

## **Bachelorarbeit 2**

### **Usher-Syndrom**

#### **Kommunikationsformen bei erworbener Hörsehbehinderung/Taubblindheit**

**Eingereicht am Studiengang Logopädie**

**Vorgelegt von:** Katharina Bachl  
**Matrikelnummer:** 1110660002  
**Studiengang:** Logopädie 11/14  
**Lehrveranstaltung:** Bachelorseminar

**Mag<sup>a</sup> Barbara Latzelsberger**

---

(Name der Betreuerin/des Betreuers bzw. der Begutachterin/des Begutachters)

-

---

(Zweitleserin/Zweitleser bei Bachelorarbeit 2 falls vereinbart)

**Altenberg, am 30. Mai 2014**

## Danksagung

Zu Beginn der Bachelorarbeit möchte ich mich bei all jenen bedanken, die mich während der Zeit des Studiums und der Durchführung der Bachelorarbeit zum Thema Usher-Syndrom unterstützt haben und mir mit Rat zur Seite standen.

Zunächst möchte ich mich bei meiner Betreuerin, Frau Mag<sup>a</sup>. Barbara Latzelsberger, bedanken, die mich durch kritisches Fragen, Gespräche und Tipps zur Umsetzung auf dem Weg von der Formulierung der Forschungsfrage bis zur Abgabe begleitet hat.

Danke für die engagierte Betreuung meiner Arbeit.

Dank gilt meinem Freund, meiner Familie und meinen Freundinnen/Freunden, die nicht müde wurden mich zu motivieren und mir zu helfen, sowie mir ein Verfassen in Ruhe ermöglichten.

Ein besonderer Dank gilt meiner Studienkollegin und Freundin, Frau Heidrun Auer BA, die mich fachlich unterstützte, wenn ich nicht weiter wusste.

Außerdem bedanke ich mich bei Frau Viktoria Scheibenreif und Frau Katharina Schinagl, die meine Arbeit Korrektur gelesen haben. Sie wiesen mich auf Fehler und Formulierungsschwächen hin und zeigte aufgrund ihrer Fachfremdheit Unklarheiten auf, die vermehrten Erklärungsbedarf benötigten.

## **Kurzfassung**

In dieser Bachelorarbeit wird das Usher-Syndrom als häufigste Ursache für Hörsehbehinderung/Taubblindheit in den Industrieländern erläutert und die Möglichkeiten der Kommunikation, trotz dualer Sinnesbeeinträchtigung dargestellt.

Das autosomal rezessiv vererbte Usher-Syndrom definiert sich über eine Kombination aus mittel- bis hochgradiger sensorineuraler Hörstörung oder Gehörlosigkeit und einer degenerativen Netzhauterkrankung, Retinitis pigmentosa.

Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom kommunizieren, aufgrund der Einschränkung im auditiven und visuellen Sinn, in einer anderen Art, als sinnesgesunde Menschen. Der Schwerpunkt dieser Arbeit liegt in der Skizzierung möglicher Kommunikationsformen vor und nach Eintreten der Augenerkrankung. Diese werden beschrieben und in Zusammenhang mit logopädischer Intervention gesetzt.

Als Ergebnis der Literaturzusammenfassung wird gezeigt, dass es nicht *eine* richtige Kommunikationsform gibt, mit welcher die Patientinnen/Patienten in Interaktion mit anderen treten. Innerhalb der heterogenen Gruppe von Menschen mit Usher-Syndromen divergieren die Formen der Kommunikation stark.

Die Patientinnen/Patienten geben die Kommunikationseinschränkung als essentiellsten Grund für Aktivitäts- und Partizipationsverminderung an. Durch die logopädische Optimierung der Kommunikationsform, welche für das Individuum am effektivsten erscheint, entsteht eine erweiterte Partizipation und dadurch eine Steigerung der Lebensqualität.

### **Schlüsselwörter:**

Usher-Syndrom, Kommunikationsformen bei Hörsehbehinderung/Taubblindheit, logopädische Intervention

# **Abstract**

## **Usher syndrome**

### **Forms of communication for acquired deafblindness**

This bachelor thesis describes the Usher syndrome as the most frequent reason for deafblindness in industrialised countries and constitutes alternative forms of communication despite the impairment of two senses.

The autosomal recessive inherited Usher syndrome is defined as a combination between middle- and profound sensorineural hearing loss till deafness and a degenerative retina disease called pigmentary retinopathy.

Patients with Usher syndrome communicate in a different way from healthy people, because of their deficit in hearing and seeing. The main focus in this thesis is to outline some of the forms of communication before and after the illness of the eyes. These forms are described and the connection to logopedic intervention is illustrated.

As a result of the literature research there is not only one form of communication, which is the right one for the patient to interact with someone. In the space of the heterogeneous group of people with Usher syndrome the communication forms are diverging enormously.

Patients name the deficit in communication as the essential reason for decreasing activity and participation. Improving the most effective strategy of communication for the individual with logopedic intervention fosters participation and develops a higher quality of life.

### **Key words:**

Usher syndrome, communication strategies in deafblindness, logopedic intervention,

# Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung .....	7
1.1 Problemstellung und Forschungsfrage .....	7
1.2 Relevanz für die Logopädie .....	8
1.3 Gliederung der Arbeit .....	9
2. Forschungsstand und Theorie .....	10
2.1 Hörsehbehinderung/Taubblindheit .....	10
2.2 Definition Usher-Syndrom .....	12
2.2.1 Subtypen des Usher-Syndroms .....	15
2.2.2 Prävalenz .....	16
2.3 Aktivitäts- und Partizipationseinschränkungen bei dualer Sinnesbeeinträchtigung .....	17
2.4 Kommunikationsformen vor Visusbeeinträchtigung .....	19
2.4.1 Lautsprache .....	20
2.4.2 Gebärdensprache .....	23
2.4.3 Lautsprachbegleitendes Gebärden (LBG) .....	24
2.4.4 Schriftsprache .....	26
2.5 Kommunikationsformen nach Visusbeeinträchtigung .....	29
2.5.1 Lormen .....	29
2.5.2 Fingeralphabet .....	33
2.5.3 Gebärdensprache bei Tunnelblick .....	34
2.5.4 Taktiles Gebärden .....	35
2.5.5 Schriftsprache bei Visuseinschränkung .....	40
2.5.6 Tadoma .....	41
3. Methodik .....	43
4. Diskussion .....	44
5. Schlussfolgerung und Ausblick .....	46
Literaturverzeichnis .....	48
Abbildungsverzeichnis .....	53

Abkürzungsverzeichnis .....	54
Eigenständigkeitserklärung .....	55

# 1. Einleitung

## 1.1 Problemstellung und Forschungsfrage

„Man kann nicht nicht kommunizieren.“ (Watzlawick P., Bavelas J.B., Jackson D.D 2007, S. 51) Mit diesem Zitat am Beginn der Einleitung soll die Allgegenwärtigkeit von Kommunikation ins Bewusstsein gerufen werden. Als relevant erscheint dadurch der unmittelbare Zusammenhang der Kommunikation mit der Lebensqualität eines Menschen.

Kommunikation in allen ihren Dimensionen ist ein Grundbedürfnis eines jeden Menschen und ein wichtiger Beitrag zur Lebensqualität. Durch Kommunikation wird die Teilhabe am gesellschaftlichen Leben, die Partizipation, möglich. Weiters bildet Kommunikation die Basis für die Entwicklung und Selbstbestimmung (vgl. Wilken 2006, S. 1). Durch den Austausch mit andern können demnach Wege zur Bedürfnisbefriedigung sichergestellt werden. Außerdem dient Kommunikation aufgrund der Partizipation zur Isolationsprävention. Beeinträchtigungen und Störungen der Kommunikationsfähigkeit führen unweigerlich zu Einschränkungen in der Teilhabe.

Kommunikation geht über die verbale Sprache hinaus. Jede Verhaltensweise und Aktion, mit der ein Individuum bewusst oder unbewusst mit einem anderen Individuum in Beziehung tritt, kann als Kommunikation oder Interaktion verstanden werden. Grundlagen eines Menschen zur Kommunikation sind die Wahrnehmungsfähigkeit durch das Sehen, das Hören, das Fühlen, das Riechen, das Schmecken, die Propriozeption und das Gleichgewicht. Die Wichtigkeit der jeweiligen Sinne für den Einzelnen kann jedoch unterschiedlich sein. Um die aufgenommenen Reize in Beziehung zu setzen, bedarf es einer weiteren Fähigkeit, der sensorischen Integration (vgl. ebd., S. 4f).

Die Art der Kommunikation der hörenden und sehenden Menschen baut auf verbale, paraverbale und nonverbale Kommunikationskanäle auf. Um die Information aus diesen Kanälen verarbeiten zu können, nutzt der Mensch die beiden Fernsinne, den auditiven und dem visuellen Sinn, sowie den taktilen Sinn. Geräusche, Worte und Ansprache werden aufgenommen, erkannt und verarbeitet. Durch die Reaktion darauf entsteht Kommunikation (vgl. Amann, Wipplinger 2008, S. 185).

Die Einschränkung oder das gänzliche Fehlen des auditiven und visuellen Inputs ist für Gesunde kaum denkbar (vgl. ZDF 2013). Aus diesem Grunde ist es für hörende und sehende Personen schwer vorstellbar, wie Menschen mit einer dualen Sinneseinschränkung kommunizieren und somit den Kontakt zu den Mitmenschen aufrecht erhalten können.

Wenn die Ohren nicht hören wollen und den Augen das Sehen vergeht, stellt Kommunikation eine enorme Herausforderung dar und die Gefahr des Aktivitäts- und Partizipationsverlustes besteht.

In dieser Bachelorarbeit werden die Kommunikationsformen von Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom, einer erworbenen Hörsehbeeinträchtigung, auch Taubblindheit genannt, näher beleuchtet. Kontrastiv werden die Kommunikationsformen vor und nach Einsetzen der Netzhautdegeneration Retinitis pigmentosa dargestellt.

Dieser Literaturarbeit liegt die folgende **Forschungsfrage** zu Grunde:

*Welchen Beitrag kann die Logopädie leisten, um Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom in ihrer Kommunikationsform zu unterstützen und somit bestmögliche Partizipation zu ermöglichen?*

## 1.2 Relevanz für die Logopädie

Im Bereich des Usher-Syndroms wird im medizinischen Bezugsrahmen viel publiziert, da die genetischen Veränderungen bei dieser Erbkrankheit zahlreiche Fragen aufwerfen. Diese daraus gewonnen Erkenntnisse sind durchaus von großer Bedeutung, wobei die/der Patientin/Patient mit Diagnose Usher-Syndrom wenig Nutzen davon trägt.

Relevanter für die/den Patientin/Patienten erscheinen die rehabilitativen Maßnahmen, welche gesetzt werden können, um eine Aktivitätsausübung und Teilhabe am gesellschaftlichen Leben zu ermöglichen und Isolation vorzubeugen.

In der Pädagogik wird dem Bereich der Kommunikationsentwicklung und -möglichkeit von Sinnesbeeinträchtigten zunehmend Aufmerksamkeit geschenkt. Die Logopädie arbeitet an und mit der Sprache selbst, wobei auch unterstützte Kommunikation, und somit alternative Möglichkeiten der Kommunikation, Teil der logopädischen Intervention sein können.

Diese Überlegung liefert die Basis für die **Arbeitshypothese** dieser Bachelorarbeit:

*Die logopädische Intervention leistet Beitrag zur Kommunikationsoptimierung bei Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom, um die Partizipation zu verbessern.*

Die Logopädie kann bereits in frühen Stadien positiv auf die Kommunikationsentwicklung Einfluss nehmen. Je nachdem ob eine/ein Patientin/Patient mit einem Cochlea Implantat versorgt wird oder nicht, liegen die in der logopädisch Arbeit primär relevanten Aspekte in unterschiedlichen Bereichen.

Überschneidungen zwischen der Taubblindenpädagogik und der Unterstützten Kommunikation in der Logopädie bezüglich Kommunikationsentwicklung bei Usher-Syndrom liegen nahe und fordern dadurch interdisziplinäre Zusammenarbeit (vgl. Braun 2009, S. 3).

### **1.3 Gliederung der Arbeit**

Zur Bearbeitung der Forschungsfrage ergibt sich folgende Gliederung der Bachelorarbeit:

In der Einleitung werden das Thema der Bachelorarbeit, die Fragestellung und die Relevanz für die Logopädie dargestellt.

Im zweiten Kapitel werden der derzeitige Forschungsstand und die Theorie zum Thema erläutert.

Der erste Abschnitt widmet sich der Taubblindheit. Die verschiedenen Ursachen werden skizziert, um im darauf folgenden Abschnitt das Krankheitsbild Usher-Syndrom als den Hauptverursacher einer erworbenen Taubblindheit näher aufarbeiten zu können. Außerdem wird innerhalb dieses Abschnitts auf die Subtypen der genetischen Erkrankung und deren Prävalenz eingegangen.

Der dritte Teil zum Kapitel Forschungsstand und Theorie zeigt die Einschränkungen der Aktivität und Partizipation bei Usher-Syndrom.

Abschnitt vier beinhaltet die Kommunikationsformen vor Einsetzen der Augenerkrankung. Dabei werden die Lautsprache, die Gebärdensprache, das Lautsprachbegleitende Gebärden und die Schriftsprache definiert und der Bezug zur Logopädie dargestellt. Dieser Teil schafft die Basis für den nächsten, in welchem Kommunikationsformen nach Einsatz der Netzhautdegeneration dargelegt werden. Genauer veranschaulicht dieser Abschnitt die Kommunikation via Lormen, Fingeralphabet, Gebärden bei Tunnelblick, Taktiles Gebärden, Schriftsprache bei Visuseinschränkungen und Tadoma.

Das darauf folgende Kapitel drei beschreibt die Methodik, wobei genauer auf den Prozess des Literaturstudiums eingegangen wird.

Im Kapitel Diskussion werden die aus der Literatur entnommenen Fakten zusammengefasst und gewichtet sowie der Bezug zur Logopädie hergestellt.

Im abschließenden Abschnitt werden offene Fragen angeführt, welche zusätzliche Forschung benötigen.

## 2. Forschungsstand und Theorie

Ziel dieser Arbeit ist es aufzuzeigen in welchen Bereichen der Kommunikation die Logopädie bei dualer Sinneseinschränkung, wie bei Usher-Syndrom, Hilfestellungen bieten kann, um die Teilhabe am gesellschaftlichen und alltäglichen Leben der Patientinnen/Patienten steigern zu können. Basis dafür bilden Informationen zur Hörsehbehinderung, zum Usher Syndrom sowie zu den Kommunikationsformen vor und nach Visuseinschränkung.

### 2.1 Hörsehbehinderung/Taubblindheit

Um im weiteren Verlauf der Arbeit auf die Kommunikationsformen der erworbenen Hörsehbehinderung/Taubblindheit bei Usher-Syndrom näher einzugehen, ist es notwendig die Begriffe Hörsehbehinderung und Taubblindheit zu beleuchten.

Als grundlegendes Problem bezüglich Definition ist festzuhalten, dass keine einheitliche Beschreibung von Hörsehbehinderung/Taubblindheit existiert. Diese Erkrankung wird aus medizinischer und pädagogischer Seite nicht ident beschrieben. Im folgenden Abschnitt werden exemplarisch die Definitionen von Rath (1998) und Adler und Wohlgensinger (2007) dargestellt.

Eine Beeinträchtigung des Hörorgans in Kombination mit einer Schädigung des Sehsinns wird als Hörsehbehinderung bezeichnet. Der Grad der Beeinträchtigung der Sinne ist für diese Diagnosestellung nicht festgelegt. Von Taubblindheit spricht man bei profunden Beeinträchtigungen oder gänzlichem Ausfall der beiden Fernsinne (vgl. Rath 1998, S. 155f). Ergänzend dazu erläutern Adler und Wohlgensinger (2007, S. 10ff), dass Taubblindheit nicht durch gänzlichen Verlust des auditiven und visuellen Sinns gekennzeichnet ist. Vielmehr ist die Definition von Taubblindheit auf die Defizite in Aktivität und Partizipation ausgerichtet. Laut den Autoren gibt es vier verschiedene Kombinationsmöglichkeiten der Sinnesschädigung, welche zur Diagnose Taubblindheit führen.

- Bei der ersten Kombinationsmöglichkeit liegt eine vollständige Schädigung beider Sinne vor (Blindheit und Gehörlosigkeit).
- Eine andere Variation zeigt sich in der vollständigen Sehbeeinträchtigung und einer hochgradigen Schwerhörigkeit.
- Kontrovers dazu steht die Form der Taubblindheit, welche hochgradige Sehstörung mit vollständiger Gehörlosigkeit vereinigt.
- Als vierte Möglichkeit der Sinnesschädigung wird die hochgradige Beeinträchtigung beider Sinne aufgezählt.

Bei Gesunden ergänzen sich Seh- und Hörsinn. Ist einer der angesprochenen Sinne betroffen, wird instinktiv der jeweils andere Fernsinn zur Kompensation herangezogen. Blinde Menschen bauen auf ihren gut trainierten auditiven Sinn. Im Gegensatz dazu legen Gehörlose mehr Energie in den visuellen Sinn, welchen sie als Basis zur Kommunikation verwenden. Der Sinn, der als Kompensation genutzt wird, wird durch Erfahrung und Lernen geschult und perfektioniert. Es kann demnach angenommen werden, dass die doppelte Sinnesbeeinträchtigung zu massiven Einschränkungen in der Lebensgestaltung wie auch in der Kommunikation führt (vgl. Rath 1998, S. 155f).

Adler und Wohlgensinger (2007, S. 10) erläutern, dass Taubblindheit als eigene Behinderung angesehen werden muss, da die bloße Zusammenführung beider Sinnesschädigungen dem Ausmaß der Beeinträchtigung nicht gerecht wird. Seit 2004 ist die doppelte Sinnesbeeinträchtigung als eigene Form der Behinderung europaweit anerkannt. Wie in der schriftlichen Erklärung des Europäischen Parlaments festgehalten, führt die doppelte Sinnesbeeinträchtigung zu „Schwierigkeiten beim Zugang zu Information, Kommunikation und Mobilität“ (Howitt et al. 2004, S. 2).

Die Gruppe der Hörsehgeschädigten kennzeichnet sich durch eine große Heterogenität. Einerseits führt der Grad der Schädigung der einzelnen Sinne, welcher bei jedem Menschen unterschiedlich sein kann, zur Differenzierung innerhalb der Gruppe. Andererseits ist der Zeitpunkt des Auftretens (prä- oder postlingual) ein Kriterium, welches die Personen mit Hörsehbeeinträchtigung unterteilt. Weiters kann unterschieden werden, ob es sich um eine angeborene oder erworbene Sinnesschädigung handelt (vgl. ÖHTB s.a.).

**Ursachen** der angeborenen Taubblindheit liegen in Frühgeburt, Infektionen in der Schwangerschaft oder Genschädigungen (vgl. ebd.). Assoziativ dazu kommen häufig weitere Entwicklungsstörungen vor (vgl. Latzelsberger 2011 S.11f).

Als primäre Ursache für Taubblindheit wird das Usher-Syndrom, eine erworbene Hörsehbehinderung, angegeben, welches 50% aller Taubblindheitsfälle ausmacht (vgl. Bolz, Gal 2002, S.10). Die Annahme liegt nahe, dass dieser Prozentsatz im fortgeschrittenen Alter weiter ansteigt, da mehr als die Hälfte der Taubblinden laut Integration taubblinder Menschen (2006) über 60 Jahre ist. Somit führen die physiologisch degenerativen Prozesse des Alters zum Steigen der Prozentangabe im Bezug auf Taubblindheit/Hörsehbehinderung. Fest steht, dass Taubblindheit aus den verschiedensten Gründen auftreten kann und demnach in allen Altersgruppen vorkommt.

Wie bereits zu Beginn erwähnt, wird im weiteren Verlauf der Arbeit das Usher-Syndrom definiert und im Speziellen auf die durch die Hörsehbehinderung erforderlichen Kommunikationsformen eingegangen. Auf die Beschreibung anderer Formen der

Taubblindheit und deren Ausdrucksweise wird aufgrund der großen Unterschiede in der Herangehensweise und Unterstützung im Bezug auf die Kommunikation verzichtet.

## 2.2 Definition Usher-Syndrom

Eine Kombination aus kongenitaler, beidseitiger, sensorineuraler Hörstörung in unterschiedlichen Schweregraden und eine später einsetzende degenerative Veränderung der Retina (Netzhaut), genannt Retinitis pigmentosa, stellt die Symptome der erworbenen Hörsehbehinderung Usher-Syndrom dar (vgl. von Graefe 1858, S. 252f).

Als **Schallempfindungsschwerhörigkeit** oder **sensorineurale Hörstörung** wird eine gestörte Umwandlung der mechanischen Schallenergie in elektrische Impulse [welche in den Sinneszellen der Cochlea stattfindet] oder ein Problem in der Weiterleitung des Reizes durch den Hörnerv definiert (vgl. Friedrich, Bigenzahn, Zorowka 2006, S. 346). Spezifisch auf das Usher-Syndrom bezogen handelt es sich um eine cochleäre Hörstörung. Die Problematik liegt demnach in der Cochlea, genauer in den Sinneshärchen, da ansonsten die Versorgung durch ein Cochlea Implantat wenig effektiv wäre. Es wurde bereits bewiesen, dass eine Versorgung durch ein Implantat Erfolge aufzeigt (vgl. Ramsden 1993; zit. n. Lehnhardt 1998, S. 166).

**Retinitis pigmentosa** richtig genannt **Retinopathia pigmentosa** stellt eine zumeist vererbte und selten erworbene degenerative Netzhauterkrankung dar. Der fälschlich verwendete Name Retinitis pigmentosa lässt vermuten, dass es sich bei dieser Erkrankung um einen entzündlichen Prozess der Netzhaut handelt. Eine Entzündung der Netzhaut ist jedoch kein Teilsymptom.



Abbildung 1: Retina: verengte Gefäße & Pigmentablagerungen

(Bass S.J. 2006)

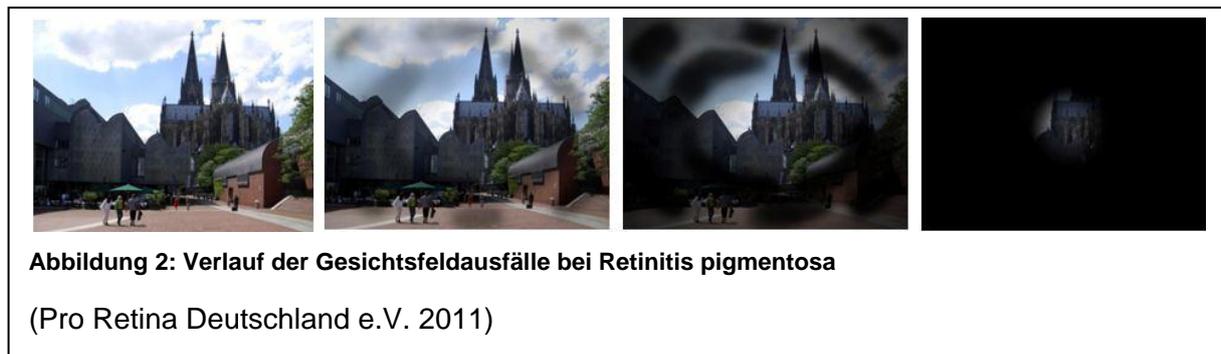
Die Netzhautgefäße stellen sich bei dieser Erkrankung eng, es kommt zur Optikusatrophie und nervale Elemente der Netzhaut gehen unter. Pigmente lagern sich in die Retina ein. Diese beginnen sich in der Peripherie der Netzhaut abzulagern und wandern im Laufe der Zeit weiter in Richtung Zentrum (vgl. Pschyrembel 2011, S. 1802).

Die verengten Gefäße inklusive der Pigmentablagerungen, die in der Peripherie beginnen, sind in Abbildung 1 dargestellt.

In der Literatur zu Usher-Syndrom wird von Retinitis pigmentosa gesprochen. Aus diesem Grund wird diese nach medizinischen Standards nicht korrekte Bezeichnung der Erkrankung in dieser Arbeit verwendet.

Das Erstsymptom einer Retinitis pigmentosa liegt aufgrund der Schädigung der Stäbchen, welche für das Hell-Dunkel-Sehen verantwortlich sind und sich vor allem in der Peripherie der Retina befinden, in einer Einschränkung des Dämmerungssehens bis hin zur Nachtblindheit. Bevor diese Symptome auftreten, kommt es zu Farbwahrnehmungsstörungen im Bezug auf Blau und Gelb. Diese Beeinträchtigung wird jedoch zumeist nicht bemerkt, wodurch in der Literatur vor allem die Einschränkung des Dämmerungssehens als Erstsymptom der Sehschädigung genannt wird. Im zunehmenden Erkrankungsstadium treten Gesichtsfeldausfälle auf, beginnend in der Peripherie der Netzhaut (in Form eines Ringskotoms) und ausbreitend in Richtung Zentrum (vgl. Rohrschneider 2012, S. 18). Diese Gesichtsfeldausfälle werden fälschlicherweise als der typische Tunnelblick bezeichnet, bei dem ein Zentrum des scharfen Sehens bestehen bleibt. Beim RP kann es auch im Zentrum des scharfen Sehens zu inselartigen Ausfällen kommen (vgl. Bunck 1998, S. 180). Ein möglicher Verlauf der Gesichtsfeldausfälle ist in Abbildung 2 dargestellt.

Bei günstiger Beleuchtung [und durch differenzierte Kopfbewegungen (vgl. ebd., S. 180)] ist eine Kompensation der ersten Symptome möglich. Festzuhalten ist, dass eine Retinitis pigmentosa als Symptom des Usher-Syndroms folgenärmer als eine isolierte Retinitis pigmentosa ist (vgl. Rohrschneider 2012, S. 18f).



Selbst bei der gravierendsten Form des Usher-Syndroms bleibt zumeist eine vollständige Erblindung aus. Die für diese Form der Netzhauterkrankung typischen Knochenkörperchen, welche in der Retina eingelagert sind, erscheinen beim Usher-Syndrom im fortgeschrittenen Stadium weniger stark ausgeprägt, als bei der isolierten Augenerkrankung (vgl. ebd., S. 18f). Die erwähnten Pigmentkörperchen lagern sich von der Peripherie beginnend in der Retina ein und führen zur Undurchlässigkeit von Lichtstrahlen.

Katarakt, Glaukom und Myopie sind weitere Schädigung des Auges, wobei diese die Linse betreffen und beim Usher-Syndrom in Verbindung mit der Retinitis pigmentosa auftreten. Durch Linsen- und Glaskörperproblematiken machen sich Blendungsreaktionen bemerkbar. Diese äußern sich beispielsweise durch Tageslichtvermeidung. Sobald zusätzlich zu den peripheren Stäbchen die von der Lokalisation auf der Retina zentral liegenden Zäpfchen betroffen sind, werden Kontraste weniger deutlich erkannt (vgl. Bunck 1998, S. 179f).

Rückblickend wurde diese Kombination der Sinnesbeeinträchtigung erstmals von Albrecht von Graefe 1858 beschrieben.

Die Vererbung des Usher-Syndroms wird von dessen Namensgeber Charles Howard Usher bereits 1914 erkannt (Usher 1914; zit. n. Rohrschneider 2012, S. 14). Beim Usher-Syndrom handelt es sich um eine nach dem Mendelschen Gesetz autosomal rezessiv vererbte Erkrankung. Dies bedeutet, dass unabhängig vom Geschlecht das Risiko am Usher-Syndrom zu erkranken ident ist, wobei es nur bei Zusammentreffen zweier veränderter Gene zum Ausbruch der Krankheit kommt. Das Kind mit Usher-Syndrom hat meist klinisch gesunde Elternteile. Diese sind Genträger. Sie tragen in ihrem Erbgut ein krankes und ein gesundes Gen mit sich, wodurch es zu keinem Ausbruch kommt. Der Wahrscheinlichkeit, dass ein Kind zweier Genträger erkrankt, liegt bei 25%. In einem Viertel der Fälle vererben beide Elternteile das veränderte Gen an das Kind, wodurch beim Kind die Erkrankung tragend wird (vgl. Rohrschneider 2012, S. 15).

Da es sich beim Usher-Syndrom um ein sowohl genetisch als auch klinisch heterogenes Erscheinungsbild der Krankheit handelt, wird dieses aufgrund des divergierenden Ausmaßes der Hörschädigung in Subtypen zusammengefasst. Innerhalb der drei Subtypen gibt es wiederum mehrere Gene und Genmutationen, die für das Syndrom verantwortlich sind. In einer Studie zum Typ Usher I finden Kimberling und andere durch Analysen heraus, welche Gene mit welcher Häufigkeit beim Subtyp I vom Usher-Syndrom betroffen sind (vgl. Kimberling et al. 2000, S. 1570ff).

### **2.2.1 Subtypen des Usher-Syndroms**

Wie bereits angesprochen, wird das Usher-Syndrom bezüglich der angeborenen Hörstörung und dessen Ausmaß in verschiedene Untergruppen gegliedert. Ein weiterer Unterscheidungspunkt innerhalb des Usher-Syndroms ist der Zeitpunkt des Auftretens sowohl der Hör- als auch der Sehbeeinträchtigung sowie die Präsenz oder Nichtpräsenz von Mängeln der Vestibularfunktion, die sich durch Gleichgewichtsstörungen äußert.

#### **Usher-Syndrom Typ I:**

Als primär auffallendes Symptom zeigt sich die kongenitale, bilaterale, an Taubheit grenzende Schallempfindungsschwerhörigkeit sowie eine vestibuläre Hypo- oder Areflexie. Letzteres bedingt eine Verzögerung in der Entwicklung des aufrechten Gangs. Durchschnittlich laufen die betroffenen Kinder mit 18 Monaten frei. Durch die angeborene Hörschädigung ist die Sprachentwicklung reduziert (vgl. Seelinger, Fischer, Pfister 2009, S. 509).

Dieser Subtyp stellt aufgrund der ausgedehnten Schädigung des auditiven Sinns und des frühzeitigen Einsetzens der Sehschädigung die folgenreichste und schwerwiegendste Form dar. Erste Anzeichen der Störung des visuellen Sinns äußern sich bereits vor der Pubertät durch Probleme des Sehens in der Dämmerung, welche sich im Laufe der Zeit bis zur Nachtblindheit weiterentwickeln. In den ersten Jugendjahren verschlechtert sich der Visus, die Sehschärfe, und Ausfälle im Gesichtsfeld bilden sich aus (vgl. Rohrschneider 2012, S. 14f).

#### **Usher-Syndrom Typ II:**

Charakteristisch für diesen Subtypen des Usher-Syndroms ist die kongenitale, sich nicht verschlechternde, bilaterale Schwerhörigkeit. Im Tief- bis Mitteltonbereich zeigt sich eine mittelgradige Hörleistung, wobei im Hochtonbereich der Hörverlust hochgradig ist. Leistungen des Vestibularorgans sind uneingeschränkt möglich (vgl. Seelinger, Fischer, Pfister 2009, S. 510).

Laut Rohrschneider (2012, S. 15ff) handelt es sich bei Typ II um die häufigste Form. Durch die Anwendung von Hörgeräten kann das teils hochgradig eingeschränkte Hörvermögen ausgeglichen werden. Typisch für eine Innenohrschwerhörigkeit zeigt sich beim zweiten Subtypen des Usher-Syndroms auch eine Unbehaglichkeitsschwelle bei geringerem Schallpegel als bei Normalhörenden. Diese Schwelle kennzeichnet, ab welchem Schallpegel das Hören für die Person unangenehm ist. Dieses Phänomen lässt auf ein positives Rekrutment schließen. Der Dynamikbereich, dargestellt durch den Bereich zwischen Hörschwelle und Unbehaglichkeitsschwelle, ist reduziert.

Im Gegensatz zum Typ I scheinen die ersten Anzeichen der Veränderung des Sehens erst später auf. Einbußen des Dämmerungssehens treten innerhalb der ersten zehn Jahre auf, die Nachtblindheit innerhalb der zweiten Lebensdekade. Symptome durch die Retinitis pigmentosa fallen beim Subtyp II weniger gravierend aus, als beim Typ I (vgl. ebd., S. 15).

### **Usher-Syndrom Typ III:**

Bei diesem Subtypen werden sowohl die Schädigung des auditiven Sinns, wie die des visuellen Sinns postlingual tragend. Bezüglich der Hörschädigung zeigt sich eine deutliche Progredienz und die Funktion des Gleichgewichts kann zusätzlich beeinträchtigt sein. Diese Form stellt die seltenste Untergruppe von Usher dar, wobei Fälle dieser bislang nur in Finnland und den USA auftreten (vgl. Seelinger, Fischer, Pfister 2009, S. 510).

Interessanterweise beschreibt Rohrschneider (2012, S. 15) die Hörleistungen bei Usher-Syndrom Typ III als angeborene Schwerhörigkeit, welche progredient bis zur Gehörlosigkeit im Erwachsenenalter nachlässt. Die Symptome des Auges sind ähnlich die des zweiten Subtypens.

### **2.2.2 Prävalenz**

Bezüglich der Vorkommenshäufigkeit des Usher-Syndroms gibt es viele Studien aus unterschiedlichen Ländern, wobei diese zum Teil divergierende Ergebnisse liefern.

In den USA und Skandinavien sind von 100.000 Personen etwa 3,0 – 4,4 von der Innenohrschwerhörigkeit kombiniert mit einer Retinitis pigmentosa betroffen (vgl. Klaes 2012). Rosenberg und andere (1997, S. 134) geben ein Vorkommen des Usher-Syndroms in der Bevölkerung von ungefähr 4-6 Erkrankten pro 100.000 Einwohner an. Aus dieser Studie geht hervor, dass der Subtyp II innerhalb des Usher-Syndroms am häufigsten zu tragen kommt (vgl. Rosenberg et al. 1997, S. 314). In einem begrenzten Erhebungsraum in Deutschland wird eine Prävalenz von 6,2 aus 100.000 Personen festgestellt. Die Autoren vermerken innerhalb ihrer Probandinnengruppe/Probandengruppe eine erhöhte Anzahl an Erkrankten des Subtypens II, mit einer Prävalenz von 4,2, gegenüber denen des Subtypens I, mit einer Prävalenz von 1,9 pro 100.000 Einwohner (vgl. Spandau, Rohrschneider 2002). Diese Studienergebnisse gehen mit den Angaben von Bolz und Gal (2002, S. 11) einher. Mit 33-44% aller Fälle des Usher-Syndroms stellt Usher Typ I die zweithäufigste Form nach Usher Typ II mit 56-67% der Fälle dar.

Bei 6% der von kongenitaler Gehörlosigkeit betroffenen Personen wird das Usher-Syndrom festgestellt (vgl. Zelle 2008). Loundon und andere finden eine Prävalenz für Usher-Syndrom von 7% bei kongenital Gehörlosen (vgl. Loundon et al. 2003, S. 217). 10,4% der 48 untersuchten Personen mit präverbal hochgradiger Hörschädigung werden durch ERG als Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom erkannt (vgl. Mets et al., 2000 S. 238). Einen

höheren Prozentsatz an Personen mit Gehörlosigkeit oder hochgradiger Schwerhörigkeit, mit nachgewiesenen vorhandenen Usher-Genmutationen, geben Kimberling und andere (2010, S. 512ff) an. 11,3% der erwähnten Gruppe sind an Usher-Syndrom erkrankt. Aufgerechnet auf die Gesamtbevölkerung der USA ergibt dies laut den Autoren eine Prävalenz von einem Erkrankten auf 6.000 Gesunden.

Obwohl diese Erkrankung einen eher kleinen Teil der Bevölkerung betrifft, muss darauf verwiesen werden, dass in Industrieländern das Usher-Syndrom das häufigste Vorkommen von Taubblindheit, mit mehr als der Hälfte der Taubblindheitsfälle, repräsentiert (vgl. Bolz, Gal 2002, S.10).

### **2.3 Aktivitäts- und Partizipationseinschränkungen bei dualer Sinnesbeeinträchtigung**

Die Beeinträchtigung der beiden Fernsinne schränkt Betroffene in der Aktivität und Partizipation ein. Zusätzliche psychische oder soziale Faktoren führen zur Stressentwicklung.

In der Studie von Högner (2012, S. 141ff) werden Stresserfahrungen und Stressursachen bei 17 erwachsenen Personen mit Usher-Syndrom erhoben. Als belastend geben die Probandinnen/Probanden den Arbeitsweg, die Arbeitszeit, den Druck und die PC-Arbeit an. Aufgaben im Haushalt führen zu Überforderung. Die enorme Anstrengung bei Durchführung verschiedenster Aufgaben und die längere Durchführungsdauer, der selbst gesetzte Druck und das Verhältnis zwischen erreichtem Ziel und angestrebtem Ziel führen zu Stress und Unzufriedenheit der Probandinnen/Probanden.

Als wesentlicher, stressfördernder Faktor wird die Stigmatisierung der Behinderung in der Gesellschaft genannt. Die dadurch eingeschränkte Anerkennung der Person sowie der Arbeitsleistung führt zu Einbußen in der Entlohnung (vgl. ebd., S.145f).

Angst, Frustration und Unsicherheit erschweren die Interaktion zwischen Betroffenen und Nichtbetroffenen. Als fundamentalen Grund für Stress geben die Probandinnen/Probanden die Einschränkung in der Kommunikationsfähigkeit an. Durch die zunehmende Sehschädigung wird es unmöglich, die nonverbalen Kommunikationsaspekte aufzunehmen und zu interpretieren. Außerdem führt die Kommunikationseinschränkung durch die erschwerte Kontaktgestaltung zu zunehmender Isolation (vgl. ebd., S. 145).

Die Diagnosestellung und die Angst um die Zukunft belasten Betroffene des Usher-Syndroms emotional außerordentlich. Sowohl Konflikte innerhalb der Familie als auch in der Öffentlichkeit resultierend aus den Symptomen der Hörsehbeeinträchtigung. Beispiele für Problematiken sind das Anstoßen von, Umstoßen von oder Fallen über Gegenständen oder

Personen. Diese führen zu emotionalen und psychischen Missempfindungen aufgrund der unangemessenen Reaktionen der Nichtwissenden. Eine belastende Tatsache stellt nicht zuletzt das Angewiesensein auf einen Mitmenschen durch die steigende Mobilitätsbeeinträchtigung dar (vgl. ebd., S. 146).

De Andrade Figueiredo, Chiari und de Goulart führen 2013 eine Studie in Brasilien durch, in der die Lebenssituation Taubblinder mittels Fragebogen erhoben wurde. Die Visusbeeinträchtigung geben knapp die Hälfte der befragten Personen mit Usher-Syndrom als schwerwiegendste Behinderung, bei den Auswahlmöglichkeiten „Hearing/Vision/None – I accept my condition/Both/No answer to this question“ an. An die Hörproblematik sind die Betroffenen bereits gewöhnt oder kennen, aufgrund einer angeborenen Hörschädigung, kein Leben ohne diese Beeinträchtigung. Durch die Sehstörung sind die Patientinnen/Patienten bei jeder Mobilität und Kommunikation und bei etwaigen Tätigkeiten des Alltags auf Unterstützung angewiesen. Durch den visuellen Sinn ist es möglich, die Umwelt wahrzunehmen, Informationen aus dieser zu generieren, Hindernisse zu detektieren und auf diese adäquat zu reagieren. Das Defizit des auditiven Sinns führt zum Unvermögen Lautsprache zu verstehen (vgl. de Andrade Figueiredo, Chiari, de Goulart 2013).

Bunck (1998, S. 178ff) gibt Komplikationen, welche durch den Visusverlust verursacht werden, an. In der Frühphase der Sehschädigung führt die geringere Dunkeladaptation des Auges dazu, dass im Dunkeln die Orientierungsfähigkeit nachlässt. Die/der Betroffene nimmt Gegenstände im Lichtschatten nur zu Teilen oder nicht wahr. Meist wird die Abnahme der Sehfähigkeit beim Stolpern über Gegenstände, die aufgrund der Gesichtsfeldeinschränkung nicht gesehen werden, für die Umwelt auffallend. Im Straßenverkehr werden Autos, aufgrund der Hörstörung und der Einschränkung des seitlichen Gesichtsfeldes, ungenügend oder erst spät wahrgenommen.

Die Leistungsfähigkeit der/des Betroffenen in der Schule sinkt aufgrund der hohen Anstrengung das Tafelbild, die Mundbewegungen oder die Gebärden visuell erfassen zu können, ab (vgl. ebd., S. 184). Der ständige Sprecherinnen-/Sprecherwechsel, sowie die unterschiedlichen Distanzverhältnisse zu den Sprecherinnen/Sprechern und die alternierenden Lichtverhältnisse führen zu Schwierigkeiten den Inhalt für eine Person mit Usher-Syndrom im Klassenverband begreifbar zu machen. Dabei ist zu erwähnen, dass zu diesem Zeitpunkt die Diagnose zumeist noch nicht gestellt ist, die/der Betroffene die Leistungsdefizite wenig zuordnen kann und das wiederum zu Angst vor dem Versagen führt (vgl. Skusa 2012, S. 111f).

Die Fortbewegung, der Zugang zu Bildung, die Ausübung des Berufs sowie die täglichen Lebensaktivitäten stellen beispielsweise große Herausforderungen an die Patientinnen/Patienten mit Usher Syndrom. Unter den zahlreichen Schwierigkeiten, die sich im Alltag einer Person mit Usher-Syndrom ergeben, wird die Einschränkung in der **Kommunikation als fundamentalstes Problem** angegeben, worunter die zwischenmenschliche Beziehung leidet (vgl. de Andrade Figueiredo, Chiari, de Goulart 2013). Durch auftretende Missverständnisse, welche durch die fehlende Wahrnehmung von Mimik und Gestik zustande kommen, wird die Beziehung zueinander angespannter (vgl. Skusa 2012, S. 111).

Durch Kontakt zu den Mitmenschen mittels einer gemeinsamen Art der Kommunikation, ist Partizipation möglich, wodurch ein essentieller Schritt in Richtung Steigerung der Lebensqualität vollbracht wird. Aus diesem Grund wird im weiteren Verlauf der Bachelorarbeit auf die Kommunikationsformen der Usher-Betroffenen eingegangen, um aufzuzeigen, dass diese fähig sind zu kommunizieren. Die Hörenden und Sehenden müssen lernen ihre Sprache zu verstehen. Ist eine Person dieser Sprache nicht mächtig, kann zur Sicherstellung eine gelungene Interaktion die Funktion von Dolmetscherinnen/Dolmetschern genutzt werden.

Um die Veränderungen innerhalb der Kommunikation durch die Sehbeeinträchtigung zu verstehen, werden zuerst die Kommunikationsformen vor Visusverlust dargestellt.

## **2.4 Kommunikationsformen vor Visusbeeinträchtigung**

Laut Wendlandt und Niebuhr-Siebert (2006, S. 10) verfügt jedes Individuum von Geburt an über eine Fähigkeit Sprache zu entwickeln und durch diese mit anderen kommunikativ in Kontakt zu treten.

Kommunikation hat keinerlei Vorgaben. Dies geht aus dem Abkommen der Vereinigten Nationen über die Rechte von Menschen mit Beeinträchtigung aus der Definition zu „Communication“ und „Language“, zitiert aus dem Artikel 2 der Konvention, hervor.

*„Communication“ includes languages, display of text, Braille, tactile communication, large print, accessible multimedia as well as written, audio, plain-language, human-reader and augmentative and alternative modes, means and formats of communication, including accessible information and communication technology;*

*"Language" includes spoken and signed languages and other forms of non spoken languages;"* (United Nations 2006, S. 7)

Je nach Einschränkung der Hörfähigkeit eines Menschen mit Usher-Syndrom ist die Muttersprache der/des Betroffenen eine andere. War bis dato den gehörlos geborenen Kindern mit Usher-Syndrom I der Zugang zur Lautsprache unmöglich, mussten diese andere Formen wie beispielsweise die Gebärdensprache oder Lippenlesen erlernen. Dazu war die uneingeschränkte Funktion des Auges von großer Bedeutung. Heutzutage ist durch die Implantation des Cochlea Implantats einem Lautspracherwerb bei frühzeitiger Versorgung nichts entgegen zu setzen.

Usher Typ II kann bei adäquater Versorgung durch eine Hörhilfe, ob Implantat oder Hörgerät, den auditiven Kanal zum Kommunizieren verwenden (vgl. Rohrschneider 2012, S. 17).

### 2.4.1 Lautsprache

Der Lautspracherwerb basiert auf verschiedenen Aspekten und ganzheitlich gesehen auf einer positiven Entwicklung in allen Bereichen. Die Voraussetzungen sind in Form der Wurzeln eines Baumes in der Abbildung 3 visualisiert dargestellt. Eine dieser Wurzeln bezieht sich auf die akustische Sinneswahrnehmung, das Hören (vgl. Wendlandt, Niebuhr-Siebert 2006, S. 10ff).

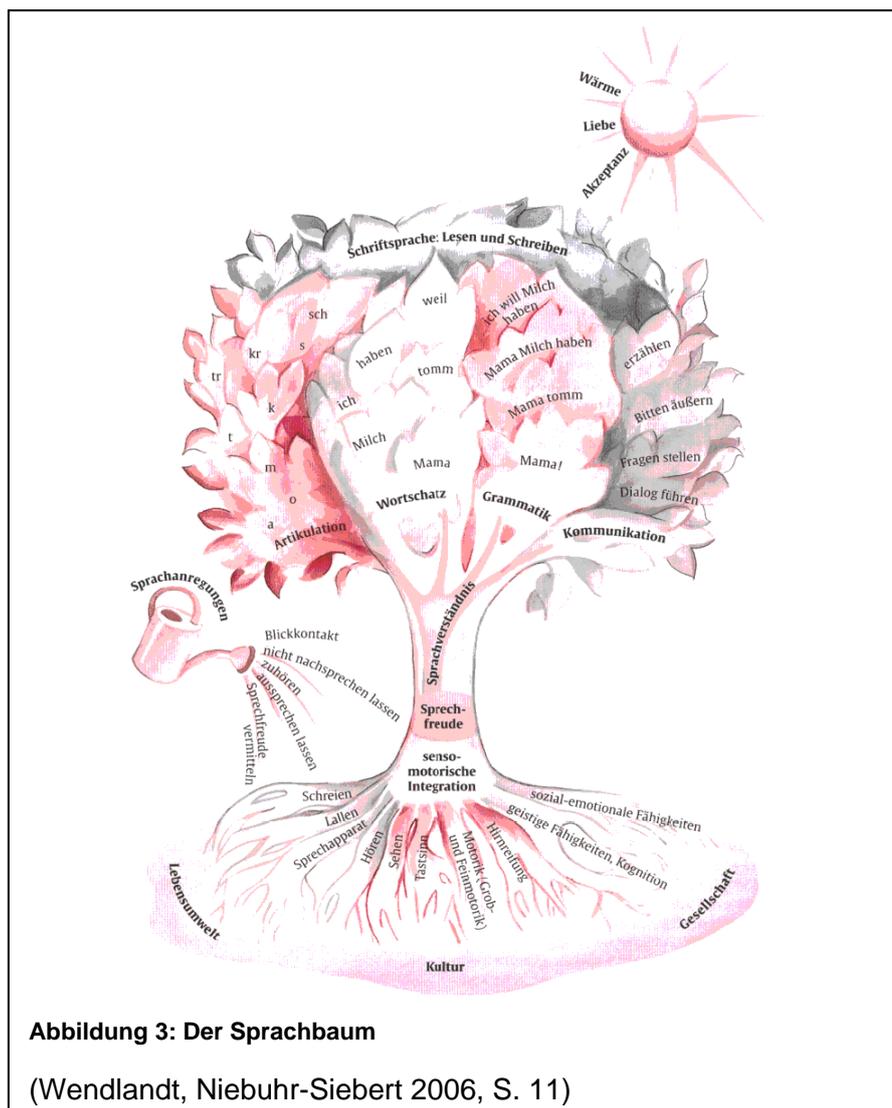


Abbildung 3: Der Sprachbaum

(Wendlandt, Niebuhr-Siebert 2006, S. 11)

Zum Erwerb der Lautsprache ist ein funktionsfähiges Gehör obligatorisch. Dabei stellt nicht das sichtbare Ohr, die Ohrmuschel des Außenohres, den essentiellen Teil dar. Der Schall soll von außen über den gesamten Schallleitungsapparat, bestehend aus Außenohr, Gehörgang, Trommelfell und Mittelohr mit den Gehörknöchelchen möglichst ohne Verlust der Schallenergie bis ins Innenohr weitergeleitet werden. Ab dort übernehmen die für die Schallempfindung zuständigen Strukturen, bestehend aus Innenohr, Hörnerv, Hirnstamm, zentrale Hörbahnen und Hörzentrum im Temporallappen des Gehirns. Diese dienen zur Umwandlung von mechanischer Schallenergie in elektrische Energie und sind für die Verarbeitung und Interpretation der akustischen Reize verantwortlich (vgl. Friedrich, Bigenzahn, Zorowka 2008, S. 329ff; Boenninghaus 2007, S 5ff; Kannengieser 2009, S. 13).

Lautsprachlosigkeit folgt einer angeborenen Gehörlosigkeit basierend auf dem fehlenden akustischen Reiz. Schwerhörigkeiten jeden Grades sollen im besten Falle bereits im Säuglingsalter diagnostiziert werden, um einer Verzögerung oder einem Ausbleiben der lautsprachlichen Entwicklung durch adäquate Versorgung mit Hörgeräten oder Implantaten entgegen zu wirken. Die ersten Lebensjahre als wichtiges Zeitfenster innerhalb des Spracherwerbs eines Kindes können durch Versorgung genutzt werden (vgl. Boenninghaus 2007, S. 109f).

Bei prälingual hörgeschädigten Kindern, deren Hörschädigung innerhalb kurzer Lebenszeit diagnostiziert und die Kinder mit technischen Hilfsmitteln ausgestattet werden, zeigen sich laut Diller, Graser, Schmalbrock (2000, S. 24) eine große Chancen die Lautsprache zu erlernen und diese als primäres Kommunikationsmittel zu nutzen. Anders ist dies bei Kindern, die erst im Kindergarten oder Schulalter versorgt werden, obwohl die Hörschädigung seit Geburt besteht.

Die Hörstörung bei Usher-Patientinnen/-Patienten I und II wird durch das flächendeckende Neugeborenenhörscreening zeitig aufgedeckt (vgl. Seelinger, Fischer, Pfister 2009, S. 510). Die Diagnose Usher wird häufig erst im späteren Kindes- oder Jugendalter gestellt (vgl. Loundon et al 2003, S. 217).

Die Gruppe der Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom Typ I, die an einer kongenitalen Gehörlosigkeit leiden, ist der lautsprachliche Sprachwerb nicht möglich, außer ein CI wurde implantiert (vgl. Pfister, Breß 2012, S. 31). Dabei ist zu erwähnen, dass diese Patientinnen-/Patientengruppe von einer zeitigen - jedoch spätestens bei Diagnosestellung des Usher-Syndroms - beidseitigen CI-Implantation bei Verlust der Sehstärke profitieren wird. Damit wird eine auditive Wahrnehmung möglich (vgl. Neuburger 2012, S. 28).

Patientinnen/Patienten des Typen II werden beim Hörscreening auffällig und deshalb hörgeräteversorgt. Durch diese Versorgung wird eine gute Sprachentwicklung erreicht. Kosten oder Mühen bezüglich der optimalen Hörhilfen dürfen nicht gescheut werden, da ein

feines Gehör bei der späteren Sehbeeinträchtigung Vorteile mit sich bringt. Regelmäßige Kontrollen, um mögliche Veränderungen der Hörleistung realisieren zu können, sind einzuhalten (vgl. ebd., S. 28).

Bei der Patientinnen-/Patientengruppe Usher-Syndrom Typ III verläuft die Lautsprachentwicklung, aufgrund der später eintretenden Hörschädigung, unauffällig.

Kinder lernen die Lautsprache durch Input aus der Umgebung und durch ihre Kompetenz verschiedene sensorische Reize zu filtern, zu sortieren und Brauchbares zu einem Ganzen zu integrieren (vgl. Kannengieser 2009, S. 15ff).

Aufgrund der Hörschädigung brauchen Kinder trotz der Versorgung durch Hörhilfen Anstöße in Form eines Hörtrainings, um ihr Hörvermögen zu nutzen um dadurch Umweltgeräusche wahrzunehmen und Lautsprache zu erwerben (vgl. Leonhardt 2002, S. 161). Die Aufnahme von akustischen Reizen bewusst machen und diese zu üben, stellt eine relevante Aufgabe dar, um hörbeeinträchtigten Kindern die Rezeption sicherzustellen und dadurch die Basis für die Produktion der Lautsprache zu schaffen. Zur Erfassung der Lautsprache nutzen Hörgeschädigte vermehrt den visuellen Kanal und kompensieren die Hörschädigung durch Absehen der Lippenbewegungen. Dies kann genauer geschult werden, wobei nur ein geringer Anteil der Laute durch Artikulationsbewegungen erfasst werden kann (vgl. ebd., S. 170). Schwerpunkt bei der Erarbeitung der Produktion ist nicht wie häufig durchgeführt das reine Artikulationstraining, sondern das Erarbeiten von Rhythmus, Dynamik und Melodik beim Sprechvorgang. Ein ideales Sprachvorbild, sowie Motivation und häufige Produktion der Lautsprache zeigen sich beim Spracherwerb als nützlich (vgl. ebd., S. 168f).

### **Usher-Syndrom und CI-Versorgung**

Die Versorgung durch ein Cochlea Implantat bei Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom bringt im Bezug auf Orientierung und Kommunikation Kompetenzen, die zur besseren Partizipation führen. Die Auswirkungen der Hörsehbehinderung auf diverse Bereiche des Alltags sind wie bereits erwähnt gravierend. Die Steigerung der Orientierungs- und Kommunikationsfähigkeit durch ein CI bringt Qualität in das Leben der/des Betroffenen (vgl. Skusa 2012, S. 119).

Bereits 2003 untersuchen Loundon und andere in einer Studie bei CI-implantierten Gehörlosen und jene mit zusätzlichem Usher Syndrom, unter anderem die logopädischen Resultate vor und nach der CI-Operation. Unterschiede in der Leistung der Probandinnen/Probanden ergeben sich aus logopädischer Sicht nicht, egal ob es sich um Patientinnen/Patienten mit oder ohne Usher-Syndrom handelt. Sprachverständnistests ergeben zum Teil signifikante Verbesserungen. Die Produktion der Sprache der untersuchten Patientinnen/Patienten divergiert stark. Wenige Wörter bis hin zu komplexen

Sätze werden bei der Testung präsentiert. Es muss bei der Interpretation der Ergebnisse auf das unterschiedliche Alter der Probandinnen/Probanden Rücksicht genommen werden (vgl. Loundon et al. 2003, 219ff).

Dass der Erfolg der CI-Versorgung vom Zeitpunkt und vom Alter des Kindes/des Erwachsenen abhängt, bestätigt sich in den Studien von Loundon (2003) und Mets (2000). Die zeitige Diagnose vom Usher-Syndrom durch ERG (Elektro-Retino-Graphie) kann die Entscheidung zur Implantation beeinflussen und frühzeitig zum Training der auditiven Fähigkeiten führen (vgl. Young, Mets, Hain 1996, S. 33).

Es wird empfohlen, dass alle kongenital Gehörlosen eine Untersuchung via ERG bereits im Kindesalter durchführen lassen. Dadurch kann durch die baldige Diagnose der Verlauf bezüglich Kommunikationsentwicklung mit Fokus auf die Lautsprache, unter Rücksichtnahme auf die zukünftige Sehstörung, aufgebaut werden (vgl. Loundon et al. 2003, S. 221).

#### **2.4.2 Gebärdensprache**

Gebärdensprache ist ein eigenständiges Sprachsystem mit eigener Grammatik und somit gleichwertig der Lautsprache. Länderspezifisch gib es eigene Gebärdensprachen, welche wiederum regional variieren können (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 38f).

Als Gebärden bezeichnet man gezielte Bewegungen der Hände und Arme innerhalb eines gewissen Raumes, des Gebärdenraumes, bestehend aus Kopf, Schultern und Oberkörper. Unterschiede innerhalb der Gebärden ergeben sich durch Handform, -stellung, -bewegung sowie die Stelle an der die Gebärde ausgeführt wird. Für die Bedeutung und im Weiteren für die Interpretation der Gebärden sind neben den eben aufgezählten **manuellen Anteilen** die **nicht-manuellen Aspekte** wie die Kopf- und Körperhaltung, die Mimik und das Mundbild von großer Wichtigkeit (vgl. ebd., S. 39f).

In jeder Gebärdensprache gibt es spezielle manuelle Komponenten, sodass beispielsweise nicht jede Handform in jeder Gebärdensprache vertreten ist. Außerdem können manuelle Komponenten nicht beliebig kombiniert werden. Diese Gegebenheit korreliert wiederum mit der Lautsprache, bei welcher manche Laute nur in gewissen Sprachen angewandt werden (vgl. Boyes Braem 1992, S. 18). Flüstern und Schreien sind Aspekte, welche innerhalb des Ausführungsraumes gestaltet werden können. Wählt die/der Sprecherin/Sprecher einen eingeschränkten Raum für die Darstellung ihrer/seiner Information mithilfe von verkleinerten Bewegungen, ist dies gleichzusetzen mit dem Flüstern in der Lautsprache (vgl. ebd., S. 23f).

Im Bezug auf das Usher-Syndrom, bei welchem im späteren Verlauf eine Einschränkung des Gesichtsfelds tragend wird, ist Folgendes besonders relevant. Die Gebärdenbewegungen werden von der/dem Erfasserin/Erfasser nicht durch die Augen verfolgt. Vielmehr richtet

die/der ZuhörerIn/Zuhörer ihre/seine Augen auf die Gegend im Bereich der Augen der/des ErzählerIn/Erzählers. Je näher demnach die Gebärde im Bereich des Gesichtes ausgeführt wird, desto einfacher können Details wahrgenommen werden (vgl. ebd., S. 25).

Bei bewegten Beidhandgebärden kommt die Regel der Symmetrie zu tragen. Diese besagt, dass die Handstellung der beiden bewegten Hände identisch sein muss. Die Regel der Dominanz ist für Beidhandgebärden mit unterschiedlicher Handstellung relevant. Bewegung findet bei diesen nur durch die dominante Hand statt (vgl. ebd., S. 27f).

Zu den linguistischen Details der Gebärdensprache gibt es bereits Publikationen, wobei eine Darstellung dieser den Rahmen der Bachelorarbeit übersteigen würde.

Grundsätzlich stellt die Gebärdensprache eine vollwertige Sprache dar, welche einem komplexen Regelsystem folgt. Zur Kultur der Gehörlosen hat diese Sprache, aufgrund der Anwendung dieser, besonders engen Bezug. Die gehörlosen Kinder erlernen diese Sprache durch Nachahmung, wie hörende Kinder die Lautsprache erwerben (vgl. ebd., S. 14).

Ein Beispielsatz in der Deutschen Gebärdensprache. Dieser Satz wird im nachfolgenden Abschnitt in Lautsprachbegleitenden Gebärden dargestellt und sollte den Unterschied dieser demonstrieren.



### 2.4.3 Lautsprachbegleitendes Gebärden (LBG)

Diese Form der Kommunikation zeigt sich erfolgreich in der Kommunikation zwischen Gehörlosen und Hörenden. Die Aneinanderreihung der vereinbarten Zeichen, abgeleitet von der Gebärdensprache, folgt den syntaktischen Regeln der Lautsprache. Dadurch handelt es sich um keine Gebärdensprache. Der/den Hörenden fällt es leichter diese zu erlernen und anzuwenden. Die Gebärden unterstützen die Kommunikation durch die Lautsprache visuell (vgl. Mayer 2007, S. 24).

Als „Hilfsmittel zur Visualisierung der Lautsprache“ bezeichnen Schneider und Schuler (2002, S. 42) das Lautsprachbegleitende Gebärden. Bestimmte Einheiten der Grammatik werden bei LBG für die Gesprächspartnerin/-partner sichtbar gemacht, das die Verständigung erleichtert. Die künstlich erschaffene Kommunikationsform LBG ist in der Anwendung zeitlich weniger effizient als die Lautsprache oder die Gebärdensprache (vgl. Wilken 2008, S. 74). Dieser wesentliche Unterschied basiert auf dem Faktum, dass bei LBG Wort für Wort und teilweise zusätzlich nötige Morpheme durch Zeichen dargestellt werden. Dadurch wird eine höhere Anzahl an Gebärden aneinandergereiht, als bei Verwendung der Gebärdensprache (vgl. Boyes Braem 1995, S. 147ff).

LBG wird nicht zur Kommunikation zwischen Gehörlosen eingesetzt, hingegen als Sprache im Unterricht herangezogen. Zu berücksichtigen ist, dass die Teilung eines Verbs in Lautsprachbegleitender Gebärde umgangen wird, indem ein Auxiliärverb verwendet wird. Das bedeutungstragende Verb muss demnach nicht aufgespalten werden (vgl. Wilken 2008, S. 74).

LBG dient dem Erwerb der Lautsprache. Gehörlosen Kindern wird durch LBG die Lautsprache näher gebracht. Die zeitgleiche Kommunikation mittels Lautsprache und Lautsprachunterstützender Gebärde stellt durch die simultane Erfassung von Mundbild und Gebärde eine Unterstützung im Lautspracherwerb dar (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 42f).

Beispielhaft ein Satz in Lautsprachbegleitender Gebärde. Zum Vergleich kann die Abbildung 4 herangezogen werden, welche den gleichen Satz in Form der deutschen Gebärdensprache repräsentiert.



#### 2.4.4 Schriftsprache

Die Schriftsprache orientiert sich an der Lautsprache. Die Buchstaben sind Zeichen für die Laute. Allerdings gibt es innerhalb der Schriftsprache Regeln, welche Buchstaben einem anderen Phonem oder Phon zuordnen oder ein Buchstabe im lautlichen Transfer des Wortes nicht realisiert wird. Wichtig ist, dass die Beziehung zwischen geschriebenem Wort und gesprochenem Wort verstanden wird (vgl. Schröder-Lenzen 2013, S. 15ff).

Als Basis dazu dient der Erwerb der regelrechten phonologischen Lautsprache und damit die Kompetenzausbildung der Phonologischen Bewusstheit (vgl. Schnitzler 2008, S. 3). Diese setzt wiederum ein gutes Hörvermögen sowie eine gute Hörverarbeitung vor, um eine Graphem-Phonem-Korrespondenz oder eine Phonem-Graphem-Korrespondenz realisieren zu können (vgl. Schröder-Lenzen 2013, S. 15f). Dies lässt den Rückschluss zu, dass bei gutem Erwerb der Lautsprache, durch adäquate Hörhilfenversorgung, dem Regelerwerb der Schriftsprache sowie deren Dekodierung und Rekodierung keine zusätzlichen Hindernisse bestehen.

Schrift ist ein Kommunikationsmittel, welches häufig verwendet wird. Daher ist es wichtig diese zu beherrschen. Besonders wenn eine/ein Gesprächspartnerin/-partner der Gebärdensprache nicht mächtig ist, kann durch die Kompetenz der Schriftsprache Kommunikation zwischen den Personen entstehen (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 46f). Bei Hörbeeinträchtigten stellen ein Fax als Ersatz für das Telefongespräch oder die modernen Kommunikationsformen über SMS, E-Mail oder Chat eine Form der schriftlichen Kommunikation dar (vgl. Rohrschneider 2012, S. 21). Eine weitere Form, die von Gehörlosen oder Schwerhörigen genutzt wird, ist das Schriftsprachdolmetschen. Die Lautsprache der sendenden Person wird von einer/einem Schriftsprachdolmetscherin /Schriftsprachdolmetscher dabei in ein Mikrofon gesprochen und ein Computerprogramm transferiert das Gesagte in Schrift. Eine andere Möglichkeit besteht darin, dass die/der Schriftsprachdolmetscherin/Schriftsprachdolmetscher auf einer speziellen Tastatur mitschreibt und diese mitgelesen wird (vgl. Auris 2014).

Zusammenfassend wird auf die **logopädische Intervention** innerhalb des Zeitfensters **vor der Seheinschränkung** eingegangen.

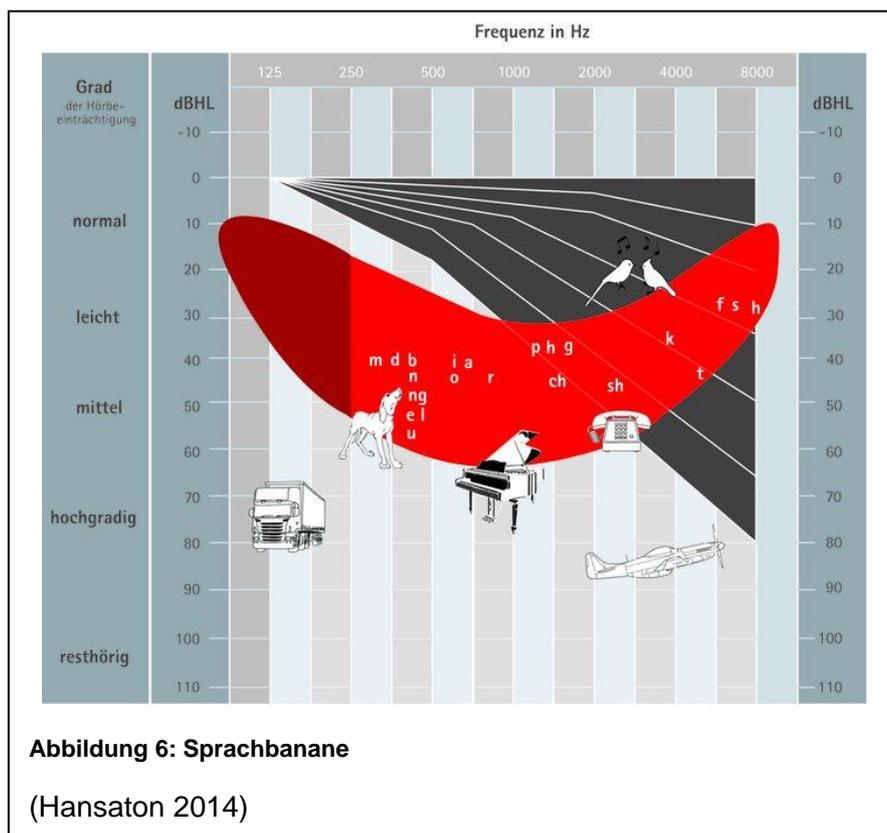
Der regelrechte Lautspracherwerb setzt viele Entwicklungsschritte und Umwelteinflüsse voraus, wobei es durch diverse Abweichungen der Voraussetzungen zu unterschiedlichen Einschränkungen innerhalb der Lautsprachentwicklung kommen kann.

Mögliche Resultate eines unökonomischen Lautspracherwerbs können

- Fehler der **Phonetik** oder der **Phonologie** im Bereich der Aussprache,
- Einschränkungen im Rahmen des **Lexikons** oder der **Semantik**, welche sich durch Wortzugriffs-, Wortabrufs- oder Bedeutungszuweisungsinkorrektheiten äußern,

- Auffälligkeiten im **syntaktischen und morphologischen Regelerwerb** sowie
- Fehlleistungen innerhalb der **Pragmatik**

sein. In diesen Bereichen wird logopädische Intervention wesentlich, um mit den Kindern vor Schuleintritt das Regelsystem Sprache auszuflechten und die Auffälligkeiten zu reduzieren oder im besten Falle zu eliminieren. Der Grund für die Therapie vor Schuleintritt liegt darin, dass die Lautsprache Grundlage der Schriftsprache ist. Voraussetzung für den Schriftspracherwerb ist die Phonologische Bewusstheit. Die Phonemdifferenzierung, -analyse und -synthese sind essentiell für den Erwerb der Schriftsprache. Diese Kompetenzen baut das Kind durch eine regelrechte Lautsprache auf, wobei die Aufgabe der/des Logopädin/Logopäden darin besteht, diesen Aufbau zu unterstützen, falls Auffälligkeiten bestehen.



Lautsprache kann bei Hörschädigungen beeinträchtigt sein, da, wie in der Sprachbanane ersichtlich, die Laute der Sprache bei unterschiedlichen Frequenzen zu hören sind. Demnach ist verständlich, dass bei Absinken der Hörschwelle Teile oder das gesamte Spektrum der Laute unverständlich oder unhörbar werden. Was das Kind nicht hören kann, wird es nicht selbst produzieren. Durch Hörhilfenversorgung wird die Hörschwelle in den Bereich der Sprachlaute gebracht, das Kind kann diese hören, muss aber durch Hörtraining angeleitet werden, um diese zu differenzieren und zu verstehen. Innerhalb einer

logopädischen Intervention bei Hörgeräte- oder CI-Versorgung stellt das Erarbeiten der Differenzierungsfähigkeit das primäre Ziel dar.

Gewisse Laute sind jedoch trotz Hörhilfen schwer wahrnehmbar, wobei die Methode des Absehens und Lippenlesens genutzt werden kann. Für Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom ist ein Training des visuellen Sinns nicht von Vorteil, da eine Kompensation durch diesen im späteren Verlauf der Erkrankung nicht möglich ist. Die Aufgabe der/des Logopädin/Logopäden besteht darin, die Therapieziele an die Wünsche der/des Patientin/Patienten anzupassen, wobei eine Beratung und Aufklärung sinnvoll und notwendig ist.

Je früher Hören im Bereich Geräusche- und Lautwahrnehmung geschult wird, desto bessere Ergebnisse wird das Kind im Laut- und Schriftspracherwerb verzeichnen. Das Gebärden von Signalwörtern als Unterstützung der Lautsprache sowie das Hinlenken der Aufmerksamkeit auf den auditiven Sinn sind Aspekte, welche von Logopädinnen/Logopäden innerhalb der Frühförderung erarbeitet werden.

Zur Entwicklung von Gebärden ist anzumerken, dass im physiologischen Spracherwerb Kinder vor der Lautsprachverständigung Gesten und Mimik einsetzen um Bedürfnisse zu vermitteln und Informationen einzufordern. Die Aussagen, Gebärden würden den Lautspracherwerb hemmen, sind nicht bestätigt worden und derzeit geht man davon aus, dass Zeichensprache für Babys die Lautsprachentwicklung fördert. Das führt zur Auffassung, dass bereits im Säuglingsalter Gebärden als Kommunikationsmittel angeboten werden können, da auch hörende Kleinkinder von Geburt an mit Lautsprache konfrontiert werden. Auch wenn die symbolische Entwicklung des Kindes zu diesem Zeitpunkt noch nicht ausgereift ist, macht es Sinn, Gebärden einzusetzen um den Kindern eine Ausdrucksmöglichkeit zu geben.

Grundsätzlich ist festzuhalten, dass nicht jedes Kind zu Lautsprache kommen muss. Gebärdensprache ist als eigenständige Sprache anerkannt und soll gelebt werden. Die Kultur der Gehörlosen innerhalb der logopädischen Intervention zu respektieren ist wesentlich. Gehörlose Kinder und deren Familien können, falls von Nöten, in der Symbolentwicklung und Gebärdensprache logopädisch unterstützt werden. Dabei ist das eine ausreichende Gebärdensprachkompetenz Voraussetzung für die/den Therapeutin/Therapeuten.

Da Lautsprache und Schriftsprache in unserer Umgebung allgegenwärtig sind, und durch diese Kommunikation und Partizipation möglich werden, ist deren Beherrschung von Vorteil. Zu bedenken ist, dass sich Gehörlose durch Gebärdensprache innerhalb ihrer Kultur interagieren können und Partizipation erfahren.

Die Familien und die Patientinnen/Patienten in der Entscheidung bezüglich Sprachanbahnung zu unterstützen, Beratungsgespräche zu führen und wenn nötig therapeutisch zu intervenieren sind die Aufgaben einer/eines Logopädin/Logopäden vor Visusverlust bei Usher-Syndrom.

## **2.5 Kommunikationsformen nach Visusbeeinträchtigung**

Je nach Beeinträchtigung des Menschen mit Usher-Syndrom und Situation stehen nach dem Eintreten der Sehverschlechterung unterschiedliche Arten oder Techniken zum Interagieren zu Verfügung (vgl. Rath 1998, S. 161). Entscheidend ist dabei, welche Kommunikationsform die Person vor der progredienten Abnahme der Leistung des Sehsinns verwendet hat.

Erwachsene mit Usher Syndrom geben in der Studie von de Andrade Figueiredo und anderen (2013) an, dass hauptsächlich über alternative Kommunikationsformen kommuniziert wird. Diese sind unter anderem Taktilen Gebärden, Hand- oder Fingeralphabet, Tadoma, Braille und der Einsatz von elektrischen Kommunikationshilfen. Circa 16% der Probandinnen/Probanden geben an, sich über Sprechen – über die Lautsprache – zu verständigen. Zusätzliche Angaben beziehen sich auf die Verhaltensänderung wie beispielsweise das Vermeiden von Gesprächen. Das Anpassen der/des Gesprächspartnerin/-partners durch lauterer und langsamerer Sprechen oder besondere Rücksicht und Geduld seien weitere Veränderungen. Außerdem wird in 16% der Fälle angegeben, dass die Sprecherinnen-/Sprecherdistanz reduziert werden muss.

Eine Störung des auditiven kombiniert mit dem visuellen Sinn, führt vor allem innerhalb von Gruppenkonversationen zu Erschwernissen (vgl. Rohrschneider 2012, S. 18).

### **2.5.1 Lormen**

Rohrschneider (2012, S. 18) gibt an, dass zum Erhalt der Kommunikation mit dem engeren Umfeld, zeitnahe zum Einsetzen der Sehschädigung, das Lormen erarbeitet werden soll.

Lormen, ein nach dem Erfinder Hieronymus Lorm benanntes Tastalphabet, ist eine Technik, die es ermöglicht, mit Hilfe von unterschiedlichen taktilen Reizen in der Handfläche der/des Hörsehbeeinträchtigten, zu kommunizieren. Für jeden Buchstaben im Alphabet steht ein vorgegebener Reiz. Diese Reize reichen von Tippen oder Drücken bis hin zum Streichen der Finger in einer Hand. Wie schon erwähnt repräsentieren diese taktilen Inputs die Buchstaben einer Sprache, wozu es nötig ist, dass die/der vom Usher-Syndrom betroffene Kommunikationspartnerin/-partner Kenntnisse über Schriftsprache hat (vgl. Rath 1998, S. 161).

Als Vorteil des Lormen kann die schnelle Erlernbarkeit für schriftsprachkompetente Personen, sowie die leichte Anwendbarkeit erwähnt werden. Lormen fordert jedoch von

beiden Gesprächspartnerinnen/-partnern hohe kognitive Leistungen (vgl. Deutsches Taubblindenwerk s.a.).

Bezug nimmt das Lormen auf die orthographischen und Zeichensetzungsregeln aus der Schriftsprache, wobei die Groß- und Kleinschreibung vernachlässigt wird. Satzzeichen und Zahlen werden gleich der schriftsprachlichen Form in die Hand gemalt (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 49).

Die nicht betroffene Person lormt der/dem Gesprächspartnerin/-partner mit Hörsehbehinderung in die Handinnenfläche, worauf die/der lautsprachlich orientierte Patientin/Patient mit Usher-Syndrom in Lautsprache antwortet (vgl. Pittroff 2012, S. 100).

Zum genauen Ablauf ist zu erwähnen, dass die Hand der/des Empfängerin/Empfängers in der der/des Senderin/Senders liegt, wobei die Handinnenfläche frei ist. Bei längeren Gesprächen ist darauf zu achten, dass die Handposition möglichst bequem gestaltet ist (vgl. Michel 1984; zit. n. Schneider, Schuler 2002, S. 49f).

Manche Institute haben zusätzlich eigene Verhaltensregeln des Lormens entwickelt. Das Zentrum Tanne in der Schweiz signalisiert das Ende jedes Wortes oder Satzes mit einem Schlag in die Hand. Die/der Sprecherin/Sprecher hält inne, um abzuwarten, ob die/der Hörerin/Hörer Verständnis signalisiert. Nach einem Satz wählt die/der Erzählerin/Erzähler eine etwas längere Pause. Satzzeichen werden in der Kommunikation vernachlässigt. Patientinnen/Patienten, die die Lautsprache beherrschen, sprechen soweit es die Kompetenzen zulassen mit. Ein Nichtsprechen könnte Signal für Nichtverstehen sein. Das Lormen ist grundsätzlich zeitintensiv, wobei die Gespräche bei eingeübten Lormern schneller von statten gehen (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 50).

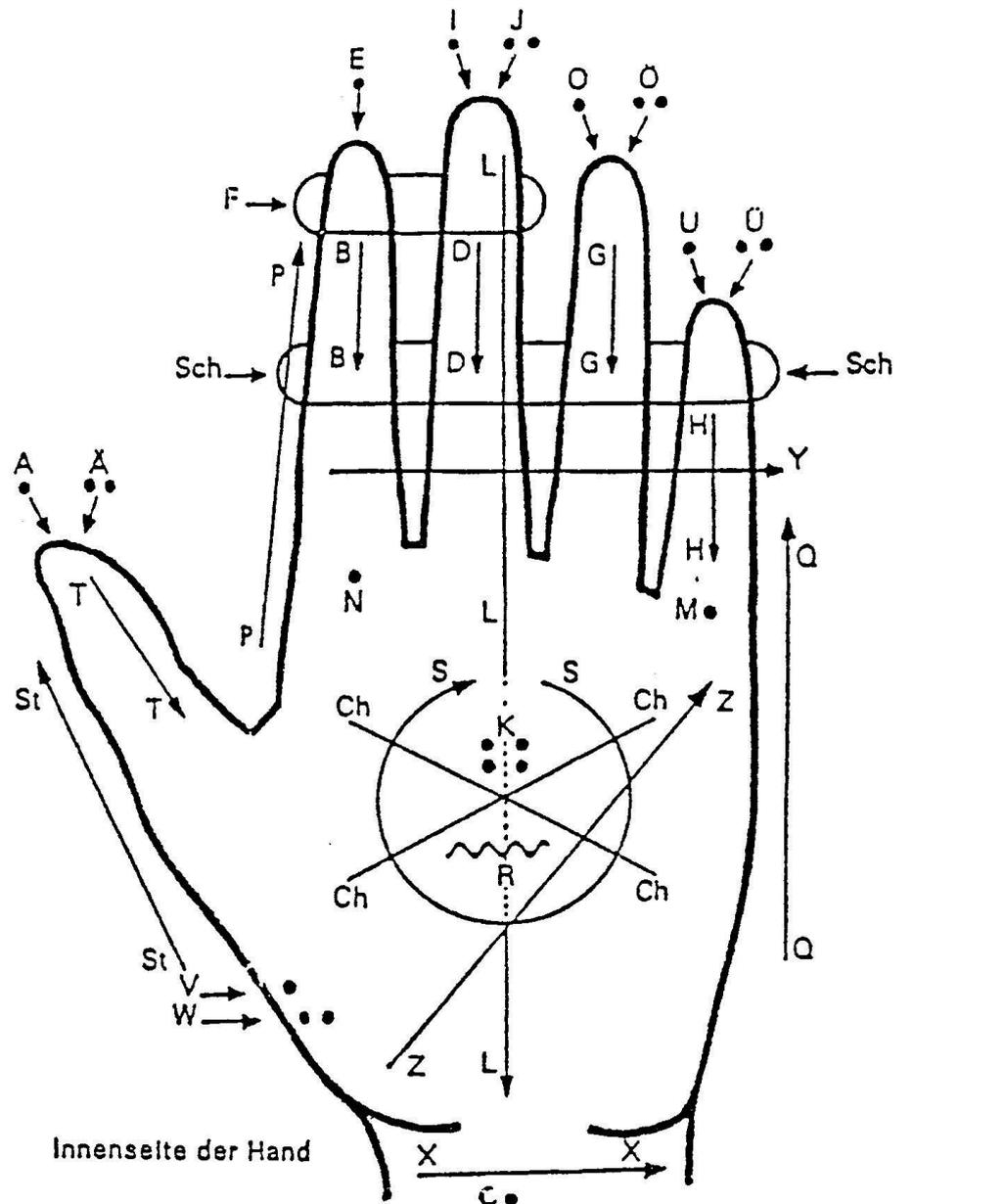
Hepp (1998, S. 388) erwähnt, dass für eine schnelle und gute Kommunikation mittels Lormen einerseits das Transferieren der kurzen taktilen Reize in Buchstaben und das Zusammensetzen dieser zu Wörtern, sowie die Sinnerfassung erlernt und geübt sein muss. Andererseits muss die/der Gesprächspartnerin/-partner das Lormen schnell beherrschen. Die Sinnerfassung gestaltet sich für Gehörlose aufgrund der teilweise mangelnden Kompetenz in der Laut- und Schriftsprache auch nach Schulbesuch teils schwierig (vgl. Hepp 1998, S. 388).

Häufig wird proklamiert, dass Lormen die „Sprache der Taubblinden“ (Zelle 2008) sei. Dies ist nur dann korrekt, wenn diese lautsprachlich aufgewachsen sind. Für diese Gruppe der Personen, die zumeist aus blinden Menschen mit erworbener Hörschädigung besteht, ist nach der Erblindung wie zuvor die Muttersprache die deutsche Lautsprache und sie werden vorwiegend über Lormen kommunizieren (vgl. Zelle 2008).

Dieser Definition nach, wenden Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom, die aufgrund des späteren Einsetzens der Hörstörung oder adäquater Hörgeräte- oder CI-Versorgung lautsprachorientiert aufwachsen und später erblinden, das Lorm-Alphabet an.

Der an Usher-Syndrom I erkrankte Peter Hepp schildert in seiner Autobiographie (2007, S. 240), dass er und seine Frau den Gehörlosen mithilfe einer Vorlage das Lormen zeigten. Peter Hepps Muttersprache ist die Gebärdensprache. Er spricht in dieser zu den Menschen, kann die Antwort jedoch nicht sehen. Deshalb bittet er seine Mitmenschen ihm in die Hand zu lormen.

In Abbildung 7 auf der Folgeseite ist das Lormalphabet dargestellt. In diesem Handschema ist weiters die jeweilige Berührung für die verschiedenen Buchstaben beschrieben.



- Erläuterungen**
- A = Punkt auf die Daumenspitze
  - E = Punkt auf die Zeigingerspitze
  - I = Punkt auf die Mittellingerspitze
  - O = Punkt auf die Ringfingerspitze
  - U = Punkt auf die Kleinfingerspitze
  - X = zwei Punkte auf die Daumenspitze
  - D = zwei Punkte auf die Ringfingerspitze
  - Ü = zwei Punkte auf die Kleinfingerspitze
  - J = zwei Punkte auf die Mittellingerspitze
  - B = kurzer Abstrich auf der Mitte des Zeigefingers
  - D = das gleiche am Mittelfinger
  - G = das gleiche am Ringfinger
  - H = das gleiche am Kleinfinger
  - T = das gleiche am Daumen
  - F = leichtes Zusammendrücken der Spitzen von Zeige- und Mittelfinger
  - P = langer Aufstrich an der Außenseite des Zeigefingers
  - K = Punkt mit vier Fingerspitzen auf den Handteller
  - L = langer Abstrich von den Fingerspitzen zum Handgelenk
  - M = Punkt auf die Kleinfingerwurzel
  - N = Punkt auf die Zeigefingerwurzel
  - R = leichtes Trommeln der Finger auf den Handteller
  - S = Kreis auf den Handteller
  - Z = Schrägstrich vom Daumenballen zur Kleinfingerwurzel
  - V = Punkt auf den Daumenballen, etwas von außen
  - W = zwei Punkte auf den Daumenballen, etwas von außen
  - Ch = schräges Kreuz auf den Handteller
  - SCH = leichtes Umfassen der vier langen Finger
  - ST = langer Aufstrich an der Außenseite des Daumens
  - C = Punkt auf das Handgelenk
  - X = Querstrich über das Handgelenk
  - Q = langer Aufstrich am Außenrand der Hand (Kleinfingerseite)
  - Y = Querstrich über die Finger in der Mitte

Abbildung 7: Lormhand

(Szczepanski 2013)

## 2.5.2 Fingeralphabet

Als Fingeralphabet bezeichnet man eine weitere Kommunikationstechnik, die Erfahrungen mit der Laut- und Schriftsprache voraussetzt. Vorteil von dieser Form der Kommunikation ist, dass dieses Alphabet in den Schulen hörgeschädigter Menschen gelehrt wird, und den Betroffenen bei Einsatz der zusätzlichen Sehschädigung bereits vertraut ist (vgl. Pittroff 2012, S.100).

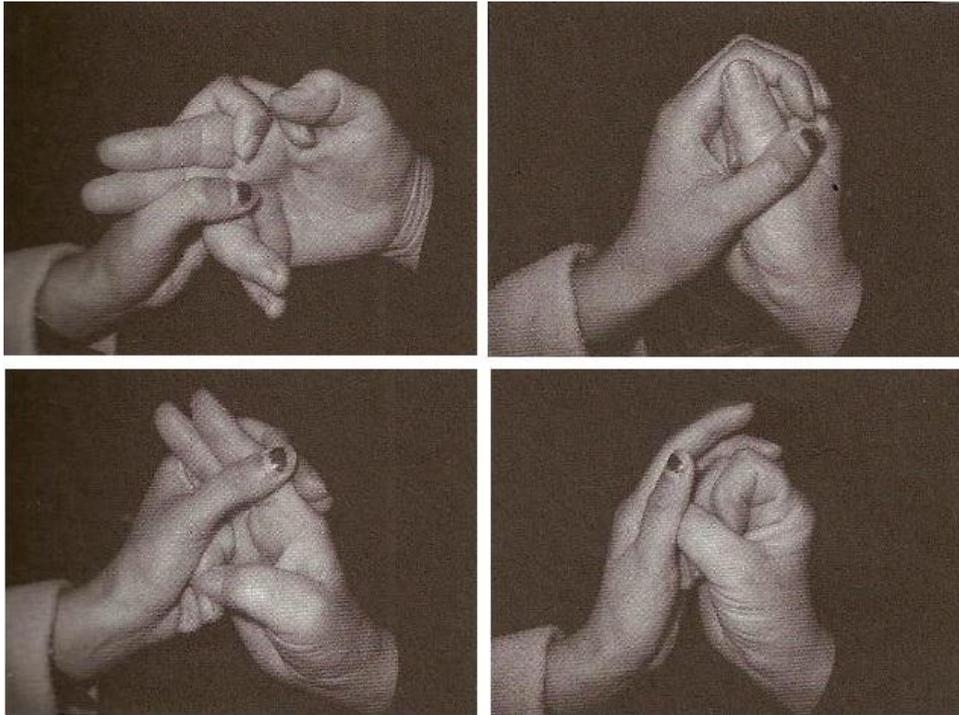
Unter der Hand der/des Hörsehbeeinträchtigten wird das Fingeralphabet daktyliert oder gefingert, sodass die Handbewegung taktil übertragen und für die/den Beeinträchtigte/Beeinträchtigten fühlbar ist (vgl. ebd., S.100). Diese Form des taktilen Fingeralphabets wird in Abbildung 9 dargestellt.

Vielerorts wird diese Form der Gesprächsführung trotz des Bekanntheitsgrads des Fingeralphabets nicht angewandt, selbst wenn durch das Einhandalphabet die jeweils andere Hand für anderwärtige Tätigkeiten zur Verfügung stehen würde (vgl. ebd., S. 100).

Bei Eigennamen oder Begriffen, für die keine Gebärde besteht, sowie bei unklaren Gebärden wird das Fingeralphabet genutzt. Somit findet diese Form der Kommunikation teilweise als Ergänzung zu anderen Formen ihren Einsatz (vgl. Schneider, Schuler 2002, S. 45).

Wie das Lormen nimmt auch das Fingeralphabet verhältnismäßig viel Zeit in Anspruch. Jeder Buchstabe im Alphabet ist einer Handstellung, einem Handzeichen zugeordnet. Das taktile Erfühlen der verschiedenen Buchstaben durch die unterschiedlichen Fingerstellungen stellt sich als nicht immer eindeutig dar (vgl. ebd., S. 46).





**Abbildung 9: Taktiler Fingeralphabet: Haus**

(Pittroff 2012, S. 101)

### 2.5.3 Gebärdensprache bei Tunnelblick

In einer Studie von Emmorey, Korpics und Petronio (2008, S. 99ff) wurde die in Anekdoten erwähnte Veränderung der Form von Gebärden bezüglich Ausführungshöhe und Ausführungsraum bei Gehörlosen mit Gesichtsfeldeinschränkungen untersucht.

Die Probandinnen/Probanden bestehen aus fünf Gehörlosen ohne Sehschädigung, fünf Gehörlosen mit Beeinträchtigung des Sehsinns in Form eines Tunnelblicks (Usher-Syndrom) und fünf bereits erblindeten Personen mit Usher-Syndrom.

Verglichen werden die drei Testgruppen untereinander und weiters der Unterschied in der Art der Ausführung der Gebärden innerhalb einer Monolog- und einer Dialogsituation festgestellt.

Als Ergebnis publizieren die Autoren, dass die gehörlosen Anwenderinnen/Anwender der Gebärdensprache mit eingeschränktem Gesichtsfeld mehr Gebärden in der Nähe des Gesichtes ausführen, als die Vergleichsgruppen, wobei diese Veränderung in Konversationen im Vergleich zum Monolog vermehrt Anwendung findet. Keinen Unterschied in der Ausführungshöhe gibt es zwischen blinden und sehenden Testpersonen. Dies lässt vermuten, dass Personen mit Tunnelblick versuchen genügend visuelle Rückmeldung zu erlangen, wozu diese die Handbewegungen in einen Bereich verschieben, der für die Probandinnen/Probanden wahrnehmbar ist.

Im Dialog zeigt sich bei Probandinnen/Probanden mit Tunnelblick, dass der Raum für die Ausführung der Gebärdensprache reduziert ist. Dies könnte laut Autoren die Vermutung zulassen, dass die Probandinnen/Probanden auf eine Spiegelung der eigenen Handlung auf die/den Gesprächspartnerin/-partner hoffen. Nur durch eine Reduktion des Umfangs der Gebärden des Gegenübers sind diese für die/den von Gesichtsfeldeinschränkungen Betroffene/Betroffenen wahrnehmbar.

#### **2.5.4 Taktilen Gebärden**

Menschen mit profunder Hörstörung bei Usher-Syndrom, zumeist jene, die der Gruppe des Subtyps I angehören, erlernen die im Kapitel 2.4.2 beschriebene Gebärdensprache. Diese wird, solange es der visuelle Sinn erlaubt, angewendet. Bei zunehmender Gesichtsfeldeinschränkung und Visusverlust bis hin zur völligen Erblindung ist es nötig den taktilen Sinn zur Informationsgewinnung und Gesprächsführung zu verwenden. Dadurch resultiert die Kommunikation via Taktilen Gebärden (vgl. Pittroff 2012, S. 99).

Gebärden, die aufgrund der Sehschädigung nicht visuell vermittelbar sind, müssen so transferiert werden, dass diese vom Gegenüber taktil wahrnehmbar sind (vgl. Jakob, Pittroff 2009, S. 17). Feine Bewegungen der Arme und Hände innerhalb des Raumes der sich aus der Distanz zwischen den Gesprächspartnerinnen/-partner ergibt, gilt es bei Taktilen Gebärden zu ertasten (vgl. Hepp 1998, S. 389). Sehbeeinträchtigte Gehörlose verschieben die Wahrnehmung über den visuellen Kanal hin zur Perzeption über den taktilen Kanal (vgl. Mesch 2011, S. 247).

Bei Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom, die die Gebärdensprache beherrschen, ist es von besonderer Relevanz, wie die Anteile der Mimik, des Blicks sowie der Haltung des Kopfes und des Körpers auf taktile Weise übermittelt werden können. Diese aufgezählten, nicht manuellen Anteile stellen innerhalb der Gebärdensprache relevante Differenzierungsmöglichkeiten dar, welche in der taktilen Kommunikation nicht möglich sind (vgl. Pittroff 2012, S. 99).

Im Buch *Die Welt in meinen Händen* von Peter Hepp (2007, S. 266f) erklärt der Autor, dass ihm nach der Erblindung, mit der Möglichkeit durch Taktilen Gebärden zu kommunizieren, seine „Gebärdensprache ein zweites Mal geschenkt“ (Hepp 2007, S. 266) wurde. Er äußert sich zusätzlich zu den Emotionen und gibt an, dass im Gegensatz zum Lormen bei Taktilen Gebärden mehr Emotionalität übermittelt werden kann. Außerdem erhöhe die schnellere Gesprächsführung zusätzlich die Qualität. Gruppenkommunikationen sind laut Hepp zwar im begrenzten Maße möglich, aber deutlich besser als bei der Gesprächsführung über ein Tastalphabet. Die Sehenden können die Kommunikation verfolgen, während die/der

Patientin/Patient mit Usher-Syndrom über eine dolmetschende Person das Gesprochene oder Gebärdete in die taktile Form der Gebärdensprache transferiert bekommt.

Bei der Anwendung der taktilen Gebärden müssen zwischen Senderin/Sender und Empfängerin/Empfänger Aspekte wie beispielsweise

- die Gabe von Feedback-Signalen,
- das Vergewissern über die Aufmerksamkeit des Gegenübers,
- die Konzentration von beiden Seiten,
- das Erkennen des Unterschiedes zwischen Denk-, Sprechpause und Zeit zum Antworten und
- andere

präsentiert werden. Je mehr Sinne zur Verfügung stehen, umso leichter ist es diese Teile der Kommunikation zu berücksichtigen. Durch Feingefühl und Rücksichtnahme ist dies ebenso bei Taktilen Gebärden möglich. Außerdem können durch die Handstellung, die Art des Kontaktes der Hände, den Gebärdenraum sowie durch den Geschwindigkeitswechsel in den Bewegungen erwähnte Signale dargeboten werden (vgl. Pittroff 2012, S. 103).

Zu Einführung der Kommunikation mit Taktilen Gebärden wurden die Hände der/des Betroffenen geführt, geformt und bewegt, wobei keine Differenzierung gemacht wurde, ob ihnen etwas erzählt wurde, oder die/der Kommunikationspartnerin/-partner an Stelle der/des Betroffenen antwortete. Ein Gespräch kam dadurch nicht zu Stande, nicht zuletzt dadurch, weil die/der Betroffene nicht erkennen konnte, ob sie/er sich in der Position der/des Zuhörerin/Zuhörers oder der/des Sprecherin/Sprechers befand (vgl. Jakob, Pittroff 2009, S. 17).

Innerhalb der Kommunikation über Taktile Gebärden differenziert man via Handstellung, ob es sich um einen Monolog oder Dialog handelt (vgl. Pittroff 2012, S. 104). Das Taktile Gebärden ist demnach keine homogene Kommunikationsform. Verschiedene Handpositionen und unterschiedliche Strategien zeigen laut Mesch (2011, S. 274ff) das Turn-Taking an. Während bei der visuellen Gebärdensprache über nicht-manuelle Aspekte der Sprecherinnen-/Sprecherwechsel signalisiert wird, passiert dies bei der Taktilen Gebärdensprache über manuelle Aspekte, welche sich wiederum mit der Gebärde überlappen können.

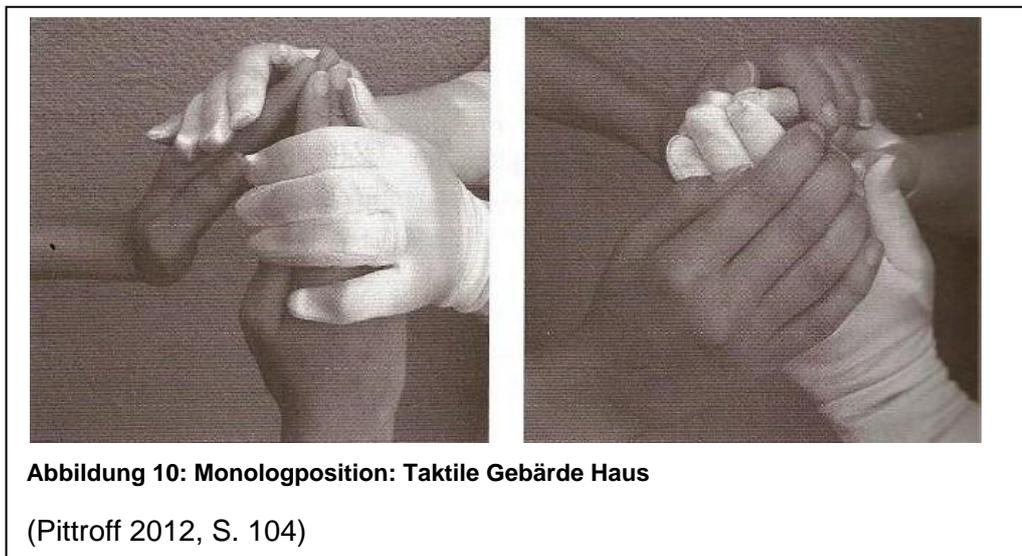
### **Monologposition:**

Befinden sich Menschen mit Usher-Syndrom in der wahrnehmenden Position im Sinne von besprochen werden, scheint es von großer Wichtigkeit, dass diese jede Gebärde gut und vollständig erspüren können. Die Monologposition, bei der die Hände der/des

Empfängerin/Empfängers auf denen der/des Senderin/Senders liegen, liefert dafür die besten Voraussetzungen (vgl. Pittroff 2012, S. 104f). In Abbildung 10 links wird die Gebärde Haus von einer Person mit weißen Handschuhen wahrgenommen. Im rechten Bild der Abbildung 10 nimmt diese Person die erzählende Position ein und gebärdet.

Die Gesprächspartnerinnen/-partner sitzen dabei einander gegenüber und kommunizieren über vier beteiligte Hände. Sobald es zu einem Sprecherinnen-/Sprecherwechsel kommt, müssen jedoch alle vier beteiligten Hände die Position wechseln. Turn-Taking wird manuell signalisiert, indem die/der Hörerin/Hörer durch leichten Druck oder sanftes Klopfen auf die gebärdenden Hände der/des Sprecherin/Sprecher den Willen zum Sprechen äußert (vgl. Mesch 2011, S. 275ff).

Als günstig zeigt sich diese Handstellung bei Gesprächspartnerinnen/-partner mit unterschiedlicher Händigkeit, da dabei jeder mit seiner dominanten Hand gebärden kann. Spricht eine sehende Person mit einer hörsehbeeinträchtigten, so ist der Handkontakt notwendig. Umgekehrt ist diese Stellung der Hände nicht notwendig, da die/der Senderin/Sender weiß, dass die/der Gesprächspartnerin/-partner in der Lage ist die Gebärden visuell wahrzunehmen. Positionswechsel nehmen Zeit in Anspruch und können dadurch eine flüssige Konversation behindern oder stören (vgl. Pittroff 2012, S. 104f).



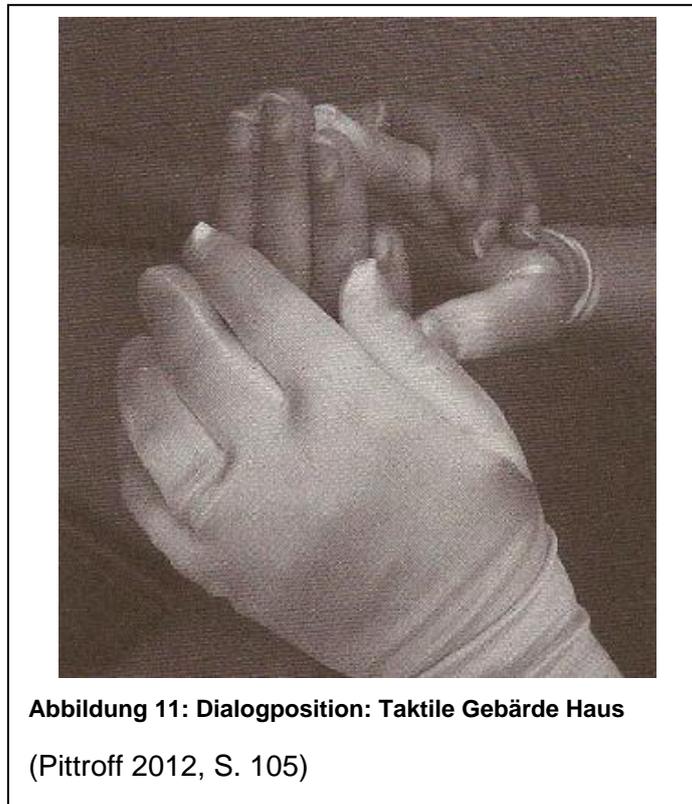
### **Dialogposition:**

Diese Art der Handpositionierung zeichnet sich durch mehr Interaktivität aus (vgl. Mesch 2011, S. 275).

Bei dieser Stellung der vier beteiligten Hände, wird jeweils die rechte Hand eines jeden unter die linke der/des Partnerin/Partners gelegt. Dadurch disponiert sich die jeweils rechte Hand der Gesprächsteilnehmerinnen/-teilnehmer als die aktive Sprecherinnen-/Sprecherhand und die linke Hand demnach als Hand des Wahrnehmens (vgl. Pittroff 2012, S. 105).

Zum Ausführen von Beidhandgebärden wird die Sprecherinnen-/Sprecherhand der/des ZuhörerIn/Zuhörers durch die Perzeptionshand der/des SprecherIn/Sprechers leicht geführt, um gemeinsam mit der Sprecherinnen-/Sprecherhand der/des SenderIn/Senders die Beidhandgebärde zu bilden (vgl. Pittroff 2009, S. 163). Dies wird anhand der Gebärde Haus in der Abbildung 11 gezeigt.

Da die Handposition der Gesprächspartnerinnen/-partner ident ist, benötigt der Sprecherinnen-/Sprecherwechsel keine Änderung der Positionierung. Die/der SprecherIn/Sprecher initiiert einen Sprecherinnen-/Sprecherwechsel durch leichtes Auf- oder Abwärtsbewegen der Hände, welches die/der ZuhörerIn/Zuhörer wahrnimmt. Umgekehrt kann die/der HörerIn/Hörer den Wunsch auf einen Sprecherinnen-/Sprecherwechsel äußern indem sie/er diesen durch leichtes Klopfen des Daumens manuell signalisiert (vgl. Mesch 2011, S. 278).



### **Taktile Einhandgebärden:**

Diese Kommunikationsform innerhalb der Taktilen Gebärden stellt die größte Herausforderung für die Gesprächspartnerinnen/-partner dar. Die/der SenderIn/Sender verwendet eine oder beide Hände zum Gebärden, wobei die/der HörerIn/Hörer auf die Perzeption durch eine Hand angewiesen ist (vgl. Mesch 2011, S. 276).

Bezüglich Position im Raum ist zu sagen, dass bei dieser Art der Kommunikation die Kommunikationsteilnehmerinnen/-teilnehmer neben einander sitzen oder stehen (vgl. ebd., S. 276). Dies führt dazu, dass einer der Gesprächspartnerinnen/-partner mit der linken Hand

gebärdet und wahrnimmt, der andere sich dem Kommunikationsakt mit der rechten Hand stellt. Diese Art des Taktilen Gebärdens ähnelt der Monologpositon, bis auf die Tatsache, dass nur eine Hand wahrnimmt (vgl. Mesch 2013, S. 243). Taktilen Einhandgebärden ist anhand der Beispielgebärde „Buch“ in der Abbildung 12 dargestellt.



**Abbildung 12: Taktilen Einhandgebärden**

(Mesch 2011, S. 277)

Der/dem ZuhörerIn/Zuhörer eröffnet sich ein gewisser Raum für Interpretationen, da dieser/diesem bei Beidhandgebärden die Information der zweiten Hand fehlt (vgl. Mesch 2011, S. 276).

Beim SprecherInnen-/Sprecherwechsel muss die wahrnehmende Hand der/des ZuhörerIn/Zuhörers zur gebärdenden Hand werden, wobei die Komplikation des Gebärden mit der nicht-dominanten Hand entstehen kann (vgl. Mesch 2011, S. 276ff). Emotionale Aspekte, Signale zum SprecherInnen-/Sprecherwechsel und Kommentareinfügungen werden über die Dynamik, den Rhythmus und taktile Hinweise übermittelt (vgl. Mesch 2013, S. 248).

Festzuhalten ist, dass Hörsehbeeinträchtigte teilweise in einer Kommunikationsform innerhalb des Taktilen Gebärdens bleiben, da sie diese beherrschen und als angenehm empfinden. Andere wechseln je nach KommunikationspartnerIn/-partner und Kommunikationssituation ihre Art der Anwendung des Taktilen Gebärdens (vgl. Mesch 2011, S. 280).

Die Regulierung der Konversation erfolgt zusätzlich durch die Handpositionierung innerhalb verschiedener waagrechter Ebenen. Liegen die Hände der GesprächspartnerInnen/-partner mittig auf den Knien und berühren sich leicht, spricht man von der Ruhe-Zone. Die Turn-Ebene bezeichnet die Konversationsebene. Die Hände befinden sich im Gebärdenraum der/des SprecherIn/Sprechers und in der Position, die zum Abfühlen gewählt wurde. Verzögerungsebene und SprecherInnen-/Sprecherwechselebenen geben der/dem HörerIn/Hörer zusätzliche Hinweise, ob die/der SprecherIn/Sprecher mit ihrer/seiner Aussage fertig ist oder nicht (vgl. Mesch 2001; zit. n. Pittroff 2012, S. 106f).



Brailleschrift zum Kommunizieren verwenden vor allem Menschen mit erworbener Hörsehbehinderung/Taubblindheit. Voraussetzung zum Lesen und Schreiben von Braille sind gute kognitive Fähigkeiten und Schrift- bzw. Lautsprachkenntnisse (vgl. ebd., S. 52).

Der wohl größte Vorteil der Brailleschrift für Taubblinde besteht darin, dass diese Schriftart ohne Sehrest erschließbar ist. Dadurch ist dem selbstständigen Ausdrücken eine Möglichkeit gegeben und die Eigenständigkeit der/des Patientin/Patienten mit Usher-Syndrom steigt. Nachteile beziehen sich auf die schwere Erlernbarkeit dieser Schrift, da ein fein ausgebildeter Tastsinn und überdies eine gute Raumorientierung von Nöten sind. Die Braillemaschine ist von der Größe und der Masse wenig praktisch, was die Transportfähigkeit stark reduziert (vgl. ebd., S. 53).

### **2.5.6 Tadoma**

Tadoma bezeichnet eine Kommunikationsart, welche Verstehen durch Berührung ermöglicht. Die Artikulationsbewegungen sowie die Vibration der Stimme der/des Sprechenden werden dazu verwendet (vgl. de Andrade Figueiredo, Chiari, de Goulart 2013).

Ziel dieser Methode ist, den Hörsehbeeinträchtigten die Lautsprache anzulernen sowie ihnen einen weiteren Zugang zum Wahrnehmen der Lautsprache aufzuzeigen. Die Umsetzung dieser unterscheidet sich von Anwenderin/Anwender zu Anwenderin/Anwender. Grundsätzlich wird der Daumen der/des Hörsehbeeinträchtigten auf die Lippen der/des Sprecherin/Sprechers gelegt, während die anderen Finger gespreizt über das Gesicht und den Hals gelegt werden um Mimik, Bewegungen des Kiefers und Vibrationen bei stimmhaften Konsonanten erspüren zu können. Heutzutage wird diese Form des Verstehens und Lernens selten gelehrt und angewendet (vgl. Tabak 2006, S. 168ff).

**Logopädische Intervention** bei Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom **nach einsetzendem Visusverlust** bis zur Blindheit ist von einer Therapie vor Visusverlust abzugrenzen.

Der Fokus liegt nicht in der Anbahnung einer Sprachform, sondern in der Abwandlung der Sprache in eine Form, die für die/den Betroffene/Betroffenen wahrnehmbar ist. Demnach ist die Erfassung der bis dato verwendeten Form zur Kommunikation essentiell. Eine Person, die mit Hörhilfen versorgt und lautsprachlich aufgewachsen ist, wird bei Visusverlust der Lautsprache treu bleiben und zusätzlich Gebrauch des taktilen Kanals zum Verständigen nutzen, da der visuelle Sinn keine Hilfe darstellt. Hingegen sieht die Veränderung der Sprache bei Personen, die mit Gebärdensprache als Kommunikationsmittel aufgewachsen sind, anders aus. Diese Personen müssen den taktilen Sinn als Kommunikationsmittel kennen lernen.

Als Therapeutin/Therapeut soll feinfühlig beraten und gemeinsam mit der/dem Patientin/Patienten entschieden werden, welche Kommunikationsform ausprobiert, geübt und in der Kommunikation mit Mitmenschen eingesetzt wird. Wichtig dabei ist, dass die Angehörigen und Freunde diese Kommunikationsform kennen lernen. Nur so ist einer Isolation aufgrund von Kommunikationsbeeinträchtigung entgegenzuwirken.

Grundsätzlich sind die Aufgaben innerhalb der logopädischen Intervention die Unterstützung in der Entscheidungsfindung bezüglich Kommunikationsform, das Stärken in der Durchführung dieser und das Üben in der Kommunikation in Form von Alltagssituationen. Dabei können Fragen, Bedenken oder Probleme in der Durchführung auftreten, welche in der therapeutischen Situation aufgearbeitet werden können. Kommunikation durch Worte, Schrift oder Gebärde sind bereits bekannt und benötigen keine Anbahnung sondern eine Umwandlung. Anleitung, Beratung und Information der Mitmenschen stellen einen wesentlichen Teil der logopädischen Arbeit dar. Der Transfer in die Spontansprache und die Anwendung können mittels Alltagsorientiertem Training (AOT) stattfinden.

Die/der Therapeutin/Therapeut steht Modell, wodurch die fehlerfreie und sichere Anwendung der zu übende Ausdrucksform durch sie/ihn primäre Wichtigkeit besitzt.

Zu bedenken ist, dass eine Person mit Usher-Syndrom ohne Hörgeräte und Lautsprache eine dolmetschende Person braucht, um mit Personen, die nicht über den taktilen Kanal kommunizieren, interagieren zu können. Dahingehend muss interdisziplinär beraten werden, um zu hohe Erwartungen an die Kommunikationsveränderung und an die/den Therapeutin/Therapeuten zu vermeiden.

### 3. Methodik

Zur Beantwortung der forschungsleitenden Frage wurde die Methodik des Literaturstudiums angewendet. Deutsch- und englischsprachige Literatur aus den Bezugsrahmen Pädagogik und Medizin finden Eingang in die Bearbeitung des Themas „Usher Syndrom. Kommunikationsformen bei erworbener Hörsehbehinderung/Taubblindheit.“

Das Sammelwerk „Taubblindheit Hörsehbehinderung. Ein Überblick“ der Herausgeberinnen Lemke-Werner und Pittroff sowie „Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen“ der Herausgeberinnen Wanka und Horsch bilden die primären Literaturquellen. Diese stellen die Grundlage für die weitere Literaturrecherche dar.

Studien und Artikel aus Onlinedatenbanken wie PubMed und MedPilot und welche, die über die Universität Wien verfügt sind, werden in diese Bachelorarbeit eingearbeitet. Fachzeitschriften wie beispielsweise „Das Zeichen“, „Unterstützte Kommunikation“, „Der Ophthalmologe“, „The American Journal of Human Genetics“, „Genetics IN Medicine“ und „behinderte menschen. Zeitschrift für gemeinsames Leben, Lernen und Arbeiten“ und andere publizieren zu Usher-Syndrom oder den Kommunikationsformen bei erworbener dualer Sinnesbeeinträchtigung. Informationen daraus werden in diese Arbeit eingebaut und miteinander in Verbindung gesetzt.

Zum Darlegen des Basiswissens und zur Erarbeitung der Definitionen werden Fachbücher zur HNO-Heilkunde, zum Spracherwerb, zur Gebärdensprache sowie zur Heil- oder Hörgeschädigtenpädagogik herangezogen. Zusätzlich werden Veröffentlichungen und Stellungnahmen des Deutschen Taubblindenwerks, des Leben mit Usher-Syndrom e. V. und anderen Selbsthilfe-, Beratungs- oder Informationsseiten aus dem Internet eingearbeitet.

Die Kernaussagen dieser Literaturquellen werden in der Arbeit zusammengetragen und gegenübergestellt.

Die Literaturrecherche spezifisch auf die Logopädie gestaltet sich als schwierig, da zur Arbeit mit den Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom keine Aufzeichnungen, Publikationen oder Studien bestehen. Einzig gibt es mittlerweile zwei Abschlussarbeiten aus dem Bereich Logopädie zum Thema Taubblindheit und Usher-Syndrom. Diese werden jedoch nicht zur wissenschaftlich fundierten Beantwortung der Forschungsfrage genutzt.

Die eingearbeitete Literatur wird nach wissenschaftlichen Richtlinien ausgewählt, dargestellt und in Verbindung gebracht. Kriterien für die Auswahl der Quellen stellen die fachliche Relevanz und die Wissenschaftlichkeit dar. Die Autoren und Herausgeber sind als Experten im Bereich Hörsehbehinderung/Taubblindheit und Usher-Syndrom bekannt, publizieren häufig und ihre Werke werden mehrfach zitiert. Auf die Aktualität der Literatur kann teilweise keine Rücksicht genommen werden, da die aktuelle Literatur auf ältere Primärliteratur verweist. Dies zeigt jedoch, dass die Publikationen bis dato Gültigkeit haben.

## 4. Diskussion

Dieser Literaturarbeit liegt die Frage zugrunde, welchen Beitrag die Logopädie bei Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom leisten kann, um sie in der Kommunikationsform zu unterstützen und dadurch Partizipation zu ermöglichen. Aus diesem Grund werden Einschränkungen in der Aktivität und Partizipation dargestellt und verschiedene von Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom genutzte Kommunikationsformen transparent gemacht.

Wie im Abschnitt Aktivitäts- und Partizipationseinschränkungen dargestellt, geben Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom die Abnahme der Kontakte durch Kommunikationsbarrieren als primär störenden Faktor an. Deshalb soll der Fokus in der Arbeit mit den Menschen, die an Usher-Syndrom leiden, der Abbau der Hindernisse und der damit vollzogene Aufbau von Partizipation durch Optimierung der Kommunikation und deren Strategien sein. Dabei kann die logopädische Beratung und Intervention großen Beitrag leisten. Logopädinnen/Logopäden arbeiten an der Sprache und am Sprechen und somit im Grunde an der Kommunikation, wobei es keine Relevanz hat, um welche Art der Sprache es sich handelt. Es wird versucht, durch unterschiedliche Interventionen, die zwischenmenschliche Kommunikation zu verbessern.

Die Mobilität und die Eigenständigkeit unterliegen weiters großen Einschränkungen aufgrund der dualen Sinnesbeeinträchtigung. Die Umstellung in diversen Aktivitäten bedarf aufgrund der schleichend erworbenen Sehstörung zusätzlich zur Hörschädigung Training. Um den Patientinnen/Patienten optimale Unterstützung in diesen oben erwähnten eingeschränkten Aktivitäten zu ermöglichen, ist die interdisziplinäre Zusammenarbeit von großer Bedeutung. Je besser diese funktioniert, und je deutlicher gemeinsame Ziele unter den einzelnen Therapeutinnen/Therapeuten, Pädagoginnen/Pädagogen, Psychologinnen/Psychologen, Angehörigen und andern kommuniziert und umgesetzt werden, desto leichter wird es für eine/einen Betroffene/Betroffenen das Leiden zu akzeptieren und damit umzugehen.

Laut Webseite der FH für Gesundheitsberufe OÖ beschäftigt sich die Sparte der Logopädie mit „menschlichen verbalen und nonverbalen Kommunikationsstörungen und den damit in Zusammenhang stehenden Behinderungen. Im Mittelpunkt stehen deren Prävention, Untersuchung, Diagnose und Therapie.“ (FH Gesundheitsberufe OÖ, s. a.)

Der Bereich der Kommunikation hält in verschiedenen Berufsgruppen Einzug, wodurch mögliche Missverständnisse entstehen können. Daher ist es von besonders großer Bedeutung interdisziplinär zu arbeiten. Wesentlich dabei ist, je nach Berufsgruppenzusammenarbeit, Kompetenzbereiche abzustecken, um an einem gemeinsamen Ziel zu arbeiten, ohne unnötig Zeit durch Doppeltherapien zu vergeuden.

Gerade im Spektrum der Unterstützten Kommunikation der Logopädie und der Heilpädagogik können Überschneidungen vorkommen, welche für jeden Fall individuell in Besprechungen aufgearbeitet werden sollen.

Die Bereiche, welche mithilfe logopädischer Intervention behandelt werden können, sind bereits innerhalb der Abschnitte Kommunikationsformen vor und nach Visusbeeinträchtigung erwähnt worden. Eine Gewichtung der angeführten Strategien wird nicht vorgenommen, da jedes Individuum selbst und in Absprache mit den Angehörigen entscheiden soll, welche Art der Kommunikation für sie/ihn sinnvoll und zielführend ist. Diese Entscheidung wird bereits vor der drohenden Visuseinschränkung getroffen und muss erneut nach auftretender Sehschädigung vollzogen werden. Dabei wird aufgrund der Einfachheit zumeist die erlernte Form der Kommunikation abgeändert und auf den taktilen Kanal umgewandelt.

Anzumerken ist, dass besonders in den Bereichen der Anatomie & Pathologie des Hörorgans, Hörstörungen & Versorgung, Hörtrainings und Sprachentwicklung & Sprachentwicklungsstörungen innerhalb der Logopädieausbildung Kompetenzen erworben werden. Weitere Fähigkeiten werden im Bereich der Unterstützten Kommunikation entwickelt, wobei besonders der Bereich der körpereigenen Kommunikationsformen ausgebildet wird. Einführende Lehrveranstaltungen zur Gebärdensprache und Lautsprachunterstützende Gebärden werden an der FHG-OÖ in Form des FH autonomen Bereichs veranstaltet.

Hiermit wird aufgezeigt, dass die Basis zur Intervention im Bereich der Kommunikationsbeeinträchtigungen bei Usher-Syndrom innerhalb der Ausbildung aufgebaut wird. Die Grundlage muss bei Spezialisierung auf die Unterstützung innerhalb der Kommunikation der Patientinnen/Patienten mit Usher-Syndrom weiter ausgebaut werden, wobei im Bereich der Logopädie ohnehin Weiterbildungspflicht besteht.

Die Auseinandersetzung mit dem Thema Kommunikationsformen bei Usher-Syndrom zeigt ausdrücklich, dass die Forschungsfrage unmöglich mit einem oder mehreren Schlagwörtern zu beantworten ist. Gewisse Bereiche innerhalb der Kommunikation können durch logopädische Intervention aufgebaut, ausgebaut und gefestigt werden. Relevant dabei sind die Lebensumwelt, der soziale Kontakt, die derzeit verwendete Kommunikationsform und die Ressourcen und Fähigkeiten die eine/ein Patientin/Patient mit Usher-Syndrom mitbringt. Innerhalb eines Therapiesettings muss auf diese Aspekte Rücksicht genommen werden, diese eingebaut und umgesetzt werden, um Kommunikation für die/den Betroffene/Betroffenen im Alltag lebbar zu machen. Dabei stellen die Patientin-Therapeutin-Beziehung/Patient-Therapeut-Beziehung, die Kompetenz der/des Logopädin/Logopäden sowie die Interdisziplinarität essentielle Faktoren dar.

Die duale Sinnesbeeinträchtigung bedeutet nicht nur für die/den Betroffene/Betroffenen sondern zusätzlich für jede unterstützende Person und für diverse Therapeutinnen/Therapeuten enorme Herausforderungen. In der logopädischen Intervention werden Fragen auftauchen, welche kreatives Umsetzen von Tätigkeiten fordern, um die Lebensqualität der Person mit Usher-Syndrom zu verbessern.

## 5. Schlussfolgerung und Ausblick

Das Usher-Syndrom als autosomal rezessiv vererbte Erkrankung, welche Hörsehbehinderung/Taubblindheit zur Folge hat, ist im Bereich der Medizin, genauer im Bereich der Genetik, detailliert erforscht. Es ist möglich, die für die unterschiedlichen Subtypen des Usher-Syndroms zuständigen Gene aufzuzeigen.

Durch die Auseinandersetzung mit dem Thema Kommunikationsformen und die Relevanz für die Logopädie zeigt sich der Mangel an Literatur zu diesem Thema. Vor allem im deutschsprachigen Raum ist Forschung zu diesem Bereich nötig. Wissen von Experten, Ratgeber für Betroffene und Angehörige sowie Erfahrungsberichte würden Therapeutinnen/Therapeuten in ihrer Arbeit unterstützen und den Betroffenen Zugang zu Informationen zu ihrer Erkrankung ermöglichen.

Aus der Bearbeitung der Kommunikationsformen bei Usher-Syndrom und die logopädische Intervention zur Partizipationsverbesserung ergeben sich folgende offene Fragen, welche weitere Forschung benötigen:

- Welche Vorkommenshäufigkeit des Usher-Syndroms trifft für Österreich zu? (mittels Langzeitstudie)
- Mit welchem Alter wird innerhalb Österreichs durchschnittlich die Diagnose Usher-Syndrom gestellt?
- Welche Probleme ergeben sich bei der Veränderung der Kommunikationsform vor und nach Visusbeeinträchtigung?
- Welche Berufssparte ist für die Betreuung bei Kommunikationsproblemen bei Usher-Syndrom primärer Ansprechpartner?
- Wie kann logopädische Intervention bei Usher-Syndrom aussehen? Welche Erfolge werden erzielt? (Einzelfallstudie)
- Wie kann die interdisziplinäre Zusammenarbeit bei Usher-Syndrom aussehen? (Einzelfallstudie)
- Ist eine bei auffälligem Neugeborenenhörscreening flächendeckend sofortige Abklärung des Sehvermögens mittels ERG durchführbar?

- Welche Kosten entstehen dadurch für das Gesundheitswesen? (Vergleich mit Kosten bei späterer Diagnosestellung des Usher-Syndroms)
- Welche Auswirkungen hat eine frühe Diagnosestellung Usher-Syndrom tatsächlich? (Einzelfallstudie)

Kommunikation gilt als Grundbedürfnis eines jeden Menschen und soll demnach für jeden Menschen zugänglich sein. Es ist demzufolge äußerst wichtig über die Lebenssituation, die Veränderungen dieser bei dualer Sinneseinschränkung sowie die Möglichkeit der Rehabilitation oder Adaptierung der Lebensführung und Kommunikation bei Usher-Syndrom Bescheid zu wissen.

## Literaturverzeichnis

Adler J., Wohlgensinger C. (2007) Taubblindheit in der Schweiz. HfH: Zürich

Amann G., Wipplinger R. (2008) :abenteuer psychologie. 2. Aufl. Braumüller: Wien

Auris (2014), Schriftsprachdolmetscher, [online] <http://www.auris-bs.de/index.php/wir-ueber-uns/dolmetscher/7-schriftsprachdolmetscher> [20.05.2014]

Bass S. J. (2006), Your Role in Diagnosing Retinal Dystrophies. Discoveries about genetic retinal diseases will continue to guide the way in which you diagnose and manage these patients In: Review of Otolaryngology, Jg.143, Nr.08, [online] [http://www.revoptom.com/content/d/news\\_review/c/17051/dnnprintmode/true/?skinsrc=\[|\]skins/ro2009/pageprint&containersrc=\[|\]containers/ro2009/simple](http://www.revoptom.com/content/d/news_review/c/17051/dnnprintmode/true/?skinsrc=[|]skins/ro2009/pageprint&containersrc=[|]containers/ro2009/simple) [16.04.2014]

Boenninghaus L. (2007) HNO. 13. Aufl. Springer: Heidelberg

Bolz H., Gal A. (2002) Genetik des Usher-Syndroms In: Medizinische Genetik, Jg.14, Nr.1, S. 10-14

Boyes Braem P. (1992) Einführung in die Gebärdensprache und ihre Erforschung. 2. Aufl. Signum: Hamburg

Braun U. (2009) ISSAC's Erste Worte In: Unterstützte Kommunikation, Nr.2, S. 3

Bunck D. (1998) Das USHER-Syndrom. –Diagnostik, pädagogische Einflußnahme und Maßnahmen bei Betroffenen In: Leonhardt A. (Hg.) Mehrfachbehinderte mit Hörschäden. Luchterhand: Berlin

de Andrade Figueiredo M. Z., Chiari B. M., de Goulart B. N. G. (2013), Communication in deafblind adults with Usher syndrome: retrospective observational study In: CoDAS, Jg.25, Nr.4, [online] [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2317-17822013000400004&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2317-17822013000400004&lng=en&nrm=iso&tlng=en) [27.02.2014]

Deutsches Taubblindenwerk (s.a.), Lormen, [online] <http://www.taubblindenwerk.de/lormen.html> [27.03.2014]

Diller G., Graser P., Schmalbrock C. (2000) Hörgerichtete Frühförderung hochgradig hörgeschädigter Kleinkinder. Edition S: Heidelberg

Emmorey K., Korpics F., Petronio K. (2008) The Use of Visual Feedback During Signing: Evidence From Signers With Impaired Vision. Oxford University Press: Oxford

FH Gesundheitsberufe OÖ (s. a.), Bachelorstudiengang Logopädie [online] <http://www.fh-gesundheitsberufe.at/index.php?id=logopdie> [14.05.2014]

Friedrich G., Bigenzahn W., Zorowka P. (2008) Phoniatrie und Pädaudiologie. Einführung in die medizinischen, psychologischen und linguistischen Grundlagen von Stimme, Sprache und Gehör. 4. Aufl. Huber: Bern

Hansaton (2014), Was heißt „gut Hören“? Sprachbanane, [online] <http://www.hansaton.at/hoeren-verstehen/was-heisst-gut-hoeren/> [15.04.2014]

Hepp P. (1998) Taubblindheit – Doppelte Kommunikationsbehinderung. Die Bedeutung der „taktile Gebärdensprache“ in Deutschland In: Das Zeichen, Jg.45, S. 384-391

Hepp P. (2007) Die Welt in meinen Händen. Ein Leben ohne Hören und Sehen. List: München

Howitt R., Mantovani M., Lynne E., McKenna P., Figueiredo I. (2004), Europäisches Parlament. Schriftliche Erklärung, [online] <http://www.europarl.europa.eu/sides/getDoc.do?type=WDECL&reference=P5-DCL-2004-0001&language=DE&format=PDF> [05.04.2014]

Högner N. (2012) Untersuchung zu Stresserfahrungen und –ursachen bei Usher-Syndrom – Ergebnisse und rehabilitationspädagogische Maßnahmen In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen. Ernst Reinhardt: München

Integration taubblinder Menschen (2006), Umfrageergebnis. Umfrage unter taubblinden Menschen und Menschen mit einer Hörsehbehinderung, [online] [http://www.fachdienst-itm.de/dokumente/upload/11f23\\_umfrage.pdf](http://www.fachdienst-itm.de/dokumente/upload/11f23_umfrage.pdf) [12.04.2014]

Jakob M., Pittroff H. (2009) Taktil gebärden In: Unterstützte Kommunikation, Nr.2, S. 17-21

Kannengieser S. (2009) Sprachentwicklungsstörungen. Grundlagen, Diagnostik und Therapie. Urban & Fischer: München

Kimberling W. J., Astuto L. M., Weston M. D., Carney C. A., Hoover D. M., Cremers C. W. R. J., Wagenaar M., Moller C., Smith R. J. H., Pieke-Dahl S., Greenberg J., Ramesar R., Jacobson S. G., Ayuso C., Heckenlively J. R., Tamayo M., Gorin M. B., Reardon W. (2000) Genetic Heterogeneity of Usher Syndrome: Analysis of 151 Families with Usher Type I In: The American Journal of Human Genetics, Jg.67, Nr.6, S. 1569-1574

Kimberling W. J., Hildebrand M. S., Shearer A. E., Jensen M. L., Halder J. A., Trzupek K., Cohn E. S., Weleber R. G., Stone E. M., Smith R. J. H. (2010) Frequency of Usher syndrome in two pediatric populations: Implications for genetic screening of deaf and hard of hearing children In: Genetics IN Medicine, Jg.12, Nr.8, S. 512-516

Kinderschutz München (2014), Kommunikationsformen Gehörloser, [online] [http://www.kinderschutz.de/angebote/alphabetisch/ae\\_h.ghehoerlose/kommunikationsformen.dgs.lbg.gebaerdensprach-dolmetschen#ae\\_h.ghehoerlose-kommunikationsformen\\_02](http://www.kinderschutz.de/angebote/alphabetisch/ae_h.ghehoerlose/kommunikationsformen.dgs.lbg.gebaerdensprach-dolmetschen#ae_h.ghehoerlose-kommunikationsformen_02) [15.04.2014]

Klaes S. (2012), Usher-Syndrom, [online] <http://www.leben-mit-usher.de/usher-syndrom> [01.04.2014]

Krause P. (2008), Fingeralphabet for Deaf, <http://www.fotocommunity.de/pc/pc/display/11937633> [12.04.2014]

Krug H. J. (2014), Wie häufig ist das Usher-Syndrom wirklich? [online] <http://www.leben-mit-usher.de/artikel/wie-haeufig-ist-das-usher-syndrom-wirklich> [27.03.2014]

Latzelsberger B. (2011) Was ist Taubblindheit? Wissenswertes aus der ÖHTB-Beratungsstelle für taubblinde und hörsehbehinderte Menschen In: behinderte menschen. Zeitschrift für gemeinsames Leben, Lernen und Arbeiten, Jg.34, Nr.3, S. 11-16

Lehnhardt E. (1998) Hereditäre Hörstörungen und Syndrome In: Leonhardt A. (Hg.) Mehrfachbehinderte mit Hörschäden. Luchterhand: Berlin

Leonhardt A. (2002) Einführung in die Hörgeschädigtenpädagogik. 2. Aufl. Reinhardt: München

Loundon N., Marlin S., Busquet D., Denoyelle F., Roger G., Renaud F., Garabedian E. N. (2003) Usher Syndrome and Cochlear Implantation In: *Otology & Neurotology*, Jg.24, Nr.2, S. 216-221

Mayer M. (2007) *Lautsprachunterstützendes Gebärden. Eine Handreichung für die Praxis.* Loeper: Karlsruhe

Mesch J. (2011) Variation in tactile signing – the case of one-handed-signing In: *Esuka*, Jg.2, Nr.1, S. 273-282

Mesch J. (2013) Tactile Signing with One-Handed Perception In: *Sign Language Studies*, Jg.13, Nr.2, S. 238-263

Mets M. B., Young N. M., Pass A., Lasky J. B. (2000) Early diagnosis of Usher Syndrome in Children In: *Transactions of the American Ophthalmological Society*, Jg.98, S. 237-245

Neuburger J. (2012) M. Usher aus audiologischer Sicht In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen.* Ernst Reinhardt: München

ÖHTB (s.a.), Taubblind, [online] <http://www.oehbt.at/das-oehbt/Taubblind> [26.03.2014]

Pfister M., Breß A. (2012) Usher-Syndrom – ein variables Krankheitsbild aus hals-nasen-ohrenärztlicher Sicht In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen.* Ernst Reinhardt: München

Pittroff H. (2009) Empfehlungen zum Taktilem Gebärden. Überarbeitete Fassung In: Lemke-Werner G., Pittroff H. (Hg.) *Taubblindheit Hörsehbehinderung. Ein Überblick.* Edition Bentheim: Würzburg

Pittroff H. (2012) Taktile gebärden – die taktile Gebärdensprache In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen.* Ernst Reinhardt: München

Pro Retina Deutschland e.V. (2011), Simulierung von Augenerkrankungen und Sehbehinderungen. Retinitis pigmentosa (RP), [online] <http://www.pro-retina.de/simulation/retinitis-pigmentosa> [16.04.2014]

Pschyrembel (2011) *Pschyrembel. Klinisches Wörterbuch 2012.* 263. Aufl. Walter de Gruyter GmbH: Berlin/Boston

Rath W. (1998) Ausgewählte Aspekte zur pädagogischen Förderung von hörgeschädigten Kindern und Jugendlichen mit Sehschädigung In: Leonhardt A. (Hg.) *Mehrfachbehinderte mit Hörschäden.* Luchterhand: Berlin

Rohrschneider K. (2012) Das Usher-Syndrom. (Schwerpunkt visuelles System) In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) *Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen.* Ernst Reinhardt: München

Rosenberg T., Haim M., Hauch A., Parving A. (1997) The prevalence of Usher syndrome and other retinal dystrophy - hearing impairment associations In: *Clinical Genetics*, Jg.51, Nr.5, S. 314-32

Schneider Ch., Schuler A. (2002) *Kommunikation mit taubblinden Menschen. Die Methode der Taubblindenpädagogik als Unterstützung bei sprachbehinderten Menschen.* Edition SZH/SPC: Biel

Schnitzler C.D. (2008) Phonologische Bewusstheit und Schriftspracherwerb In: Springer L., Schrey-Dern D. (Hg.) Forum Logopädie. Thieme: Stuttgart

Schründer-Lenzen A. (2013) Schriftspracherwerb. 4. Aufl. Springer: Wiesbaden

Seeliger M. W., Fischer M. D., Pfister M. (2009) Klinik, Diagnostik und Behandlungsoptionen des Usher-Syndroms In: Der Ophthalmologe, Jg.106, Nr.6, S. 505-511

Skusa Ch. (2012) Usher-Syndrom und CI - pädagogische Perspektiven In: Horsch U., Wanka A. (Hg.) Das Usher-Syndrom – eine erworbene Hörsehbehinderung. Grundlagen – Ursachen – Hilfen. Ernst Reinhardt: München

Spandau U. H. M., Rohrschneider K. (2002) Prevalence and geographical distribution of Usher syndrome in Germany In: Graefe's Archive For Clinical And Experimental Ophthalmology, Jg.240, Nr.6, S. 495-498

Szczepanski M. (2013), Kursmaterial. Fingeralphabet, [online] <http://www.michaelszczepanski.de/FA/Lormen01.jpg> [12.04.2014]

Szczepanski M. (2013), Kursmaterial. Lormenalfabet, [online] <http://www.michaelszczepanski.de/FA/deutsch.gif> [12.04.2014]

Szczepanski M. (2013), Kursmaterial. Blindenschrift/Brailleschrift, [online] <http://www.michaelszczepanski.de/FA/braille2.jpg> [12.04.2014]

SZB Schweizer Zentralverein für das Blindenwesen (2014), Wie kommunizieren höresehbehinderte und taubblinde Menschen? [online] <http://www.szb.ch/wissen/das-wichtigste-zu-blindheit-und-sehbehinderung-im-ueberblick/wie-kommunizieren-hoersehbehinderte-und-taubblinde-menschen.html> [05.04.2014]

Tabak J. (2006) Significant gestures: a history of American Sign Language. Praeger: Westport

United Nations (2006), General Assebly. Final report of the Ad Hoc Committee on a Comprehensive and Integral International Convention on the Protection and Promotion of the Rights and Dignity of Persons with Disabilities, [online] <http://daccess-dds-ny.un.org/doc/UNDOC/LTD/N06/645/30/PDF/N0664530.pdf?OpenElement> [26.03.2014]

von Graefe A. (1858) Exceptionelles Verhalten des Gesichtsfeldes bei Pigmententartung der Netzhaut In: Archive für Ophthalmologie, Jg.4, Nr.2, S. 250-253

Watzlawick P., Bavelas J. B., Jackson D. D (2007) Menschliche Kommunikation: Formen, Störungen, Paradoxien. 11. Aufl. Huber: Bern

Wendlandt W., Niebuhr-Siebert S. (2006) Sprachstörungen im Kindesalter In: Springer L., Schrey-Dern D. (Hg.) Forum Logopädie. 5. Aufl. Thieme: Stuttgart

Wilken E. (2006) Einleitung In: Wilken E. (Hg.) Unterstützte Kommunikation. Eine Einführung in Theorie und Praxis. Kohlhammer: Stuttgart

Wilken E. (2008) Sprachförderung bei Kindern mit Down-Syndrom. Mit ausführlicher Darstellung des GuK-Systems. 10. Aufl. Kohlhammer: Stuttgart

Young N. M., Mets M. B., Hain T. C. (1996) Early Diagnosis of Usher Syndrome in Infants and Children In: The American Journal of Otology, Jg.17, Nr.1, S. 30-34

ZDF (2013), Taub und blind. Usher-Syndrom: Verlust von Gehör und Sehkraft, [online] <http://www.zdf.de/volle-kanne/taub-und-blind-30002534.html> [08.04.2014]

Zelle D. (2008), Lormen: Pro und Contra, [online] [http://bundesarbeitsgemeinschaft-taubblinden.de/?page\\_id=227](http://bundesarbeitsgemeinschaft-taubblinden.de/?page_id=227) [27.03.2014]

Zelle D. (2008), Was ist Usher-Syndrom, [online] [http://bundesarbeitsgemeinschaft-taubblinden.de/?page\\_id=163](http://bundesarbeitsgemeinschaft-taubblinden.de/?page_id=163) [01.04.2014]

# Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Retina: verengte Gefäße & Pigmentablagerungen .....	12
Abbildung 2: Verlauf der Gesichtsfeldausfälle bei Retinitis pigmentosa .....	13
Abbildung 3: Der Sprachbaum .....	20
Abbildung 4: Deutsche Gebärdensprache .....	24
Abbildung 5: LBG .....	25
Abbildung 6: Sprachbanane .....	27
Abbildung 7: Lormhand .....	32
Abbildung 8: Fingeralphabet .....	33
Abbildung 9: Taktiles Fingeralphabet: Haus.....	34
Abbildung 10: Monologposition: Taktile Gebärde Haus .....	37
Abbildung 11: Dialogposition: Taktile Gebärde Haus.....	38
Abbildung 12: Taktiles Einhandgebärden.....	39
Abbildung 13: Brailleschrift.....	40

## Abkürzungsverzeichnis

AOT	Alltagsorientiertes Training
CI	Cochlea Implantat
ERG	Elektro-Retino-Graphie
FH	Fachhochschule
FHG-OÖ	Fachhochschule für Gesundheitsberufe Oberösterreich
LBG	Lautsprachbegleitende Gebärden
OÖ	Oberösterreich
RP	Retinitis pigmentosa

## **Eigenständigkeitserklärung**

Ich erkläre, dass ich diese Arbeit wissenschaftlich und eigenständig verfasst habe. Dazu habe ich keine anderen als die angeführten Behelfe verwendet. Diese Bachelorarbeit wurde auch noch keiner anderen Prüfungsbehörde vorgelegt.

Die Reinschrift der Bachelorarbeit habe ich einer Korrektur unterzogen und ein Belegexemplar verwahrt.

Altenberg, am 30. Mai 2014