

Ewa Zasepa

Psychospołeczne funkcjonowanie osób z zespołem Downa



9/3.6
EWA, EWA.
CHOSPOŁECZN

198771



Wydawnictwo
Akademii Pedagogiki Specjalnej



Psychospołeczne funkcjonowanie osób
z zespołem Downa

Ewa Zasępa

Psychospołeczne funkcjonowanie osób
z zespołem Downa



Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej
Warszawa 2008



Kraków 2008

© Copyright by Oficyna Wydawnicza „Impuls”, Kraków 2008

Recenzent:

dr hab. Ewa Kulesza, prof. APS

Korekta:

Katarzyna Trzońska

Projekt okładki:

Ewa Beniak-Haremska



k2 198771

ISBN 978-83-7587-062-6

Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej

02-353 Warszawa, ul. Szczęśliwicka 40

tel. (022) 658-00-69, fax (022) 658-11-18

Oficyna Wydawnicza „Impuls”

30-619 Kraków, ul. Turniejowa 59/5

tel. (012) 422-41-80, fax (012) 422-59-47

www.impulsoficyna.com.pl, e-mail: impuls@impulsoficyna.com.pl

Wydanie I, Kraków – Warszawa 2008

Spis treści

Słowo wstępne	9
Wprowadzenie	11
Zespół Downa – cechy charakterystyczne	13
Jakość życia osób z zespołem Downa oraz ich rodzin	17
Struktura osobowości oraz cechy temperamentu	65
Zachowanie przystosowawcze	83
Problemy wieku dorosłego i starszego	111
Zakończenie	147
Bibliografia	149

Pamięci Taty poświęcam

Słowo wstępne

Zespół Downa – trisomia 21 – to najczęstsza aberracja chromosomowa występująca u człowieka (Zaremba, 1970; Boczkowski, 1990; Connor, Ferguson-Smith, 1991; Pietrzyk, 1994; Kozłowska, 1995; Sąsiadek, 1996; Pellar, 1996). Dane epidemiologiczne, zarówno dawniejsze, jak i najnowsze są zbliżone i wskazują na to, iż choroba ta pojawia się w 1 : 785 (za: Wunderlich, 1977) lub w 1 : 800 przypadków (za: Roach, Orsmond, Barrat, 1999). Istnieją w literaturze, głównie medycznej i psychologicznej, dokładne opisy objawów tej choroby; uważa się współcześnie, iż związanych jest z nią około 200 anomalii, z których u jednej osoby pojawia się około 50 (Matuszek, Sadowska, 1996). Przyczyna powstania tej liczbowej aberracji chromosomowej dotąd nie jest poznana (Kozłowska, 1995; Chapman, Hesketh, 2000). Funkcjonowanie psychospołeczne osób z zespołem Downa jest ważnym problemem dla nich samych oraz dla ich rodziców, opiekunów, osób z najbliższego środowiska. Podnoszeniu jakości ich życia poświęca się obecnie wiele uwagi. Ważne jest, aby przy tych działaniach usprawniających, uwzględniać stan współczesnej wiedzy, osiągnięcia różnych dziedzin nauki, które dotyczą właściwości ich funkcjonowania, a także trudności, których te osoby i ich rodziny doświadczają.

Monografia ta ma na celu scharakteryzowanie wybranych aspektów psychologicznego i społecznego funkcjonowania osób z zespołem Downa i ich rodzin. Poruszane zagadnienia nie są irrelevantne dla jakości ich życia. Ujęte są problemy związane z rozwojem niemowląt i małych dzieci, adolescentów, młodych dorosłych oraz osób starszych. Uwzględnienie szerokiego przedziału wiekowego jest bardzo istotne, gdyż obecnie długość życia osób z niepełnosprawnością intelektualną, w tym również z zespołem Downa, niezwykle wzrosła (Silverman, Zigman, Kim, Krinsky-McHale, Wiśniewski, 1998; Urv, Zigman, Silverman, 2003). Baird i Sadnovick (1988; za: Burt, i in., 1995) piszą, iż 44% dorosłych osób z zespołem Downa będzie osiągać 60 lat, a 14% – 68 lat. Bush i Beail (2004) podają, iż oczekiwana średnia długość życia w tej populacji to 50 lat, dla 20% osób żyjących ponad 55 lat. Istnieją opinie, iż między rokiem 2000 a 2025 liczba osób dorosłych z zespołem Downa podwoi się (Rondal, Comblain, 2002, s. 1). W związku z tymi faktami ważne jest lepsze poznanie problemów ludzi z tą chorobą w różnych przedziałach wiekowych.

Monografia zawiera omówienie empirycznych badań prowadzonych zarówno na gruncie polskim, jak i zagranicznym, a także prac teoretycznych dotyczących wybranych problemów psychospołecznego funkcjonowania osób z zespołem Downa oraz ich rodzin.

W rozdziale pierwszym omówione zostały zagadnienia związane z jakością życia osób z zespołem Downa, a także ich rodzin i opiekunów. Analizie poddano, jakie są trudności występujące w rodzinach osób z zespołem Downa oraz przebieg i uwarunkowania procesu adaptacji do choroby dziecka.

W kolejnym rozdziale scharakteryzowano cechy osobowości oraz temperament osób z zespołem Downa. Zmienne te, jak wskazują badania prowadzone wśród osób o prawidłowym rozwoju intelektualnym, są uważane za centralny system regulujący zachowaniem człowieka. W pracach poświęconych osobom z niepełnosprawnością intelektualną, jako główny determinant zachowania przyjmuje się poziom rozwoju intelektualnego, choć również niektórzy badacze, szczególnie o orientacji personalistycznej (Zigler i in., 2002), podkreślają znaczenie wymiarów osobowościowych. Nadal jednak sfera osobowościowa jest u osób z niepełnosprawnością intelektualną, w tym też z zespołem Downa, mniej poznana.

W następnym rozdziale rozpatrzono różne kwestie związane z zachowaniem przystosowawczym u osób z zespołem Downa. Nakreślono zagadnienia związane z dynamiką rozwoju różnych umiejętności przystosowawczych, przedstawiono zależności między poziomem rozwoju intelektualnego a poziomem rozwoju społecznego. Porównano funkcjonowanie społeczne osób z zespołem Downa oraz osób z innymi rodzajami niepełnosprawności. Wskazano też, jakie są uwarunkowania rozwoju różnych umiejętności przystosowawczych.

Ostatni rozdział poświęcono osobom starszym. Dokładniej przeanalizowano związek między zespołem Downa a chorobą Alzheimera, bowiem literatura przedmiotu wskazuje na bardzo wysokie ryzyko tego typu demencji u osób z trisomią 21.

Monografia adresowana jest zarówno do profesjonalistów zajmujących się leczeniem i usprawnianiem osób z zespołem Downa, studentów psychologii i pedagogiki, jak też do rodziców i opiekunów tych osób, a także do tych, którzy chcieliby rozszerzyć swą wiedzę o ich funkcjonowaniu.

Wprowadzenie

Lekarzem, który opisał cechy charakteryzujące osoby z trisomią 21, był **John Langdon Down**.

Życiu i działalności Johna Langdona Downa poświęcona jest publikacja O' Conora Warda (1999, s. 19–24). Opisano w niej ważne wydarzenia z dzieciństwa i młodości tego wybitnego uczonego oraz scharakteryzowano jego pracę wśród osób niepełnosprawnych.

J. L. Down urodził się w 1828 roku w małym miasteczku angielskim Torpoint. Jego ojciec – Thomas Joseph Almond Down, miał tam sklep kolonialny. W wieku 14 lat ukończył szkołę i pracował przez 4 lata w sklepie swego ojca. Wtedy nie myślał jeszcze o zdobyciu wyższego wykształcenia. Jak pisze w swoich pamiętnikach, wybór zawodu lekarza związany był z pewnym wydarzeniem, które określił jako mistyczne. Gdy miał 18 lat, on i jego rodzina znalazła schronienie przed ulewą w pewnej chacie, w której była chora dziewczynka. Dziewczynka ta bardzo go prosiła o pomoc. Niestety, nie mógł wtedy ulżyć jej cierpieniu, nie miał bowiem wiedzy i umiejętności medycznych, ale prośba tej dziewczynki utkwiała mu w pamięci. Bardzo pragnął coś dla niej zrobić.

To przeżycie sprawiło, iż zainteresował się medycyną. W wieku 18 lat odbył praktykę u chirurga w East End i wykonywał najprostsze czynności lecznicze, np.: puszczanie krwi, wrywanie zębów i podawanie leków. Następnie zapisał się na kursy naukowe prowadzone w Londynie przez Królewskie Towarzystwo Farmaceutyczne (The Royal Pharmaceutical Society). Był bardzo wzorowym studentem. Nie zamierzał jednak zostać farmaceutą i po zakończeniu kursów wrócił do Torpoint. Jego wiedza przyczyniła się do zwiększenia obrotów w sklepie kolonialnym prowadzonym przez ojca, zaczęto tam bowiem sprzedawać nie tylko artykuły spożywcze, ale też chemiczne oraz leki. Na pewien czas Królewskie Towarzystwo Farmaceutyczne powołało go na stanowisko asystenta. Jednak poważna i długotrwała choroba przerwała tę pracę. Do zdrowia wracał w swym rodzinnym mieście. Po śmierci ojca, w 1853 roku, rozpoczął studia medyczne w Londynie. Był wybitnym studentem (na ostatnim roku zdobył złoty medal dla najlepszego studenta). Szczególnie wyróżniał się w dziedzinie chirurgii i położnictwa.

Po zakończeniu studiów ożenił się z Mary Crellin. Przez pewien czas pracował jako akuszer, pogłębiając swoją wiedzę medyczną.

Ważnym momentem w jego życiu było mianowanie go na głównego lekarza w Królewskim Przytułku dla Idiotów Earlswood (The Royal Earlswood Asylum for Idiots). Tam spotkał Johna Conolly'ego – etnologa, który zapoznał go ze swoją pracą, czyli poszukiwaniem związku między kształtami czaszki a rozwojem różnych obszarów mózgu oraz potencjalnymi zdolnościami umysłowymi. Określone kształty czaszki łączono z różnymi rasami. W ówczesnych czasach bardzo znana była klasyfikacja ras autorstwa Blumenbacha. Wyodrębnił on następujące rasy: mongolską, aztecką, kaukaską, malajską i etiopską. Down, bardzo zainteresowany tą klasyfikacją, rozpoczął przypisywanie wszystkich rezydentów Przytułka Earlswood do jednej z 5 wymienionych ras.

Najbardziej interesował się osobami, które zaliczył (na podstawie głównie pomiaru średnicy głowy oraz ogólnego wyglądu twarzy) do rasy mongolskiej. Opisał je w artykule *Observations on an ethnic classification of idiots* (Obserwacje dotyczące etnicznej klasyfikacji idiotów), opublikowanym w „London Hospital Reports” w 1866 roku (przedrukowanym następnie w 1887 roku wraz z trzema wykładami wygłoszonymi w Towarzystwie Medycznym w Londynie). Ich charakterystyka jest następująca:

[...] włosy ich nie są czarne, tak jak u prawdziwych Mongołów, ale raczej brązowego koloru, proste i cienkie. Twarz jest płaska i szeroka. [...] Policzki są zaokrąglone i rozszerzające się na końcu. Oczy są skośnie ustawione i znacznie oddalone od siebie. Szpara powiekowa jest bardzo wąska. Czoło jest zmarszczone poprzecznie. Wargi są duże, grube z poprzecznymi szczelinami. Język jest długi, gruby, pobrużdżony, szorstki. Nos jest mały. [...] Skóra jest z lekka zabarwiona żółtawo, brak jej elastyczności, wygląda jakby była zbyt duża dla ciała. [...] Mongolizm występuje wśród wszystkich idiotów z częstością około 10%. Jest on zawsze wrodzony. Osoby należące do tego typu mają duże zdolności do nasładowania, graniczące z umiejętnościami mimów. One mają też duże poczucie humoru. [...] Są zwykle zdolne do mówienia; choć ich mowa jest gruba i niewyraźna, ale można ją poprawiać poprzez ćwiczenie języka. Słabo rozwinięte są u nich umiejętności koordynacji i manipulacji, choć dzięki systematycznemu treningowi mogą być one zwiększone. Krążenie jest słabe i jakkolwiek może poprawiać się latem, to zimą następuje pogorszenie. Umysłowe i fizyczne umiejętności są w rzeczywistości zależne od temperatury [...] (za: Ward, 1999, s. 20–21)¹.

Potem J. L. Down do charakterystyki tej dodał spłaszczoną potylicę. Jego syn – Reginald, zaobserwował, iż dłonie osób należących do rasy mongolskiej mają szczególną cechę – bruzdę poprzeczną. (Syn Reginalda, wnuczek J. L. Downa był niepełnosprawny intelektualnie – a dokładnie miał wszystkie cechy rasy mongolskiej opisywanej przez dziadka; żył 65 lat).

Termin „mongolizm” stosowano powszechnie aż do 1961 roku, kiedy to grupa genetyków zaproponowała nowe określenie tego schorzenia, tj. „zespół Langдона Downa”.

¹ Tłumaczenie tekstów niepublikowanych w języku polskim: E. Zasepa.

John Langdon Down założył Ośrodek dla Osób Niepełnosprawnych Intelaktualnie w Normansfield. Wprowadzono tam systemy korekcyjne, oparte na ćwiczeniach fizycznych, sensorycznej stymulacji, zabawach w role, podkreślano też ważność odpowiedniej diety. Po śmierci założyciela (która nastąpiła w 1896 roku) ośrodek ten prowadzony był przez jego syna. Był on bardzo bystrym obserwatorem, przyczynił się do odkrycia zespołu Pradera-Williego, zespołu Littla, zespołu Westa.

Zespół Downa – cechy charakterystyczne

Zespół Downa to trisomia chromosomu 21, czyli przykład aberracji chromosomowych liczbowych aneuploidalnych. Można wyróżnić trzy jego odmiany:

- 1) prostą trisomię, która jest spowodowana nierozdzieleniem się chromosomów w pierwszym lub w drugim podziale mejotycznym,
- 2) translokację – spowodowaną przeniesieniem chromosomu 21 na jeden z chromosomów grupy D (13, 14, 15) lub G (21, 22),
- 3) mozaikę, w której obok komórek o prawidłowym kariotypie, występują komórki z trzema chromosomami 21.

Pierwsza odmiana pojawia się najczęściej, bo w około 95% przypadków tej choroby, zaś dwie pozostałe rzadziej (por. Zaremba, 1970; Michałowicz, Ślęzak, 1985; Connor, Ferguson-Smith, 1991; Cunningham, 1992; Drewa, 1995).

Jest to stosunkowo często pojawiająca się choroba. Na przykład Roach, Orsmond, Barratt (1999) podają, iż występuje ona z częstością około 1 : 800 przypadków.

Osoby z zespołem Downa mają charakterystyczne cechy zewnętrzne. Ich pierwszego opisu dokonał John Langdon Down w 1866 roku (za: Pueschel, 1992, s. 8). Współcześnie (Matuszek, Sadowska, 1996) przypisuje się temu zespołowi około 200 cech kryterialnych, choć u poszczególnych jednostek nie występują one wszystkie jednocześnie, ale od około 20 do około 50 spośród nich.

Kostrzewski (1982) podaje następujące cechy somatyczne, które można spotkać u osób z zespołem Downa. Głowa ich jest mała, okrągła, krótka, ze spłaszczoną potylicą. W jej wyglądzie pojawiają się następujące szczegóły: uszy są małe, zaokrąglone, o uproszczonej rzeźbie, często górna część ucha jest muszelkowato zwinięta lub też płatki ucha zanikają; uszy mogą być odstawione w górnej części lub całkowicie odstawione. U niektórych osób wystają kości jarzmowe, dolna część twarzy ma kształt zaokrąglony. U większości osób występują skośnie ustawione szpary powiekowe, mające często kształt migdała, u nasady nosa znajduje się zmarszczka nakątna. Nos jest mały, krótki, tępy, płaski, szeroki, z zapadniętą nasadą. Wargi są

najczęściej grube. Język jest szeroki, gruby, pofałdowany, posiekany bruzdami, wystający z ust. Większość osób posiada zęby wąskie i nieregularne, zgryz zaś wadliwy. Charakterystyczny jest też gruby, niski, gardłowy lub ochrypły głos. Owłosienie jest zazwyczaj skąpe i szorstkie. Klatka piersiowa jest najczęściej krótka i niekiedy zniekształcona, brzuch – wypukłony, obwisły, z zaznaczoną wyraźnie fałdą przedlonową. Zewnętrzne narządy płciowe są zazwyczaj w normie, niekiedy tylko obserwuje się ich zanik. Prawie u wszystkich osób z zespołem Downa występuje wiotkość ścięgien i stawów. Wiele cech charakterystycznych występuje też w budowie kończyn górnych i dolnych. Na przykład ręce są najczęściej płaskie, stosunkowo szerokie, mięsiste i grube, zaczerwienione, kości długie (ramion i przedramion) – skrócone. Mały palec u obu rąk lub u jednej jest zakrzywiony do środka, bez jednej poprzecznej fałdy. W zgięciu dłoni, na jednej lub na obu rękach, występuje bruzda poprzeczna, która powstaje w wyniku złania się dwóch linii w jedną. Stopy są bardzo często krótkie, małe, grube, niezgrabne, przeważnie występuje szczelina w jednej bądź w obu stopach pomiędzy paluchem a drugim palcem.

U osób z zespołem Downa można zaobserwować nie tylko określone cechy zewnętrzne, czy też stan niepełnosprawności intelektualnej najczęściej umiarkowanego i znacznego stopnia, ale również specyficzny profil poziomu rozwoju i przebiegu różnych procesów poznawczych (Zasępa, 2003a). Chapman i Hesketh (2000) podają, iż istnieje charakterystyczny „behawioralny fenotyp” osób z zespołem Downa. Analizując go, należy zwrócić uwagę na środowisko, w którym żyją osoby, oraz ich wiek życia. Poziom rozwoju zależy bowiem od takich czynników zewnętrznych, jak: opieka medyczna, stosowane terapie, zgromadzona wiedza o tej chorobie, świadomość społeczna co do jej istoty, miejsce zamieszkania (tj. instytucje opieki społecznej, dom rodzinny). Czynniki te są zmienne w czasie i zależą od systemu społeczno-kulturalnego oraz do indywidualnej historii życia. Behawioralny fenotyp ujawnia się różnie w zależności od wieku życia.

W wieku od urodzenia do 4 lat występuje opóźnienie w rozwoju poznawczym, które nasila się w wieku 2–4 lat, ponadto obserwuje się trudności w wydawaniu zróżnicowanych dźwięków, wolniejsze przejście od gaworzenia do wypowiedzania pierwszych słów, mniejsza zrozumiałość. Charakterystyczny jest też niższy rozwój języka, tj. ekspresji mowy i tzw. średniej długości wypowiedzi, w porównaniu z niewerbalnymi umiejętnościami poznawczymi.

Okres dzieciństwa, czyli od 4 do 12 lat, to czas, gdy szczególnie zaznaczają się deficyty w krótkotrwałej pamięci słuchowej. Mowa jest mało zrozumiała i pojawia się wiele błędów w artykulacji. Pogłębia się zróżnicowanie w poziomie rozwoju ekspresji języka, w porównaniu z rozumieniem mowy, na korzyść tej drugiej umiejętności. Pojawiają się, wzrastające wraz z wiekiem życia, stany lęku, depresji oraz zamknięcia się w sobie. Zachowania problemowe występują z większą częstotliwością w porównaniu z osobami

o prawidłowym rozwoju intelektualnym, choć z mniejszą niż u osób z niepełnosprawnością intelektualną bez zespołu Downa (por. Zasepa, 2003b).

Do cech szczególnych w rozwoju poznawczym, które widoczne są w okresie adolescencji (13–18 lat), należą deficyty w werbalnej pamięci operacyjnej i trudności w przypominaniu. Charakterystyczny staje się większy deficyt w aspekcie syntaktycznym ekspresyjnego języka w porównaniu z aspektem leksykalnym. Rozumienie słów jest na wyższym poziomie niż poziom rozwoju inteligencji niewerbalnej, natomiast poziom rozumienia syntaktycznego – na niższym. Podobnie jak w poprzednim okresie rozwojowym, występuje mniej zachowań problemowych niż u osób z niepełnosprawnością intelektualną. Wraz z wiekiem życia zwiększa się poziom lęku, depresji i zamknięcia się w sobie.

W wieku dorosłym, szczególnie po 35. r.ż., zauważa się symptomy demencji (występują one u 50% osób mających więcej niż 50 lat). U wielu osób pojawia się jąkanie oraz mówienie przez nos. Podobnie jak w poprzednich okresach rozwojowych, charakterystyczna jest rozbieżność między poziomem niewerbalnego poznawczego rozwoju a rozumieniem syntaktycznym, na korzyść tego pierwszego. Również jak w młodszym wieku życia, utrzymuje się tendencja do mniejszej częstości występowania zachowań problemowych w porównaniu z osobami z niepełnosprawnością intelektualną bez zespołu Downa. Z wiekiem życia dodatnio koreluje poziom zaburzeń depresyjnych. U niektórych osób pojawiają się zachowania agresywne (za: Chapman, Hesketh, 2000).

Tę charakterystykę behawioralnego fenotypu u osób z zespołem Downa można jeszcze uzupełnić następująco. Na wszystkich poziomach wieku rozwój społeczny jest wyższy niż rozwój intelektualny. Ponadto lepiej rozwinięta jest percepcja wzrokowa oraz pamięć wzrokowa w porównaniu z percepcją słuchową i pamięcią słuchową. Na stosunkowo wysokim poziomie jest rozumienie społeczne, pamięć długotrwała, a także pamięć typu *implicite*, czyli mająca charakter nieintencjonalny i automatyczny – osoba wykorzystuje informacje bez świadomości, iż je odtwarza; pamięć ta dotyczy wiedzy jak wykonać dane zadanie. W porównaniu z tym, na niższym poziomie funkcjonuje – pamięć *explicite*, czyli postać wydobywania z pamięci, w której jednostka świadomie działa tak, by zreprodukować lub rozpoznać określoną informację (Sternberg, 2001, s. 200); system typu *explicite* jest przemyślany i związany z wysiłkiem (por. Krinsky-McHale, i in., 2003).

Wiele informacji o funkcjonowaniu osób można uzyskać na podstawie badań longitudinalnych. Carr (1988, 1995) przeprowadziła szczególnie wartościowe, trwające 20 lat, badania osób z zespołem Downa. Wiek tych osób na początku badań wynosił 6 tygodni, na końcu zaś 21 lat. Bardzo charakterystyczne są wyniki dotyczące zmian zachodzących w sferze intelektualnej. W wieku niemowlęcym średnie ilorazy inteligencji II wahały się od 70 do 80 punktów, w wieku 11 lat były one w granicach 30–40 i podobne wyniki uzyskano, gdy badani mieli 21 lat. II uzyskane przez osoby w wieku 11 lat

były bardzo silnie skorelowane z uzyskanymi przez nie w wieku 21 lat. II o niżają się wraz z postępującym wiekiem życia, co spowodowane jest tym iż osoby wprawdzie sukcesywnie nabywają umiejętności poznawcze, czy zwiększa się ich wiek umysłowy, to jednak nieproporcjonalnie wolno ci wieku życia. Gdy śledzono przebieg rozwoju funkcjonowania społecznego i komunikacji u dzieci przedszkolnych (Beeghly, Cicchetti, 1987; za: Hause: Cram, i in., 2001), to stwierdzono szczególne obniżanie się ilorazów rozwoju ekspresji języka w porównaniu z symbolicznym funkcjonowaniem, takim jak np. symboliczna zabawa. Mimo powolnego rozwoju systemu społecznego komunikacyjnego, charakteryzuje się on spójnością, uporządkowaniem oraz przebiega w takich samych etapach, jak u dzieci o prawidłowym rozwoju.

Charakterystykę osób z trisomią 21, opartą na badaniach naukowców można uzupełnić o dane pochodzące z obserwacji. Współcześnie coraz więcej dzieci z zespołem Downa uczęszcza do szkół specjalnych dla dzieci z lekką niepełnosprawnością intelektualną oraz do szkół integracyjnych. Mają one wyższy poziom rozwoju intelektualnego niż dzieci żyjące dawniej. Ten trend wzrostowy spowodowany jest w dużym stopniu bardzo dobrą opieką medyczną, psychologiczną, pedagogiczną podjętą od najwcześniejszych chwil życia dziecka, a także szerszą wiedzą o chorobie dziecka i sposobach radzenia sobie z nią, posiadaną przez rodziców i opiekunów. Również postawy społeczne stają się bardziej przychylne, co sprzyja rozwojowi tych osób włącznie się ich w różne dziedziny życia społecznego.