung function in children with congenital deafness. *Acta Paediatrica* 2005; 94:723-725.
- Kaczmarek L. (1982), *Nasze dziecko uczy się mowy*, Wyd. Lubelskie, Lublin.
- Kobosko J., Kosmalowa J., *Dzieci z uszkodzonym narządem słuchu*, Warszawa 2005.
- Kowalska M. „Moje Głuche Dziecko - kompendium wiedzy na temat rehabilitacji dziecka głuchego” *Polski Związek Głuchych / Oddział Łódzki* 2009.
- Lane H, Perkell J, Svirsky M, Webster J. Changes in speech breathing following cochlear implant in postlingually deafened adults. *J Speech Hear Res* 1991; 34:526-533.
- Lasak JM, Allen P, McVay T, Lewis D. Hearing loss: diagnosis and management. *Primary Care* 2014; 41(1):19-31.
- Manning WH, Moore JN, Dunham MJ, Lu FL, Domico E. Vowel production in a prelinguistic child following cochlear implantation. *J Am Acad Audiol* 1992; 3(1): 16-21.

- Osberger MJ, Robbins AM, Todd SL, Riley AI, Miyamoto RT. Speech production skills of children with multichannel cochlear implants. In: Hochmair – Desoyer IJ & Hochmair ES editors. *Advances in Cochlear Implants*. Vienna, Manz, 1994; 503-508.
- Ostaszewska D, Tambor J. *Fonetyka i fonologia współczesnego języka polskiego*. PWN, Warszawa 2004.
- Pawłowski Z. *Foniatryczna diagnostyka wykonawstwa emisji głosu śpiewaczego i mówionego*, Oficyna Wydawnicza "Impuls", Kraków, 2005.
- Quanjer PH, Lebowitz MD, Gregg I, Miller MR, Pedersen OF. Peak expiratory flow: conclusions and recommendations of a working party of the European Respiratory Society. *Eur Respir J* 1985; 10(24): 2-8.
- Quanjer PH, Stocks J, Polgar G, Karlberg J, Borsboom G. Standardization of lung function tests in paediatrics. *Eur Respir J* 1989; 4:184-261.
- Roćławski B. *Podstawy wiedzy o języku polskim*, Glottispol, Gdańsk, 2001.
- Sawa B., *Dzieci z zaburzeniami mowy*, Warszawa 1990
- Sękowska Z., *Problematyka nauczania i wychowania dzieci niesłyszących*, w: Sękowska Z., *Wprowadzenie do pedagogiki specjalnej*, Warszawa 1998.
- Selleck MA, Sataloff RT. The Impact of the Auditory System on Phonation: A Review. *J Voice*, 2014. doi: 10.1016/j.jvoice.2014.03.018.
- Skarżyński H, Geremek A, Szuchnik J, Połusznia-Owczar M, Lorens A, Michałowska E. Patiens Selection protocol for cochlear Implantation. *Central and East European Journal Oto-Rhino-Laryngology and Head and Neck Surgery* 1997; 2(3-4): 120-6. w 14-15 14.
- Stanojevic S, Wade A, Stocks J et al. Reference ranges for spirometry across all ages: a new approach. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177(3): 253-260.
- Svirsky MA, Robbins AM, Kirk KI, Pisoni DB, Miyamoto RT. Language development in profoundly deaf children with cochlear implants. *Psychol Sci* 2000; 11:153-158.
- Szkiełkowska A, Skarżyński H, Piotrowska A., Lorens A., Szuchnik J: Postępowanie u dzieci ze wszczepami ślimakowymi *J Otorinolaryngologia* 2008, 7(3): 121-128 .
- Tarasiewicz B. *Mówię i śpiewam świadomie*, Universitas, Kraków, 2003.
- Tobey EA, Geers AE, Brenner C, Altuna D, Gabbert G. Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. *Ear Hear* 2003; 24(1):36-45.
- Tobey EA, Geers AE, Sundararajana M, Shin S. Factors influencing speech production in elementary and high school-aged cochlear implants users. *Ear Hear* 2011; 32(1):27-38.
- Whitehead RL, Barefoot SM. Airflow characteristics of fricative consonants produced by normally hearing and hearing-impaired speakers. *J Speech Hear Res* 1983; 26(2): 185-194.
- Whitehead RL. Some respiratory and aerodynamic patterns in the speech of the hearing impaired. In: Hochberg I, Levitt H, Osberger MJ, editors. *Speech of the Hearing Impaired: Research, Training and Personnel Preparation*. Baltimore: University Park Press; 1983; 97-116.
- Wierzchowska B. *Fonetyka i fonologia języka polskiego*, ZN im. Ossolińskich, Wrocław, Warszawa, Kraków, Gdańsk, 1980.
- Żebrowska A, Zwierzchowska A. Spirometric values and aerobic efficiency of children and adolescents with hearing loss. *J Physio Pharmacol* 2006; 4: 443-447.

Katarzyna Rychetsky

*Centrum Wspomagania Rozwoju, Dobry Start, Warszawa
johansen.ias.pl@gmail.com*

Trening słuchowy Johansena (IAS) i wybrane terapie wspomagające zaburzenia przetwarzania słuchowego (APD)

Wstęp

Zaburzenia przetwarzania słuchowego APD są częstą przyczyną niepowodzeń w nauce szkolnej. Jednak pierwsze symptomy, na które zwracamy uwagę to te, które wiążą się z życiem codziennym dziecka. Gdy dziecko słyszy, ale nie słucha.

Teraz idź z psem na spacer, a potem przynieś z kuchni kanapki – mówimy do dziecka, raz, drugi, a dziecko siedzi i nie reaguje na nasze polecenie. Wreszcie idzie do kuchni, wraca z kanapkami, a pies dalej czeka na spacer. Nieposłuszne? Nie! Tak mogą się objawiać zaburzenia przetwarzania słuchowego i problemy z koncentracją słuchową.

Typowych sytuacji, które powinny "zapalić czerwoną lampkę" u rodziców jest kilka. Dziecko słyszy polecenie, ale potrafi wykonać tylko jego część, albo na zadane pytanie pada odpowiedź z opóźnieniem. Inny przykład to dziecko w przedszkolu, maluch najpierw patrzy, co robi grupa na polecenie wychowawczyni, a następnie powtarza czynności za rówieśnikami. W szkole, możemy zaobserwować kłopoty z koncentracją uwagi, skupieniem się na głosie nauczyciela, brzydkie pismo z błędami, trudności w czytaniu, polegające na niewłaściwym łączeniu głosek w wyrazy, trudności z dobrym słyszeniem w szumie, myleniem podobnie brzmiących głosek, jak p/b,

t/d, brakiem umiejętności konstruowania płynnych wypowiedzi. Często w rozmowie z rodzicami słyszę, że kiedy w domu uczą się do dyktanda to dziecko nie robi błędów lub bardzo mało, a w szkole zupełnie nie potrafi zapisać tego, co dyktuje nauczyciel i dostaje jedynkę (problem z filtracją dźwięków z tła). Kolejnym, typowym przykładem uzyskanym z wywiadu są informacje, że dzieci po powrocie ze szkoły mówią, że nic nie było zadane lub pamiętają tylko część prac domowych. Tłumaczą, że Pani nic nie mówiła. Ważnym elementem wpływającym na to, że dzieci nie słyszą, co jest zadane jest moment, kiedy Pani podaje temat pracy domowej - koniec lekcji, wszyscy już zaczynają się pakować, dzwonek na przerwę. Wiele z tych przypadków ma swoje źródło w trudnościach przetwarzania dźwięku na poziomie centralnym.

Słyszenie nie jest jednoznaczne ze słuchaniem. Nasz słuch może być dobry, ale będziemy funkcjonować jak osoby z niedosłuchem. Słyszenie to proces bierny i zależy od stanu narządu słuchu. Warto podkreślić, że słyszymy mózgiem a ucho jest niezbędnym, ale tylko jednak jednym z wielu elementów układu słuchowego.

Słyszenie jest złożonym i dynamicznym procesem, w którym sygnały akustyczne po zamienieniu na impulsy nerwowe są analizowane i przetwarzane w ośrodkowej części układu słuchowego. Zaburzenia słuchu często ujawniają się w przedszkolu lub w pierwszych klasach szkoły podstawowej, kiedy to gwałtownie rosną wymagania edukacyjne. Większość dzieci, które idą do przedszkola lub szkoły nie mają za sobą badań słuchu, jedyne badania słuchu, które miały, to te zaraz po urodzeniu. Do niedawna mówiono, że wiarygodne badanie progów słuchowych jest możliwe po ukończeniu szóstego roku życia. Światowe Centrum Słuchu w Kajetanach opublikowało wyniki projektu badawczego nad wiarygodnością badań słuchu u dzieci w czwartym i piątym roku życia. Ocena powtarzalności badań audiometrycznych wykonywanych u dzieci w wieku przedszkolnym wykazała, że zarówno u dzieci

w wieku 5 lat, jak i 4 lat możliwe jest wykonanie wiarygodnego badania audiometrycznego (Dziedzic i in.2014).

Badania przesiewowe słuchu u dzieci w wieku 4-5 lat przeprowadzone w 2016 roku na terenie Katowic przez Fundację In Corpore wykazały jak ważne jest wczesne wykrycie zaburzeń przetwarzania słuchowego oraz wdrożenie odpowiedniej terapii umożliwiającej prawidłowy rozwój dziecka - im wcześniej tym lepiej dla późniejszego funkcjonowania dziecka - im dłużej dzieci mają problemy z przetwarzaniem słuchowym i ich skutkami tym gorzej dla ich prawidłowego rozwoju. Na rynku dostępnych jest coraz więcej narzędzi badawczych, które umożliwiają nam pracę z coraz młodszymi dziećmi np. Sentiero © firmy medycznej PATH Medical GmbH - audiometria Magic pozwala na wiarygodne badanie dzieci młodszych 4 i 5 letnich.

Z zaburzeń przetwarzania słuchowego nie wyrasta się z wiekiem, mimo, że Rodzice często słyszą - proszę poczekać dziecko z tego wyrośnie. Rozwój mowy dziecka zaczyna się zanim zacznie ono mówić, dlatego tak ważny jest prawidłowy rozwój układu słuchowego oraz odpowiednia jego stymulacja (duża ilość doświadczeń słuchowych werbalnych i niewerbalnych), aby zmniejszyć ryzyko wystąpienia problemów z przetwarzaniem słuchowym. Słuch jest jednym z podstawowych zmysłów przy pomocy, którego odbieramy bodźce z otaczającego nas świata i jest ostatnim zmysłem, który z nami odchodzi, oczy możemy zamknąć uszu nie - słyszymy nawet, kiedy śpimy, co dzieje się wokół nas.

Słyszenie jest złożonym aktywnym procesem, w którym sygnały akustyczne po zamienieniu się na impulsy nerwowe są analizowane i przetwarzane w ośrodkowej części układu słuchowego. Ważnym elementem budowy naszego narządu słuchu jest organizacja tonotopowa słuchu. Mapowanie tonotopowe (karta tonotopowa), czyli odwzorowanie częstotliwości na błonie podstawnej ślimaka. Mapowanie tonotopowe jest zachowane wzdłuż

całej ośrodkowej drogi słuchowej i występuje w pierwszorzędowej korze słuchowej (Śliwińska-Kowalska, 2005).

Pierwsze neurony drogi słuchowej, są w zwoju spiralnym ślimaka (ucho wewnętrzne). Przejście na drugi neuron następuje w jądrach ślimakowych (przednich i tylnych) zlokalizowanych na granicy mostu i rdzenia przedłużonego. Całość trzeciego neuronu (jądra oliwki górnej, wstęga boczna i wzgórek dolny) stanowią o obuusznym słyszeniu i lokalizacji dźwięków. Do przełączenia na czwarty neuron drogi słuchowej dochodzi w jądrze ciała kolankowatego przyśrodkowego. To bardzo uproszczony opis tego, co dzieje się na drodze słuchowej i daje nam podstawową wiedzę na to jak przebiega droga impulsu dźwiękowego od ucha do mózgu (Śliwińska-Kowalska, 2005).

Problem zaburzeń przetwarzania słuchowego, szacują obecnie specjaliści, występuje u ok. 2-3 procent dzieci i nie ma nic wspólnego z obniżonym poziomem inteligencji, a 10 - 20 procent u osób dorosłych, w Polsce szacuje się obecnie, że problem ten występuje u 3-5 proc. populacji dzieci w wieku 7-14 lat .

Podstawy teoretyczne

Teoria ośrodkowych zaburzeń przetwarzania słuchowego

Grupa osób z zaburzeniami słuchu jest bardzo zróżnicowana i nie można jednoznacznie wskazać, u kogo możemy się spodziewać tych problemów.

[...] APD (Auditory Processing Disorders) to inaczej problemy ze słyszeniem części dźwięków mimo prawidłowego słuchu. Są one spowodowane przez uszkodzenie centralnej - nerwowej - części układu słuchowego. Wyodróżniamy trzy kategorie APD ze względu na ich etiologię:

- APD Development (rozwojowe) – u dzieci z objawami APD, u których czułość słuchu jest w normie i u których nie stwierdzono innej przyczyny zaburzeń słuchu. Skutki mogą utrzymywać się w dorosłości

- APD Acquired (nabyte) – prawdopodobnie są wydarzenia z okresu płodowego i po urodzeniu takie jak wylewy, niedotlenienie, wcześniactwo, wysoki poziom bilirubiny, toksoplazmoza, infekcje wirusowe
- APD Secondary (wtórne) – po niedosłuchach przewodzeniowych, których przyczyną były przewlekłe OMS w okresie rozwoju...,

APD (Auditory Processing Disorders) (brytyjska definicji) „...jest to spektrum zaburzeń przetwarzania na, które składają się dolegliwości składające się na zaburzenia neurorozwojowe, zaburzenia percepcji mowy i dźwięków niewerbalnych, zaburzenia funkcji poznawczych (Rosenkötter i Hören, 2003).

APD może się przejawiać pod postacią trudności w słyszeniu, rozumieniu mowy, rozwoju języka i uczeniu się. Problemy te mogą się nasilać w niekorzystnym akustycznie środowisku. Przed podjęciem próby zdiagnozowania APD u dziecka konieczne jest wykluczenie obwodowego uszkodzenia słuchu typu przewodzeniowego lub nerwowo-czuciowego.

Kiedy mamy do czynienia z obecnością obwodowych uszkodzeń słuchu powodują one, że utrudnione jest ustalenie czy deficyt w procesach przetwarzania słuchowego wynika z przyczyn obwodowych lub/i ośrodkowych.

U podłoża tego schorzenia leżą zaburzenia funkcjonowania neuronów drogi słuchowej od jądra ślimakowego do kory słuchowej. Dlatego ważne jest poznanie dróg słuchowych i jakie znaczenie, na jakim odcinku mają kolejne neurony. Zaburzenia przetwarzania słuchowego wiążą się z niemożnością pełnego wykorzystania słyszanego sygnału akustycznego przy prawidłowym odbiorze w strukturach obwodowych. Wynika to z braku współpracy narządu słuchu z mózgiem, którego komórki nieprawidłowo rozpoznają i interpretują dźwięki docierające do ucha. Energia rozpoznawana, jako dźwięk przechodzi przez ucho i jest przetwarzana w informację i interpretowana przez mózg (dźwięk – ucho- pień mózgu – śródmózgowie – kora słuchowa).

Umiejętność rozumienia dźwięków nabywamy przetwarzając wrażenia przedsionkowe w miarę rozwoju dziecka (Śliwińska-Kowalska, 2005).

Podstawowe procesy przetwarzania słuchowego

Na procesy przetwarzania składa się kilka procesów, które mają bardzo duże znaczenie dla prawidłowej analizy i syntezy słuchowej. Procesy te możemy podzielić na:

Dekodowanie fonetyczne – odpowiada za rozumienie mowy zniekształconej oraz mowy w kurtynie dźwięków drugoplanowych. Jeśli nie ma problemów z prawidłowym dekodowaniem fonetycznym to potrafi wykorzystać posiadaną wiedzę do uzupełnienia luk, których nie zrozumiało lub opuściło słuchając. Do oceny stosuje się testy mowy w szumie i testy mowy filtrowanej.

Separacja i integracja obu uszu – separacja odpowiada za umiejętność skupienia uwagi (uwaga selektywna) na informacji podawanej do jednego ucha przy jednoczesnym filtrowaniu informacji płynącej do drugiego ucha. Integracja obuuszu (podzielność uwagi) to zdolność do łączenia informacji prezentowanych do obojga uszu jednocześnie na tym samym poziomie natężenia dźwięków. Prawidłowa separacja i integracja pozwala na rozumienie mowy w hałasie lub kiedy mamy kilku rozmówców (dyskusje, praca w grupie). Oba te procesy związane są z pamięcią świeżą. Do oceny stosujemy testy dychotyczne. Wyniki testów mogą świadczyć o nieprawidłowym przewodzeniu sygnału między półkulami mózgu.

Procesy czasowe – identyfikacja akustycznych cech dźwięków oraz ich porządkowanie w określonej kolejności w czasie (można to porównać do peletonu biegaczy, z których każdy ma swoje miejsce). Dobrze funkcjonujące procesy czasowe umożliwiają dziecku dyskryminację i identyfikację głosek i wyrazów.

Rozdzielność czasowa – pozwala na wykrywanie zmian w czasie trwania sygnału oraz wykrywanie przerw między różnymi bodźcami słuchowymi.

Ma wpływ na rozumienie mowy, identyfikację kluczowych słuch i interpretację intonacji wypowiedzi. Bada je test wykrywania przerw.

Uwaga słuchowa – to umiejętność wykorzystania informacji słuchowej, która wymaga aktywnej postawy słuchacza. Uwaga jest to swoista cecha wszystkich procesów poznawczych. Uwagę możemy podzielić na mimowolną – wywołana bez wysiłku - i dowolną – wymagającą świadomego działania i naszej woli. Uwaga dowolna to celowe zachowanie skierowane na wykonanie określonego zadania, mimo braku zainteresowania warunkuje możliwość korzystania z procesu uczenia się

Często spotykam się z sytuacją, kiedy dziecko wykazuje się bardzo dużą inteligencją, ale brak koncentracji uwagi, słaba filtracja dźwięków drugopłanowych uniemożliwiają mu prawidłowe funkcjonowanie w szkole i w domu. Dziecko z tego typu problemami wycofuje się i unika rówieśników, co skutkuje jego odrzuceniem przez grupę. Niepowodzenia powodują u dzieci spadek samooceny i motywacji. Podczas diagnozy słyszę od dzieci – ja tego nie umiem, na pewno mi się nie uda, nie będę tego robił bo i tak, źle wypadnę. Bardzo trudno jest je zmotywować aby spróbowały.

Pomoc dziecku z APD

W terapii APD zwykle stosowane są dwa terminy:

- leczenie, – czyli rzeczywiste ingerowanie w czynność części słuchowej ośrodkowego układu nerwowego
- postępowanie – obejmuje modyfikację zachowań, postępowania lub środowiska technikami wyrównawczymi lub poznawczymi

Trening słuchowy ukierunkowany jest na terapię ośrodkowych funkcji słuchowych może modyfikować tzw. procesy dół-góra lub góra- dół.

Procesy dół-góra zapewniają odbiór bodźców za pomocą zmysłów i przekazują je do struktur mózgu gdzie są analizowane w wyższych piętrach układu nerwowego (w korze mózgowej) – bezpośrednie oddziaływanie na

narządy wzroku i słuchu. Procesy góra-dół są odpowiedzialne za interpretację i przeszukiwanie danych sensorycznych, które przechowywane są w mózgu w postaci śladów pamięciowych. Terapia ma za zadanie wspomaganie procesów, które powodują zmiany neuroplastyczne w strukturach mózgowych współwystępujące z oczekiwaną zmianą w zachowaniu.

Dowodów na to, że poprzez trening możliwa jest poprawa funkcji mózgu odpowiedzialnych za szeroko rozumiane słyszenie, dostarczyły badania z użyciem nowoczesnych technik funkcjonalnego obrazowania mózgu. Trening, który ma na celu poprawę przetwarzania słuchowego opiera się na neuronalnej plastyczności. Stymulacja powoduje jednak również wyraźne zmiany w tempie i zautomatyzowaniu umiejętności. To przekłada się na koordynację wielu obszarów mózgu, przez co uwaga i motywacja są wzmacniane tak, że wzrastająca aktywność korowa nie jest lokalizowana specyficznie. Poprzez stymulację można wpływać na dojrzewanie i zmiany w układzie słuchowym na bazie neuronalnej plastyczności. Dotyczy to zmian organizacji dróg nerwowych w mózgu głównie odpowiedzialnych za słyszenie i mowę oraz połączonych z tym reakcji. Część procesów dojrzewania jest niezależna od doświadczeń. Mózg zmienia się na skutek aktywności wymagających wysiłku (dowody można znaleźć w licznych badaniach ERP I MR) Ogólnie przyjmuje się, że im młodszy mózg to tym większa jest jego plastyczność, najnowsze badania jednak pokazują, że wiek jest tylko jednym z czynników mających wpływ na neuronalną plastyczność. Zmiany plastyczności możemy obserwować nawet w bardzo podeszłym wieku, jeśli dobrana jest odpowiednia stymulacja zależna od: częstości, długości, intensywności i motywacji.

Dzieci, u których w wyniku diagnozy stwierdzono problemy z przetwarzaniem słuchowym, nadwrażliwością słuchową potrzebują pomocy. Formy

pomocy mogą mieć różny charakter wynikający z indywidualnych potrzeb dziecka.

Trening słuchowy jest ściśle kontrolowany, precyzyjnie prowadzony i wykorzystujący dane uzyskane z badań diagnostycznych. To właśnie dzięki treningowi słuchowemu słuchanie i rozumienie, które wcześniej wymagało dużego wysiłku ze strony dziecka, staje się procesem automatycznym, nie-angażującym zasobów umysłowych, które mogą zostać użyte do innych zadań. Poniżej przedstawiono kilka przykładowych terapii i treningów.

Terapia deficytu domknięcia słuchowego – dzieci uczą się uzupełniać luki w tekście określonymi słowami, sylabami, lub pojedynczymi fonemami- są to teksty piosenek i wierszy, lub wymienianie nazwy rymującej się wcześniej prezentowanym słowem. Stosuje się różne podpowiedzi, np. pierwsza litera danego słowa. Dziecko powinno nauczyć się rozpoznawać brzmienie słowa z jego znaczeniem.

Trening rozpoznawania sekwencji dźwięków - celem jest analiza i naśladowanie wzorców rytmicznych, zaczynamy od materiału niewerbalnego, a później przechodzimy do sekwencji słów.

Trening różnicowania fonemów - trening mający na celu usprawnienie różnicowania słuchowego dźwięków mowy, ale również zwiększenie świadomości fonologicznej dziecka. Na początku uczestnik uczy się odróżniać od siebie podobnie brzmiące fonemy np p / i /b. Początkowo głoski prezentowane są w izolacji, później pracujemy z sylabami a w końcu przechodzimy do słów. Na ostatnim etapie ćwiczone są umiejętności kojarzenia fonemu z jego reprezentacją graficzną.

Trening prozodyczny - dzieci uczą się rozpoznawać prozodyczne aspekty mowy: rytm, akcent, intonację wypowiedzi. Podczas tego treningu obowiązuje zasada przesadnie podkreślanym akcencie, intonacji na początku tre-

ningu i z czasem na stopniowym przechodzeniu do naturalnego sposobu wypowiedziania się w miarę postępów dziecka. Dobrze sprawdza się praca z mikrofonem.

Trening Warnke, który został opracowany przez Freda Warnke i jest oparty na trzech założeniach:

- automatyzacja przetwarzania spostrzeżeń w obszarze słuchu, wzroku,.
- automatyzacja koordynacji półkul mózgowych,
- rozwój i automatyzacja „wzrokowego języka”.

W diagnozie oceniane jest 14 różnych funkcji (wzrokowych, słuchowych, motorycznych). Stopień trudności ćwiczeń na mini komputerze dostosowany jest do możliwości dziecka. **Wykształcenie u uczniów odpowiednich technik kompensacyjnych oraz poprawa ich funkcji poznawczych** – pamięci, koncentracji, szybkości podejmowania decyzji umożliwiających radzenie sobie z trudnościami z percepcją słuchową. Te działania terapeutyczne opierają się na zajęciach z pedagogiem, psychologiem i logopedą.

Aktywne słuchanie oznacza wzięcie odpowiedzialności za swoje zachowania słuchowe i korzystanie z dostępnych środków ułatwiających zrozumienie komunikatu. Strategie metapoznawcze- umiejętność samokontroli własnego zachowania i przyjęcie postawy zorientowanej na osiągnięcie zamierzonego celu, ułożenia planu działania i jego realizacji. Strategie lingwistyczne i metalingwistyczne- trening podstawowych reguł językowych, dzielenie słyszanej wypowiedzi na mniejsze.

Każda z tych terapii jak wykazano może być lepsza dla określonej grupy pacjentów. Wszystkie terapie słuchu potrzebują określonego czasu, jedno dłuższego, inne krótszego. Różnią się rodzajem muzyki i ewentualnie czasem terapii, bowiem dotyczą różnych problemów słuchu i różnych obszarów

przetwarzania słuchowego. Indywidualność doboru terapii uzależniona jest również środowiskowo. Różne terapie są dla różnych rodzajów rodzin.

Poprawa parametrów akustycznych w klasach szkolnych poprzez zastosowanie systemów wyłumiających hałasy otoczenia i wzmacniających głos nauczyciel. Możemy działać w dwóch kierunkach: bezpośrednie ułatwienie dziecku nauki: udostępnienie notatek przed zajęciami-, co pozwoli na koncentrację słuchową; nauczyciel może upewnić się czy dziecko rozumie treść lekcji; Nauczyciel może powtórzyć polecenie wolno lub zmienić jego treść, aby było zrozumiałe, wzmocnić przekaz ustny grafiką; Dziecko podczas lekcji powinno siedzieć pod mniejszym kątem niż 45 stopni, aby obserwować twarz nauczyciela; szum tła w pomieszczeniu nie powinien przekraczać 30 dB, a stosunek sygnału do szumu nie powinien być mniejszy niż 15 dB. Dziecko powinno mieć dłuższe przerwy w celu przyswajania informacji drogą słuchową. Podawanie nowych informacji w ciszy, a ćwiczenie może być w hałasie – to jest najlepsza metoda do prawidłowego przyswajania i funkcjonowania. Drugim kierunkiem jest przekształcenie środowiska szkolnego: wygłuszenie pomieszczeń klasowych – podwieszany sufit, wykładzina na podłodze, podkładki pod nogi ławek i krzesel.

Trening słuchowy Johansena (JIAS)

Stymulacja Słuchu Johansena IAS - opracowana przez dr Kjelda Johansena, duńskiego nauczyciela i psychologa, dyrektora Bałtyckiego Laboratorium Badań nad Dysleksją. Metoda powstała w połowie lat 70 XX wieku.

Diagnoza opiera się na badaniu audiometrii tonalnej /monauralnym i binauralnym/ oraz testach mowy utrudnionej w tym teście dychotycznym - istotnych dla procesu uczenia się aspektów prawidłowego przetwarzania bodźców słuchowych. W teście tym ocenie podlega kilka procesów słuchowych, takich jak: przewodzenie sygnału pomiędzy półkulami, integracja obuuszną, separacja obuuszną.

Po diagnozie dziecko otrzymuje specjalnie dla niego nagrany płytę z muzyką do domu i słucha jej codziennie przez 10 – 15 minut przez słuchawki. Postępy w terapii są kontrolowane, co 6, 8 i 10 tygodni (zależnie od wieku, problemów dziecka i rodzaju wybranej płyty). Dziecko za każdym razem otrzymuje nową specjalnie dla niego przygotowaną płytę CD z programem terapeutycznym. Program stymulacji trwa 10-18 miesięcy.

W metodzie Indywidualnej Stymulacji Słuchu Johansena (IAS) – muzyka jest specjalnie skomponowana, aby stymulować po kolei różne częstotliwości. Stosuje się 7 bazowych płyt CD, nazwanych Waves CD z muzyką nagrany na syntetyzatorze i sześciu płyt Fluctus z muzyką instrumentalną. Płyty Waves obejmują zakresy częstotliwości od 100Hz do 16000Hz i zmieniają się co 1,5 oktawy, a płyty Fluctus są skomponowane w zakresie 100Hz do 6000Hz (ze względu na brak naturalnych instrumentów powyżej 6000Hz). Pojedyncze Waves opisane są w zależności od częstotliwości np: C 128. Cyfry pokazują częstotliwość najniższej C nuty(dźwięku) w danej oktawie np.: Waves 3 E512 (512Hz jest częstotliwością najniższego C w tym obszarze).

Indywidualne płyty CD nagrywane są z muzyki znajdującej się na Waves lub Fluctus CD w różnych kombinacjach. Mogą być dodatkowo wzbogacone o specjalne efekty (muzyka Christiana Volfa), o których wiemy, że stymulują różne aspekty słuchania. Płyta składa się np: z sześciu 10 minutowych fragmentów, utworów (Waves), które są podzielone na dwie części, każda po 5 minut. Każdy 10 minutowy utwór jest napisany w innej tonacji, która oddaje różne nastroje i emocje. Płyty Johansen-IAS są słuchane za pomocą odpowiednio dobranych słuchawek. Normalnie, jeśli prawe ucho jest dominujące to sygnał do prawego ucha jest nagrywany głośniejsze o 5dB. W ten sposób można wpływać na preferencje i dominację prawego ucha, która występuje prawie u wszystkich praworęcznych i u większości leworęcznych osób le-

woręcznych. Dokładne badanie lateralizacji to bardzo ważny element diagnozy Johansen IAS. Wzmocnienie prawego ucha można cofnąć, aby jednokowy sygnał skierować do obu uszu zwłaszcza u młodszych dzieci i u niektórych osób leworęcznych. Zaletą tej metody jest to, że może być prowadzona równolegle z innymi zajęciami, w których uczestniczy pacjent. Ważnym elementem jest to, że jest prowadzona w przyjaznym dla dziecka otoczeniu.

Indywidualna Stymulacja Słuchu Johansena, IAS¹ skierowana jest do dzieci oraz młodzieży z trudnościami w słuchaniu, mówieniu i pisaniu. Wśród pacjentów, którym niesie pomoc, znajdują się dzieci z opóźnionym rozwojem mowy, dysleksją, ADHD, zaburzeniami uwagi słuchowej, trudnościami w zrozumieniu i zapamiętaniu instrukcji oraz poleceń, osobami z porażeniem mózgowej, a także dzieci autystyczne. Trening słuchowy poprawia nie tylko przetwarzanie słuchowe, ale również: zdolność utrzymywania uwagi i koncentracji na wypowiedziach ustnych, rozumienie mowy, czytanie, pamięć, artykulację, komunikację, samoocenę. Jednak musimy pamiętać o jednym bardzo ważnym aspekcie. Trening słuchowy to tylko jeden z elementów terapii, które musimy spełnić, aby zapewnić dziecku rzetelną pomoc. Metoda JIAS jest metodą wspierającą również i inne terapie takie jak: terapia pedagogiczna, terapia logopedyczna, terapia psychologiczna, integracja sensoryczna, integracja bilateralna. Trening metodą JIAS daje drugą szansę, aby otrzymać odpowiednią, skumulowaną i specyficzną stymulację i tym samym za pomocą neuronalnej plastyczności poprawić słuchowe przetwarzanie i ogólne funkcjonowanie pacjenta.

1 Indywidualna stymulacja Słuchu Johansena IAS w USA występuje pod nazwą *Hemisphere Specific Auditory Stimulation (HSAS)* Hemisphere Specific Auditory Stimulation. A Chance To Grow/New Visions School. 1999-2000 School Year Report. A Chance To Grow/New Visions School. 2001

Badania eksperymentalne IIAS

W Ośrodku Sensomotorycznym w Mjölby (Szwecja), w latach od 1990 do 2000 roku stymulacją Johansena objęto ok. 800 uczniów. W tym czasie sprawdzano skuteczność narzędzi diagnostycznych oraz zastosowanej terapii. Z grupy 127 osób z nieprawidłowościami językowymi, opóźnieniem w czytaniu i/lub pisaniu, poddanych terapii Indywidualnej Stymulacji Słuchu Johansena, w okresie od stycznia 1997 do kwietnia 2000 wybrano losowo 14-u uczniów. Wszyscy byli praworęczni, średni wiek wynosił 10 lat i 10 miesięcy. Grupa kontrolna liczyła 24 osoby. Średni okres stymulacji w opisywanym badaniu wynosił 29 tygodni (10 - 65). Uczniowie słuchali programu w domach pod nadzorem rodziców.

Analiza wyników badań audiometrii tonalnej oraz testu dychotycznego wykazały, iż 92.3% uczniów odniosło pozytywne skutki z zastosowanej stymulacji słuchu. Wyniki przedstawione w pracy klinicznej w Mjölby wskazują, że procedury oceny wykorzystujące te proste narzędzia mogą przynieść cenne informacje na temat trudności słuchowych dziecka, mającego problemy językowe, a jednocześnie zapewnić konieczne informacje na temat techniki terapeutycznej, w której najważniejszą częścią jest słuchanie specjalnie skomponowanej, nagranej i modyfikowanej muzyki (Bocca i Ca-laero, 1963).

W czteroletnim projekcie badawczym, prowadzonym w latach 1996-2000 w różnych instytucjach w Minneapolis (USA), włączono specyficzną stymulację słuchową (HSAS) jako część programu wspierania edukacji dzieci z problemami językowymi. Indywidualną Stymulację Słuchową Johansena zastosowano łącznie u 235 uczniów. Celem wstępnego i końcowego testowania było określenie, na które obszary przetwarzania słuchowego najbardziej wpływa stymulacja słuchowa. Wybrano serię standaryzowanych

testów, jak również kwestionariusz do wypełnienia przez nauczycieli i rodziców, aby odnieść się do najczęstszych zachowań obserwowanych u osób z problemami w przetwarzaniu słuchowym.

Wyniki analizowanych kwestionariuszy i standaryzowanych testów (SCAN, TAPS, TOPL, TOVA)² wskazują, że program specyficznej stymulacji słuchowej może być prowadzony w różnych instytucjach z powtarzalnymi korzyściami. Obszary w tym badaniu, w których wykazano znaczące korzyści obejmują: prawouszną lateralizację dla częstotliwości mowy, rozróżnianie słuchowe, pamięć słuchową, rozumienie niewyraźnych informacji, rozumienie informacji słownych pomimo hałasu w tle, jak również różnych informacji słownych podawanych jednocześnie do obu uszu. Pojawiła się również poprawa uwagi i zachowania. Wyniki te poparte zostały ogólnymi komentarzami uzyskanymi z każdej instytucji na temat programu oraz konkretnych uczniów, którzy słuchali taśm ze specyficzną stymulacją słuchową.

Wyniki badania standaryzowanym testem SCAN (Test for Auditory Processing Disorders In Adolescents and Adults) potwierdzają przekonanie, że HSAS pomaga zwiększać umiejętności słuchania w różnych sytuacjach, takich jak klasa, sala gimnastyczna, restauracja, dom i miejsca hałaśliwe. Ogólne wyniki wykazały łagodne korzyści dla wszystkich grup. Grupa o najdłuższym czasie słuchania (>12 godzin) wykazała korzyści średnie do znaczących.

Wyniki badania TAPS-R (Test of Auditory Processings Skills) ujawniły łagodne korzyści dla większości grup i średnie korzyści dla grupy najdłużej słuchającej.

2 SCAN - Test for Auditory Processing Disorders In Adolescents and Adults
TAPS - Test of Auditory Processings Skills
TOPL- Test of Pragmatic Language
Test of Variables of Attention (T.O.V.A.™)

Uczniowie w programie HSAS zrobili średnie postępy w pomiarze czytania w badaniu testem SORT-R na poziomie 1.7 roku. Uczniowie NVS nie biorący udziału w programie zrobili postępy na poziomie 1.2 roku według badania SORT-R. Uczniowie NVS biorący udział w programie HSAS zrobili średnie postępy na poziomie 1.5 roku według badania (testem czytania) Gates-MacGinitie, podczas gdy uczniowie NVS nie biorący udziału w programie zrobili postępy na poziomie 6 według badania Gates-MacGinitie. Liczby te obejmują uczniów w programie podtrzymującym. Zwiększająca się liczba godzin słuchania, dojrzewanie i rozwój wyższych umiejętności przetwarzania przyczyniły się do tak wysokich korzyści.

Inne treningi słuchowe

Metoda Tomatisa. Profesor Alfred Tomatis był francuskim otolaryngologiem, który od lat 40-tych XX w. prowadził badania nad rolą narządu słuchu. Interesował go problem zależności pomiędzy słyszeniem a tworzeniem głosu i produkcją mowy. W oparciu o swoje obserwacje Tomatis sformułował prawo, zwane pierwszym prawem Tomatisa, które brzmi "głos zawiera jedynie te częstotliwości, które jest w stanie odebrać nasz narząd słuchu". W pewnym uproszczeniu można powiedzieć, iż oznacza to, że aby prawidłowo kontrolować głos i mowę, trzeba umieć słuchać samego siebie. Z pierwszego prawa Tomatisa wynika automatycznie drugie prawo, "modyfikacja sposobu słuchania prowadzi do zmian w głosie". Ponadto, Tomatis uważał, iż ucho ludzkie jest pewnego rodzaju „dynamem” dostarczającym energii naszemu mózgowi. Słuchanie określonego rodzaju dźwięków działa pobudzająco na mózg, przygotowując go do innego rodzaju aktywności. Szczególnie korzystne dla naszego organizmu są dźwięki zawierające w swoim widmie dużo składowych o wysokiej częstotliwości. Taką cechą mają pewne rodzaje muzyki, np. muzyka Mozarta lub chorały gregoriańskie. Są one wykorzystywane w terapii Metodą Tomatisa. Terapia

ta polega na słuchaniu odpowiednio przygotowanego materiału dźwiękowego przez specjalne słuchawki, gdzie dźwięki podawane są drogą powietrzną oraz kostną. Program stymulacji obejmuje zazwyczaj od 60 do 120 seansów przeprowadzanych w 3 sesjach. Pierwsza sesja obejmuje tzw. pasywną fazę terapii, w czasie, której stosowana jest najczęściej muzyka gregoriańska i muzyka Mozarta, filtrowana w odpowiedni sposób. Na dalszych etapach terapii wymagany jest aktywny udział pacjenta, np. czytanie.

Samonas Sound Therapy (Ingo Steinbach). W treningu stosuje się płyty z muzyką, dźwiękami elektronicznymi oraz odgłosami natury, które są odpowiednio modyfikowane. Dziecko słucha muzyki w słuchawkach, które jednak nie izolują go od dźwięków otoczenia.

Fast For Word: opiera się na koncepcji Ernesta Poepela dotyczącej percepcji czasu. Trening wykonywany jest w oparciu o programy komputerowe dostosowane do wieku i poziomu umiejętności dziecka. Na początku prezentowane są dźwięki zwolnione i wydłużone, stopniowo przechodząc do stymulacji coraz bardziej naturalnej. Jednocześnie pacjent rozwiązuje zadania w oparciu o gry komputerowe. Komputer jest podłączony do internetu, więc informacje zwrotne na temat przebiegu ćwiczeń, ich czasu trwania, postępów i tego jaki obszar funkcjonowania dziecka wymaga dalszej pracy trafiają w formie elektronicznego raportu do terapeuty i rodziców. Trening ten pozwala na pracę nad identyfikacją dźwięków, rozpoznawanie kolejności, sekwencjonowanie, świadomość fonologiczna, integracja informacji słuchowych, wzrokowych, pamięć.

Coraz większym zainteresowaniem cieszą się treningi aktywnie wspierające rozwój dziecka. W Polsce funkcjonują również aktywne treningi słuchowe, które są nakierowane na deficyt konkretnych funkcji słuchowych. Treningi mogą być w formie programów komputerowych, mogą odbywać

się grupowo lub indywidualnie. Dzięki zastosowaniu adaptacyjnych algorytmów można łatwo stopniować poziom trudności zadań i dostosowywać je do możliwości dziecka. Odpowiednia oprawa graficzna przyciąga uwagę dzieci, a system nagród za dobre wyniki poprawia motywację do ćwiczeń.

Istotną cechą zajęć grupowych jest element rywalizacji i interakcji pomiędzy dziećmi, ale należy mieć na uwadze, że działa on korzystnie, gdy terapeuta odpowiednio dobierze dzieci do grupy uwzględniając ich poziom zaburzeń.

Stymulacja Percepcji Słuchowej (SPPS-S): terapia opiera się na strefie najbliższego rozwoju. Polega to na określeniu zadań, które dziecko jest w stanie samo wykonać (strefa aktualnego rozwoju) a tym, co dziecko nie jest w stanie wykonać. Obszar pomiędzy tymi dwoma obszarami to właśnie obszar najbliższego rozwoju. Terapia ta oddziałuje na zmysł słuchu, następnie na koordynację wzrokowo-ruchową, słuchowo – ruchową oraz połączeniu funkcji słuchowo- wzrokowo- ruchowych. Zajęcia odbywają się w trzech cyklach, każdy z nich trwa 5 dni około trzech godzin dziennie. Dzieci pracują w grupach maksymalnie po czterech uczestników. Dzieci pracują na specjalnie skonstruowanym urządzeniu, którego praca opiera się na przewodnictwie powietrznym i kostnym. Pierwsza część treningu jest bierna a pozostałe są aktywne na przemian z elementami biernymi.

Trening słuchowy Neuroflow wymaga od dziecka skupienia uwagi, tak, aby jak najlepiej odpowiadało na stawiane przed nim zadania. Stopień trudności zadań jest dostosowywany do możliwości dziecka i zmienia się w sposób adaptacyjny, co oznacza, że gdy dziecko odpowiada prawidłowo, system utrudnia mu zadanie, a gdy odpowiada nieprawidłowo – ułatwia. Założenia terapii Neuroflow:

- trening odbywa się w domu dziecka pod nadzorem jednego z rodziców,

- program terapii przygotowany jest przez zespół specjalistów w ciągu 7 dni roboczych,
- program podzielony jest na trzy etapy, trwające od 8 tyg. do 9 tygodni,
- każdy etap treningu słuchowego poprzedzony jest diagnozą, na podstawie, której przygotowujemy indywidualny program terapeutyczny,
- sesje terapeutyczne mają miejsce 3 razy w tygodniu, przy czym każda z nich trwa ok. 20-25 min. cały trening trwa od 12 do 24 tygodni.

Logopedyczne i pedagogiczne treningi słuchowe: w treningach tych są wykorzystywane dźwięki otoczenia, muzykę i mowę oraz sztuczne dźwięki. Mają one kształtować słuch fonemowy, fonematyczny i prozodyczny. Dzieci uczą się analizy i syntezy słuchowej. Mogą wpływać pozytywnie na rozumienie mowy w hałasie. Dzieci wykonują ćwiczenia typu: lokalizacja źródła dźwięku, rozpoznawanie i dyskryminacja dźwięków np. wysokość, natężenie, długość itp.

Wybrane terapie ruchowe a kontrola nerwowo-mięśniowa

Muzyka - mózg muzyczny, dźwięki pobudzają dziecko do rozwoju motoryki, zachęcają do poszukiwania wzrokiem źródła dźwięku. Samo podanie nazwy kieruje uwagę dziecka na osobę, przedmiot, zdarzenie, zjawisko. Świadomość ciała, koordynacja ruchowa, kontrola mięśniowa, reakcje posturalne, sekwencjonowanie, umiejętności językowe, planowanie, i rozwiązywanie problemów – wszystko staje się łatwiejsze, gdy przetwarzamy otaczające nas dźwięki. Aby móc słyszeć słowa i rozróżniać dźwięki, fonemy i formanty dziecko musi mieć prawidłowy słuch w zakresie częstotliwości, od 125 Hz do 8000 Hz. Każdy język ma własny, charakterystyczny dla niego zakres częstotliwości (pasmo mowy), dla języka polskiego najważniejsze dla rozumienia mowy są częstotliwości w zakresie 400-4000Hz. Do prawidłowego rozwoju mowy każdy z nas potrzebuje pewnych zdolności, do których

zaliczmy: Odbiór i przetwarzanie dźwięku w uchu wewnętrznym, odkodowanie słów (lexical dedecoding), zakres pamięci krótkotrwałej, ocena kolejności zdarzeń akustycznych, poziom pobudzenia, Selektywność, podzielność i zakres uwagi słuchowej, słuch fonematyczny (fonemowy), granice kategoryalne – synchronizacja neuronów, wymiana informacji między półkulami, integracja prozodii intonacji, melodii mowy, mowa ciała, mimiki (prawa półkula) z informacją fonologiczną, semantyczną i syntaktyczną (lewa półkula), zasób słownictwa, wiedza o świecie (Medwedsky, 2009).

Do cech charakteryzujących strukturę akustyczną dźwięków zalicza się:

- wysokość, która jest zależna od częstotliwości, czyli liczby drgań na sekundę (im większa ilość drgań, tym dźwięk jest wyższy),
- natężenie, to siła dźwięku, która zależy od wysokości fali głosowej (amplitudy drgań - im wyższa jest amplituda tym donośniejszy jest dźwięk),
- barwa, która zależna jest od form drgań, pozwalająca na odróżnienie głosów różnych osób, nawet wówczas, gdy nie różnią się one częstotliwością,
- czas trwania bodźca akustycznego.

Cechy te odnoszą się zarówno do sygnałów mowy, jak i sygnałów akustycznych (Medwedsky, 2009). Dzięki badaniom neuroobrazowania możemy poznać zakres tzw. „mózgu muzycznego”, wskazując na następujące obszary kory mózgowej: słuchową, która stanowi początkowy etap percepcji oraz analizy dźwięków w mózgu, sensoryczną dostarczającą informacji czuciowej związanej z grą na instrumentach czy tańcem, ruchową, która obejmuje ruch ciała związany z muzyką, wzrokowa - związaną jest z odczytywaniem muzyki z nut, śledzeniem ruchów innych osób lub naszych podczas gry na instrumencie, przedczołową kontrolującą wykonania utworu

muzycznego, lub ocenę jego poprawności. Ponadto, twór, jakim jest hipokamp, który związany jest z pamięcią muzyki, doświadczeń muzycznych i ich kontekstu, mózdzek – odpowiadający za ruch np. w tańcu lub podczas gry na instrumentach, spoidło wielkie, które służy do komunikacji między lewą a prawą półkulą umożliwiając sprawną koordynację ruchową między ruchami wykonywanymi przez prawą i lewą stronę np. podczas gry na pianinie, czynności związane ze współpracą obu półkul mózgu oraz jądro pólne i migdałowate, które zapewniają emocjonalną reakcję na muzykę. Rytm aktywują pracę mózdzku, regionu, który jest związany z równowagą, czasem i kontrolą ruchu, jak i korę przedruchową, która bierze udział w przygotowaniach do ruchu (Overly, 2008)

Badania wskazały na znaczenie muzyki dla treningów słuchowych mających na celu poprawę przetwarzania słuchowego i są powodem dalszych badań nad tymi zagadnieniami.

Selekcja dźwięków to uwaga słuchowa - wiele dzieci i dorosłych ma z tym problem, który objawia się trudnościami rozumienia mowy w szumie lub wypowiedzi zbyt szybkich lub niewyraźnych. Naukowcy wskazują na wpływ muzyki na układ nerwowy, hormonalny oraz immunologiczny. W wielu znaczących wynikach badań, które zajmują się zmianami w sieciach przetwarzania neuronowego podkreślane jest znaczenie treningu muzycznego dla rozwoju mowy. Badania obrazów sieci neuronalnych, które pracują podczas przetwarzania muzyki, pokazywały, że obszary, te reagują na nagłe niespodziewane zmiany w muzyce. Te pobudzone obszary obejmują ośrodek Broca, ośrodek Wernickiego i pęczek łukowaty.

Muzyka i mowa mają te same połączenia, jeśli chodzi o reakcje emocjonalne. Pozytywna reakcja na słuchanie muzyki - objawia się przez zmniejszenie poziomu kortyzolu w ślinie – dzieje się tak, ponieważ muzyka uwalnia nas od stresujących zadań psychicznych. Neuronowe przetwarzanie muzyki

w mózgu ma niezwykle złożony charakter, ponieważ odbywa się ono w wielu obszarach mózgu, zarówno w prawej jak i w lewej półkuli mózgu. W zależności od rodzaju muzyki mogą powstawać różne wzorce aktywacji neuronowych. Do tej pory badania poświęcały więcej uwagi przetwarzaniu melodii, ale obecnie rośnie zainteresowanie takim elementem muzyki jak rytm, który jest ważnym elementem mowy.

[...] Rytm – jeden z elementów muzyki odpowiedzialny za organizację czasowego przebiegu utworu. Cechą rytmu jest zróżnicowanie dźwięków pod względem długości. Rytm, podobnie jak ton charakteryzowany jest w głównej mierze przez częstotliwość. Rytm jest potrzebny zarówno dla rozumienia muzyki jak i mowy. Posiada znaczenie jako kompetencja miarowych uderzeń i stanowi podstawę dla wychwytywania wzorców językowych, werbalnego ich wyrażania oraz interpretacji języka (Kraus 2014)[...].

Szczególnie interesującym wynikiem badań jest odkrycie, że w przetwarzaniu zadań związanych z rytmem, oprócz regionów słuchowych są aktywowane regiony mózgu związane z motoryką. Funkcjonalne badania MRI, oceniające różnicę między regularnymi i nieregularnymi rytmemi wykazały, że rytmy z silnym regularnym rytmem spowodowały większą aktywację zwojów podstawy mózgu. Jądra podstawne to region mózgu, który jest zaangażowany w produkcję ruchu. Inne badania, które porównywały słuchanie rytmów i/lub wybijanie rytmu wskazały na aktywację mózdzku, który jest zwykle związany z równowagą, czasem i kontrolą motoryczną. Profesor Daniel Levitin z McGill University zauważył podczas neuroobrazowania mózgów osób, które słuchały w tym czasie muzyki w słuchawkach, że aktywują się (rozświetlają rejony mózgu), które normalnie odpowiadają za tupanie stopami, klaskanie dłońmi (Levitin i Grafton 2016).

Innym ciekawym odkryciem jest to, że niektóre aspekty czasowe muzyki mogą powodować zmianę kierunku lateralizacji w stronę regionów lewej

półkuli, które są tradycyjnie związane z umiejętnościami językowymi. Na podstawie wielu podobnych badań powstała hipoteza, że kora słuchowa lewej półkuli specjalizuje się w szybkiej informacji czasowej zarówno pod względem języka, jak i muzyki, podczas gdy prawa kora słuchowa specjalizuje się w dźwięku / wysokość dźwięku zarówno w języku jak muzyce.

W rzeczywistości, istnieje coraz więcej dowodów naukowych, że muzyka i język mają wspólne obszary neuronowe, które są wykorzystywane ze względu na podobne cechy i właściwości. Muzyka i mowa oparte są na podobnym zakresie zdolności percepcyjnych i poznawczych oraz słuchowej pamięci krótkotrwałej i słuchowego uczenia i zapisu w pamięci długoterminowej.

Region mózgu szczególnie związany z mową to Ośrodek Broca, powszechnie uważany za obszar językowego przetwarzania w mózgu, który jest centralnie zaangażowany w produkcję mowy w lewym płacie czołowym. Coraz większa liczba badań obrazowych mózgu wykazała, że obszar Broca jest również aktywowany podczas słuchania muzyki, na przykład, jeśli rytm i melodia przetwarzane są harmoniczne zwłaszcza w wysokich częstotliwościach. Wiadomo również, że muzycy wykazują zwiększoną aktywację sieci neuronowych. Wszystkie te wyniki potwierdzają, że muzycy prześcigają niemuzyków w zadaniach językowych (Overy, 2008).

Lekcje muzyki ułatwiają osiągnięcie lepszych wyników przy tych zdolnościach, które wymagają wyciągnięcia prozodycznych informacji z wypowiedzianych zdań, a to odnosi się do wspólnych połączeń neuronalnych. Naukowcy są zdania, że prozodyczne wskazówki (akcent, czas, położenie dźwięku) pomagają w nauce gramatyki. Prozodie pomagają w identyfikacji części zdań - głównych i pobocznych. Aktualne trwają długotrwałe badania, które zajmują się prognostyczną wartością badań nad prozodią w młodym wieku. To odnosi się również do wpływu różnorodnych dźwięków na sposób wyrażania uczuć: radości, wesołości, smutku itp. Te połączenie emocji

z dźwiękami w muzyce jak również w mowie rozwija poprzez automatyzację procesu słuchania następującego krok po kroku. Ludzki mózg jest zdolny do przetwarzania wysokich i niskich częstotliwości w różny sposób. Badacze za pomocą MRI odkryli pewne zdolności naszego mózgu do aktywacji różnych obszarów mózgu w zależności od częstotliwości i tak np.: przy częstotliwości 4000 Hz dźwięk aktywuje znacznie większe obszary w mózgu jak przy częstotliwości 500 Hz albo: przetwarzanie częstotliwości 4000Hz wymaga więcej aktywności w centralnej części mózgu lub: funkcjonalny porządek dźwięków przy częstotliwości 4000Hz jest większy niż dla 500Hz. Słuchowa wrażliwość w odniesieniu do różnych częstotliwości zmienia się zgodnie z zachodzącymi zmianami rozwojowymi. Maksymalną wrażliwość dla częstotliwości między 400 i 1000 Hz osiągamy w wieku 10 lat. Dzieci z dysleksją mają problem z aspektem czasowym (słuchowych i motorycznych zdolności) podczas testów muzycznych np.: przy funkcjach motorycznych związanych z rytmem i szybkim ich wykonaniem. Nie mają jednak trudności przy odróżnianiu wysokości dźwięków (przeprowadzając diagnozę u dzieci z diagnozą dysleksji faktycznie zaobserwowałam taką zależność, dodatkowo właśnie te testy są dla nich najłatwiejsze) (Overy, 2008).

Uważa się, iż dźwięki muzyki, podobnie jak informacje sensoryczne, są przetwarzane hierarchicznie oraz, że nie można jednoznacznie wskazać na jedno miejsce w mózgu odpowiadające za przetwarzanie muzyki. Przyjmując, że percepcja muzyki ma charakter modułowy, uważa się, że różne obszary mózgu odpowiadają za przetwarzanie poszczególnych jej aspektów. Inny obszar odpowiada za przetwarzanie tonów, inny za interwały, inny za rytm i metrum. Przykładowo, za odróżnianie melodii znanych od nieznanych odpowiada środkowa część zakrętu skroniowego. Przetwarzanie dźwięków pod względem harmonii aktywuje dwie struktury: płat ciemieniowy oraz płat potyliczny (Overy, 2008; Senderski 2002).

Integracja Sensoryczna to terapia prowadzona w gabinetach dla dzieci z zaburzeniami przetwarzania sygnałów płynących z otoczenia, mająca na celu przywrócenie prawidłowej pracy naszych zmysłów związanych w celu płynnego codziennego funkcjonowania. Podczas terapii SI podąża się za potrzebami i aktywnością dziecka, dlatego nie jest możliwe wcześniejsze przygotowanie konspektu sesji terapeutycznej.

Bilateralna Integracja, jest to indywidualny program ćwiczeń, który zachęca mózg do bardziej efektywnego i szybszego przetwarzania bodźców, ponieważ ruch jest podstawą wszystkich procesów uczenia się. Dzieci uczą się poznawać prawidłowe wzorce ruchowe, odnajdywać położenie swojego ciała w przestrzeni i poznawać schemat swojego ciała. Bilateralna integracja – to współpraca i koordynacja - w czasie, kiedy jakiś określony ruch jest wykonywany przez jedną stronę ciała niezależnie od ruchów jego drugiej strony, oraz zdolność koordynacji obydwu części ciała podczas wykonywania wielu sekwencji ruchów.

Neurofeedback, inną formą pomocy dla osób z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego jest neurofeedback. Ma on na celu poprawę wyższych funkcji słuchowych- może korzystnie wpływać na poprawę przetwarzania słuchowego na wyższych piętrach układu nerwowego oraz funkcji poznawczych.

Podsumowanie i wnioski

Wydaje się, że przedstawiony przegląd zagadnień dotyczących zaburzeń przetwarzania słuchowego, diagnozy i terapii może stanowić materiał pomocniczy dla wszystkich osób pracujących z dziećmi i młodzieżą z ośrodkowymi zaburzeniami słuchu. Być może przyjdzie taki czas, że będziemy w stanie powiedzieć, dlaczego dzieci z zewnętrznymi podobnymi problemami bardzo różnie reagują na treningi słuchowe. Niestety tak jest i dlatego tak trudno jest dać odpowiedź na pytanie rodziców czy trening jest dla ich dzieci

odpowiedni i czy pomoże. Czasami tam gdzie mam obawy dziecko uzyskuje bardzo dobre wyniki, które przekładają się na naukę i zachowanie. W innym przypadku dziecko wydawałoby się ma typowe problemy z przetwarzaniem słuchowym, a jednak podczas pracy nie osiąga zadowalających wyników.

Specjalistyczne piśmiennictwo dotyczące poruszanych zagadnień oraz własne kliniczne doświadczenia w pracy z dziećmi, z problemami przetwarzania słuchowego pozwala dostrzec złożoność procesu terapeutycznego i sformułować następujące wnioski:

1. Terapia dziecka z APD, powinna być nakierowaną na rozwijanie umiejętności słuchowych, językowych (treningi słuchowe) wspierane przez zajęcia pedagogiczne, czy logopedyczne. Dodatkowo u dzieci i młodzieży, u których występują problemy emocjonalne, niska samoocena powinna być włączona terapia psychologiczna, pomagająca dziecku w zrozumieniu jego problemów w funkcjonowaniu.
2. Udzielenie pomocy edukacyjnej rodzicom dziecka, z APD (często nie mają odpowiedniej wiedzy na temat zaburzeń przetwarzania słuchowego i nie rozumieją, że ich dziecko nie jest leniwe i niegrzeczne, a faktycznie ma problemy).
3. Upowszechnienie szkolenia nauczycieli i terapeutów o problemach i sposobach wsparcia dzieci z APD.
4. Tworzenie warsztatów dla rówieśników w placówkach oświatowych, których celem jest szerzenie świadomości wśród rówieśników, na czym polegają problemy ich kolegów z APD.

Piśmiennictwo:

- Bocca E, Calaero C, Central hearing processes [In:] Modern developments In audiology. Berger J (ed) Academic Press, New York 1963: 337-370)
- Kraus N., Slater J., Thompson E.C, Hornickel J., Strait D.L., Travis T.N White-Schwoch: Music enrichment programs improve the neural encoding of speech in at-risk children Journal of Neuroscience 2014., 34 (36) 11913-11918; DOI: <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1881-14.2014>

Levitin, D. J. & Grafton, S. T. (2016). Measuring the representational space of music with fMRI: a case study with Sting. *Neurocase*, 22(6), 548-567 DOI: 10.1080/13554794.2016.1216572

Medwedsky, L. SLP Spoken Language Processing Model , 2009

Overy, K.: Insights from brain imaging. In *Music and Dyslexia*. Eds.: Miles, Westcombe & Ditchfield. Wiley 2008. Neural processing of music (pgs. 153-155).

Rosenkötter, H.: Hören, (2003) auditive Hypersensibilität und auditives Wahrnehmungstraining

Senderski A.(2002): Diagnostyka centralnych zaburzeń przetwarzania słuchowego. Warszawa, IFiPS

Śliwińska-Kowalska. M: Audiologia kliniczna. Red. Wyd. Mediton, Łódź 2005

Netografia

American Speech-Language-Hearing Association. (1996). Central auditory processing: Current status of research and implications for clinical practice. *American Journal of Audiology*, 5(2), 41–54.

Hemisphere Specific Auditory Stimulation. A Chance To Grow/New Visions School. 1999-2000 School Year Report. A Change To Grow/New Visions School. 2001. Hemisphere Auditory Stimulation. 2000-2001 School Year Report. Minneapolis: A Chance To Grow, 1800 Second Street NE, Minnesota) -

Materiały prasowe: Badania przesiewowe słuchu i głosu u dzieci w wieku 7 lat z terenów wiejskich i małych miast województw Polski wschodniej, Warszawa, 2008IFPS
https://whc.ifps.org.pl/wp-content/uploads/2012/03/materiały-prasowe_ost_1-2.pdf

www.csim.pl/o-spps/

www.apd-medical.pl

Andy Danziel

*Maxim Business Park, Maxim 1, 1st Floor, 2 Parklands Way,
Eurocentral, Motherwell, ML1 4WR
info@andydalziell.co.uk Tel: 07427 182652
www.andydalziell.co.uk*

Bilateralna integracja

Bilateral Integration: a Gateway to Achievement Historical Background

Mrs. Sheila Dobie OBE is the original founder and creator of Bilateral Integration. Mrs. Dobie has over 50 years' experience in working with children, young adults and adults with learning and behavioral difficulties. With previous experience as the director of Dunfermline College (a teacher education institute for female teachers of Physical Education in Scotland) and coaching Paralympic swimmers, Mrs. Dobie devised a program of intervention to support human performance. Mrs. Dobie set-up a clinical practice in Scotland following her retirement from the college. The practice, known then as INPP Scotland Ltd, supported and assisted families and children with learning and behavioral difficulties and individuals with a range of disabilities.

Throughout her working years and experience, Mrs. Dobie devised a program of intervention based on physical exercises that are heavily influenced by research in the fields of developmental psychology, child development and cognitive neuroscience. Later work in the field of neuro-physiological psychology with Dr. Peter Blythe and in the area of central auditory processing difficulties with Dr. Kjeld Johansen and Ingo Steinbach allowed Mrs. Dobie to develop a range of specialist intervention programs to address is-

sues associated with learning and behavioral difficulties, developmental delay and profound and severe disabilities. However, Mrs. Dobie is best known for her pioneering work in Bilateral Integration. To date, Bilateral Integration courses have been taught throughout the United Kingdom, Ireland, Europe, the United Arab Emirates and Australia. This has been led by one of Mrs. Dobie's greatest advocates, Dr. Andy Danziel. Andy worked as a neurodevelopmental practitioner for Sheila for many years and honed his own knowledge and skills learning under her mentorship and tuition. Following Sheila's retirement in 2005, Andy has since evolved the program of Bilateral Integration and whilst sticking to the key foundations of Sheila's principles, he has modernized the program based on current research. Andy continues to pursue this work further and has adopted it as his mission to ensure that as many therapists, teachers and parents have the knowledge and expertise to support children of all ages to achieve their best every day using the Bilateral Integration method.

What is the key principle of Bilateral Integration?

The most important element from a physical dimension for human nature is touch. From birth skin to skin is such an essential component of human growth and development that at times in our modern living we neglect the very essence of what makes us human. Human touch has the power to promote the secretion of growth hormone, acts as promoter of skin-barrier function and helps calm our emotional anxieties thus reducing our stress. What is perhaps less well known is that a developing brain needs to establish a direct link between the physical feeling of my own body space and the cognitive understanding that all of my body parts belong to me to truly gain from physical contact with another human being. As a baby is allowed to move freely and to play, the physical interactions establish a strong connection between the feelings of its own body and the realisation that it can then

choose how, why, when and where to move. Knowledge is constructed by a child's active experiences with the world around them but only if they have first established their own body map. This is a key principle of bilateral integration.

How is this key principle and the programme progressed?

The beginning of the Bilateral Integration programme starts with body awareness work to ensure that each individual has a physical and cognitive appreciation of their body map. From then the programme develops through a range of extensive steps that develop from simple to complex movement patterns. It is widely understood that the more ways one can move and coordinate their actions the easier it is for the brain to gain advantages from each new learning experience. If I am limited in the number of ways I can move, and limited in the precision and control of my movements, I am also limited in my ability to learn new things.

The Bilateral Integration programme can start from a passive or active approach. Once active the programme features increasingly more complex exercises in both gross motor coordination and fine muscle control. The exercises can be performed in a range of six developmental positions (lying on the back, lying on the front, in a sphynx position, sitting, on all fours and standing) before becoming dynamic in their nature. The change in position increases the demand on balance, muscle tone and postural control helping to stimulate the vestibular system and to connect this to other related sensory systems, especially the auditory and visual systems.

Exercises can then adopt an extensive range of possibilities to ensure that individualisation of a programme is both specific and purposeful to the needs of each infant, child, young adult or adult who is following a programme of intervention. That is not to say that Bilateral Integration cannot

be used within small or larger groups. The programme has been used successfully in school and sport settings for many years and represents a key part of an approach to delivering Physical Education, Physical Activity and Sport in Scotland known as 'Better Movers and Thinkers (BMT).'

What training courses are currently available?

Bilateral integration currently has 3 training course; the full training, supervision update training for previously trained practitioners and a school-programme. Further information on these courses can be accessed by emailing Mr Martin Rychetsky at martin.rychetsky@gmail.com.