

CZY POSTRZEGANIE BODŹCÓW ZMYSŁOWYCH JEST NA STAŁE PRZYPISANE DO KONKRETNYCH REJONÓW MÓZGU?

- ***Badania u osób widzących, które czytają również brajlem podważają klasyczny model funkcjonowania mózgu***

...okazuje się, że mózg nie jest trwale podzielony na regiony ściśle przypisane poszczególnym zmysłom, tzn. na oddzielne obszary dla dotyku, słuchu i wzroku. Udało nam się wykazać, że część mózgu, która odpowiada za czytanie u osób widzących, działa tak samo u osób niewidomych od urodzenia”.

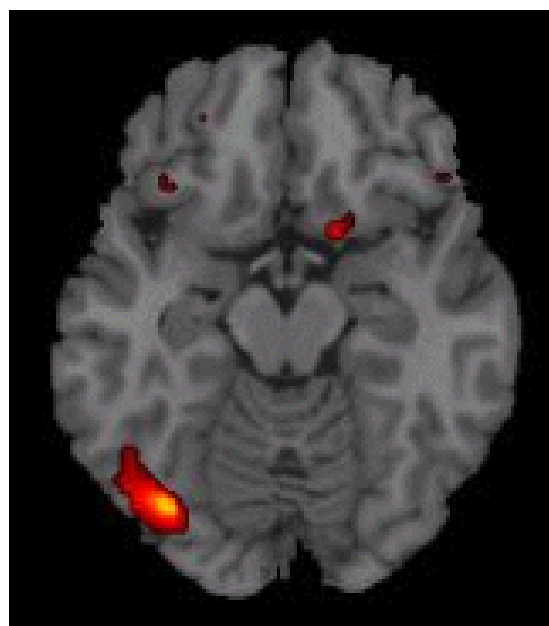
Słowa te wypowiada dr hab. Marcin Szwed z Instytutu Psychologii UJ na podstawie wyników przeprowadzonych w 2011r międzynarodowych badań, których był współautorem.

- ***W poszukiwaniu kolejnych dowodów***

Dzięki projektowi *„Is sensory processing confined to dedicated brain modules, such as the visual and somatosensory cortices? Challenging the canonical view of brain function with MRI in sighted Braille readers.”* realizowanego w latach 2012/2014 przez Instytut Psychologii Uniwersytetu Jagiellońskiego* powstają nowe dowody na słuszność tego twierdzenia.

- **przed pozyskaniem wyników**

Liczymy na to, że dane pozyskane w tym eksperymencie dostarczą dodatkowych dowodów, które mogłyby potwierdzić wcześniejsze odkrycie. Mózg niewidomych jest przypadkiem szczególnym: fragmenty mózgu, które powinny zostać obszarami



Rys. Aktywność pól mózgowych w czasie czytania

wzrokowymi, zmieniają u niewidomych swą rolę i zaczynają zajmować się np. pamięcią i planowaniem. Dlatego fakt, że kora wzrokowa u niewidomych może przetwarzać słowa czytane dotykiem, nie jest sam w sobie aż tak zdumiewający. Jeśli natomiast udowodnimy, że obszar wzrokowej formy słów przetwarza czytanie dotykiem również u osób widzących z zupełnie „normalną” korą wzrokową, to znajdziemy niepodważalny dowód na to, że poszczególne obszary mózgu nie są z góry przypisane do przetwarzania informacji wyłącznie z jednej konkretnej modalności sensorycznej (dotyku, słuchu, wzroku itd.), lecz są bardziej plastyczne niż dotychczas sądzono. Wtedy będzie można zacząć zmieniać podręczniki.(cyt. dr hab. M. Szwed)

– **po uzyskaniu wyników**

Czytanie dotykiem aktywowało okolice językowe oraz VWFA (z ang. Visual Word Form Area czyli Obszar Wzrokowej Formy Słowa). Nie odnotowano aktywacji w pierwszorzędowej korze somatosensorycznej.

*Powyższe dane ukazują, że czytanie brajlem u osób widzących angażuje raczej okolice wzrokowe niż somatosensoryczne. Dane sugerują, że sztywny funkcjonalny podział mózgu na obszar wzrokowy, somatosensoryczny etc. może nie być prawidłowym podejściem teoretycznym. (fragment z pracy magisterskiej pani Katarzyny Siudy**)*

A zatem u dorosłych osób widzących istnieją te same mechanizmy plastyczności, które niewidomym pozwalają „przetworzyć” korę wzrokową na widzenie.

Co nieco o projekcie

Celem w/w projektu była eksploracja zmian w strukturze i funkcjonowaniu centralnego układu nerwowego wynikających z procesu nauki czytania dotykowego. W ramach jego realizacji 29 dorosłych osób widzących uczyło się czytania dotykowego. Do współpracy zostali zaproszeni m.in. absolwenci i studenci Akademii Pedagogiki Specjalnej w Warszawie oraz nauczyciele SOSW dla Dzieci Niewidomych w Krakowie.

Spośród naszego grona udział w badaniach wzięli.: Dorota Wrona, Aleksandra Rekrucka wraz z mężem Filipem Szczurkiem, Magdalena Gatlik, Ewa Sumera i Sławomir Kasprzycki

Okres trwania projektu dla *kursantów* wynosił 9 miesięcy. W tym czasie byli oni zaangażowani w naukę brajla dotykowego oraz dwukrotnie przebadani za pomocą nowoczesnego skanera rezonansu magnetycznego fMRI (każdy skan został skonsultowany z lekarzem neurologiem, co pozwoliło na upewnienie się co do własnego zdrowia i braku przeciwwskazań do udziału w badaniach).



fMRI (z ang. functional magnetic resonance imaging) Jest to technika, za pomocą której bada się funkcjonowanie poszczególnych części ludzkiego mózgu. Poprzez fMRI można zaobserwować przepływ krwi w mózgu oraz poziom jej natlenienia. Dzięki tym informacjom możemy dowiedzieć się, która część mózgu jest używana podczas wykonywania określonych procesów psychicznych. Podczas badania używa się jedynie pola magnetycznego oraz fal radiowych. Nie stosuje się promieni Roentgena ani promieniowania jonizującego. **Badanie jest całkowicie nieinwazyjne i nie zagraża zdrowiu osoby badanej.**

Badanie to miało na celu sprawdzenie m.in., które ośrodki naszego mózgu aktywują się podczas:

- zwykłego czytania (czarnodruk),
- czytania brajla w sposób wzrokowy (zapis w postaci kropek),
- czytania dotykowego (palcami),
- wizualizacji przedmiotu (na podstawie jego nazwy),
- widzenia przedmiotu (obrazek).

Dzięki projektowi powstały materiały do nowego programu nauki czytania dotykowego dla osób widzących.

Materiały te zostały opracowane przez dr Małgorzatę Paplińską i mgr Ewę Sumerę.

Program składa się z 7 zestawów po ok. 30 kart pracy każdy. Kursanci otrzymywali karty wraz z instrukcją ich stosowania. Proszeni byli o zapoznawanie się z jedną nową kartą dziennie. Codzienna praca wymagała zaangażowania od 10 do 30 minut.

Pierwszy zestaw to czas wprowadzania różnorodnych znaków brajlowskich bez ich nazywania. Czas ten był przeznaczony na rozbudzenie wrażliwości dotykowej, umiejętności określania położenia punktów, rozróżniania globalnego i nauki odszukiwania linii (przemieszczania rąk z końca na początek następnej linii), odnajdywania interlinii, pracy w układzie poziomym i pionowym.

Kolejne dwa zestawy to okres wprowadzania liter zasadniczych dla projektu. Litery te to tzw. "złota szesnastka". Szesnaście najczęściej występujących polskich liter, z których można zbudować największą liczbę wyrazów. Zestaw 4 i 5 miały na celu utrwalenie poznanych znaków, natomiast dwa ostatnie wprowadzały pozostałe litery i znaki polskiego literackiego alfabetu brajla (w tym znaki interpunkcyjne).

Aby móc oszacować indywidualne tempo i różnego rodzaju parametry uczenia się, kursanci w trakcie nauki sześć razy byli poddawani testom.

Sprawdzane było czytanie pojedynczych liter jak i wyrazów. Badani ze zawiązanymi oczami proszeni byli o przeczytanie jak największej ilości liter i słów w ciągu jednej minuty. Słowa miały od 3 do 6 liter i złożone były z 16 liter wprowadzanych kartami zestawów 2 i 3.

Obserwacje i wnioski z testów:

- Większość kursantów na początku nie potrafiła przeczytać nawet pojedynczych liter;
- Badani szybko osiągnęli postęp w rozpoznawaniu pojedynczych liter tzw. "złotej szesnastki";
- Większość systematycznie zwiększała swoje możliwości w rozpoznawaniu liter i czytaniu całych wyrazów. Średnia to 6.20 słów na minutę;
- Najlepsi osiągnęli 17 słów w ostatnim teście;
- Badania pokazały duże zróżnicowanie w tempie uczenia się. Może to być tłumaczone różnym stopniem zaangażowania (motywacji), systematyczności jak również indywidualnymi różnicami w zakresie wrażliwości i orientacji dotykowej w schemacie znaku brajlowskiego.



kora wzrokowa

▪ ***Dlaczego to takie ważne?***

Odkrycie jest niezwykle interesujące, gdyż podważa obecnie dominujący pogląd, że mózg jest trwale podzielony na regiony ściśle przypisane poszczególnym zmysłom, tzn. na oddzielne obszary dla dotyku, słuchu i wzroku.

U osób widzących w tym fragmencie mózgu, nazywanym Obszarem Wzrokowej Formy Słowa, litery łączone są w słowa. Okazało się, że ta sama strefa mózgu łączy litery w wyrazy również u osób, czytających teksty napisane brajlem, zarówno niewidomych jak i widzących. Mimo że obszar ten leży we wzrokowej części kory mózgowej, nie jest dla niego ważne, czy ktoś czyta za pomocą oczu czy rąk. Istotne jest tylko to, że odczytuje słowa. (cyt. dr hab. M. Szwed)

Korzystając ze sposobności chciałabym podziękować za wielomiesięczną współpracę wszystkim osobom zaangażowanym w projekt. Szczególne podziękowania dla w/w kursantów z SOSW oraz realizatorów projektu: dr hab. Marcin Szwed, mgr Katarzyna Siuda-Krzywicka, mgr Łukasz Bola, dr Małgorzata Paplińska.

Ewa Sumera

**(przy współpracy z Instytutem Biologii Doświadczalnej PAN im. M. Nenckiego w Warszawie, Laboratorium Integracji Multisensorycznej przy instytucie Medycznej Neurobiologii Akademii Medycznej Hadassah Uniwersyteru Hebrajskiego w Jerozolimie, Laboratorium Neurospin oraz Instytucie Badań nad Mózgiem i Rdzeniem Kręgowym (ICM) w Paryżu)*

***Praca magisterska pani Katarzyny Siudy wykonana w 2014r pod kierunkiem dr hab. Marcina Szweda w Zakładzie Psychofizjologii Instytutu Psychologii UJ zatytułowana: **Reading with eyes closed. The effects of tactile Braille reading course in the sighted examined with fMRI.** Praca ta zdobyła pierwsze miejsce w kategorii prace magisterskie z zakresu rehabilitacji zawodowej oraz rozwiązań technologicznych służących osobom niepełnosprawnym w XI edycji ogólnopolskiego konkursu PFRON.*

CO TO JEST MAKATON?

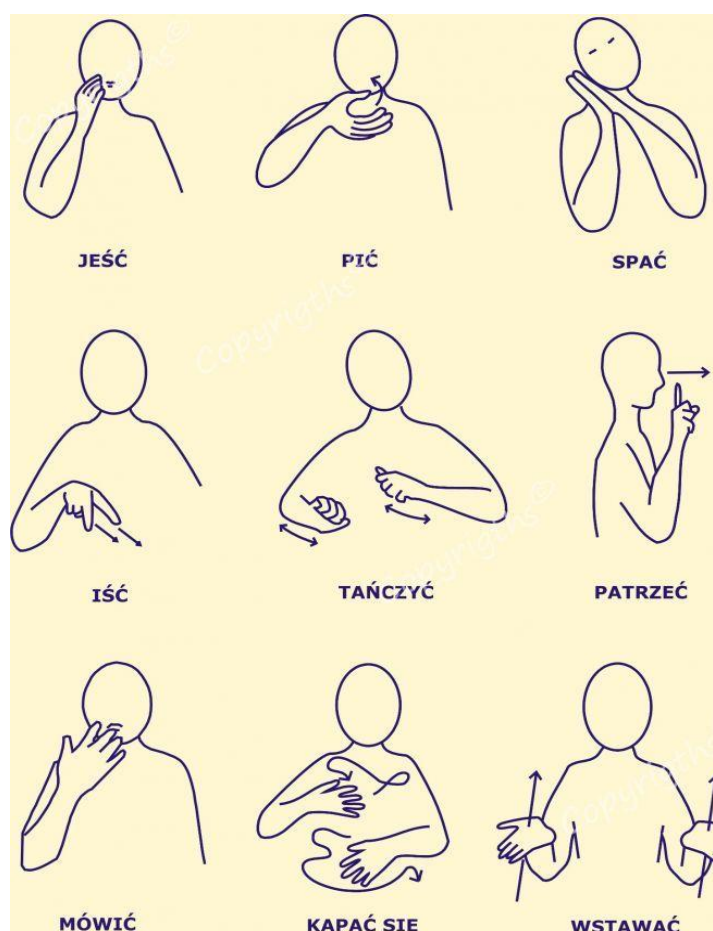
W naszym Ośrodku mamy coraz więcej uczniów wymagających w procesie nauczania stosowania metod AAC - wspomagających i alternatywnych sposobów porozumiewania się. Jednym z takich narzędzi jest system symboli graficznych i gestów Makaton. Brałam udział w warsztatach szkoleniowych prowadzonych z ogromnym zaangażowaniem przez autorkę tej metody dr B. B. Kaczmarek i jestem przekonana, że warto zainteresować się tym systemem i wykorzystać go w naszej pracy. Dlatego chciałabym przytoczyć tutaj kilka informacji na ten temat, pochodzących ze strony <http://www.makaton.pl/>

Gdy dziecko nie mówi, nie znaczy, że nie ma nam nic do powiedzenia. Często z racji zakłóceń rozwoju, dezorganizacji ulega również proces porozumiewania się. Dziecko nie zna innego niż mowa skutecznego środka, za pomocą, którego mogłoby przekazać to, co chce powiedzieć.

Wiele dzieci szczególnie niepełnosprawnych intelektualnie w takich sytuacjach ucieka się do innych form jak: krzyk, płacz, autoagresja, izolowanie się - zachowań, które pomagają im zwrócić na siebie uwagę i w ten sposób zakomunikować swoje potrzeby. Często zachowania tego typu są wołaniem dziecka o pomoc w zrozumieniu otaczającej go sytuacji, tego co inni do niego mówią i czego od niego oczekują.

*Jedną z propozycji pomocy (pośród metod AAC - wspomagające i alternatywne sposoby porozumiewania się) jest **Program Językowy Makaton - system gestów i symboli graficznych**. Makaton nie odkrywa czegoś nowego, ale wykorzystuje to, co dziecko już zna - proste gesty*

*i rysunki graficzne. **Gesty** są formami wspomagającymi słowne porozumiewanie się (są stosowane symultanicznie z mową), służą jako dodatkowy środek, który wzmacnia przekazywany dziecku lub przez dziecko komunikat. Gestom zawsze towarzyszy poprawna, gramatyczna mowa!*



Rys. Przykładowe gesty (źródło www.makaton.pl/)

*W Makatonie oprócz znaków manualnych wykorzystywane są również **symbole graficzne**, z których korzystają osoby, które nie są w stanie wykonać gestu, wskazują wówczas na symbol i w ten*

sposób sygnalizują swoje potrzeby i zainteresowania.



Rys. Przykładowe symbole graficzne (źródło www.makaton.pl/)

Nie ma jednej określonej grupy osób posługującej się Makatonem. Ze znaków korzystają dzieci i dorośli doświadczający trudności w uczeniu się i porozumiewaniu, jak również małe, sprawne dzieci, których

rodzice pragną komunikować się z nimi w okresie przed-werbalnym, gdy nie ma jeszcze mowy, a naturalnym systemem komunikacyjnym dziecka są gesty.

Wybór formy gestu lub symbolu zależy od indywidualnych potrzeb i umiejętności osoby korzystającej z metody. Dzieci i dorośli oraz rodzice i terapeuci mają pełną możliwość wyboru najbardziej adekwatnego i odpowiedniego dla siebie i sytuacji sposobu nauki. Gesty i symbole nie są alternatywami wzajemnie wykluczającymi się, mogą być stosowane łącznie lub rozdzielnie lub też mogą być łączone z innymi systemami AAC. Znaki Makatonu są formami, z których można w odpowiednim momencie zrezygnować, kiedy dziecko/dorośli opanuje mowę w stopniu umożliwiającym zrozumiałe porozumiewanie się.

Autorką polskiej wersji Programu Makaton jest **dr Bogusława B. Kaczmarek**. Badania nad opracowaniem nowych (zupełnie innych niż znaki brytyjskie) gestów odnoszących się do polskiej kultury rozpoczęły się w roku 2001 i zaowocowały utworzeniem w 2005 roku (w 2008 roku aktualizacja) zestawu polskich gestów (KONi - Komunikacja Osób Niepełnosprawnych). Adaptacja symboli graficznych (zmiana wizerunku znaków i utworzenie nowych, polskich symboli) zakończyła się w roku 2005.

Makaton jest **Programem Językowym**, czyli uporządkowanym spójnym systemem znaków z określonymi regułami użycia oraz tworzenia nowych; **wykorzystuje logiczne zasady klasyfikowania symboli, odczytywania oraz tworzenia nowych** np. wszystkie pojęcia określające relacje rodzinne przedstawione są symbolem wykorzystującym koło; pytania – znak zapytania; czasowniki - postać lub część ciała postaci, etc.

Zasady wykorzystywania symboli Makatonu są takie same jak we wszystkich

innych systemach/zestawach AAC. Układ znaków graficznych w pomocach komunikacyjnych (tablicach/ książkach komunikacyjnych oraz pomocach komputerowych) jest szeregowy lub kolumnowy, tematyczny lub według kodu kolorów lub klucza Fitzgeralda, w zależności od preferencji i możliwości osób z tych pomocy korzystających.

Symbole Makatonu nie obejmują haseł (podpisów) wpisanych wewnątrz symbolu graficznego, jak ma to miejsce przy pozostałych systemach graficznych AAC, ale opis znajduje się nad lub pod symbolem lub nie ma go w ogóle. Pod tym względem Makaton zakłada dowolność, tj. opis może, ale nie musi być stosowany. Technika opisu jest dowolna, zarówno w wyborze formy - (drukowane, wielkie litery lub małe pisane litery), jak i umiejscowienia opisu - podpis może być umieszczony nad lub pod symbolem.

Symbole Makatonu służą wspomaganiu mowy przy równoczesnym jej rehabilitowaniu. **Terapia logopedyczna mowy przebiega równolegle wraz z wprowadzaniem form graficznych.**

W Makatonie każde uczone pojęcie ma swój odpowiedni gest (znak manualny). [...] Liczba ogólna gestów odpowiada ilości wszystkich pojęć i jest to **około 7 500 znaków**. Gestom, podobnie jak symbolom, towarzyszy zawsze poprawna, gramatyczna mowa (zależnie od możliwości dziecka/dorosłego). [...]

Gesty Makatonu ze względu na swoje główne przeznaczenie (dzieci niepełnosprawne i małe dzieci) są proste w **motorycznym wykonaniu** (dwie opcje znaku do wyboru - dla jednej lub dwóch rąk), **czytelne** (tak, aby osoby nieznające systemu mogły się domyśleć, co dany znak oznacza) i **ikoniczne** (aby osoby uczące się znaków mogły je zapamiętać a następnie spontanicznie odtworzyć podczas porozumiewania się). [...]

Makaton jest **Programem Językowym**, czyli uporządkowanym spójnym systemem znaków z określonymi regułami użycia oraz tworzenia nowych znaków; kategorie językowe reprezentowane są przez odpowiednie grupy znaków i zasady ich wykonywania (gesty) lub rysowania (symbole).

Gesty Makatonu są formami alternatywnymi (gdy mowa nie występuje w ogóle) lub wspomagającymi mowę (gdy mowa występuje, lecz w niewystarczającym zakresie, aby móc ją zrozumieć). Gesty stanowią wówczas jej uzupełnienie przy równoczesnym jej rehabilitowaniu, stąd podczas stosowania gestów w komunikacji nie można mówić o uśmiercaniu mowy. **Gesty i mowa uczone są równocześnie w tym samym momencie. Nauka lub terapia logopedyczna przebiega równolegle wraz z wprowadzaniem form manualnych. Z czasem, kiedy dziecko/dorosły zaczyna opanowywać mowę, gesty są wycofywane.**

Myszę, że w pracy z dziećmi musimy poszukiwać różnych metod ułatwiających im komunikację z otoczeniem w przypadku, kiedy jest ona zaburzona. Tylko w ten sposób pomożemy naszym wychowankom zdobywać wiedzę oraz uczyć ich nowych umiejętności niezbędnych w życiu. Przedstawiona powyżej metoda ułatwia porozumienie się z dzieckiem, a równocześnie dostarcza korzystającym z niej wiele pozytywnych emocji.

Maria Nowak

NAUKA ORIENTACJI PRZESTRZENNEJ I SAMODZIELNEGO PORUSZANIA SIĘ Z PSEM PRZEWODNIKIEM

Wysocze efektywną formą aktywizacji osób niewidomych, zwiększającą ich niezależność i poziom integracji społecznej jest nauka orientacji przestrzennej i samodzielnego poruszania się z psem przewodnikiem.

Psy do pracy z osobą niewidomą są bardzo starannie selekcjonowane, ponieważ nie każdy pies nadaje się do pracy w charakterze psa przewodnika. Idealnym kandydatem jest pies zrównoważony, odporny na stres i chętny do współpracy z człowiekiem. Takie wymagania spełniają psy z grupy retriewerów.

Każdy pies przewodnik podczas pracy ubrany jest w szorki czyli specjalną uprząż, do której od góry podczepione jest ramię zakończone uchwytem, za który trzyma osoba niewidoma. Do tego ramienia przyczepiona jest plakietka informująca, że jest to pies przewodnik, a także o jednostce, która go wyszkoliła.

Osoba niewidoma pracując z psem przewodnikiem trzyma za ramię zakończone uchwytem, dzięki temu wyczuwa wszelkie napięcia na szorkach, a także wszelkiego rodzaju wzniesienia i potrafi odczytać, w którym kierunku pies zamierza skręcić, by np. obejść stojącą na drodze przeszkodę.

Osoba niewidoma nie jest zobowiązana zakładać psu przewodnikowi kaganiec i prowadzić go na smyczy. Natomiast jest zobowiązana do posiadania przy sobie certyfikatu psa przewodnika i aktualną książeczkę zdrowia.

Niewidomi poruszający się z psami przewodnikami odczuwają zdecydowaną różnicę między chodzeniem z białą laską a psem przewodnikiem.



Utrudnienie w poruszaniu się z psem przewodnikiem polega na tym, że ludzie na ulicy zaczepiają psa, chcą za wszelką cenę nawiązać z nim kontakt, cmokają do niego, próbują go głaskać i podstawiać mu inne psy, by się z nim przywitały. Wówczas pies przewodnik się rozprasza i może pobłądzić

nawet w najbardziej znanym miejscu.

Osoba niewidoma jest uprawniona do podróżowania wszystkimi środkami transportu publicznego i wchodzenia z psem przewodnikiem do wszelkich obiektów użyteczności publicznej, takich jak administracja publiczna, szkolnictwo wyższe, obiekty opieki zdrowotnej, banki, kina, teatry, czy też hotele, restauracje i sklepy.

Osoby zainteresowane posiadaniem psa przewodnika wypełniają formularz zgłoszeniowy do wybranej przez siebie instytucji szkolącej psy przewodniki, w którym to formularzu deklarują o ukończonym kursie z zakresu orientacji przestrzennej i znajomości bezpiecznego poruszania się po minimum trzech trasach.

W kolejnym etapie specjaliści orientacji przestrzennej i treserzy psów stwierdzają gotowość kandydata do rozpoczęcia szkolenia z psem przewodnikiem w siedzibie Fundacji, a w późniejszym etapie, w celu doprecyzowania i finalizowania szkolenia, w miejscu zamieszkania kandydata, miejscu pracy lub innym przez niego wybranym obszarze.



Rys. Szorki - uprzęż dla psa przewodnika

W celu pomyślnego zakwalifikowania się do przydzielenia psa przewodnika kandydat musi wykazać się następującymi umiejętnościami:

1. Samodzielnie poruszać się do wybranych miejsc, ze szczególnym uwzględnieniem wszystkich typów skrzyżowań, w tym z sygnalizatorem dźwiękowym, w sposób bezpieczny.

2. Pewnie i bezpiecznie korzystać z wszelkich środków transportu miejskiego.
3. Być otwartym na wszelkie nowości, w szczególności na zdobywanie nowych umiejętności poruszania się z psem przewodnikiem.

Ponadto kandydat powinien posiadać bezpieczne środowisko domowe i kochających się członków rodziny, którzy zaakceptują posiadanie przez kandydata psa przewodnika.

Dorota Zawadzka

Wiele ciekawych informacji dotyczących psów przewodników, min. ich szkolenia, tego jak zostać właścicielem psa przewodnika i co się z tym wiąże, można uzyskać na stronie. <http://fundacjavismaior.pl/>

WARTO ZOBACZYĆ – NIEWIDZIALNA WYSTAWA

Z dziećmi niewidomymi pracuję od lat. Wielokrotnie w ramach własnych eksperymentów, szkoleń, studiów i kursów poruszałam się w opasce na oczach z przewodnikiem, czy z białą laską, tak wewnątrz budynku jak i na zewnątrz. Sądziłam więc, że sporo już wiem o świecie niewidomych, ich poruszaniu się, orientacji w przestrzeni. „Nic bardziej mylnego”, jak mówią klasycy. Dałam się zaskoczyć. Przy okazji pobytu w Warszawie zwiedziłam Niewidzialną Wystawę. Niezapomniane przeżycie! Polecam wszystkim!



Wystawa składa się z dwóch części: pierwsza to różnego typu pomoce dla niewidomych i słabo widzącymi, np. zabawki, maszyny brajlowskie, zegarki itp.. Największe emocje budzi jednak druga część – zwiedzanie w całkowitej ciemności zaaranżowanych przestrzeni, np. małego mieszkania, lasu, ulicy, sali muzealnej, kawiarenki. Już w pierwszym pomieszczeniu „przykleiłam się” do ściany i szurając butami, mozolnie krok za krokiem przesuwałam się do przodu bardzo dbając o to, żeby nie stracić orientacji.

Kiedy już prawie opanowałam drżenie kolan, uspokoiłam oddech i wydawało mi się, że panuję nad sytuacją – zderzenie ze słupem zamontowanym w pomieszczeniu imitującym fragment miasta – sprowadziło mnie na ziemię.



Zastosowałam wszystkie znane mi techniki bezpiecznego poruszania się niewidomych. Nie łudziłam się już, że uda mi się odnaleźć drzwi wyjściowe bez pomocy przewodnika odpowiedzialnego za grupę, w której byłam.

Bezcerne przeżycie i wiele refleksji.

Wszelkie informacje na temat Niewidzialnej Wystawy można znaleźć na stronie www.niewidzialna.pl

Dorota Rysiak

CHOROBA STARGARDTA

Definicja i przyczyny choroby.

Nazwa choroby Stargardta pochodzi od nazwiska niemieckiego okulisty Karla Stargardta z Marburga, który opisał ją w 1909 roku. Zaliczana jest do rzadkich schorzeń, w których występuje uszkodzenie centralnej części siatkówki i dotyczy obojga oczu. Polega na zaniku fotoreceptorów i nabłonka barwnikowego w plamce. Choroba Stargardta jest z reguły dziedziczona autosomalnie recesywnie i jest wywoływana w wyniku mutacji genu ABCA4. Gen ten jest bardzo duży i kompleksowy (złożony). Służy jako swoisty „plan budowy” dla sporej grupy protein, które warunkują różnego rodzaju defekty w jego obszarze oraz powodują zróżnicowany przebieg chorób, od Stargardta do dystrofii czopkowo-pręcikowej siatkówki. Na nabłonku pigmentowym tworzą się brunatno-żółte złogi produktów odpadowych, powstałych w wyniku naturalnej odbudowy komórek siatkówki. Może to doprowadzić do całkowitego zniszczenia plamki żółtej. Defekty w genie ABCA4 powodują tutaj prawdopodobnie zakłócenia w przebiegu transportu wewnątrzkomórkowego. Choroba Stargardta nie jest zaliczana do bardzo rzadkich schorzeń, w których występuje uszkodzenie centralnej części siatkówki, odpowiedzialnej za ostre widzenie. Ponieważ w typowym przebiegu zaczyna się już w wieku poniżej dwudziestego roku życia, choroba ta często określana jest, jako młodzieńcza degeneracja plamki żółtej. Późniejsze występowanie objawów choroby jest także możliwe, jednak są to przypadki rzadkie.

Choroba Stargardta jest najczęstszą młodzieńczą dystrofią plamki.¹

Objawy w przebiegu choroby.

Pierwsze objawy kliniczne choroby Stargardta pojawiają się pod postacią szybkiego obustronnego obniżenia ostrości wzroku zazwyczaj u osób w wieku 7-19 lat. Wraz z upływem czasu dochodzi do systematycznego pogłębiania się zmian zwyrodnieniowych centralnej części siatkówki. W niektórych przypadkach ostrość widzenia zanika w sposób dramatycznie szybki, w przeciągu zaledwie kilku miesięcy.

Objawy podmiotowe:

W klasycznej chorobie Stargardta spadek ostrości wzroku obu oczu do poziomu $V=0,5$ pojawia się zwykle około 5-7 r.ż. w tym okresie zmiany w obrębie plamki są nieproporcjonalnie dyskretne. Obniżenie ostrości wzroku postępuje i w przypadkach rozwiniętych stabilizuje się ona na poziomie poniżej 0,1.²

Objawy przedmiotowe:

W początkowym stadium plamka jest żółtawo nakrapiana. Z czasem może przybierać brązowy kolor, „chropowatą” powierzchnię albo odbłask. Stopniowo wraz z postępującą inwolucją nabłonka barwnikowego w obrębie plamki w tym obszarze występuje owalne ognisko zanikowe, obraz przypominający „wole oko”.

¹ H. Niżankowska, *Okulistyka, podstawy kliniczne*, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, s. 399

² tamże, s. 400



Rys. „Wole oko” z charakterystycznymi przegrupowaniami barwnika

Widzenie obwodowe w chorobie Stargarda pozostaje nienaruszone. Degeneracyjne zmiany pola widzenia w centralnej jego części są przyczyną postępujących kłopotów w postrzeganiu szczegółów, przede wszystkim w znacznym stopniu utrudniają czytanie i rozpoznawanie osób. Pacjenci zgłaszają również zwiększoną wrażliwość na światło, kłopoty z rozpoznawaniem barw oraz trudności z widzeniem wówczas, gdy natężenia światła ulega zmianie. Rozpoznawanie kolorów pogarsza się i jest uzależnione od aktualnej ostrości widzenia centralnego, ciemne oraz bardzo jasne barwy nie są prawie w ogóle rozróżniane. Pacjenci mają jednak dobrą orientację przestrzenną i nie mają problemów z poruszaniem się. Natomiast ich zdolność czytania i pisanie, ze względu na uszkodzenie centralnego obszaru siatkówki, jest znacznie ograniczona.

Następstwa funkcjonalne w chorobie Stargarda

Uszkodzenie narządu wzroku może nastąpić w każdym wieku. Choroby dziedziczne, tj. dystrofia plamki Stargarda istnieją w chwili narodzin, nawet jeśli ich skutki ujawniają się dopiero w późnym okresie życia. Znając schorzenie i jego przyczyny można przypuszczać, jakie ograniczenia i problemy pojawiają się

w widzeniu. Zaburzenia dotyczące siatkówki oka i dalszych części układu wzrokowego mogą powodować bardziej zróżnicowane skutki.

Jeśli obumierające komórki skupione są w obrębie plamki, powoduje to takie następstwa funkcjonalne jak:

- uszkodzenie widzenia centralnego w postaci mroczka - Rys.3,
- obniżenie ostrości wzroku,
- zaburzenie widzenia barw,
- zaburzenie wrażliwości na kontrast,
- światłowstręt,
- zaburzenie poczucia głębi.



Rys. Uszkodzenie widzenia centralnego w postaci mroczka

Podczas rozważania problemów związanych z zaburzeniem zdolności widzenia myślimy przede wszystkim o obniżonej ostrości wzroku i zmianach w polu widzenia. Mają one istotny wpływ na funkcjonowanie wzrokowe danej osoby.

Słabo widzący z tym schorzeniem będzie w dalszym ciągu nieźle poruszać się w przestrzeni. Widzenie obwodowe powinno być zachowane prawidłowo. Jednak pojawiający się mroczek centralny będzie przyczyną trudności w rozpoznawaniu szczegółów, zaburzenia widzenia barw, a także może być

przyczyną zaburzonej wrażliwości na światło.³

Uszkodzenia siatkówki sprawiają, że rozróżnienia bardzo drobnych szczegółów i rozpoznawanie barw jest utrudnione, jeśli obiekty nie znajdują się odpowiednio blisko i nie są odpowiednio oświetlone. Przy patrzeniu z daleka luneta, zaś lupa z rączką i inne pomoce optyczne mogą ułatwić posługiwanie się wzrokiem przy patrzeniu z bliska. Szczególnie ważne jest oświetlenie, a odbłaski powodujące olśnienie sprawiają wiele kłopotów. Niektórzy wykonują czynności wzrokowe przy silnym świetle, skierowanym bezpośrednio na miejsce pracy, inni wolą pracować przy słabym świetle.

Wiele osób słabo widzących z chorobą Stargardta skarży się na trudności z dobraniem odpowiedniego oświetlenia, z oceną odległości i zmiennością widzenia. Mają na ogół trudności z wykonywaniem zadań wymagających dobrej ostrości wzroku tj. czytanie gazet, wypisywanie druków, rozpoznawanie ludzkich twarzy w głębi pokoju, czytanie znaków drogowych.

Leczenie choroby Stargardta z uwzględnieniem nowoczesnych terapii z wykorzystaniem komórek macierzystych.

Postępowanie lekarskie pozwalające na zatrzymanie postępu choroby Stargardta obecnie nie istnieje i nie ma skutecznych metod jej leczenia. Niektórzy autorzy proponowali podawanie witaminy A, lecz najnowsze badania sugerują unikanie takiej suplementacji diety z uwagi na to, że mutacja genu prowadzi do nieprawidłowości syntezy witaminy A w oku, co może powodować dodatkowe uszkodzenie siatkówki. Jednak to, że nie ma dzisiaj skutecznych metod leczenia

choroby Stargardta, nie znaczy, że nie będzie ich w niedługim czasie. Duże nadzieje pokładane są w terapii opartej na wykorzystaniu komórek macierzystych. Próby kliniczne leczenia choroby Stargardta rozpoczęły się wiosną tego roku. *Zarodkowe komórki macierzyste* to komórki, które w procesie rozwojowym różnicują się do wyspecjalizowanych tkanek. Mają one potencjał jako źródło zastępczych tkanek w leczeniu chorób i uszkodzeń ciała, ale ich wykorzystaniu sprzeciwiają się niektóre grupy religijne, ponieważ można je pozyskać tylko poprzez zniszczenie zarodków. Jej wyniki rokują duże nadzieje w terapii u ludzi. Advanced Cell Technology wyhodowała z komórek macierzystych komórki plamki żółtej, które ulegają degeneracji w przebiegu choroby Stargardta i u wielu ludzi w późnym wieku. U obciążonych tą chorobą szczurów, którym wszczepiono te komórki, nastąpiła znaczna poprawa wzroku. Nie zaobserwowano żadnych negatywnych skutków ubocznych. Z najnowszych badań wynika, że dzięki wykorzystaniu embrionalnych komórek macierzystych przywrócono wzrok dwóm niewidomym kobietom. Zabieg przeprowadzono w 2012 roku. Po kilku miesiącach u obu pacjentek zauważono znaczną poprawę widzenia. Takie też operacje stosowane są w Europie. Terapii z ESC poddano już 22 pacjentów, którzy mieli mniejsze lub większe problemy ze wzrokiem, związane z chorobą Stargardta. W tym schorzeniu osoby stopniowo tracą komórki nabłonka barwnikowego siatkówki, które umożliwiają proces widzenia. Chociaż badania są nadal kontynuowane, naukowcy wiążą z nimi duże nadzieje.

Monika Heidenreich-Sowa

³ E.Grzyb, E.Łośko, M. Połomska, H. Urbańska

„Poradnik dla nauczycieli i rodziców dzieci z dysfunkcją wzroku” Kraków, 1998, s.49.

ZAPRASZAMY DO BIBLIOTEKI

Nowości w bibliotece szkolnej w I semestrze roku szkolnego 2014/2015

POLECAMY!

- **Literaturę piękną dla dorosłych**

Jarecka D. „Rottenberg. Już trudno”
Tulli M. „Szum”
Auster P. „Trylogia nowojorska”
Catton E. „Wszystko, co lśni”
Genova L. „Motyl”

- **Literaturę piękną dla dzieci
i młodzieży**

Maleszka A. „Cień smoka” z serii:
„Magiczne drzewo”
Rusinek M. „Krakowski Rynek dla
chłopców i dziewczynek”
Widłak W. „Syrop maga Abrakabry” z
serii: „Czytam sobie. Poziom 1”
Olech J. „Tytus w cyrku” z serii: „Czytam
sobie. Poziom 2”
Tyszką A. „Święty Mikołaj” z serii:
„Czytam sobie. Poziom 3”
Riordan R. „Klątwa Tytana. Tom 3” z serii
„Percy Jackson i Bogowie Olimpijscy”
Widmark M. i in. „Tajemnica wyścigu”
McDonald M. i in. „Hania Humorek.
Wielka księga”
Musierowicz M. „Wnuczka do orzechów”

- **Literaturę metodyczną**

Rudnicka M. i in. „Blżej skarbów kultury”
Publikację stanowi barwno-wypukła
„kulturowa” mapa Polski przystosowana
do możliwości percepcyjnych osób
niewidomych i słabowidzących oraz
zintegrowany z nią opis obiektów
w zwykłym druku – dostępny też w wersji
elektronicznej w formacie DAISY
i w formie tekstowej. Mapa barwno-
wypukła przedstawia wszystkie cenne

obiekty zabytkowe Polski widniejące na
liście dziedzictwa kulturowego UNESCO
oraz te, których zdaniem Fundacji Polskich
Niewidomych i Słabowidzących „Trakt”
i specjalistów tworzących mapę, nie
sposób było pominąć.

Sosin J. „Koncentracja uwagi. Ćwiczenia
i karty pracy do zajęć korekcyjno-
kompensacyjnych”
Krzysztof-Zarzycka M. „Koordynacja
wzrokowo-ruchowa. Ćwiczenia i karty
pracy do zajęć korekcyjno-
kompensacyjnych”
Zetker R. „Symetryczne dyktanda
graficzne”
Hinz M. „Uwaga! Koncentruję się!
Ćwiczenia na koncentrację i
sposobność dla uczniów klas IV-VI”
Michalec K. „Zeszyt pełen labiryntów”
„Makaton w rozwoju osób ze złożonymi
potrzebami komunikacyjnymi” pod red.
naukową B. B. Kaczmarek

- **Filmy edukacyjne**

„Rozpoczynam działalność gospodarczą:
wady i zalety, aspekty prawne i finansowe”
„Asertywność”

ZACHĘCAMY!

Rozpoczęliśmy prenumeratę miesięcznika
„**Charaktery. Magazyn psychologiczny**”.
Każdy kolejny numer poświęcony jest
ciekawym zagadnieniom z psychologii
życia, niejednokrotnie wyjaśniających
mechanizmy działania, którym ulega
człowiek. Jest to czasopismo warte
polecenia ze względu na bogatą wiedzę
psychologiczną, którą dzielą się
z czytelnikami znani psychologowie
i psychoterapeuci.

Zachęcamy również do lektury kwartalnika
„**Psychologia w Szkole. Magazyn dla**

nauczycieli”, który oferuje gotowe do zastosowania scenariusze zajęć, porusza trudne tematy, służy ukazaniu przyczyn zaistniałych sytuacji oraz, jak dany problem można rozwiązać. Przedstawione problemy dotyczą w głównej mierze relacji uczeń - nauczyciel, jak również problemów związanych z samym zawodem.

„Szkoła Specjalna. Czasopismo poświęcone pedagogice specjalnej” to periodyk poświęcony badaniom nad rozwojem, wychowaniem i nauczaniem dzieci i młodzieży ze specjalnymi potrzebami. W centrum uwagi bardzo często pojawiają się zagadnienia tyflogiczne.

W miarę posiadanych środków staramy się zaspakajać Państwa potrzeby czytelnicze, do których składania serdecznie zachęcamy.

Do zobaczenia w bibliotece szkolnej! ☺

Magdalena Gatlik

Maria Kochanowska-Nowak