

ТИПИЧНЕ КАРАКТЕРИСТИКЕ ПОНАШАЊА И ФУНКЦИОНИСАЊА ОСОБА СА РЕТ СИНДРОМОМ

*Лидија Ивановић¹, Данијела Илић-Стошовић¹,
Веселин Меденица²*

¹Факултет за специјалну едукацију и рехабилитацију, Београд

²Висока медицинска школа струковних студија
„Милутин Миланковић“, Београд

Ретов синдром је прогресиван развојни поремећај, током којег настаје тешко оштећење когнитивни, комуникативних, моторних и вегетативних функција, доводећи до тешког инвалидитета.

Основни циљ овог рада је свеобухватно сагледавање типичних карактеристика понашања особа са Рет синдромом кроз компарацију присуства типичних карактеристика Рет синдрома приказаних у стручној и научној литератури и затечених карактеристика обсервираних на примеру једне испитанице. У ту сврху коришћена је мета анализа, студија случаја, као и опсервационо кодирање понашања.

Кроз преглед научне и стручне литературе изведени су одређени закључци о карактеристикама функционисања особа са Рет синдромом, који су представљени у раду. Установљен је висок степен корелације између информација добијених из литературе о Ретовом синдрому и студије случаја девојчице са Рет синдромом.

КЉУЧНЕ РЕЧИ: Рет синдром, понашање, когниција, моторика

УВОД

Ретов синдром је прогресиван развојни поремећај, током којег настаје тешко оштећење когнитивни, комуникативних, моторних и вегетативних функција, доводећи до тешког инвалидитета.

Први пут је описан 1966. године, али је јасно дефинисан тек осамдесетих година двадесетог века. У класификацији болести (ICD-10, СЗО 1992) сврстан је у групу первазивних развојних поремећаја. Инциденца износи један на десет хиљада женске новорођенчади. Узрок Рет синдрома је мутација у MESR2 гену, гену на X хромозому који кодира метил-СрG-везујући протеин.

Деца се рађају здрава и њихов развој тече уобичајеним током до шестог, а код одређеног броја деце и осамнаестог месеца старости. Тада наступа период благе стагнације који је праћен регресијом. Болест може наступити постепено или изненадно и драматично. Дете са Рет синдромом може, и без јасног разлога, ући у изолацију или егзалтирано понашање које води ка слици аутизма, нарочито у току развоја болести. Занимљиво је да, временом, долази до побољшања социјалног контакта, али се појављују други симптоми који воде ка прецизнијој дијагнози. Рет синдром карактеришу следећи знаци: снижење интелектуалног функционисања испод граница просека, тежак облик поремећаја моторичког функционисања, епилептични напади, неке од аутистичних црта, проблеми у комуникацији, различите врсте стереотипног понашања и честе гастроинтестиналне сметње (повраћање, констипација и абнормална абдоминална дистензија). Поремећај има различит прогрес од случаја до случаја, као и различити интензитет одређених симптома. Поремећај моторичких функција може се, временом, повећати. До сада се зна да болест не води прераној смрти и да многи пацијенти доживе дубоку старост. У старијим годинама постоји више проблема у егзактном постављању дијагнозе, тј. клиничка слика се теже разликује од неких тешких можданих оштећења.

Клиничка слика

Клиничко испољавање Ретовог синдрома у великој мери зависи од узраста. Добро познавање природне еволуције поремећаја неопходно је за његово препознавање. Харберг и Вит-Енгерстром (1986), развој поремећаја поделили су у четири стадијума и то:

I Стадијум: рана стагнација развоја

Стадијум почиње између шестог и осамнаестог месеца живота детета и траје неколико месеци. Дете напредује и усваја неке вештине, мада касније него деце типичног развоја, потом се психомоторни развој успорава и стагнира. Постепено долази до губитка пажње, дете постаје неактивно, уз неспецифично епизодно трешење рукама, и уз повремено функционално коришћење руку.

II Стадијум: нагла регресија развоја

Стадијум настаје између 1. и 3. године живота детета. Траје неколико седмица или месеци. Карактерише га регресија и губитак усвојених вештина. Регресија може бити изненадна и драматична или постепена. Девојчице западају у изолацију сличну аутистичној. Добија се утисак снижења интелектуалних функција у опсезима дубоке интелектуалне ометености. Престају са брбљањем, губе усвојене вештине и могућност да их функционално користе горње екстремитете, појављују се типичне стереотипије руку. Грубе моторне функције су боље очуване, али се уочава нестабилност и поремећај координације.

III Стадијум: псеудостационарни стадијум

Стадијум може трајати више година, од предшколског до школског доба. Карактерише га стабилизација на постигнутом нивоу. Аутистичне црте се смањују и деца боље емоционално комуницирају са околином. Груба моторна снага споро, али сукцесивно опада. Одржава се трункална атаксија са слабом мишићном координацијом, уз епилептичне епизоде.

IV Стадијум: касна моторна детериорација

Стадијум карактерише побољшање емоционалног контакта. Епилепсију је лакше контролисати медикаментима. Моторна детериорација напредује уз спастицитет и сколиозу што доводи до непокретности и неопходности коришћења инвалидских колиџа. Стопала постају хладна, влажна и натечена. Ови поремећаји воде специфичним симптомима и хендикепу чији је ток детерминисан, мада постоје варијације у брзини и степену пропадања. Сходно томе, девојчице истог узраста могу имати потпуно различиту слику поремећаја.

Без обзира којој групи припадају или у ком су стадијуму болести, сва деца су са вишеструком ометеношћу. Ова деца никада не искористе у потпуности своје могућности, а ниво којим их користе зависи у многоме од окружењу у којем живе. У свакој ситуацији она зависе од нас који живимо са њима и који их подстичемо и охрабрујемо да искористе своје могућности на максималан начин.

МЕТОДОЛОШКИ ПРИСТУП

Основни циљ овог рада је свеобухватно сагледавање типичних карактеристика понашања особа са Рет синдромом кроз компарацију присуства типичних карактеристика Рет синдрома приказаних у стручној и научној литератури и затечених карактеристика обсервираних на

примеру једне испитанице. У ту сврху коришћена је мета анализа, студија случаја, као и опсервационо кодирање понашања.

Прегледом стручне и научне литературе утврђене су најчешће сфере понашања које су компромитоване у свакодневном функционисању особа са Рет синдромом. За потребе овог истраживања издвојили смо 9 сфера понашања са укупно 120 квалитета којима се ове сфере понашања најчешће описују.

Целовито понашање, које је у истраживању посматрано, структурирано је у следеће области: 1) дефицит на плану перцептивне и сензорне интеграције; 2) стереотипно понашање; 3) моторички поремећаји; 4) интелектуална ометеност; 5) комуникативне сметње; 6) “емоционални канали”; 7) широке флукуације у понашању; 8) емоционалне реакције; 9) идентитет базичне несигурности. За потребе анализе понашања припремљен је протокол за кодирање и опсервацију који је обухватао свих девет наведених категорија као и 120 квалитета.

Опсервација је спроведена у кућним условима. Испитивач није реметио породичну атмосферу, због свог честог присуства у породици и дугогодишњег познавања и рада са девојчицом.

Кодирање понашања вршено је у природним околностима без ремећења свакодневне животне динамике. У току 7 дана, колико је праћено понашање бележена је учесталост појаве и трајање одређених понашања, врста понашања као и квалитети. По завршетку процеса опсервације, информације из протокола су структуриране у 9 категорија понашања претходно наведених. Сви подаци су статистички обрађени те описно представљени у даљем приказу.

СТУДИЈА СЛУЧАЈА

Анамнестички подаци

Н.Тј. је рођена 11.11.1988. године. У тренутку опсервације испитаница је старости 20. година. Рођена је у термину са нормалном телесном масом. Проходила је са 4 године, прву реч је проговорила око 1. године живота, а са 1,5 годином успева да склопи просте реченице. Н.Тј. је јединица. Живи у потпуној породици. Радним данима одлази у дневни боравак где је смештена од своје четрнаесте године. Ван дневног боравка са њом раде два дефектолога и један терапеут. Присутне сколиотичне промене кичменог стуба. Даје налог очима или покушава да дохвати руком. Контрола сфинктера није успостављена. Приликом облачења и свлачења повремено активно учествује (подиже руку или ногу). Задржава ваздух у устима и шкргуће зубима. Према речима родитеља

има ноћне страхове (никада није у потпуном мраку, увек јој је упаљена лампа), нападе плача и вриштања или смеха. Уочава се повезаност напада плача са манифестацијом бола, посебно у стомаку. Она показује интерес за околинду, а на непознате особе реагује позитивно и заинтересовано. Када, из више покушаја, не успева да изрази своје потребе реагује ауторегресијом или бесом. Присутне промене у понашању, као и велике флукуације од дана до дана, од сата до сата. Дуготрајна меморија добра. Стиче се утисак да околина нема изграђен објективан став према могућностима ове девојчице, тачније, чини се да околина некада није ни свесна колико ова девојчица разуме и чињеница је да разуме више него што њен ниво функционисања показује.

Анализа присуства типичних симптома и понашања

Поремећај перцептивне и сензорне интеграције

Особе са Рет синдромом имају потешкоће у говору, разумевању и интеграцији сензорних утицаја из спољашњег света као и свог властитог света. Према изјавама родитеља, ова деца у раном детињству немају интересовања за спољни свет или показују „ограничену селективност“, односно реакције на само неке јаке стимулусе, били они позитивни или негативни. Већина показује драматичне поремећаје нарочито у другом стадијуму болести. Ове поремећаје карактерише конфузија пријема и обраде сигнала из властитог тела и окружења и немогућност да се ситуација истражи активно путем више чула.

Деца са овим обољењем користе визуелни канал на специфичан начин -периферним гледањем.“Никада не гледа куда,а ипак зна куда иде“ (Линберг Б., 1988). Када се приближавају нечем непознатом, то раде постепено, посматрајући само на тренутак, а затим окрећу главу нагло. У свакодневним, познатим ситуацијама, нпр.кад се приноси храна столу, немају потешкоћа у праћењу погледом. У новој ситуацији, обично им се поглед веже за потпуно неважне ствари, а у покушају да процене удаљеност ствари око себе показују велико оклевање.

И поред тога што се чини да су им звукови веома важни и да, управо, по њима дају значење одређеним стварима, ова деца могу показати узнемиреност када слушају комплексну музику.

Јако су осетљиви на болне дражи, иако то варира од времена до времена са потешкоћом у означавању болног места. Много јаче доживљавају унутрашњи бол (стомак, главобоља) него спољашњи бол (инјекција, штипање и сл.). Додиром лица изазивају гримасе са грчем очију, носа и уста. Бурно реагују на ветар, снег, кишу која им удара у лице, али је

присутна и интолеранција приликом уношења четкице за зубе у уста. Због опште апраксије и поремећаја мишићне координације лакше гутају течност него чврсту храну. Присутни су проблеми у одржавању равнотеже тела. Приликом физикалне терапије, када се постављају у нове позиције, па чак и у свакодневним активностима, када им се мења положај тела, боре се да задрже „устаљену“ позицију и дају велики отпор промени. Не воле додир по телу и опиру се облачењу.

Од наведених поремећаја сензорне и перцептивне организације опсервацијом је код Н.Ђ. утврђено следеће: присутне су тешкоће у говору. Разуме сензорне утицаје из спољног света. Музика лаганих тонова на њу делује умирујуће. Дружељубива, а посебно, посебно интересовање показује за децу. Додир лица изазива гримасе. Бурно реагује на промене времена. Ужива у храни, а посебно задовољство су јој већи залогаји. Поремећај равнотеже присутан. Јако се опиру облачењу.

Стереотипна понашања

Маниризам рукама је заједничка карактеристика Ретовог синдрома за све узрасте. Стереотипије започињу специфичним махањем руку или необичним позицијама руку, а затим се настављају преклапањем, лизањем, гњечењем и стезањем дланова једне или обе руке. Покрети руку нису симетрични и бескрајно се понављају. Стресне ситуације их интензивирају, а у стереотипије никада није укључен и објекта. Временом се оне смањују у опсегу и интензитету, у време спавања нису присутне. Честе су и гримасе устима које се појачавају када родитељи покушавају да задрже покрете руку. Остале стереотипије су шкргутање зубима и неправилности у дисању (хипервентилација, гутање ваздуха), хиперсаливација, што обично доводи до секундарних проблема – храпаве и иритиране коже око уста, нарочито у хладним данима.

Од наведених стереотипних понашања код Н.Ђ. је утврђено следеће: изражене стереотипије руку у виду лизања, гњечења и стезања дланова једне или обе руке. Присутно шкргутање зубима и неправилност у дисању.

Моторички поремећаји

Деца са Ретовим синдромом не губе способност покрета свог тела, али губе способност да разумеју како да користе своју покретљивост. Они не знају да преточе жељу за акцијом у саму акцију. Основа лежи у недостатку когнитивне обраде која би иницирала циљану акцију, али и у недостатку адекватне снаге и брзине покрета. Моторички поремећаји присутни су у области грубе, фине, али и оралне моторике. Ауто-

матски покрети који су нама тако природни, као ходање, говор и хватање представљају велики проблем особама са Рет синдромом. Шема покрета изводи се као рефлекс, без одлагања, а покрети су ограничени, нефлексибилни и не могу се уопштавати на друге ситуације (нема трансфера), нпр. девојчица која може дотакнути мајчину руку у ситуацији храњења, не може искористити овај покрет за било коју другу ситуацију. Исто тако, девојчица која подиже своју ногу када свлачи панталоне, не може урадити исто када се облачи. Некад девојчице настављају исти покрет без икаквог циља, па постоји ризик да се ови аутоматски покрети претворе у стереотипије које се не користе само у погрешном контексту, већ и ван контекста. Покрети који су иницирани унутрашњим нагонима су најчешће директни и успешни. То може бити позитивна потреба, жеља, нелагодност или унутрашња компулзија (нпр. не можемо навести девојчицу да дохвати нешто само вербалним налогом, него је потребно да побудимо њену властиту мотивацију односно њене „емоционалне канале“). „Њене руке су инструменти њеног срца, а не њене главе“ (Линберг Б., 1988). Најуспешније извођење је кад унутрашњи нагон детета са Рет синдромом нађача његову свест.

Ова деца имају неуобичајену шему пузања – пужу на некоординисан начин. Обично проходају након петнаестог месеца, а када овладају ходањем, не користе више ни један други вид покретања. Раније снижен мускулаторни тонус може прећи у ригидитет и спастицитет. Губитак координације и моторне контроле се мења из једне шеме у другу. Они врло ретко трче и имају потешкоћу у пењању и спуштању степеницама. Многи од њих обично нису способни да свесно имитирају покрете других. Обично не успевају да седе без подршке, а присутне су лоше реакције равнотеже и одбрамбени одговори (нпр. када падну, реакције су толико успорене да се тешко могу заштитити). Са прогресијом болести настаје сколиоза.

Деца која су слабије покретна су најчешће у колицима за кретање. Она имају одложену реакцију, а покрети руку су мирнији. Психички темпо је спорији, а регулација интензитета улазних стимулуса и спољашњег одговора је боља. Сензорна интеграција и моторна координација је, такође, боље организована. Ова деца имају бољу контролу свог тела и својих осећања, иако захтевају сталну помоћ. У овој групи су углавном деца која су заточена болешћу на најранијем степену или оне код којих је болест достигла виши степен.

Централни симптом Рет синдрома је губитак усвојених вештина руке и способности руке, преласком у стереотипије. Са старењем, ова деца постају незаинтересована и пасивна. Не воле да их други људи дотичу нити да им помажу у досезању предмета. Функционално кори-

шћење руку може у потпуности престати неко време, а затим се поново покренути, али знатно лошијег квалитета него што је то било пре преласка у стереотипије. Присутне су тешкоће како у досезању, тако и држању предмета. Постоји зачуђујућа разлика у посезању и дохватању мајчине руке, косе, одеће или пса у односу на предмете.

Координација око-рука је увек отежана, делом због апраксије, а делом због тога што стереотипије, увек предходе пријему и интерпретацији информације. Гледање (инпут) и хватање (оутпут) у исто време готово је немогуће. Обично то раде тако што упуте брзи поглед ка објекту, скрену поглед, а потом досегну предмет без гледања. Када се глава покреће на једну, поглед иде на другу страну. Упркос жељи и потреби, код свих постоји потешкоћа у директном досезању објекта. Присутно је и дуго одлагање између предходне концентрације и финалне акције. Започиње секвенца акција, па дубока концентрација објашњавају се као недостатак интереса.

Због одсуства вољне контроле и когнитивне обраде покрета тешко је извршити испитивања којима би се проценила спонтана и гестуална латерализованост горњих екстремитета, док се о употребној латерализованости може закључити само на основу мотивисаних покрета.

На исти начин на који ова деца имају потешкоће у интеграцији сензорних утисака-информација из спољашњег света, она имају тешкоће у координацији акција-одговор на спољне дражи. Ова потешкоћа се може изразити на различите начине. Најтеже им је изводити две ствари у исто време (пријем-реакција). Време реакције на стимулус је јако одгођено и зависно од тога да ли је стимулус сензорни утисак, вербални захтев или њихова лична одлука, исто као што је зависно и од тога да ли је реакција глас, покрет или активно испитивање очима.

Лако је разумети да деца са Рет синдромом имају потешкоћу у ситуацијама које захтевају секвенце акција, због њихове неспособности да истовремено изводе две радње.

Потешкоће могу представљати и две различите врсте оутпута-две врсте спољних радњи, нпр. концентрација на досезање и истовремена потреба да се нешто каже је скоро немогућа. Једини начин да се то изведе је када то бива спонтано, без личног напора.

Због апраксије, слабе координације и ограничених срединских околности, деца са Рет синдромом је лакше да приме утисак, него да реагују на њега, тако да они највећи део времена посвећују апсорбовању информација. Понекад можемо тражити да изведу нешто у шта смо сигурни да знају, али колико год да инсистирамо, не реагују. Када одустанемо од захтева, они га спонтано изведу. Постоји евиденција да деца разумеју захтев, мада не постоји никаква потврда у активности за то.

Н. Ђ. има присутне поремећаје грубе и fine моторике. Успешност у извођењу покрета који су иницирани жељом и унутрашњим нагоном. Изненађујуће брзо може дохватити предмете њој занимљиве, посебно ако су веселих боја. Доминантно користи десну руку. Време реакције, али и сама реакција зависи пре свега од личне одлуке, али и од особе која је стимулише. Присутно је време латенције између концентрације и финалне акције. Дуго посматра објекат који жели да дохвати, а затим скрећући поглед она посеже за предметом. Н. Ђ. није у могућности да истовремено гледа и црта и у доношењу одлуке шта урадити она радије бира гледање, него цртање. Степен потешкоће од пријема информације до реакције на њу зависи од степена активности која је неопходна за сваку од ових операција. Н. Ђ. се може активно усредсредити само на једну ствар. Ако се ради о аутоматској радњи или о активности више пута изведеној или наученој, извођење је брже и лакше. Ако нешто од ње захтева тоталну активност, чак и паралелне стереотипије постају ометајући фактори. Покрети руку су нагли и изненадни приликом хвата руке или косе особе која је чува. Родитељи су приметили да у стресним ситуацијама возња у аутомобилу или одлазак у шетњу може да је смири. Право задовољство и уживање јој представља музика лаганог ритма као и чешкање по коси.

Интелектуална ометеност

Не постоје толико убедљиве евиденције менталне регресије као код осталих зона функционисања. Деца брзо доспевају до платоа менталног функционисања кога одржавају. Чак ако и усвоје више искуства, они га не користе на сложенији начин. Како расту, њихов ментални хендикеп постаје све уочљивији. Ниво постигнућа не прелази онај од две године менталне стварности детета типичног развоја, а најчешће постижу само око 18 месеци менталне старости. Они разумеју асоцијацијама и препознавањем. Што је веће структурирана и позната ситуација, то је већа вероватноћа препознавања исте и адекватне акције, или ако је учено знање емотивно обојено, девојчице могу прилагодити и користити ово знање у новим ситуацијама. Некада ће трансфер знања у нове ситуације имати негативне последице (нпр. девојчица престрашена белим мантилима у болници реаговаће изразитим страхом на бели мантил код месара). Ово показује како се научено знање генерализује, а истовремено колико је ограничено разумевање тог знања. Девојчице такође памте детаље који за нас нису логични. Способност да се препозна и запамти је већа када су девојчице мотивисане и у ситуацијама које су њима значајне као и у поновљеним ситуацијама учења.

Ова деца разумеју значење неких речи које асоцирају на специфичне предмете и ситуације. Многи разумеју једноставне налоге ако се они уклапају у њихов референтни оквир и у њихов систем вредности. Разумеју више него што то изгледа, а чињеница је да многи показују мање анксиозности ако их вербално припремимо за оно што следи.

Разумевање количине је несигурно код деце са овим синдромом.

Веома је тешко проценити шта деца са Рет синдромом могу или не могу учинити или разумети. Уколико се поштује Пијажеова теорија интелектуалног развоја, њихово постигнуће не прелази четврти стадијум сензо-моторне интелигенције. Ретко које дете постигне разумевање симбола, што значи да достигну транзицију од сензомоторне ка преоперационој интелигенцији. Методе процене интелигенције за ову групу деце нису одговарајуће. Важан циљ у будућности је креирање метода које ће омогућити систематске и адекватне информације о интелектуалним потенцијалима ове деце.

Н.Ђ. као и све остале девојчице са овим синдромом, се релативно лако сналази у познатом окружењу – она зна пут до своје собе, зна место где су постављени њој важни предмети, зна шта представљају предмет и која је његова функција.

Она нема пуно стрпљења, све треба да се догоди одмах. Као и све остале девојчице са овим синдромом, реакције на бази асоцијација. Разумевање времена се формира потпуно на рутини и симболима. Што је више рутине, разумевање је боље. Како стари, њено стрпљење расте. С обзиром да Н.Ђ. разумевање времена базира на рутини свако њено нарушавање доводи до конфузије и незадовољства.

У случају разумевања узрока и последице девојчице са Рет синдромом користе једноставне асоцијације, нпр. прекидач-светло, отварање славине-вода. Оне уче искуствено "ако урадим то, десиће се то и то". "Ако погледам чашу, донеће ми воду". Комплексне релације узрок-последице све девојчице, укључујући и Н.Ђ., тешко разумеју.

Девојчице разумеју функције блиских предмета и могу приметити сличности између различитих објеката и правити класификацију. Многе од њих препознају шта је јестиво и само те ствари стављају у уста, што је случај и са Н.Ђ.. Многе девојчице, такође, разумеју чак неке симболе, овладају перманенцијом објекта тј. знају да ствари постоје чак и онда када их не могу видети и дотаћи па их активно траже. Многе разумеју да слика може представљати неки реалан предмет или догађај. Н.Ђ. често слике користи у комуникацији (приликом избора хране, пића или кафе).

Све девојчице показују велики интерес за слике, фотографије и цртеже било да су црно-беле или у боји, као и за ТВ. Н.Ђ. може сатима посматрати слике (омиљена јој је „Монализа“).

Поремећај комуникације

И поред повремених тренутака изолације (повлачења у себе), ова деца су често отворена, како за људе, тако и за предмете, иако се дешава да им пажњу привуче и задржи само један човек или предмет. Готово увек преферирају људе више него објекте. Такође, више преферирају друштво него самоћу. У сигурности породичног окружења воле да су у центру пажње и буне се када то нису. За разлику од деце са аутизмом, ова деца имају добар контакт очима. Када су заинтересована за нешто, они упућују поглед и дуго посматрају тражећи поглед друге особе. Одговарају осмехом онима које препознају мада некада овакве реакције могу да буду одложене. Према неким особама одржавају дистанцу. Имају своје омиљене особе. Понекад показују иницијативу у интерперсоналном контакту, али то зависи од степена њиховог физичког хендикепа, нпр. девојчица везана за колица ће алтернативно гледати тату и фотељу у којој воли да седи са њим, изражавајући тако своју жељу. Потребно је познавати њихове сигнале да би се интерпретирао језик који је толико другачији од нашег. Колико год да су емоционално заинтересовани и жељни социјалног контакта, немају способност да изразе своје жеље на конвенционалан начин. У питању је недостатак капацитета а не недостатак интереса за комуникацијом. Понекад и ми не успевамо да одгонетнемо њихово понашање управо стога што нису увек спремни да реагују на наш покушај комуникације или то не раде на начин који ми очекујемо. Они то увек раде на свој оригиналан начин који веома варира, мада су сигнали које дају ограничени у трајању и интензитету.

Они чак могу „ухватити атмосферу“ преко интонације гласа и телесног говора. Могу изразити своје задовољство или незадовољство емоционалним, телесним језиком или фацијалном експресијом. Углавном знају изразити своје неслагање на начин који је разумљив за околину, као и потребу за храном, нарочито ако их ставимо за сто.

Иако ова деца вокализују мање од својих вршњака, већина њих научи неколико речи и користи их на адекватан начин. Брбљају често и живо, али без речи и значења и без јаке жеље за комуникацијом. Када стварно желе изразити потребу, онемогућени су због вербалне апраксије. Многи сведоче о томе (родитељи, бебиситери, терапеути итд.) да ова деца желе и покушавају говорити, али не успевају у томе. Неки то раде целим телом и гримасирањем уста. Управо због тога великог напора не успевају да продукују реч „као да им је на врху језика, али је не могу изговорити“.

Када им то моторичке способности дозволе, ова деца комуницирају покретом и додиром. Загледавање очима је доминантан метод њихове експресије. Најчешће гледају од одраслог – до ствари које желе да добију, понављајући ту радњу док одрасли не схвати ту поруку. Често их зову „девојчице које говоре очима“, изражавајући своја осећања и расположења. То раде чак и оне са изузетно малим репертоаром понашања.

Повлачење у себе је сигнал којим показују да не желе да учествују, да им је нешто претешко или досадно. Некада су сигнали плакање, вриштање, чак и нагло падање у сан. Свако од ових понашања може представљати много порука и зато је потребно познавати дете да би се знало када жели да буде само а када хоће да изађе из свог затвореног света.

Већина родитеља (Ерцег-Ђурачић Ј, 1995), па и родитељи Н.Ђ., на питање како су њихове ћерке реаговале као деца су одговорила „веома тихо“, „била је задовољна животом без икаквих захтева“, „лежала би мирно у колевци, будна, тиха, без потребе за било каквом пажњом“. Обично, док расту, не показују никакву иницијативу за игру са другом децом. Такав случај је био и са Н.Ђ. Развојем болести, чак и када не дају никакав одговор, они не губе у потпуности контакт са својом околином.

Н.Ђ. радо прима госте и врло је друштвена, али не воли када се заборави „ко је главни“. Има своје омиљене и „мање омиљене“ особе и са сваком особом има неку специфичност коју исказује (неко је чешка, други је гурка, трећој пак држи руку све време) и тачно зна шта јој је са којом особом дозвољено. Она често зна како да насмеје особу и орасположи, наравно уколико то жели. Према речима родитеља код Н.Ђ. интерес за другу децу се посебно развио у каснијим годинама. Више воли песму него инструменталну музику (посебно дечје песме). Своје задовољство исказује смехом, а незадовољство вриском и гримасама.

Н.Ђ. се увек радије одлучи за комуникацију додиром, обично сама узима што јој је доступно, а тек уколико нешто није успела да дохвати из више пута тражи помоћ очима.

Емоционални канали

Најдубља осећања особа са Рет синдромом ће индуковати превазилажење потешкоћа комуникације и извођења упркос свих њихових ограничења. Коришћење емоционалних канала, осећања, уместо мисли-интелектног канала, представља више од чисте мотивације. „Мислити“ и „радити“-, „изводити“, интерферирају једно с другим и доводе до потешкоће координације. Свесни ментални напор изгледа да

омета, више него што олакшава моторну активност. Уместо да кажемо „покушај и узми то“, у већини случајева ћемо успети речима „ово је стварно леп предмет“. Њихови властити напори их често чине свесним и усмереним на себе или активност. Ако су њихова осећања усмерена циљу, успешност у активности се повећава (нпр. ако их поздравимо са очекивањем одговора и инсистирањем на њему, најчешће ће реакција изостати, али ако само кажемо „здрavo“, без превеликог интересовања, често ћемо добити адекватну реакцију).

Широке флукуације у понашању

Колико год да су потешкоће у понашању веома сличне и препозна- тљиве, постоје и велике флукуације од дана до дана, од сата до сата. Промене од суза до смеха као и различитих других расположења дога- ђају се најчешће без могућности наше контроле. Основна флукуација изгледа да је у степену пажње, пријемчивости за утиске и отворености ка спољашњем свету. Ово надаље утиче на расположење, жеље и капа- цитет контакта са околином као и на комплетно извођење. Постоји тре- нутак када напосто изненаде активношћу које обично нису у стању да изводе, али овакво понашање се ретко понавља и скоро никада не може бити изведено на захтев. Добија се утисак као да различити утисци би- вају потпуно неправилно и дивергентно упућени на одређене дестина- ције, и као такви не успевају да се адекватно интегришу. Ово резултира неправилном интерпретацијом – утисак блокирања. Они не успевају контролисати овакву ситуацију већ реагују емоционално и тиме затва- рају циркулус вициосус. Током година ове јаке флукуације у пажњи, реактивности, расположењима и извођењу као и општем понашању, слабе или се ублажавају. Проблем и надаље остаје, али понашање није више толико променљиво. Деца су врло осетљива на различите врсте унутрашњег и спољашњег утицаја како психолошки, тако и физиоло- шки. Многе девојчице имају озбиљне проблеме са констипацијом. Ако им се то догоди, постају апатичне и инактивне или пак иритиране или дубоко несрећне. Остали фактори који утичу на флукуацију понаша- ња су честе инфекције чак и ако нису јаке као и епилептичне епизоде.

Н. Ђ. такође има присутне промене у понашању од сата до сата. Родитељи сматрају да Н. Ђ. има „добре и лоше дане“, па тако у „добрим данима“ преовладава смех и лепо расположење; док су у „лошим данима“ присутни чести напади беса.

Емоционалне реакције

Околина лако препознаје стагнације и регресије у развоју, које се временом јављају код ове деце, али је чињеница да то исти примећују и сама деца. Ово је разлог зашто постају изненађени, разочарани, преплашени, несрећни и љути. Њихов свет губи сигурност и предвидљивост. Не само да се свет променио, већ и њихова улога у њему. Они реагују на различите начине. То може бити жесток протест, плач и вриска, аутоагресија или изразити страх. Може доћи до изолације од средине. За то време, деца са Рет синдромом покушавају да створе ред у свом хаотичном животу, назначавачући тачно оно што препознају и разумеју као што су њихов кревет, играчка, одређена песма, редослед у исхрани (Хунтер К., 2008, 2009).

Н. Ђ. неговује уколико неко користи њене играчке приликом посете, посебно ако има утисак да је запостављена и уколико неко од родитеља не реагује негововање се завршава нападом беса и плачом.

Несигуран идентитет

Деца са Рет синдромом имају некомплетну и конфузну слику о себи. Свесност тела као и свесност себе је оскудна. С обзиром да постепено губе научене вештине, па их с временом поново успостављају, они морају поново изградити представу тела и себе. Ова деца највероватније немају искуство свог тела као нечега што је могуће контролисати. Већина има потешкоћа у разумевању ограничења свог властитог тела (покушавају да дохвате ствари које су потпуно ван дохвата руке).

Свесност себе је несигурна код деце са Рет синдромом. Чињеница је да реагују на своје има, мада са различитим реакцијама као што су окретање главе, осмех, покрет руку, које се интезивирају. Обично се јако узбуде кад неко говори о њима и хвали их.

Самопоуздање у своје способности варира драстично од случаја до случаја и најчешће није у релацији са њиховим објективним способностима. Нека деца су пасивнија него што је то неопходно и не изводе ни оно за шта су способни. Друга константно прецењују своје способности, исцрпљујући се у безбројним покушајима и грешкама. Варира, такође и концепт како ова деца доживљавају свој утицај на околину. Понекад изгледају потпуно незаинтересовано да изразе било какву жељу, већ се понашају као пасивни пријемници утисака и туђе бриге и неге. Некада, пак, покушавају на све начине да пренесу околини своју поруку, чак ни када не знају да ли их је околина разумела. Разлог оваквих варијација у понашању могу бити индивидуалне разлике у темпераменту, снази

воље, интересу за околину и упорности. Чињеница је да у средини где очекују да ће њихове жеље бити адекватно схваћене, оне сигнализирају знатно више.

Н.Ђ. обично реагује на огледало реагује знатижељно, хоће да га дохвати и радознало посматра себе у огледалу. Она је јако активна активна посебно када жели неку занимљиву играчку или храну. Приликом похвале присутно је видно одушевљење, како би родитељи рекли „шепурење“.

ЗАКЉУЧАК

Техникама мета анализе и опсервационог кодирања понашања дошли смо до квалитетнијих информација о понашању особа са Рет синдромом.

Кроз преглед научне и стручне литературе изведени су одређени закључци о карактеристикама функционисања особа са Рет синдромом, који су представљени у раду. Установљен је висок степен корелације између информација добијених из литературе о Ретовом синдрому и студије случаја девојчице са Рет синдромом.

Истичемо важност свеобухватног приступа кроз анализу свих, у раду наведених сфера функционисања код особа са Рет синдромом и сматрамо да ће информације презентоване у овој студији случаја, добијене путем иновативног методолошког приступа бити од користи како струци, тако и науци.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bojanin S, Pijažo DŽ, Glumbić N. (2001): Autizam danas, Zavod za udžbenike i nastavna sredstva, Beograd
2. Vranješević, D. (1987): Rettov sindrom-progresivni razvoj autizma, demencije, ataksije sa stereotipnim korišćenjem ruku u devojčice, Zbornik radova, III Jugoslovenski simpozijum psihijatrije i neurologije razvojnog doba.
3. Glumbić, N. (2006): The mortality rate of the persons with autism and Rett syndrome. Beogradska defektološka škola, (1), 159-169.
4. Đurić-Nedeljković, M. et.al. (1991): Retov sindrom, Problemi u pedijatriji, 114-132, Beograd
5. Đurić, M. (2009): Savremena saznanja-fenotipovi Retovog sindroma, II Simpozijum o Retovom sindromu, Beograd
6. Đuričić, M. (2009): Savremena saznanja – fenotipovi Retovog sindroma, II Simpozijum o Retovom sindromu, Beograd
7. Erceg-Đuračić, J. (1995): Retov sindrom, priručnik za roditelje, Zavod za psihofiziološke poremećaje i govornu patologiju.
8. Hunter K. (2008): West Carteret Faculty Handbook for 2008-2009.

CHARACTERISTICS OF BEHAVIOR AND FUNCTIONING OF PERSONS WITH RETT SYNDROME

LIDIJA IVANOVIĆ¹, DANIJELA ILIĆ-STOŠOVIĆ¹, VESELIN MEDENICA²

¹Faculty for Special Education and Rehabilitation, Belgrade

²College of Profesional studies „Milutin Milanković“

SUMMARY

The aim of the research: A comprehensive review of the typical characteristics of behavior of people with Rett syndrome through the use of innovative methodological approaches.

The tasks of research: Comparative overview of the presence of typical characteristics of Rett syndrome from the aspect of professional and scientific literature and through case study.

Research Methodology: meta-analysis, case study, behavior coding.

Literature indicates the main characteristics of the functioning of people with Rett syndrome. Among the information obtained from the literature on Rett syndrome and case studie of girl with Rett syndrome, a high degree of correlation has been established.

KEY WORDS: Rett Syndrome, behavior, cognition, motor functioning.