



# Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním

*Jan Michalík a kolektiv autorů*



evropský  
sociální  
fond v ČR



EVROPSKÁ UNIE



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,  
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



OP Vzdělávání  
pro konkurenceschopnost

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Speciální vzdělávací potřeby dětí a žáků se vzácnými onemocněními  
CZ.1.07/1.2.00/14.0040

# Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním

*Jan Michalík a kolektiv autorů*

**Vydal:** © Studio Press s.r.o. pro Společnost pro MPS

**ISBN:** 978-80-86532-28-8

**Jazyková úprava:** Barbora Kameníková

**Grafická úprava, sazba, tisk:** Studio Press s.r.o. Pardubice

**Kolektiv autorů:**

Jan Michalík, doc. Mgr. PaedDr. Ph.D., vedoucí autorského kolektivu

Miroslava Bendová, PhDr.

Helena Uhlířová, Mgr.

Tereza Kubišová, Mgr.

Sylva Honzáková, Mgr. Bc.

Michaela Vrbová

Jiřina Muchová, Mgr.

Hana Verichová, Ing.

Eva Literáková, Mgr.

Vendula Šukalová, Mgr.

Zuzana Nykodýmová

Ilona Fialová, PhDr. Mgr. PhD.

Radek Puda, Ing.

Pavel Ješina, MUDr. RNDr. Ph.D.

Pavλίna Dupalová, Mgr.

Mirka Tupá, Mgr.

Markéta Vlčková, Mgr.

Andrea Silberová, Mgr.

Hana Kubíková, Mgr.

Jan Vrba

**Recenzenti:**

Mgr. Edita Satinská, Ph.D.

Mgr. Petra Tomalová

„Neprodejné“

**Určeno:**

Pedagogům, poradenským pracovníkům a rodičům dětí a žáků se vzácnými onemocněními.

# OBSAH:

<b>1 POJEM SPECIÁLNÍCH VZDĚLÁVACÍCH POTŘEB A OBECNÉ PODMÍNKY VZDĚLÁVÁNÍ DĚTÍ, ŽÁKŮ A STUDENTŮ SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM</b> . . . . .	<b>9</b>
1.1 Pojem speciálních vzdělávacích potřeb . . . . .	9
1.2 Volba vzdělávací cesty – druhy vzdělávání a škol . . . . .	10
1.2.1 Integrace nebo tzv. speciální škola? . . . . .	11
1.2.2 Jiný způsob plnění povinné školní docházky . . . . .	12
1.2.3 Asistent pedagoga . . . . .	13
<b>2 FAKTORY PROVÁZEJÍCÍ VZDĚLÁVÁNÍ DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM VE ŠKOLE</b> . . . . .	<b>15</b>
2.1 Obecné povinnosti školy a pedagogů při integraci . . . . .	15
2.2 Žák se vzácným onemocněním . . . . .	16
2.3 Rodina a rodiče . . . . .	16
2.4 Úprava vzdělávacích podmínek (individuální vzdělávací plán) . . . . .	18
2.4.1 Další sociálně psychologické mechanismy . . . . .	19
<b>3 SPECIFIKA KOMUNIKACE ÚČASTNÍKŮ VZDĚLÁVÁNÍ VE VZTAHU KE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM</b> . . . . .	<b>20</b>
3.1 Komunikace učitele se žákem se vzácným onemocněním . . . . .	20
3.2 Komunikace učitele s rodiči nemocného dítěte . . . . .	20
3.3 Komunikace učitele se spolužáky . . . . .	21
3.4 Záludnosti a dopady komunikace méně vhodné, nevhodné až nemístné . . . . .	22
<b>4 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S CYSTICKOU FIBRÓZOU</b> . . . . .	<b>24</b>
4.1 Charakteristika cystické fibrózy . . . . .	24
4.2 Dítě s cystickou fibrózou . . . . .	26
4.3 Organizace a obsah vzdělávání . . . . .	27
4.3.1 Kontakty . . . . .	33
4.4 Kasuistika . . . . .	33
<b>5 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S GALAKTOSEMIÍ</b> . . . . .	<b>34</b>
5.1 Charakteristika galaktosemie . . . . .	34
5.1.1 Jak častá je galaktosemie? . . . . .	34
5.1.2 Příznaky galaktosemie . . . . .	35
5.1.3 Screening u galaktosemie . . . . .	35
5.1.4 Diagnostika galaktosemie . . . . .	35
5.1.5 Léčba u galaktosemie . . . . .	35
5.2 Dítě s galaktosemií a vzdělávání . . . . .	37
5.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s galaktosemií . . . . .	39
5.3.1 Organizace vzdělávání . . . . .	40
5.3.2 Obsah vzdělávání . . . . .	40
5.3.3 Pomůcky . . . . .	46
5.4 Kontakty na organizace, odkazy . . . . .	47
<b>6 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S MUKOPOLYSACHARIDÓZOU</b> . . . . .	<b>49</b>
6.1 Medicínské aspekty onemocnění . . . . .	49
6.2 Dítě s mukopolysacharidózou a vzdělávání . . . . .	51
6.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s mukopolysacharidózou . . . . .	52
6.3.1 Organizace vzdělávání . . . . .	52
6.3.2 Obsah vzdělávání dítěte s mukopolysacharidózou . . . . .	53
6.3.3 Koncept Bazální stimulace . . . . .	57
6.3.4 Metoda Veroniky Sherborne . . . . .	57
6.3.5 Dětská zábavná jógová cvičení . . . . .	57
6.3.6 Pohybové hry ve vodě (nácvik plavání) . . . . .	58
6.4 Jiný způsob plnění povinné školní docházky u dětí MPS . . . . .	58

<b>6.5 Střední vzdělávání studentů s MPS</b> .....	<b>58</b>
<b>6.6 Využitelné pomůcky pro vzdělávání dětí s MPS</b> .....	<b>59</b>
<b>6.7 Shrnutí podmínek vzdělávání dětí, žáků a studentů s MPS</b> .....	<b>60</b>
<b>6.8 Kontakty na organizace</b> .....	<b>60</b>
<b>6.9 Kazuistika</b> .....	<b>60</b>
<b>7 METODIKA PRÁCE SE ŽÁKEM S FENYLKETONURIÍ</b> .....	<b>64</b>
<b>7.1 Charakteristika onemocnění</b> .....	<b>64</b>
7.1.1 Příčina a popis fenylketonurie .....	64
7.1.2 Léčba fenylketonurie .....	64
<b>7.2 Postavení dítěte s PKU v oblasti vzdělávání</b> .....	<b>65</b>
<b>7.3 Dítě s PKU či jinou dědičnou metabolickou poruchou a proces vzdělávání</b> .....	<b>66</b>
7.3.1 Dopady PKU do oblasti stravování. ....	67
7.3.2 Dopady léčebného režimu při PKU do vzdělávacího procesu . ....	68
7.3.3 Dopady PKU do oblasti pedagogicko-psychologické . ....	69
7.3.4 Dopady u ostatních dědičných metabolických poruch, léčených nízkobílkovinnou dietou .....	70
<b>7.4 Kontakty na patientské organizace a jejich činnost</b> .....	<b>70</b>
<b>7.5 Kazuistiky.</b> .....	<b>71</b>
<b>8 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S PRADER – WILLI SYNDROMEM</b> .....	<b>74</b>
<b>8.1 Charakteristika Prader – Willi syndromu</b> .....	<b>74</b>
8.1.1 Možnosti terapie PWS .....	75
<b>8.2 Dítě s PWS a vzdělávání</b> .....	<b>76</b>
<b>8.3 Organizace a možnosti vzdělávání dítěte s PWS</b> .....	<b>79</b>
8.3.1 Stravování .....	79
8.3.2 Zařazení do předškolního a školního vzdělávání .....	80
8.3.3 Dvanáctero úspěšného učitele dítěte s PWS .....	81
<b>8.4 Kontakty.</b> .....	<b>81</b>
<b>8.5 Kazuistiky</b> .....	<b>81</b>
<b>9 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S RETTOVÝM SYNDROMEM</b> .....	<b>84</b>
<b>9.1 Charakteristika Rettova syndromu</b> .....	<b>84</b>
9.1.1 Jednotlivá stádia Rettova syndromu .....	84
<b>9.2 Vzdělávání dívek s Rettovým syndromem</b> .....	<b>85</b>
9.2.1 Zdravotní hlediska .....	85
9.2.2 Silné stránky dívek s Rettovým syndromem .....	87
<b>9.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s RTT</b> .....	<b>87</b>
9.3.1 Organizace vzdělávání podle školních stupňů .....	87
9.3.2 Výběr přiměřené formy vzdělávání .....	88
9.3.3 Obecné zásady a osvědčené činnosti. ....	89
9.3.4 Tělesná výchova, pohybová výchova a fyzioterapie .....	90
9.3.5 Metodika komunikace .....	90
9.3.6 Oblíbené činnosti pro rozvoj osobnosti dívek s RTT .....	92
9.3.7 Metodika stravování a sebeobsluha (hygienu) .....	94
9.3.8 Rehabilitační, kompenzační a pedagogické pomůcky .....	94
<b>9.4 Kazuistika</b> .....	<b>95</b>
<b>9.5 Užitečné kontakty a literatura</b> .....	<b>96</b>
<b>10 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM SE SPINÁLNÍ MUSKULÁRNÍ ATROFIÍ (SMA)</b> .....	<b>97</b>
<b>10.1 Charakteristika onemocnění spinální muskulární atrofie</b> .....	<b>97</b>
10.1.1 Klasifikace spinálních svalových atrofií (SMA) podle stupně postižení: .....	97
<b>10.2 Dítě se SMA a vzdělávání</b> .....	<b>98</b>
<b>10.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte se SMA.</b> .....	<b>100</b>
10.3.1 Bezbariérové prostředí .....	100
10.3.2 Stupně vzdělávání a specifika některých vyučovacích předmětů .....	102

10.3.3	Specifika jednotlivých vyučovacích předmětů	102
10.3.4	Metodika a hodnocení	103
10.3.5	Domácí vzdělávání	103
10.3.6	Pomůcky kompenzační, pedagogické a technické	104
10.3.7	Shrnutí	106
<b>10.4</b>	<b>Kontakty na organizace</b>	<b>106</b>
<b>11</b>	<b>METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S TOURETTEOVÝM SYNDROMEM</b>	<b>108</b>
<b>11.1</b>	<b>Charakteristika Touretteova syndromu</b>	<b>108</b>
11.1.1	Komorbidní, čili přidružené potíže v souvislosti s TS	109
<b>11.2</b>	<b>Dítě s TS a vzdělávání</b>	<b>110</b>
<b>11.3</b>	<b>Organizace a obsah vzdělávání dítěte s TS</b>	<b>111</b>
11.3.1	Konkrétní zásady a přístupy v interakci s dítětem s TS	112
11.3.2	Využitelné pomůcky	114
11.3.3	Hodnocení	116
11.3.4	Úskalí v rámci školské praxe v rámci TS	116
<b>11.4</b>	<b>Kontakty</b>	<b>117</b>
<b>12</b>	<b>METODIKA PRÁCE SE ŽÁKEM S WILLIAMSOVÝM SYNDROMEM</b>	<b>122</b>
12.1.1	Základní charakteristika Williamsova syndromu, stručná etiologie	122
12.1.2	Specifika ve vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem	124
12.1.3	Specifické projevy dětí s Williamsovým syndromem ve vztahu ke vzdělávání	125
12.1.4	Medikace	125
12.1.5	Vliv onemocnění na jednotlivé vzdělávací oblasti	126
12.1.6	Stupně vzdělávání	128
12.1.7	Jiné způsoby plnění povinné školní docházky, nemocniční pobyty	129
12.1.8	Jedinečnost dětí s Williamsovým syndromem	129
<b>12.2</b>	<b>Kompenzační, rehabilitační a vzdělávací pomůcky pro děti s Williamsovým syndromem</b>	<b>130</b>
<b>12.3</b>	<b>Hodnocení vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem</b>	<b>130</b>
<b>12.4</b>	<b>Kontakty</b>	<b>131</b>
<b>12.5</b>	<b>Literatura</b>	<b>131</b>
<b>13</b>	<b>TECHNICKÉ PROSTŘEDKY PRO VZDÁLENOU VÝUKU DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM</b>	<b>133</b>
<b>13.1</b>	<b>Co LIVE@EDU vlastně představují?</b>	<b>133</b>
<b>13.2</b>	<b>LIVE Messenger a Skype.cz</b>	<b>134</b>
<b>13.3</b>	<b>Další možnosti</b>	<b>134</b>
<b>13.4</b>	<b>„Ideální“ řešení...</b>	<b>134</b>
<b>13.5</b>	<b>Kontakty</b>	<b>134</b>
<b>ZÁVĚR</b>		<b>135</b>

# Úvod

Vzácná onemocnění a jejich nositelé stáli dosud stranou hlavního zájmu tzv. pomáhajících profesí. S výjimkou specializovaných lékařů málokdo věděl více o „osudech“ takto navštívených dětských pacientů. V posledních letech, s rozvojem medicíny jako vědního i klinického oboru a s rozšiřováním zájmu veřejné správy o dosud marginální skupiny ohrožené tzv. sociálním vyloučením, se daří postupně, byť jen dílčími kroky, plnit i dluh odborné veřejnosti vůči několika málo tisícům pacientů (povětšinou dětského věku), kteří jsou nositeli zmíněného tzv. vzácného onemocnění.

Za vzácná jsou označována onemocnění (převážně dědičná či vrozená) s nízkým výskytem v populaci. Patří mezi ně několik desítek onemocnění, z nichž některá se vyskytují skutečně mimořádně vzácně (výskyt bývá uváděn v poměru 1 : 500 000 i více), nebo jen velmi řídké. (Např. u cystické fibrózy bývá poměr počtu narozených dětí uváděn v poměru 1 : 2 500–3 000). Shrňme-li však počet pacientů se všemi skupinami nemocí označovanými adjektivem vzácné, dostaneme se k poměrně značnému počtu pacientů, kteří trpí některou z těchto nemocí. Obecně bývá celkový výskyt nositelů těchto onemocnění uváděn v rozmezí 3–4 % v populaci. V České republice to znamená každý rok až 3 000 nových pacientů. Stejně jako se liší prevalence onemocnění v populaci, liší se i důsledky onemocnění na organismus pacienta (dítěte). Setkáme se tak s onemocněními, jejichž důsledky jsou řešitelné relativně jednoduchou úpravou příjmu potravy (např. celiakie), tak i s onemocněními, která jsou ve své podstatě stále neléčitelná a vedou k předčasnému úmrtí dítěte (např. některé typy Mukopolysacharidóz).

Problematika dětí se vzácnými onemocněními stála dosud mimo hlavní zájem vzdělávacího systému v České republice. Jistě je hlavním důvodem relativní ojedinělost těchto onemocnění v populaci. Proto jsou léta předškolního vzdělávání i školní docházky velmi důležitým obdobím, kdy lze dítěti, s poskytnutím odpovídajícího stupně speciálně pedagogické podpory, vytvořit podmínky pro dosažení co možná nejvyššího stupně jeho vzdělanosti.

Klíčovou roli ve vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami sehrávají (nebo by sehrávat měla) školská poradenská zařízení, a z nich zejména speciálně pedagogická centra. Proto v rámci uvedeného projektu vznikla publikace „**Metodika posuzování speciálních vzdělávacích potřeb dětí a žáků se vzácným onemocněním**“, která je primárně určena pro poradenské pracovníky speciálně pedagogických center České republiky. (dostupné na [www.svp-vzacnaonemocneni.cz](http://www.svp-vzacnaonemocneni.cz))

Na tuto publikaci navazuje předkládaný text s názvem „**Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním**“. Publikace je určena primárně pro učitelky a učitele, kteří vzdělávají žáka se vzácným onemocněním. Určité ji přivítají i rodiče takto nemocných dětí, případně lékaři, sociální pracovníci a další. Je třeba hned v úvodu konstatovat, že nemůže přinést informace o všech druzích onemocnění, jež jsou řazena mezi vzácná. Pozornost jsme mohli věnovat pouze menšímu počtu onemocnění. I tak jsme rozšířili původní okruh onemocnění v „Metodice posuzování SVP“ na celkem jedenáct vzácných onemocnění. Jedná se o Cystickou fibrózu, Galaktosemii, Mukopolysacharidózy, PKU-Fenylketonurii, Prader-Willi syndrom, Rettův syndrom, Spinální muskulární atrofii, Tourettův syndrom a Williamsův syndrom.

Vybrali jsme taková onemocnění, která jsou jistým způsobem odlišná – a mohou tedy posloužit jako příklad i pro řešení vzdělávacích situací i u dětí a žáků s jinými onemocněními, než jsou konkrétně v knize uvedena.

V jednotlivých kapitolách naleznete velmi stručný přehled medicínské stránky onemocnění. Tj. rámcový popis výskytu, příčin, projevů, klinický průběh a možnosti terapie, jakož i dílčím způsobem popsán dopad onemocnění na kvalitu života nemocného dítěte a parciálně i na možnosti jeho vzdělávání. Následují vždy praktické zkušenosti, jejich zobecnění, doporučení, zásady pro práci učitelky a učitele dítěte s příslušným onemocněním. V závěru každé části je rovněž podán přehled kontaktů, informačních zdrojů, které mohou učitelé ve své práci potřebovat.

Autoři věří, že tato publikace přispěje ke zlepšení podmínek vzdělávání dětí se vzácnými onemocněními u nás.

*za kolektiv autorů Jan Michalík*

# 1 POJEM SPECIÁLNÍCH VZDĚLÁVACÍCH POTŘEB A OBECNÉ PODMÍNKY VZDĚLÁVÁNÍ DĚTÍ, ŽÁKŮ A STUDENTŮ SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM

Jan Michalík

Základy postupného začleňování dětí s postižením do běžných škol byly položeny na začátku 90. let. Předpokladem bylo přijetí či novelizace stávajících právních norem upravujících řízení, organizaci a obsah vzdělávání. Mezníkem se stalo zejména přijetí vyhlášky o základních školách v r. 1991<sup>1</sup>, která poprvé explicitně zmínila možnost začleňování dětí s postižením do běžných škol.

Legislativní, personální, organizační a ekonomické zajištění účasti dětí, žáků a studentů se zdravotním postižením v hlavním vzdělávacím proudu tzv. běžných škol však nebylo zajištěno na takové úrovni jako vzdělávání téhož dítěte, žáka a studenta v prostředí škol speciálních. Tento stav přinášel problémy všem aktérům procesu, zákonným zástupcům, školám, učitelům, orgánům správy školství, ale především samotným dětem se zdravotním postižením. **Změnu měla přinést (a částečně i přinesla) tzv. nová školská legislativa po roce 2005. Její zastřešení představuje zákon č. 561/2004 Sb., školský zákon.**

Stěžejním úkolem současného období je **dopracování a zkvalitnění systému speciálně pedagogické podpory** jako základní podmínky vyrovnání příležitostí pro občany se zdravotním postižením ve vzdělávacím systému.

*Mezi tyto podpůrné prostředky se řadí např. působení dvou pedagogických pracovníků ve vybraných družích tříd, asistent pedagoga, osobní asistent, speciální pedagog, psycholog, otázky dopravy, kompenzační a učební pomůcky, řešení úvazkové povinnosti pedagogů, úprava počtu žáků ve třídách, formy a způsoby diferenciací obsahu vzdělávání.*

Podle tohoto zákona je nově pojímáno **vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami**, zejména uplatněním jejich práva na vzdělání pomocí specifických forem a metod a na vytvoření zvláštních podmínek, které jejich vzdělávání umožní.

*Podle důvodové zprávy k návrhu zákona: „je kladen důraz na rovnost vzdělávacích příležitostí pro všechny a na odstranění překážek, které by tomu bránily, respektování vzdělávacích potřeb jednotlivců při vzdělávání, kvalitu vzdělávacího procesu. Zmínka je též o prostředí vzájemné úcty, respektu ke všem osobám a opatřeních proti projevům diskriminace a netolerance, pokud jde o přístup ke vzdělávání. Zároveň je tak zdůrazněno úsilí o zabezpečení přístupu ke vzdělávání dětem se speciálními vzdělávacími potřebami.“*

## 1.1 Pojem speciálních vzdělávacích potřeb

Školský zákon přináší v ustanovení § 16 **definici dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami pro účely vzdělávání** takto:

*„Dítětem, žákem a studentem se speciálními vzdělávacími potřebami je osoba se zdravotním postižením, zdravotním znevýhodněním nebo sociálním znevýhodněním.*

- Zdravotním postižením je pro účely tohoto zákona mentální, tělesné, zrakové či sluchové postižení, vady řeči, souběžné postižení více vadami, autismus a vývojové poruchy učení nebo chování.*
- Zdravotním znevýhodněním je pro účely tohoto zákona zdravotní oslabení, dlouhodobá nemoc nebo lehčí zdravotní poruchy vedoucí k poruchám učení a chování, které vyžadují zohlednění při vzdělávání.“*

Nedostatky takové definice jsou zřejmé. Jedná se o jistou tautologii: zdravotně postižený je ten – kdo má zdravotní postižení! Problémem (nejen legislativním) je skutečnost, že za žáky se zdravotním postižením jsou považováni i žáci s „vývojovými poruchami učení nebo chování“. Přitom z této skupiny je možno za zdravotně postižené považovat jen velmi malé procento z nich. Tato legislativní nepřesnost značně snižuje „manévrovací“ prostor pro budování podpůrných opatření žákům se skutečným zdravotním postižením.

<sup>1</sup> Vyhláška MŠMT ČR č. 291/1991 Sb. o základním vzdělávání.



### **Zákon zakotvuje tato práva dětí, žáků a studentů se zdravotním postižením (speciálními vzdělávacími potřebami):**

- na vzdělávání, jehož obsah, formy a metody odpovídají jejich vzdělávacím potřebám a možnostem,
- na vytvoření nezbytných podmínek, které toto vzdělávání umožní, a na poradenskou pomoc školy a školského poradenského zařízení.
- právo bezplatně užívat při vzdělávání speciální učebnice a speciální didaktické a kompenzační učební pomůcky poskytované školou.
- Dětem, žákům a studentům:
  - kteří nemohou vnímat řeč sluchem, se zajišťuje právo na bezplatné vzdělávání pomocí nebo prostřednictvím znakové řeči,
  - kteří již nemohou číst běžné písmo zrakem, se zajišťuje právo na vzdělávání s použitím Braillova hmatového písma,
  - kteří se nemohou dorozumívat mluvenou řečí, se zajišťuje právo na bezplatné vzdělávání pomocí či prostřednictvím náhradních způsobů dorozumívání.

Řada těchto práv zůstává stále v deklaratorní rovině.

Nedostatky uvedených pokusů o postižení obsahu a hloubky handicapu jsou zřejmé. Občanů, u nichž se předpokládalo, že vůbec pracovat nemohou, se prostě netýkají. Například určité kategorie osob s mentální retardací či dlouhodobě duševně nemocných. Stejně tak působí problémy „místo“ dětí nemocných některým ze vzácných onemocnění.

Pokud důsledky tohoto onemocnění jsou takového charakteru, že dítě „splňuje“ diagnostické závěry pro jeho označení za dítě s (příslušným) zdravotním postižením, potom je dítě ve vzdělávací soustavě vedeno s touto „nálepkou“. Pokud však obtíže vyplývající z onemocnění nejsou takového charakteru, abychom mohli hovořit přímo o zdravotním postižením, ocitají se tyto děti a žáci v určitém „vakuu“.

Typickým příkladem jsou onemocnění, která vyžadují i velmi přísný dietní režim (ve smyslu druhu povolené přijímané potravy). U těchto dětí, nebo dětí s mírnými pohybovými problémy jen těžce nalézáme kategorii, kterou by školská správa uměla zohlednit a respektovat.

## **1.2 Volba vzdělávací cesty – druhy vzdělávání a škol**

Jedná se o zásadní otázku posledních dvou desetiletí – zejména v období základního vzdělávání. Má být dítě vzděláváno v tzv. běžné (nejlépe spádové) škole či má navštěvovat komplex škol označovaných dříve jako školy speciální? Dnes spíše hovoříme o školách „samostatně určených pro žáky se zdravotním postižením“.

Vychází se z předpokladu, že jde o děti, žáky a studenty, které je třeba vzdělávat při použití zvláštních forem a metod, jež odpovídají jejich potřebám, a kteří mají právo na vytvoření zvláštních podmínek pro vzdělávání, tj. takových, jež zejména žákům s některým druhem postižení nebo znevýhodnění umožní překonat či vyrovnat handicap. V důvodové zprávě k návrhu zákona se objevuje následující konstatování: *„Děti, žáci a studenti se zdravotním postižením budou integrováni v případech, kdy to bude možné a žádoucí, do běžných škol, v jednotlivých školách však mohou být zřizovány i jednotlivé třídy, v nichž se bude uskutečňovat vzdělávání těchto jedinců s využitím zejména forem a metod vzdělávání přizpůsobených jejich potřebám nebo mohou být zřizovány celé školy, které budou specializovány na jejich vzdělávání.“*

*Již v minulosti (do roku 2004) se objevovaly problémy s „právem dítěte navštěvovat běžnou spádovou základní školu“, jednalo-li se o dítě se zdravotním postižením. Zákon tento problém zařazování žáků do základní školy upravuje relativně jednoznačně.*

Jde o znění a výklad ustanovení § 36 školského zákona, který upravuje plnění povinné školní docházky. Podle něj je školní docházka povinná po dobu devíti školních roků, nejvýše však do konce školního roku, v němž žák dosáhne 17. roku věku. **Žák plní povinnou školní docházku v základní škole** zřízené obcí nebo svazkem obcí, **v němž má místo trvalého pobytu (spádová škola)**, pokud zákonný zástupce nezvolí pro žáka jinou než spádovou školu.

Právě **ředitel spádové školy je povinen přednostně přijmout žáky s místem trvalého pobytu v příslušném školském obvodu**, a to do výše povoleného počtu žáků uvedeného ve školském rejstříku.

*De iure* tak zákon neumožňuje řediteli školy odmítnout žáka se zdravotním postižením. Pokud bude zákonný zástupce žáka trvat na přijetí žáka, musí škola přijmout každého žáka majícího trvalé bydliště ve spádovém obvodu školy. A dodáváme i poskytnout mu vzdělávání způsobem a formami respektujícími jeho speciální vzdělávací potřeby v rozsahu stanoveném § 16 školského zákona, jak jsme uvedli výše.

V květnu 2011 byla přijata novela vyhlášky č. 73/2005 Sb. Ta se ještě explicitněji vyjádřila k řešení „vzdělávací cesty“. Zde ve vztahu k dětem bez zdravotního postižení. Dříve platný text zrušila a nahradila zněním „**Žák bez zdravotního postižení se nevdělává podle vzdělávacího programu pro vzdělávání žáků se zdravotním postižením**“. Od 1. září 2011 platí tedy bezesbýtku ustanovení školského zákona: dítě má právo na vzdělávání v běžné spádové škole – bez ohledu na stupeň a druh zdravotního postižení! Otázkou zůstává připravenost školského terénu akceptovat zmíněnou legislativní zásadu.

*Uvedená věta o „zákazu“ vzdělávání žáků bez zdravotního postižení na školách samostatně určených pro žáky se zdravotním postižením přináší právní řešení diskuse o podobě současných praktických (bývalých zvláštních) škol. Není tajemstvím, že značnou a někdy rozhodující část jejich žáků tvořili a tvoří žáci s tzv. IQ v hraničních pásmech. Tj. nejedná se o mentální retardaci (IQ do 69) ale o tzv. hraniční pásmo (dříve se také nesprávně říkalo slaboduchost). Právní norma hovoří jasně: od 1. 9. 2011 není možno tyto žáky do základní školy se vzdělávacím programem školy praktické přijmout. Ti kteří ve školách jsou, by měli být (zřejmě do jednoho roku) převedeni do běžných základních škol. Jedná se o jednu z největších reforem českého školství za posledních dvacet let – bohužel – bez odpovídající odborné diskuse a reflexe.*

### 1.2.1 Integrace nebo tzv. speciální škola?

Prováděcím právním předpisem se pro oblast vzdělávání zdravotně postižených stala zmíněná **vyhláška MŠMT č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných**.

Podle ní se vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami uskutečňuje s pomocí podpůrných opatření, která jsou odlišná nebo jsou poskytována nad rámec individuálních pedagogických a organizačních opatření spojených se vzděláváním žáků stejného věku ve školách, které nejsou samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením (tzv. běžná škola).

*Mezi podpůrné prostředky patří např.: kompenzační, rehabilitační a učební pomůcky, poskytování pedagogicko-psychologických služeb, učebnic a didaktických materiálů, asistent pedagoga, ale i snížení počtu žáků ve třídě nebo jiná úprava organizace vzdělávání zohledňující speciální vzdělávací potřeby žáka.*

**Podle vyhlášky je speciální vzdělávání žáků se zdravotním postižením zajišťováno:**

- formou individuální integrace;
- formou skupinové integrace;
- ve škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením („speciální škola“);
- kombinací uvedených forem.

**Individuální integraci se podle téže vyhlášky rozumí vzdělávání žáka:**

- v běžné škole;
- v případech hodných zvláštního zřetele ve speciální škole určené pro žáky s jiným druhem zdravotního postižení.

Znamená to, že i prováděcí vyhláška MŠMT považuje (v souladu s textem zákona) za prioritní umístění dítěte se zdravotním postižením v tzv. běžné škole – nejlépe formou individuální integrace.

*Poprvé se česká právní norma vyjadřuje k počtu žáků se zdravotním postižením zařazených v rámci tzv. individuální školské integrace ve třídě běžné školy. Podle odst. 4) § 10 vyhlášky č. 73/2005 Sb. „ve třídě běžné základní nebo střední školy, v oddělení běžné konzervatoře a ve studijní skupině běžné vyšší odborné školy lze s přihlédnutím k rozsahu speciálních vzdělávacích potřeb žáků individuálně integrovat nejvýše 5 žáků se zdravotním postižením“. Dodejme, že individuální integraci pěti žáků se zdravotním postižením si lze představit jen velmi obtížně...*

Právní úprava daného problému představuje jednu věc. A dodejme, že důležitou. Nicméně, je samozřejmé že v řadě případů, zejména u těžších důsledků vzácných onemocnění, která již naplňují znaky „těžkého zdravotního postižení“ (mimořádně – ani tuto kategorii české ministerstvo školství nedokázalo za dvacet let definovat...) budou nemocné děti vzdělávány ve školách tzv. speciálních. Nelze proti tomuto způsobu nic namítat za splnění zejména těchto kritérií:

- uvedené řešení je v nejlepším zájmu dítěte,
- uvedené řešení požadují zákonní zástupci dítěte (tzn. netrvají na umístění dítěte v běžném školství),
- umístění dítěte v tzv. speciální škole není „únikem“ a potvrzením neschopnosti běžné školy naplnit své povinnosti dle § 16 školského zákona.

Právě tzv. speciální školy jsou totiž z povahy věci (většinou) lépe vybaveny pro vzdělávání dětí s těžšími postiženími. Zpravidla mají pedagogický sbor se speciálním pedagogickým vzděláním (nemusí být vždy zárukou dobrého přístupu!), ve třídách těchto škol je menší počet žáků. Zpravidla mají možnost využít asistenty (k tomu viz dále), není výjimkou, že organizují svozy dětí apod.

Podpora MŠMT vůči tzv. speciálním školám je zřejmá i z následujícího ustanovení vyhlášky: „*ve třídách, odděleních a studijních skupinách určených pro žáky s těžkým zdravotním postižením mohou zabezpečovat výchovně vzdělávací činnost souběžně tři pedagogičtí pracovníci, z nichž jeden je asistent pedagoga*“ (§ 8 odst.6).

Vyhláška se dále zmiňuje o počtech žáků. Třída pro žáky se zdravotním postižením má nejméně 6 a nejvíce 14 žáků s přihlédnutím k věku a speciálním vzdělávacím potřebám žáků. Třída pro žáky s těžkým zdravotním postižením má nejméně 4 a nejvíce 6 žáků. Dále v ustanoveních § 11 stanoví pravidla bezpečnosti a ochrany zdraví při akcích pořádaných školou, jako jsou plavecký výcvik, lyžařský výcvik a počty žáků při akcích mimo školu.

## 1.2.2 Jiný způsob plnění povinné školní docházky

**Jedná se o vzdělávací institut, který zahrnuje de facto dva způsoby „plnění povinné školní docházky“.**

Zakotven je v § 40 školského zákona a podle něj lze využít:

- a) individuální vzdělávání, které se uskutečňuje bez pravidelné účasti ve vyučování ve škole (§ 41),**
- b) specifickou formu, kterou je vzdělávání žáků s hlubokým mentálním postižením (§ 42).**

### Individuální vzdělávání

Ve výjimečných případech lze i při vzdělávání žáků se vzácným onemocněním využít formy individuálního vzdělávání dle § 41. De facto se jedná o tzv. „domácí vzdělávání“. Tato forma je zákonem poměrně podrobně upravena.

Předpokladem je písemná žádost zákonného zástupce žáka, o níž ve správním řízení rozhoduje ředitel školy. Tato forma vzdělávání je možná pouze na prvním stupni základního vzdělávání. De iure musí být žák již žákem dané školy – tj. musí absolvovat zápis a být ředitelem již ke vzdělávání přijat.

Pro žádost rodičů není stanoven formální a závazný tiskopis. Z povahy věci samé by žádost měla osahovat nezbytné identifikační a datové údaje vážící se k žákovi a jeho situaci a dále:

- období (ročník, pololetí), na něž je žádost o individuální vzdělávání podávána,
- důvody pro individuální vzdělávání,
- popis materiálních, prostorových a vzdělávacích podmínek žáka,
- doklady osvědčující vzdělání osoby, která bude žáka individuálně vzdělávat (alespoň střední vzdělání),
- seznam učebnic a textů, které budou využívány.

„Posouzení žádosti rodičů“ je velmi individuální. Kromě aspektů „jiného pohledu na vzdělávání“, tedy jistě nedůvěře ke státem organizovaným aktivitám, se objevují i „zdravotní důvody“. Je možno tak uvažovat v mimořádných případech – např. nezbytné doléčování žáka v domácím prostředí apod.

Z uvedeného vidíme, že pro většinu žáků se vzácným onemocněním nebude tato forma vzdělávání vhodná jako trvalé řešení školní docházky na prvním stupni. Jistě nelze – např. v případě pooperačních stavů (transplantace kostní dřeně apod.) tuto variantu vyloučit zcela. Platí ovšem, že výdaje spojené s individuálním vzděláváním hradí zákonný zástupce žáka, s výjimkou učebnic a základních školních potřeb a speciálních učebnic a speciálních didaktických a kompenzačních učebních pomůcek. Individuálně vzdělávaný žák koná za každé pololetí zkoušky z příslušného učiva, a to ve škole, do níž byl přijat k plnění povinné školní docházky. V žádném případě není přípustné, aby se k této formě vzdělávání rodiče uchýlovali pouze proto, že nemohou nalézt školu, která by byla schopna (a ochotna) naplnit své povinnosti dle § 16 školského zákona.

### Vzdělávání žáků s hlubokým mentálním postižením.

Tato forma vzdělávání, byť je daleko častější než forma individuálního vzdělávání, je zákonem upravena velice stroze:

*Dítěti s hlubokým mentálním postižením stanoví krajský úřad místně příslušný podle místa trvalého pobytu dítěte se souhlasem zákonného zástupce dítěte takový způsob vzdělávání, který odpovídá duševním a fyzickým možnostem dítěte, a to na základě doporučujícího posouzení odborného lékaře a školského poradenského zařízení. Krajský úřad zároveň zajistí odpovídající pomoc při vzdělávání dítěte, zejména pomoc pedagogickou a metodickou. Dojde-li ke změně duševních a fyzických možností dítěte, krajský úřad způsob vzdělávání odpovídajícím způsobem upraví.*

Jedná se de facto o dřívější institut „osvobození od povinné školní docházky“, jenž byl dlouhodobě kritizován jako rozporný s ustanovením Listiny základních práv a svobod. (Listina: *Každý má právo na vzdělání, školní docházka je povinná po dobu, kterou stanoví zákon*).

I tímto způsobem se odpovědnost za vzdělání de facto přeneše na zákonného zástupce. Zmíněnou metodickou a pedagogickou pomoc krajský úřad zajistí zpravidla úkolováním příslušného SPC. Tato SPC však zpravidla nedisponují dostatečnou personální ani materiální vybaveností, aby mohla být skutečně účinným průvodcem a metodikem této formy vzdělávání. V praxi se tak uvedená pomoc zúží na dvě či tři návštěvy za rok v rodině nemocného dítěte.

Proto nedoporučujeme tuto formu vzdělávání u dětí se vzácným onemocněním, které mají zachován takový potenciál rozumových a případně dalších schopností, jenž jim umožní využít jiných forem povinné školní docházky!

Jiná situace bude u dětí staršího věku, u nichž již nemoc postoupila a je zasažena většina orgánů. V těchto případech, uváží-li tak zákonní zástupci, bude možná tato forma de facto domácího pobytu dítěte vhodnější. Z praxe jsou však známy případy, kdy i děti s hlubokým mentálním postižením byly až do cca patnácti let žáky základní školy praktické a základní školy speciální.

### 1.2.3 Asistent pedagoga

Pozice asistenta pedagoga, způsob jeho přiznávání a základní náplň činnosti je definována právními předpisy takto:

#### **Školský zákon, §16 odst. 9)**

*„Ředitel mateřské školy, základní školy, základní školy speciální, střední školy, konzervatoře a vyšší odborné školy může ve třídě nebo studijní skupině, ve které se vzdělává dítě, žák nebo student se speciálními vzdělávacími potřebami, zřídit funkci asistenta pedagoga. V případě dětí, žáků a studentů se vzácným onemocněním a zdravotním znevýhodněním je nezbytné vyjádření školského poradenského zařízení.“*

#### **Vyhláška MŠMT č. 73/2005 Sb. § 7 Asistent pedagoga**

(1) Hlavními činnostmi asistenta pedagoga 2) jsou:

- a) pomoc pedagogickým pracovníkům školy při výchovné a vzdělávací činnosti, pomoc při komunikaci se žáky a zákonnými zástupci žáků a komunitou, ze které žák pochází,
- b) podpora žákům při přizpůsobení se školnímu prostředí,
- c) pomoc žákům při výuce a při přípravě na výuku,
- d) nezbytná pomoc žákům s těžkým vzácným onemocněním při sebeobsluze a pohybu během vyučování a při akcích pořádaných školou mimo místo, kde škola v souladu se zápisem do školského rejstříku uskutečňuje vzdělávání.

(2) Žádost o souhlas se zřízením funkce asistenta pedagoga obsahuje název a sídlo právnické osoby, která vykonává činnost školy, počet žáků a tříd celkem, počet žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, dosažené vzdělání asistenta pedagoga, předpokládanou výši platu nebo mzdy, zdůvodnění potřeby zřízení funkce asistenta pedagoga, cíle, kterých chce ředitel školy zřízením této funkce ve škole dosáhnout, a náplň práce asistenta pedagoga.

A k tomu nadále přetrvává možnost daná už dříve ust. § 8 odst. 7 citované vyhlášky, která hovoří o tzv. osobním (dalším asistentovi) takto:

7) *Ve třídách, odděleních a studijních skupinách, ve kterých se vzdělává žák se zdravotním postižením, může se souhlasem ředitele školy a zákonného zástupce žáka nebo zletilého žáka působit osobní asistent, který není zaměstnancem právnické osoby, která vykonává činnost školy.*

**Funkci asistenta pedagoga zřizuje ředitel školy se souhlasem krajského úřadu a na základě vyjádření školského poradenského zařízení.**

Asistent pedagoga bývá na mnoha školách vnímán jako nejdůležitější prostředek speciálně pedagogické podpory. Je tomu tak zejména u dětí s těžším tělesným či mentálním postižením. Na jedné straně je jistě žádoucí zvětšování počtu asistentů v našem školství, na druhé straně ani ve vyspělých zemích neplatí pravidlo: jedno dítě s postižením – jeden asistent. V současnosti bude mít rozhodující váhu doporučení poradenského pracoviště, vnitřní podmínky a možnosti školy. Záležet bude i na atmosféře ve třídě, možnosti pomoci spolužáků ap. Obecně platí a bude platit základní úměra stanovující přítomnost asistenta v závislosti na stupni (hloubce) postižení dítěte a žáka. Bohužel, přes zvyšující se počet asistentů, není jejich „přiznávání“ u nás systémové, často rozhodují jiné než pedagogické a speciálně pedagogické aspekty.

Pro učitele a školu přijímající dítě se vzácným onemocněním platí, že je potřeba již dopředu (a poté pokaždé, konstatuje-li SPC změnu speciálních vzdělávacích potřeb) uvažovat o využití asistenta pedagoga. Nemusí tomu tak být zdaleka ve všech případech, někdy nebude nutný asistent na celou dobu výuky, ale v některých případech (těžší tělesné postižení, závažnější poruchy chování, zvýšená úrazovost a nebezpečí zdravotní újmy) bude asistent nezbytný.

Současně rovněž platí, že má-li dítě se vzácným onemocněním „těžší zdravotní postižení“, poskytuje asistent pedagoga i „nezbytnou pomoc při sebeobsluze a pohybu“. Zjednodušeně můžeme toto ustanovení vyhlášky interpretovat jako konec (již dříve nepřijatelné) praxe, kdy školy vyžadovaly po rodičích, aby hradili „jakéhosi osobního asistenta“ dítěti ve škole.

**Tab. č. 1.1** Počet asistentů pedagoga na školách ČR (2005 – 2011)

Rok	Fyzické osoby	Přepočet na plné úvazky
2005	1588	1156,4
2006	2132	1559,9
2007	2923	2098,9
2008	3450	2415,4
2009	4044	2772,3
2010	4751	3145,6
2011	5386	3483,1

**Tab. č. 1.2** Individuálně integrovaní žáci podle druhu zdravotního postižení (1993–2009)

Druh zdravotního postižení	Počet individuálně integrovaných žáků podle druhu zdravotního postižení																
	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Mentální postižení	2377	1491	325	297	327	361	409	560	644	650	630	778	950	1099	1258	1356	1417
- z toho těžce postižení	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	55	42	61	60	41	x
- z toho středně těžce postižení	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	319	383
Sluchové postižení	667	571	484	523	600	654	696	700	711	721	778	765	731	750	771	794	800
- z toho neslyšící	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	50	60	68	156	200
Zrakové postižení	1335	903	660	709	672	706	711	687	670	695	629	592	581	539	513	527	552
- z toho nevidomí	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	51	66	64	117	143
S vadami řeči	3419	2131	1745	2049	2313	2751	2335	2234	2139	2003	1636	1564	1179	1251	1349	1382	1522
- z toho těžce postižení	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	33	62	108	120
Tělesně postižení	2580	1922	1385	1472	1526	1602	1670	1748	1738	1771	1749	1712	1623	1570	1517	1510	1525
- z toho těžce postižení	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	267	323	414	447
S kombinací postižení	2438	1606	1606	1458	1480	1256	1409	1799	1709	1445	1500	1179	1105	935	933	1032	996
- z toho hluchoslepí	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	2	2	4	8
Tělesně oslabení	486	364	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
S lékařskou dg. autismus	0	0	0	0	0	0	15	22	23	22	23	39	197	272	381	566	772
S vývoj. poruchami učení a chování	22025	26921	27445	35473	38950	43788	48299	51388	53341	54702	52646	51434	45215	39694	35802	34061	35271

Zdroj: Michalík, J. a kol.: Přehled statistických údajů ukazujících vývoj jednotlivých institutů státní podpory zdravotně postižených a zdravotního postižení. Olomouc: VCI ZP, 2010. Zpracováno z podkladů Ústavu pro informace ve vzdělávání.

## 2 FAKTORY PROVÁZEJÍCÍ VZDĚLÁVÁNÍ DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM VE ŠKOLE

Jan Michalík

Přijetí žáka se vzácným onemocněním do běžné třídy mateřské, základní či střední školy, je stále více přirozeným způsobem řešení jeho vzdělávacích potřeb. V této kapitole je proto podán stručný přehled faktorů, které v konečném důsledku rozhodují o úspěšnosti tohoto způsobu vzdělávání. Mohou sloužit pro inspiraci či jako připomenutí toho, co je dobré a potřebné vzít v úvahu, působíme-li ve třídě, v níž je vzděláván žák nebo žáci se vzácným onemocněním.

Pro účely dosavadního „vnímání“ těchto žáků v prostředí škol je obvyklé, že měli status „žáků se zdravotním postižením“ (viz dále).

### 2.1 Obecné povinnosti školy a pedagogů při integraci

Pedagogičtí pracovníci školy jsou povinni naplnit speciální vzdělávací potřeby integrovaných žáků nejen proto, že jim to ukládá jejich „pedagogická čest“, ale i vzhledem k platnému znění školského zákona. Pravidlům přijímání, organizačním formám vzdělávání jsme se věnovali v části 1.1 této Metodiky.

Nyní jen zopakujeme základní „filosoficko právní“ přístup k organizaci vzdělávání u nás. Je jím faktická povinnost naplnit základní imperativ stanovený všem subjektům ve školství Listinou práv a a svobod. Stát svým právním předpisem „nařídil“ všem „chodit do školy“ – hovoříme o základním vzdělávání, tentýž stát je proto povinen vytvořit podmínky, aby se tohoto vzdělávání mohly účastnit skutečně všechny děti. Děti nemocné vzácným onemocněním nevyjímaje.

Za stát *de iure* i *de facto* tuto povinnost naplňuje řada subjektů – mezi prvními právě základní škola. U mateřských škol je situace složitější (vzdělávání není povinné), ale i zde je nutno zajistit, aby se mateřské školy při přijímání dětí nedopouštěly diskriminačního jednání. Třeba právě vůči dětem s některou vzácnou nemocí.

Vzhledem k tomu, že právě v předškolním vzdělávání, v mateřských školách se rodiče dětí se vzácnými onemocněními velmi často setkávají s nepochopením a přímo diskriminací, uvádíme citaci ze stanoviska Veřejného ochránce práv (ombudsmana):<sup>1</sup>

*Každé dítě má stejné právo na vzdělání, a tudíž stejné právo docházet do mateřské školy, proto obecně platí, že pokud je možné zajistit vzdělávací potřeby postiženého dítěte v běžné mateřské škole, není dán žádný důvod pro jeho zařazení do jakékoliv speciální instituce. Ostatně ustanovení § 3 odst. 4 Vyhlášky stanoví, že se žák se zdravotním postižením přednostně vzdělává formou individuální integrace v běžné škole, pokud to odpovídá jeho potřebám a možnostem a podmínkám a možnostem školy.*

*Pokud jde o „běžnou“ mateřskou školu, není přípustné, aby jedním z kritérií bylo paušální vyloučení možnosti přijmout zdravotně postižené dítě. V opačném případě by zdravotně postižené dítě bylo odkázáno pouze na speciální školy; ředitel mateřské školy však není subjektem, který je bez dalšího oprávněn rozhodovat o zařazení dítěte do speciální školy, k čemuž by však fakticky vzato docházelo. Pokud by v konkrétních a odůvodněných případech skutečně nebylo možné přijmout dítě se zvláště závažným zdravotním postižením do mateřské školy, je možné tuto otázku řešit v konkrétní situaci individuálně. Není však přípustné stanovit kritérium zdravotního postižení jako paušální důvod pro nepřijetí dítěte do mateřské školy.*

Škola, která přijímá dítě se vzácným onemocněním, by měla splňovat určité minimální požadavky. Nejde jen o náležitosti správného řízení, architektonických bariér a možností poskytnutí speciálních pomůcek. Jde i o další aspekty, které ovlivní úspěšnost integrace dítěte s postižením.

Na prvním místě je nutno uvést celkovou atmosféru ve škole. Tu ovlivňují žáci i pedagogové. Pro pokud možno bezproblémový pobyt dítěte s postižením ve škole je rozhodující i stupeň motivace spolužáků a jejich vztah ke vzdělání. Je skutečností, že tzv. poruchy chování dnes již představují větší problém, než samotné zvládnutí příslušného zdravotního postižení.

Dalším z aspektů je úroveň (odborná a lidská) členů pedagogického sboru. Integraci konkrétního dítěte ovlivní schopnost komunikace učitelského sboru jako celku. Je potřebné vést diskusi mezi jednotlivými učiteli. Vyměňovat si zkušenosti, příklady. Dvojnásob se to týká žáků na druhém stupni. Právě přechod na tuto vzdělávací úroveň bývá problematický – a „nastavuje zrcadlo“ skutečné připravenosti školy plnit svůj vzdělávací úkol. Není na závadu, pokud členové sboru diskutují případnou a později reálnou přítomnost žáka s postižením ve škole i při existenci odlišných stanovisek na dílčí aspekty jeho vzdělávání. Nemělo by se však dnes již stávat, že někteří členové pedagogického sboru budou trvale zastávat výrazná protiintegrační stanoviska.

<sup>1</sup> Doporučení ochránce k rovnému přístupu k předškolnímu vzdělávání ze dne 8. 10. 2010. Cit. dle <http://www.ochrance.cz/diskriminace/doporučení-pro-verejnost> dne 16. 5. 2012.

## 2.2 Žák se vzácným onemocněním

Jestliže i u dětí zdravých platí okřídlené „nikdo není stejný“, potom totéž se v plném rozsahu týká i dětí se vzácným onemocněním. Zde ještě více. I u dětí se stejnou nemocí můžeme pozorovat rozdílné rysy, jiný dopad onemocnění na jeho osobnost. Pro vyjádření souvztažnosti slov „žák“, „vzdělávání“ a „vzácné onemocnění“ je nevhodnější použít slovo „individuální přístup“. I toto pravidlo je ve školství známo. Většina učitelů si vzpomene na více či méně (ne)záživné semináře na fakultách, kde se toto didaktické pravidlo poprvé představilo.

U dětí se vzácným onemocněním je možno jeho průběh pozorovat přímo v praxi. Existují onemocnění, která svou kauzalitou natolik ovlivňují chování dítěte, že žádný dosud známý východný a dokonce ani medicínský přístup nedokáže chování dítěte (či přesněji projevy nemoci) ovlivnit. Dítě s mukopolysacharidózou III. typu tak bude tři nebo i šest let svého života běhat doslova 22 hodin denně, bez spánku, bez odpočinku, bez únavy. Dítě s Touretteovým syndromem může vyslovovat či křikem projevovat zdánlivě neslušné a nevhodné výroky – ovšem ony jím tak vnímané nejsou, byť pro okolí bývají nepříjemné a nakonec dítě s Cystickou fibrózou bude muset čas od času vykašlávat hlen, ať se to někomu líbí či nikoliv.

V tomto případě je jediným způsobem reakce na projevy onemocnění přizpůsobení prostředí, které může mít a má v praxi různorodou podobu. Od běžných komunikačních technik, zvýšeného dozoru a podpory, změn v hodnocení a změn hodnotících technik, vytvoření klidové (odpočinkové) zóny, zajištění podmínek pro příslušný dietní režim, nebo „prostého“ respektování zvláštností a problémů (více o konkrétních doporučeních v kapitolách Metodiky věnovaných jednotlivých vzácným onemocněním).

Stejně jako u dítěte zdravého je vhodné, pokud je k návštěvě školy připravováno a motivováno. Vše bude zvýrazněno a ovlivněno druhem a stupněm postižení. Dítě by však nemělo být stresováno případnými obavami či nereálnými očekáváními rodičů a ostatních dospělých. Dítě by mělo být připraveno účastnit se běžného života školy, s úpravami danými jeho vzácným onemocněním. Nelze tedy očekávat či nařizovat plnou účast na všech činnostech školy. Dítě není do školy přijímáno a smysl jeho vzdělávání (ať již inkluzivního či segregovaného) nespočívá ve snaze dítě „znormalizovat“. Podstatou a základním předpokladem úspěšného vzdělání je naopak poskytnutí odpovídajících prostředků speciálně pedagogické podpory. Složitou otázkou zůstává sociální status dítěte ve skupině vrstevníků.

V dalších částech uvádíme praktické ukázky velmi nevhodných reakcí okolí (dětí, ale žel často i učitelů) na projevy onemocnění, které není vůli dítěte zvládnutelné (viz kapitola Touretteův syndrom).

V případě skutečných zdravotních postižení děti zpravidla cítí závažnost celé situace. Zatím se povětšinou setkáváme se snahou pomoci, později pozorujeme jak zájem, tak i přirozenou „lhostejnost“. Samozřejmě však hlavní „monitorovací“ funkci musí mít učitel či učitelka ve třídě. V některých školách však pozorujeme i tendence omezování účasti dětí se vzácným onemocněním, např. v mimoškolních aktivitách, což je nedobré pro budování vztahů v kolektivu dětí.

**Doporučení:** *Komunikace mezi žáky není „jednosměrná“, odpovědnost za vztahy tudíž nemají jen žáci bez postižení, ale i jejich spolužák s postižením. Pro obě skupiny (platí pro žáky vyšších tříd základní školy a případně školy střední) je možno využít vzdělávacího manuálu vypracovaného v rámci projektu ESF „Diverzita pro osoby se vzácným onemocněním“. Je dostupný na adrese: <http://www.diverzitaproozp.cz/produkty>. Mimo jiné v něm lze nalézt i zajímavá „desatera integrace naruby“, tedy doporučení pro žáky se vzácným onemocněním.*

## 2.3 Rodina a rodiče

Výsadní postavení rodičů a rodiny v péči o dítě není dáno jen přirozeným imperativem etickým, ale je kodifikováno i v ustanoveních mnoha norem základních lidských práv a svobod. Např. čl. 5 Úmluvy o právech dítěte zavazuje smluvní strany úmluvy „respektovat odpovědnost, práva a povinnosti rodičů nebo, v odpovídajících případech a v souladu s místním obyčejem, členů širší rodiny... nebo jiných osob právně odpovědných za dítě, které směřují k zabezpečení jeho orientace a usměrňování při výkonu práv podle úmluvy v souladu s jeho rozvíjejícími se schopnostmi.“ Úmluva je součástí našeho právního řádu a má přednost před zákonem. Explicitně potvrzuje zodpovědnost rodičů za výchovu dítěte i zákon o rodině (č. 63/1964 Sb.) dle § 32: „rozhodující úlohu ve výchově dětí mají rodiče.“ Konečně významné ustanovení stanovující prioritu integrovaného vzdělávání přináší Úmluva o právech osob se zdravotním postižením v čl. 17 takto: „...státy, které jsou smluvní stranou této úmluvy, zajistí aby: a) osoby se zdravotním postižením (týká se většinou i osob se vzácným onemocněním) nebyly z důvodu svého postižení vyloučeny ze všeobecné vzdělávací soustavy a aby děti se vzácným onemocněním nebyly z důvodu svého postižení vyloučeny z bezplatného a povinného základního vzdělávání nebo středního vzdělávání“. Úmluva je na našem území platná a má rovněž přednost před zákonem.

Pro pedagogické pracovníky má velký význam znalost (a interpretace) následujících poznatků, které v řadě případů v rodinách pečujících o dítě se vzácným onemocněním pozorujeme (ale nejen v těchto rodinách).

### **Obavy o osud a zdraví dítěte vedoucí k větší opatrnosti.**

Mohou vést až k omezování dítěte v jeho přirozených sociálních kontaktech, nevytváření dostatečně podnětného prostředí pro jeho rozvoj. Možný je i opak uvedeného postoje, kdy je výchova dítěte, vzhledem k jeho postižení, náročná až perfekcionistická. Učitel by se však měl vyvarovat paušalizujících a generalizujících soudů, zvláště nezná-li rodinu dostatečně dlouho.

### **Nedůvěra a zvýšená citlivost vůči institucím a jejich představitelům.**

Rodič dítěte se vzácným onemocněním, zejména závažnějším, je od útlého dětství nucen komunikovat s řadou institucí sociálního zabezpečení, obecním úřadem, zdravotními pojišťovnami, které ne vždy splňují jeho představy o účinné a kvalitní pomoci. Tyto návyky a očekávání si rodič zpravidla přináší i do školského prostředí.

### **Výrazně pocíťovaná ekonomická a sociální nejistota.**

Faktor vzácného onemocnění dítěte vede zpravidla rodiny k uvažování o budoucnosti, jejich schopnosti zabezpečit péči o dítě. Onemocnění s sebou zpravidla přináší zvýšené náklady, které tento pocit umocňují. Navíc velké množství rodin dětí s těžším postižením je tzv. jednopříjmových, tzn. jeden z rodičů, nejčastěji matka, je s dítětem v domácnosti.

### **Větší závislost na poradenských a posudkových institucích a jejich pracovnících.**

Jestliže u dětí zdravých je návštěva poradenského pracoviště výjimečná, u dětí se vzácným onemocněním je běžná. Dokonce častá. Rodič je obvykle veden k tomu, aby kontaktoval co největší množství odborníků (včetně lékařů, psychologů a dalších), což ovšem vede k podání různých, často i protichůdných informací.

### **Zvýšená psychická i fyzická unavitelnost.**

Zejména u dětí s těžším vzácným onemocněním je nutno brát v úvahu enormní psychické a často i fyzické vypětí, kterému jsou rodiče a rodina vystaveni. Proto v některých etapách života může nabídka úlevné péče ve speciální instituci řešit aktuální situaci vyčerpání a únavy.

Zdůraznit je však třeba zásadní zkušenost platnou pro všechna tvrzení uváděná v této kapitole: každá zkušenost, navíc zobecněná, je jen orientačním vodítkem. Situace v každé rodině je odlišná a zejména proměnlivá v čase. Jedná se především o kombinaci těchto čtyř aspektů:

- druh a míra (hloubka) zdravotního postižení vyplývajícího z onemocnění,
- doba péče o dítě se vzácným onemocněním,
- vztahové aspekty v rodině (včetně vnímání hodnoty vzdělání),
- socio-ekonomická úroveň rodiny.

Se vzděláváním dítěte se vzácným onemocněním v běžné škole bezprostředně souvisí další aspekty. Je možno říci, že jejich pozitivní naplnění je předpokladem opravdu úspěšného vzdělávání těchto dětí. Zároveň by bylo nesprávné domnívat se, že dále uvedené náležitosti jsou obligatorní povinností každé rodiny nemocného dítěte, které navštěvuje základní školu.

**Domácí podpora vzdělávacího procesu** formou domácích úkolů, cvičení a nahrazování výpadků vzniklých nepřítomností dítěte, jeho pomalejším tempem ve výuce ap. Naše školství je obecně charakterizováno vysokou účastí rodičů na vzdělávání dětí. Zejména na prvním stupni základní školy se považuje za takřka samozřejmé, že se matka nebo otec dítěte s ním pravidelně do školy připravují a procvičují. Pokud jde o dítě se vzácným onemocněním, bývají tyto nároky ještě vyšší

**Zabezpečení obslužných činností a dopravy dítěte.** Naléhavým se ukazuje v případě těžších tělesných postižení, ale i smyslových či mentálních, která vznikla na základě příslušného onemocnění. Zejména v počátcích integrovaného vzdělávání se některé školy domnívaly, že matka (zpravidla se jednalo o ni) má plnit vůči dítěti roli osobního asistenta a podmiňovaly přijetí dítěte její přítomností „alespoň v rozsahu dvou hodin denně“. Toto je již minulostí. Dalším problémem je doprava dítěte. Pokud je dítě v ústavním zařízení nebo internátu, problém pro rodinu odpadá. V případě vzdělávání ve škole v místě bydliště je nutno každý den zabezpečit dvě cesty dítěte – do školy a zpět. Důvodem je absolutní neřešení této situace ze strany systému sociálního zabezpečení ani školství. Ve vyspělých zemích nese náklady transportu dítěte zpravidla stát prostřednictvím systémů sociálního zabezpečení.



Situaci rodičů a rodině dítěte se vzácným onemocněním jsme věnovali pozornost zejména vzhledem k tomu, že u mnoha učitelů v tomto směru přetrvává jistá opatrnost, spojená s obavami z přílišného zasahování rodičů do vzdělávání dítěte. Obě kooperující strany neměly v minulosti možnost zvyknout si na vzájemnou spolupráci. Naproti tomu v posledních letech je možno např. na odborných seminářích a konferencích velmi často vidět učitelku dítěte s postižením v doprovodu matky dítěte. Ve vzájemné spolupráci hledají nejlepší varianty vzdělávání dítěte.

*O rodině s dítětem se vzácným onemocněním by bylo možné psát další a další informace. Přitom je zřejmé, že právě učitelka či učitel takto nemocného dítěte by měl (či je to pro něj prospěšné) vědět co možná nejvíce o skutečném životě rodiny s takto nemocným dítětem, moderně řečeno o „kvalitě života pečujících rodin“. V této publikaci jsme uvedli jen skutečný úvod do dané problematiky. Více je možno získat např. z těchto publikací:*

*MICHALÍK, J. a kol. Metodika posuzování SVP u dětí a žáků se vzácným onemocněním, Společnost pro MPS, Studiopress Pardubice, 2012, ISBN: 978-80-86532-26-4*

*MICHALÍK, J. a kol. Kvalita života osob pečujících o člena rodiny s těžkým zdravotním postižením, Vydavatelství UP, Olomouc, 2011. ISBN: 978-80-244-2957-1.*

## 2.4. Úprava vzdělávacích podmínek (individuální vzdělávací plán)

Pojmem úprava vzdělávacích podmínek rozumíme širokou škálu opatření, institutů, přístupů, metod a forem práce, které se uplatní při vzdělávání toho kterého dítěte se vzácným onemocněním. Jejich přehled (doporučení, rady a zkušenosti) uvádíme v samostatných kapitolách Metodiky dále. Nyní jen obecně uvedeme, že se může jednat např. o tato opatření: nižší počet žáků ve třídě, úprava vyučovacích postupů a metod, pravidla hodnocení žáka, zvýšený dohled a dozor, asistent pedagoga a jeho činnosti, podpora stravovacích služeb, zvýšený zdravotní dohled a další.

Klíčovým dokumentem je individuální vzdělávací plán. Za jeho přijetí je de iure odpovědný ředitel školy. Fakticky se na jeho přípravě podílejí učitelé školy za vedení pracovníků SPC. V praxi se setkáváme jak s vysloveně formálními dokumenty, tak i návodnými materiály, které dobře a výstižně popisují potřeby žáka a způsoby jejich naplnění v různých situacích. Podrobněji v části věnované jednotlivým vzácným onemocněním v této Metodice. Na tomto místě uvádíme znění příslušného ustanovení vyhlášky č. 73/2005 Sb., které přehledně ukazuje proces přijetí a obsah IVP:

### § 6 Individuální vzdělávací plán

(1) Individuální vzdělávací plán se stanoví v případě potřeby především pro individuálně integrovaného žáka, žáka s hlubokým mentálním postižením, případně také pro žáka skupinově integrovaného nebo pro žáka speciální školy.

(2) Individuální vzdělávací plán vychází ze školního vzdělávacího programu příslušné školy, závěrů speciálně pedagogického vyšetření, popřípadě psychologického vyšetření školským poradenským zařízením, popřípadě z doporučení registrujícího praktického lékaře pro děti a dorost nebo odborného lékaře nebo dalšího odborníka, a vyjádření zákonného zástupce žáka nebo zletilého žáka.

Je závazným dokumentem pro zajištění speciálních vzdělávacích potřeb žáka.

(3) Individuální vzdělávací plán je součástí dokumentace žáka.

(4) Individuální vzdělávací plán obsahuje:

a) údaje o obsahu, rozsahu, průběhu a způsobu poskytování individuální speciálně pedagogické nebo psychologické péče žákovi včetně zdůvodnění,

b) údaje o cíli vzdělávání žáka, časové a obsahové rozvržení učiva, včetně případného prodloužení délky středního nebo vyššího odborného vzdělávání, volbu pedagogických postupů, způsob zadávání a plnění úkolů, způsob hodnocení, úpravu konání závěrečných zkoušek, maturitních zkoušek nebo absolutoria,

c) vyjádření potřeby dalšího pedagogického pracovníka nebo další osoby podílející se na práci se žákem a její rozsah; u žáka střední školy se sluchovým postižením a studenta vyšší odborné školy se sluchovým postižením se uvede potřebnost nezbytných tlumočnických služeb a jejich rozsah, případně další úprava organizace vzdělávání,

d) seznam kompenzačních, rehabilitačních a učebních pomůcek, speciálních učebnic a didaktických materiálů nezbytných pro výuku žáka nebo pro konání příslušných zkoušek,

e) jmenovité určení pedagogického pracovníka školského poradenského zařízení, se kterým bude škola spolupracovat při zajišťování speciálních vzdělávacích potřeb žáka,

f) předpokládanou potřebu navýšení finančních prostředků nad rámec prostředků státního rozpočtu poskytovaných podle zvláštního právního předpisu,

g) závěry speciálně pedagogických, popřípadě psychologických vyšetření.

(5) Individuální vzdělávací plán je vypracován zpravidla před nástupem žáka do školy, nejpozději však 1 měsíc po nástupu žáka do školy nebo po zjištění speciálních vzdělávacích potřeb žáka. Individuální vzdělávací plán může být doplňován a upravován v průběhu celého školního roku podle potřeby.

(6) Za zpracování individuálního vzdělávacího plánu odpovídá ředitel školy. Individuální vzdělávací plán se vypracovává ve spolupráci se školským poradenským zařízením a zákonným zástupcem žáka nebo zletilým žákem.

(7) Ředitel školy seznámí s individuálním vzdělávacím plánem zákonného zástupce žáka nebo zletilého žáka, který tuto skutečnost potvrdí svým podpisem.

(8) Školské poradenské zařízení sleduje a dvakrát ročně vyhodnocuje dodržování postupů a opatření stanovených v individuálním vzdělávacím plánu a poskytuje žákovi, škole i zákonnému zástupci žáka poradenskou podporu. V případě nedodržování stanovených opatření informuje o této skutečnosti ředitele školy.

(9) Ustanovení odstavců 6 a 7 se vztahují na změny v individuálním vzdělávacím plánu obdobně.

## 2.4.1 Další sociálně psychologické mechanismy

Souhrnným označením charakterizujeme širokou škálu postojů, soudů, stanovisek, ale i opatření a řešení, která doprovázejí začlenění dítěte se vzácným onemocněním do běžné nebo i speciální školy. Ve společenském vědomí stále přetrvávají návyky z dřívějších desetiletí. Nejobecněji řečeno – nejsou příliš příznivé plně integraci zdravotně postižených. Tím více se nedorozumění a svého druhu předsudky nashromáždily vůči dětem, které v dřívějších letech často stály zcela mimo systém školní docházky, často i mimo systém vzdělávání vůbec. Na druhé straně, zejména v posledních letech, a u dospívající generace, se setkáváme s přirozeným vztahem k lidem s postižením, v některých případech dokonce se zájmem o osudy dětí se vzácnými onemocněními. Každý příklad úspěšného vzdělávání takového dítěte přispívá k rozvoji pozitivních soudů a zkušeností.

Právě proto je nezbytná příprava prostředí školy i v tomto směru. Dokud nebude většinou společností chápán pobyt dítěte se vzácným onemocněním v běžné třídě jako samozřejmost, bude vhodné při plánování takového kroku hovořit i s rodiči dětí zdravých. Nelze však nikdy podmínit (viz ustanovení zákona výše) přijetí dítěte se vzácným onemocněním (ani žádného jiného) stanoviskem rodičů spolužáků! Není přípustné, aby kdokoliv, mimo platnou právní úpravu, rozhodoval o tom, kdo a jaké děti se budou či nebudou ve škole vzdělávat. Rodiče dětí někdy vyjadřují své obavy proto, že se obávají, zda i vzdělávacím potřebám jejich dětí bude ve třídě poskytována odpovídající pozornost. A těmto obavám, které jsou přirozené a legitimní, je možno čelit systémem odpovídajícím speciálně pedagogické podpory pro dítě se vzácným onemocněním.

V České republice je bohužel silně zakořeněn „resortní“ systém správy veřejných věcí. Systémy podpory v oblasti práce a sociálních věcí (např. doprava dítěte), zdravotnictví (např. rehabilitace), zařízení volného času (nestátní organizace, školská zařízení) nejsou koordinovány. To má negativní vliv na komplexnost péče o dítě se vzácným onemocněním.

Učitel či učitelka dítěte se vzácným onemocněním mohou využít i informace zveřejňované na stránkách rodičovských organizací sdružujících rodiny pečující o dítě s různými vzácnými onemocněními. V některých případech lze nalézt i metodická doporučení pro vzdělávání dětí a žáků s těmito druhy postižení a nemocí (např. [www.svp-vzacnaonemocneni.cz](http://www.svp-vzacnaonemocneni.cz) přináší informace využitelné při vzdělávání dětí nemocných vybranými vzácnými onemocněními).

# 3 SPECIFIKA KOMUNIKACE ÚČASTNÍKŮ VZDĚLÁVÁNÍ VE VZTAHU KE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM

Miroslava Bendová

Jak a čím vším komunikaci zkvalitnit, někdy taky urychlit, učinit zajímavější, barevnější a přijatelnější? To jsou otázky, které si celá staletí kladou nejvýznamnější rétorici, tedy řečníci, a na které se snaží nacházet odpovědi a pak se jimi v praxi více či méně úspěšně řídit. Dokonce už existuje Rétorické desatero – deset základních pravidel správné a krásné mluvy. My pro naši potřebu normálních rozhovorů se nepotřebujeme řídit nějakými složitými rétorickými pravidly, ale některých bychom se přece jenom držet měli. Jako například dbát na to, aby naše řeč byla srozumitelná, aby nám ten, kdo nám právě naslouchá, dobře rozuměl. Nemůžeme nedbale vyslovovat, měli bychom se snažit vyslovovat zřetelně, přesně, pečlivě, rozhodně nepolykáme koncovky a nedbale nevyslovujeme skupiny hlásek. Rušivě v komunikaci taky působí příliš tichý hlas a příliš odborný jazyk. Nemůžeme přece připustit, aby nám ten, komu něco chceme sdělit, nerozuměl. Komunikační bariéru můžeme snadno vytvořit i nezázivností našeho slovního projevu, proto je dobré svou řeč občas něčím ozvláštnit, tzv. okořenit, nebo jenom odlehčit, jakoukoli vhodnou nadsázkou, příměrem apod.

Největší chybou je, že při rozhovoru neudržíme oční kontakt s protějškem. Pokud jsme schopni se tomu, s kým mluvíme, dívat do očí, občas se na něho mile usmát a nemluvíme tzv. pod fousy, určitě svou řečí zaujmeme. Kultivovaný diskutér je zdvořilý, co do tónu i volby slov.

## 3.1 Komunikace učitele se žákem se vzácným onemocněním

Správný pedagog, který má ve třídě žáka se vzácným onemocněním, se mu snaží pomáhat překonávat všechny obtíže, které jeho onemocnění způsobuje. Snaží se s ním co nejvíc sblížit, aby mezi nimi nastal vztah vzájemné důvěry, aby dítě mělo pocit, že se svému učiteli může kdykoliv svěřit, se vším se s ním poradit, přijít za ním, když si nebude něčím jistě, nebude vědět kudy kam, nebo se bude něčím trápit, anebo bude mít potřebu si jen tak s někým popovídat. Toho učitel docílí vhodnou komunikací se žákem, která bude především otevřená a srdečná a bude v dítěti vzbuzovat pocit naprosté důvěryhodnosti svého učitele. Vždycky lépe zní a zapůsobí povzbudivá slova řečená mile a vlídně: „Ty si myslíš, že se ti to nepovedlo, ale ono to není tak zlé, jak to vypadá. Víš co, když se na to tvé dílko tak dívám, mně se docela líbí. Pojď, popovídáme si chvilku spolu. A zapomeneme na ten malý neúspěch, který vlastně ani neúspěchem není... Řekni mi, cos dělal včera odpoledne a večer doma?“... A vezme-li při tom učitel svého žáka třeba kolem ramen a rozhovor mezi nimi pokračuje a povídají si jen tak o obyčejných věcech, ledy jsou prolomeny a učitel se svému žákovi stává bližším a bližším.

Tento přístup se učiteli vrátí tím, že se žákem během vyučování i mimo něj bude jednodušší práce po všech stránkách, protože v přátelském ovzduší, kde se jeden na druhého může spolehnout, může mu věřit, mají k sobě blízko, se lépe vzdělává, vychovává i pracuje.

Ve vztahu učitele s nemocným žákem je taky velmi důležitá komunikace neverbální, tedy neslovní, kam patří mimika, hlavně úsměv a gestikulace. Říká se, že úsměv léčí, v případě nemocných dětí to platí dvojnásob. A takové pohazení, pokud nemocné dítě není citlivé na tělesné dotyky, dělá přímo zázraky, stejně tak jako větší, citlivá pozornost, která v dítěti vzbuzuje pocit jedinečnosti a důležitosti. Nemocné děti mají většinou problém s velmi malým sebevědomím. Mají tendenci se podceňovat, nevěří si, trpí svým handicapem. Vidí, že jsou jiné, než ostatní zdravé děti, srovnávají s nimi své možnosti, uvědomují si své limity. Vhodnou, cílenou pochvalou a pozorností jim v tom učitel může hodně pomoci. Zvedání nízkého sebevědomí je přímo prvořadým úkolem pedagoga a potom taky vypořádání a vysledování při rozhovorech s dětmi a jejich rodiči, v čem je dítě dobré, co mu jde, na co má přirozený talent, co ho baví. A na tom by měl učitel stavět, to by měl být ten hlavní pilíř, pevný základ vzdělávání a výchovy dítěte se vzácným onemocněním.

## 3.2 Komunikace učitele s rodiči nemocného dítěte

Pokud rodiče najdou ve škole pochopení a učitel je s nimi schopen mluvit tak, aby si porozuměli a aby rodiče nabyli dojmu, že právě tato škola je pro jejich nemocnou dceru či syna ta pravá, pak je napůl vyhráno. Pokud se nepodaří navázat vzájemný vztah důvěry a pochopení, není to v pořádku. Učitel, který chce nemocnému dítěti pomoci, jistě ví jak s jeho rodiči komunikovat. Při prvním setkání s nimi je třeba si uvědomit, čím si museli rodiče takového dítěte projít, s čím vším se museli po určení diagnózy vyrovnávat a jak velkou zátěží pro rodinu – a to psychickou, fyzickou i finanční, je dítě se vzácným onemocněním. Učitel je mnohdy na vyšší intelektuální úrovni než rodiče, kteří se na něho obracejí, hlavně je vzdělaný pedagog a psycholog,

a proto je na něm větší tíha odpovědnosti za to, jak bude rozhovor s rodiči veden a kam bude směřovat. Učitel se má na takový rozhovor, na setkání s rodiči dobře připravit. Měl by si najít co nejvíc informací o nemoci dítěte i o tom, jak s ním pracovat, aby na případné otázky rodičů mohl zasvěceně odpovídat a překvapovat je svými znalostmi a přehledem. To působí velmi dobře a rodiče jsou hned spokojenější. Pro další kontakty se školou a dílčí malé i větší pokroky jejich nemocného dítěte je velmi důležité, aby už po prvním setkání s učitelem měli rodiče důvěru ve školu, kam dítě přichází, aby věděli, že je tady vzájemná úcta a respekt, vstřícnost a pochopení, a že oběma stranám, jak rodině tak škole, jde o společný vzdělávací i výchovný cíl. Rodiče by měli nabýt přesvědčení, že se škola o jejich dítě bude dobře starat, že ho do života vybaví jak vědomostmi, které je dítě schopno pojmout, tak dovednostmi, které je schopno si osvojit. Měli by vědět, že se na učitele svého dítěte mohou kdykoliv obrátit, mohou s ním prodiskutovávat jeho zdravotní stav a mohou mu svěřit i velmi intimní informace. Z první schůzky s učitelem tedy rodiče odcházejí plni naděje, že je škola připravena jim naslouchat, že jejich dítěti i jim bude co nejvíc pomáhat, zkrátka jsou klidnější a vyrovnanější a šťastnější, protože mají jistotu, že jsou oni a jejich syn či dcera v dobrých rukách.

Vstřícnost, otevřenost a snahu učitele by měli rodiče odměnit tímž, tedy stejnou vstřícností, otevřeností, důvěrou a snahou naslouchat učitelům, řídit se jejich radami a měli by si vážit jejich práce a starostí. Jedině tak se vyvine mezi školou a rodiči vzájemný vztah, založený na úctě a důvěře. Komunikace s rodiči by ale neměla končit prvním nebo druhým setkáním s učitelem nemocného žáka, musí pokračovat a dokonce by měla být stále častější a otevřenější. A je jedno, kdo bude schůzku iniciovat. Mělo by se stát nepsaným pravidlem, že to bude prostě ten, kdo bude cítit, že je potřeba se sejít a řešit některé záležitosti. A druhá strana samozřejmě na setkání příkypne a najde si na to v nejbližším možném termínu čas. Tento ideální stav dobré komunikace mezi rodiči a školou nemocného dítěte nenastává ovšem vždycky. Praxe bývá často bohužel jiná, komplikovanější, protože lidé jsou různí a někdy vědomě i nevědomky napáchají mnoho zla, které se pak těžko napravuje. O neblahých důsledcích nesprávné komunikace bude ještě řeč v další kapitole o komunikaci, jejím smyslu a využití.

### **Poznámka k situaci rodiny dítěte se vzácným onemocněním, aneb „Hledání viníka – obviňování za samotnou nemoc“**

*Rodiče, kterým se narodí dítě se vzácným onemocněním procházejí několika fázemi. Než se dozvedí krutou pravdu, než je potvrzena diagnóza, zatím jsou tu přece jenom předpoklady lékařů a třeba se mohou mýlit. Zkrátka rodiče doufají, že ještě není jasno a dokud není jasno, může to být omyl, možná přijde malý zázrak. Diagnóza je ale nemilosrdně vyřčena, rodiče ji vidí dokonce černou na bílém. Proč zrovna já, my, proč zrovna nás to muselo potkat? To je snad první otázka, která rodiče napadne. Hned v zápleť následují další. Co bude dál? Jaká bude naše budoucnost a budoucnost našeho nemocného dítěte? A mysl je zaměstnávána tím, co by rodiče do té doby ani ve snu nenapadlo. Možná je to strach z toho, co přijde, pocit viny či pud sebezáchovy, že mnozí začínají hledat viníka. To břímě přece na sobě nemohou nechat, někdo za tu bolest, strach, neštěstí musí nést zodpovědnost! Hledají a nacházejí. Napřed v nejbližším okolí. Otec obviňuje matku a její rodinu, matka otce a jeho blízké. Pak se ukáže, že hledání viníků a vzájemné obviňování nepomáhá, ani rodičům, ani dítěti, ale někdy na tom, bohužel, jejich vztah ztroskotává a rodina se může i rozpadnout. Vydrží-li, brzy nastává další nápor na psychiku všech členů rodiny, hlavně rodičů. Najít nejlepší lékaře pro nemocné dítě a pak školku, školu atd. I při tom se mohou rodiče neshodnout, mohou se dohadovat, mít jiné názory a záleží na tom, jestli spolu navzájem i ve všech institucích umějí komunikovat, radit se, dát na toho druhého, nehádat se příliš. Mateřská škola i Základní škola bývají taky rodiči často, ať už právem či neprávem, obviňovány z neúspěchů, případně malých pokroků dítěte. Podle jejich představ nedělají mnohdy, co by měly a mohly. A jak už tady bylo řečeno, dochází k vzájemnému nedorozumění, nepochopení a všechno pramení jen ze špatné komunikace, z neschopnosti naslouchat jeden druhému a nedostatečné snahy toho druhého pochopit.*

## **3.3 Komunikace učitele se spolužáky**

Jakmile se učitel dozví, že k němu do třídy nastoupí žák se vzácným onemocněním, měl by se na to dobře připravit. Dozvědět se co nejvíc o nemoci žáka ze všech dostupných zdrojů a mnohé informace potom předat nejen pedagogickému sboru, ale taky celé třídě, pochopitelně vhodnou formou a přiměřeně věku spolužáků. Měl by je připravit na skutečnost, jaký spolužák k nim do třídy přijde, že se budou muset chovat mnohem tolerantněji, ohleduplněji a měl by děti vést k tomu, aby nemocného spolužáka nelitovaly, spíš aby se s ním normálně bavily, hrály si s ním, zkrátka aby ho přijaly mezi sebe, a tak mu nejvíc pomohly. Taky by měl třídní učitel se svými žáky uzavřít jakousi nepsanou dohodu o tom, že si vezmou dobrovolně a rádi na sebe nelehký úkol jakýchsi poradců a pomocníků, že budou svému učiteli pomáhat v komunikaci s nemocným chlapcem či dívkou. Protože děti si mezi sebou přece jenom řeknou víc, víc se tedy o sobě dozvedí jak o přestávkách, při hrách apod. Mohly by tak svého učitele informovat o tom, co by nemocnému dítěti nejvíc pomohlo, co by mu život ve škole usnadnilo. Takovéto „nepsané dohody se žáky“ mají dvojitý výchovný efekt. Jednak se děti cítí dospělejší, zodpovědnější a pocit důležitosti vede k nevidaným aktivitám. A pak taky se s nemocným spolužákem mnohem rychleji skamarádí, sblíží a ten dobrý pocit, že každý ve třídě i ten nemocný jedinec je platným členem kolektivu, ten pocit sounáležitosti utváří silné charakterové vlastnosti na celý život. Děti,

kteří chodily do školy s nemocným spolužákem, nikdy v životě už slabšímu, anebo ohroženému jedinci neublíží, naopak budou k němu velmi ohleduplní a budou ho chránit. A co je neméně podstatné je to, že často ve třídách s jedním nebo více dětmi se vzácným onemocněním spolužáci-kamarádi přijdou na úplně obyčejné věci, zdánlivé maličkosti, které nemocnému spolužákovi dokážou pomoci víc, než vymyšlení kdejakých složitých novinek. Zkrátka v jednoduchosti je síla – to platí vždy a všude!

*Tady je namísto jeden příklad z praxe. 4. třída jedné nejmenované školy v jednom nejmenovaném českém městě se zúčastnila školních běžeckých závodů. Závodní den nezačal zrovna nejlépe, protože od rána lilo jako z konve a žákům školy se na start moc nechtělo. Ale byl významný výroční den města a součástí oslav byl i závod, tak kdyby trakaře padaly, závod se nedal odložit. Ze všech školních tříd, zvláště těch vyšších, se ozývaly hlasy protestu, že by měly být závody zrušeny, nebo odloženy, co je to za nesmysl v takovém počasí běhat, že bude běžecká trať celá blátivá a bude to všem klouzat a jak budou všichni špinaví atd. atd. Ale nedalo se nic dělat, závod byl odstartován. Odběhla první třída, druhá, třetí a stále lilo a lilo. A žáci byli protivnější a protivnější. Jen 4. třída způsobně a až podezřele potichu a ukázněně, jako jeden muž, nastoupila disciplinovaně na start. Pořadatelé to kvitovali s povděkem a dávali 4. třídu všem za vzor. Po startu se žáci ze čtvrté rozeběhli, ale pořadatelům se zdálo, že neobvykle pomalu, dokonce se začaly děti loudat a neustále se otáčely, jakoby někoho vyhlížely. Tímto „tempem“ čtvrtáci doslova odbelhali celou trať až k cílové čáře, měli nejhorší čas, dokonce mnohem horší než prvňáci a těsně před cílem se všichni zastavili. Hlavní pořadatel nechápavě kroutil hlavou a po chvíli na ně začal volat, pak už i křičet, co je to za provokaci a rebelii, ať vběhnou do cíle a nedělají hlouposti, tím že nic nevyřeší. A najednou se z opěvovaných čtvrtáků stali ti nejhorší ze školy. Opořehovaná 4. třída, tak proto to gesto nastoupit hrdinně na start, aby si mohli lépe vychutnat tu provokaci na konci, těsně před cílem. Žáci nereagovali ani na slovní napadání, ani na výhrůžky, že budou v závodě diskvalifikováni, jen zarytě mlčeli a stáli jako přikovaní jeden, možná dva kroky před cílem. Jen se pořád ohlíželi za sebe na trať, netrpělivě přešlapovali, ale přes cílovou čaru nepřeslápali ani jeden. Najednou se za zatáčkou před cílovou rovinkou objevily tři postavy. Dva kluci a jedna dívka. Ti dva kluci, pořádní siláci na čtvrtou třídu, nesli postiženou nechodící spolužačku. Když doběhli tito tři k ostatním spolužákům, zařadili se do řady a společně, aby ani jeden nepřechýlil, přestoupili přes cílovou čaru. Všem zúčastněným, žákům z ostatních tříd, učitelům celé školy, pořadatelům i starostovi města a některým zastupitelům, kteří byli závodů přítomni, uštědřili tito malí školáci velkou lekci. Některým jenom spadla brada a otevřenými ústy doslova zírali na tu solidaritu s postiženou spolužačkou. Jiným se dokonce objevila slza v oku. Ale všichni dohromady úžasným žákům úžasné 4. třídy zatleskali, skoro jako v nějakém americkém filmu. K tomuto příběhu, který se opravdu stal, není co dodat.*

### 3.4 Záludnosti a dopady komunikace méně vhodné, nevhodné až nemístné

Podívejme se na následující rozhovor. Maminka přichází do školy svého nemocného dítěte na pozvání třídního učitele, aby se dozvěděla následující:

*„Víte, on váš Michal neustále vykřikuje při vyučování, je neposedný a ruší každou hodinu“ začíná svůj rozhovor s matkou dítěte učitelka. „A nemyslete si, že jsem sama, kdo chování vašeho syna kritizuje“ pokračuje paní učitelka neméně útočně, „všichni vyučující na to poukazují, že nemohou při hodinách udržet pozornost, protože váš Michal ostatní rozptyluje, upoutává pozornost na věci, které s vyučováním vůbec nesouvisí a u mě v hodinách si dokonce často nahlas zpívá. Jednou jsem si s nimi při hodině zpívala, protože jsem je potřebovala trochu probudit, všichni zívali a byli duchem nepřítomni. Ale to neznamená, že budeme zpívat každou hodinu. Michal, ten by klidně zpíval pořád. Když ho napomenu a pohrozím mu, že vám to napíšu a nebo že vám zavolám a pozvu si vás do školy, tváří se, jako by mu to vůbec nevadilo. A taky bych vás chtěla, maminko, upozornit, že Michal zapomíná na úkoly, přestože dohlížím, aby měl všechno řádně zapsané v sešitě. Tuhle mi zase ve sborovně říkal pan učitel na matematiku, že neměl Michal domácí úkol a že nenosí s sebou ani pravítko ani kružítko.“*

*„O tom pravítku a kružítku vím, paní učitelko, protože je Michal zapomněl u babičky, když si tam o víkendu dělal úkol,“ brání sebe i syna matka „ale že by nenosil domácí úkoly, si nemyslím, protože mu pravidelně buď já nebo manžel na úkoly dohlížíme.“ „No, pan učitel by si to jistě nevymyslel“ hájí paní učitelka kolegu.*

*„Počkejte, abych netvrдила něco, co není pravda“, připouští matka „možná že se to s tím úkolem stalo minulý týden, ne? To si Michal nechal v lavici sešitek a pak nevěděl, co má za úkol. Ale já jsem panu učitele psala omluvenku, jedině, že ji Michal neodevzdal. To víte, ta jeho hlava... všechno, zvláště na dálku, neuhlídám.“*

Takový rozhovor s rodiči nemocného dítěte, i když jsme jej záměrně přehnali, by se neměl nikdy uskutečnit. Správný pedagog by se měl ve svém rozhovoru s matkou svého žáka napřed zeptat, jak se jí daří a měl by dítě matce hned v úvodu pochválit. Ukázat jí například, co se mu povedlo, aby měla matka dobrý pocit z návštěvy školy a nedostala spršku negativních informací ještě před tím, než se stačí vydýchat.

### **Emoce při komunikaci – tlumit vášně, nezvyšovat hlas!**

K čemu taková nepřilíh přijemná návštěva školy vede? Jedině k tomu, že příště se tam rodičům vůbec nechce jít a snaží se setkání s učitelem omezit na minimum. Mnohdy se stává, že si po takové návštěvě doma matka postěžuje otci a ten, velmi rozloben vletí do školy, aby to uvedl na pravou míru. Při takových odvetných návštěvách nezvládne jedna nebo druhá strana, spíš většinou obě, své emoce, dochází i na křik, hádky a rozumná argumentace se nebere vážně a obě strany se cítí neprávem napadeny. Končí to většinou tím, že otec za sebou práskne dveřmi a učitel se musí jít uklidnit kávou a při ní, místo aby si ji vychutnal, si říká, jestli tohle má za svou snahu a práci zapotřebí. Nemá, ale rodič taky ne. A kde se tedy stala ta chyba? Je na straně rodiny, školy? Ano tam ani tam a vlastně je to na obou. Nezvládli to, neuměli najít společnou řeč, přestože mají společný cíl. Najít společnou řeč vyžaduje, aby byla komunikace založená hlavně na slušnosti, na úctě a toleranci, pochopení toho druhého. A v tomto případě naše Metodika prosí a apeluje na učitele, aby oni se především chovali slušně, taktně a chápavě a taky velmi diplomaticky, aby chtěli a uměli pochopit rodiče, v jaké se nacházejí situaci a jak moc to mají s dítětem se vzácným onemocněním po všech stránkách těžké, aby jim proto uměli i leccos odpustit.

# 4 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Tereza Kubišová, Helena Uhlířová

## 4.1 Charakteristika cystické fibrózy

Cystická fibróza (dále jen CF), dříve také mukoviscidóza je **jedním z nejčastějších vrozených dědičných onemocnění**. Je to nemoc chronická, v současné době dosud **nevléčitelná, ale léčitelná**. Nemocní potřebují trvalou péči a pomoc nejen rodiny a zdravotníků, ale i širšího okolí. Proto je třeba, aby o podstatě nemoci a o problémech, které jsou s ní spojeny, vědělo i okolí nemocného. CF se může projevit kdykoliv během života (nejčastěji však v prvním roce věku dítěte). **Projevuje se opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním (špatným přibýváním na váze), dále vysokým obsahem solí v potu a u 98 % dospělých mužů i neplodností**. Nemoc může být provázena dalšími projevy a komplikacemi, které mohou její obraz měnit a ovlivňovat její průběh.

### Co se děje v organismu nemocných CF?

CF je dědičné onemocnění způsobené mutací určitého genu. Tento defektní (změněný) gen vede k nedostatečné tvorbě a funkci bílkoviny, která se nazývá CFTR protein a která reguluje průchod iontů chloru (Cl<sup>-</sup>), sodíku (Na<sup>+</sup>) a bikarbonátu (HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) obalem buněk. Na všech sliznicích nemocných CF je pro poruchu funkce CFTR bílkoviny omezeno vylučování Cl<sup>-</sup> a zvýšeno vstřebávání Na<sup>+</sup>. To se projeví zejména v dýchacích cestách, v trávicím ústrojí (ve slinivce břišní), v játrech a v pohlavním ústrojí. V dýchacích cestách se tvoří místo čiré tekutiny omývací řasinkový epitel vazký a hustý hlen, který pevně lpí na stěnách sliznice, omezuje pohyb řasinek a hromadí se v dýchacích cestách. Stejně změny se dějí i na sliznicích ostatních orgánů, jejichž vývody může vazký hlen ucpávat. Jeho hromadění a konzistence narušují normální funkci orgánů a jsou příčinou většiny klinických příznaků CF. Jiná situace je v potních žlázách. Ty produkují až pětkrát slanější pot než u zdravých osob.

### Jak častá je CF?

Cystickou fibrózu má jedno z 2 500–4 000 narozených dětí. To znamená, že se v České republice narodí každý rok asi 32 až 46 dětí s CF. Každý 26. jedinec u nás je nosičem mutace genu pro CF. Je tedy poměrně vysoká pravděpodobnost, že se dva nosiči setkají – stane se to přibližně v každém 676. partnerství. Takový pár pak má 25% riziko, že bude mít nemocné dítě. Nesporně všechna onemocnění nejsou správně diagnostikována a zcela určitě žije mezi námi mnoho nemocných s CF, kteří jsou léčeni pod jinou diagnózou. V České republice je v současnosti diagnostikováno přibližně 600 nemocných a předpokládá se, že počet všech nemocných se blíží k 1 000. Na podzim 2009 byl zahájen celoplošný screening novorozenců a naprostá většina nemocných dětí je nyní diagnostikována přibližně do konce šestinedělí.

### Příznaky CF

**Příznaky nemoci a jejich závažnost se u jednotlivých nemocných velmi liší.** Postižení dýchacího ústrojí, projevující se především opakovanými infekcemi, je přítomno prakticky u všech nemocných s CF, může se však projevit kdykoli v průběhu života – někdy to **bývá záhy po narození, jindy až v dospělosti nebo kdykoli mezi tím**. Příznaky poruchy trávení, způsobené nedostatečným vylučováním trávicích enzymů, jsou přítomny pouze u 80–85 % nemocných. Nedostatečná tvorba těchto enzymů nemusí vždy být přítomna od kojeneckého období, ale může se rozvinout v pozdějším věku. U 10 % novorozenců s CF se projeví onemocnění hned po porodu mekoniovým ileem, což je ucpání střev hustým sekretem. Vysoký obsah solí v potu má 99 % nemocných, 98 % dospělých mužů je neplodných. Je důležité vědět, že postižení dýchacího a zažívacího ústrojí spolu úzce souvisejí a ovlivňují se. Nemocný se závažnými respiračními projevy má menší chuť k jídlu, špatně tráví potravu a nepřibývá či dokonce ubývá na váze. Nemocný, který z jakéhokoli důvodu trpí špatným stavem výživy, se hůře vyrovnává s infekcí a jakýmkoli problémem, postihujícím dýchací ústrojí. Je tedy třeba dbát nejen na to, aby se dítě s CF zbytečně nesetkávalo s infekcí a aby dobře pečovalo o hygienu svých dýchacích cest, ale i na to, aby bylo v co nejlepším stavu výživy.

### Stručný přehled možných příznaků CF

Dýchací ústrojí:

Obecné příznaky: Kašel (dráždivý nebo s vykašláváním hlenu), zrychlené, ztížené dýchání, dušnost, zastřený hlas, ucpaný nos, soudkovitý hrudník, paličkovité prsty.

Onemocnění postihující dýchací cesty: Opakované záněty vedlejších nosních dutin. Nosní polypy. Opakované nebo chronické záněty průdušek – bronchitidy. Opakované záněty plic – pneumonie.

Trávicí ústrojí:

Obecné příznaky: neprospívání (většinou při normální chuti k jídlu), velké břicho a relativně tenké končetiny, porucha růstu, objemné páchnoucí stolice, plynatost, bolesti břicha, žluté zbarvení kůže a bělma u postižení jater.

Onemocnění postihující trávicí ústrojí: porucha zevní sekrece slinivky břišní. Opakované záněty slinivky. Cukrovka. Mekoni-  
ový ileus (u novorozence). Distální intestinální obstrukční syndrom (ucpání střeva zahuštěným obsahem). Výhřez konečníku. Strikтуры střeva. Jaterní postižení někdy vedoucí až k cirhóze. Žlučnickové kameny. Gastroezofageální reflux.

Potní žlázy: nápadně slaný pot. Metabolický rozvrat (šok) při vyšších ztrátách solí potem.

### Průběh a prognóza

Průběh onemocnění bez zavedené léčby přináší časté exacerbace respiračních infekcí, postupnou ztrátu funkční plicní tkáně se selháváním dýchání, neprospívání, podvýživu, rozvoj cirhózy jater, diabetu, osteoporózy.

Průběh onemocnění se zavedenou léčbou: cílem léčby je oddálení rozvoje komplikací a udržení co nejlepšího stavu funkce plic a dobrého stavu výživy. Střední věk přežití je v současné době ve vyspělých státech okolo 37 let.

### Léčba

CF je chronická nemoc, kterou je třeba léčit trvale, neboť zatím ještě neexistuje metoda, která by ji vyléčila. Cílem léčby je udržet nemocného a především jeho plíce a dýchací cesty co nejdéle v dobrém stavu. Moderní léčba CF je označována za agresivní. To znamená, že používá velkého množství léků a často ve vysokých dávkách. Zásadně má rodina dítěte s CF vést tak normální život, jak jen jí to nemoc dítěte dovoluje. Hojný pobyt a pohyb na „čerstvém“ vzduchu je pro dítě s CF ještě důležitější než pro zdravé dítě. Sport slouží jako pomoc v očišťování dýchacích cest (protože podporuje odkašlávání) i k posílení svalů a tělesné kondice. Je prokázáno, že děti, které jsou tělesně zdatnější, mají mnohem lepší vyhlídky než děti nevykonné.

### Léčení onemocnění dýchacího ústrojí

**Léčení infekcí dýchacích cest spočívá především v podávání antibiotik.** U dětí s CF se s léčbou antibiotiky začíná podstatně dříve a podávají se déle a ve vyšších dávkách než u zdravých dětí. U nemocných s CF je třeba zasáhnout okamžitě, aby infekce a zánět nemohly udělat na plicích nenapravitelné změny. Často se antibiotika nasazují i u virových infekcí, na které přímo neúčinkují. Pomáhají však v zárodku vymýtit bakteriální infekce, které na virózy bezprostředně navazují.

Pro nemocné CF je typické riziko osídlení plic několika specifickými bakteriemi, které se neusidlují v dýchacích cestách zdravých lidí a nejsou pro ně ani nebezpečné. Ve skupině nemocných CF však hrozí riziko epidemie těmito bakteriemi, a proto jsou od sebe jednotlivé skupiny pacientů i jednotliví pacienti striktně separováni a ošetřování zcela odděleně (v jiné místnosti a v jiný den), a to jak při ambulantních kontrolách, tak při nutnosti hospitalizace. Při náhodném setkání nemocných CF je doporučeno dodržovat vzdálenost minimálně na délku natažené paže dospělého člověka. Vzájemné potkávání mezi pacienty se však velmi nedoporučuje a veškeré společné aktivity nemocných jsou proto vyloučené.

**Bakterii *Pseudomonas aeruginosa* („pseudomonáda“)** se velmi dobře daří ve vlhkém prostředí, zejména ve vodě, která je nějak znečištěna lidmi, a dále v půdě. Může se množit všude, kde je vlhko a minimálně pokojová teplota. Zdrojem této bakterie mohou být např. sifony vodovodních zařízení či WC, nedostatečně chlorované bazény, odpařovače na ústředním topení, zubařské vrtačky apod. Do vzduchu se mikrob dostane v okamžiku, kdy vznikne aerosol, to znamená, že se vytvoří velice jemné vodní částice, které okem nepostřehneme, např. pustíme-li do výlevky vodu nebo spláchneme-li WC. V drobných kapičkách vody se pseudomonáda dostane do vzduchu a nemocný s CF ji může vdechnout. Ve vzduchu však dlouho nevydrží a zahyne. U nemocných s chronickou infekcí této bakterie se zahájí po prvním pokusu o zlikvidování mikroba „běžnými prostředky“ léčba antibiotiky do žíly (intravenózně čili i. v., „ívěčka“), podávanými po dobu 14 dní každé tři měsíce. Tato léčba se při chronické pseudomonádové infekci opakuje pravidelně čtyřikrát ročně i v případě, že stav nemocného je dobrý a nemocný nevykazuje projevy infekce. V mezidobí mezi „i. v.“ léčbou pacienti denně inhalují navíc inhalační antibiotika.

Nejobávanější bakterie z komplexu *Burkholderia cepacia* („cepácie“) mohou způsobovat těžkou infekci, bývají rezistentní na většinu dezinfekcí a antibiotik a nejčastější z jejich forem je kontraindikací k zařazení na transplantaci plic. Nemocný s CF se bakterií může infikovat ze zevního prostředí nebo kontaktem s jiným nemocným. Při jejím prvním záchytu se okamžitě zahájí pokus o zlikvidování infekce intravenózní léčbou antibiotik. Chronická infekce se vzhledem k rezistenci na antibiotika neléčí opakovaným pravidelným podáváním antibiotik. Léčba se ponechává pouze na akutní zhoršení projevů trvalé infekce. Každodenní domácí léčebnou péčí je snaha o udržení průchodnosti dýchacích cest – hustý hlen je třeba zkapalnit, aby mohl být vykašlán a plíce se udržovaly „čisté“. **Ředění hlenu se provádí inhalacemi léků**, které se tak dostanou přímo na místo, kde mají účinkovat, tedy do jemných průdušinek nebo až do plicních sklípků. Dobrou techniku inhalací učí nemocné i jejich rodiče ihned po stanovení diagnózy fyzioterapeut a poté ji pravidelně kontroluje a upravuje podle věku a zdravotního stavu nemocného. Formou inhalací se podávají léky zřeďující hlen (mukolytika), antibiotika, léky rozšiřující průdušky (bronchodilatancia) a protizánětlivé léky, především kortikoidy.



**Léčebná rehabilitace zahrnuje dechovou fyzioterapii a pohybovou léčbu. První má bezprostřední, většinou expektorační (odhlehňovací) efekt. Druhá slouží k postupné adaptaci organismu na tělesnou zátěž a projevuje se zlepšováním fyzické kondice i celkové odolnosti.**

U nemocných s těžším postižením, kde plíce nedokáží plně okysličovat krev, se přistupuje k domácí kyslíkové terapii. Provádí se pomocí tzv. koncentrátorů kyslíku (fungují na elektrický proud a „vyrobí“ kyslík z okolního vzduchu) nebo pomocí kapalného kyslíku dodávaného domů pravidelně v lahvích (s možností naplnit si menší cestovní lahev).

V pokročilých stádiích nemoci, kdy selhává předchozí soustavně prováděná léčba a stav nemocného se zhoršuje natolik, že není naděje, že by žil déle než 1–1,5 roku, se rozhoduje o řešení této závažné situace možností zařadit pacienta na čekací listinu k transplantaci plic.

### **Léčení onemocnění zažívacího ústrojí**

Léčení spočívá v úpravě stravy (v dodržování vysokokalorické diety), v podávání pankreatické substituce (tj. v náhradě chybějících enzymů slinivky břišní), vitamínů a v léčení případných komplikací.

Strava dítěte i dospělého s CF musí být plnohodnotná, má obsahovat o 40–50 % více energie (kalorií) než strava zdravého jedince téhož věku. 45 % kalorického příjmu přitom mají hradit tuky, jejichž výhodou je, že v malém objemu dodají maximum energie. Nemocní CF jedí obvykle šestkrát denně. Pokud se nemocnému nedaří přijímat dostatečné množství kalorií a nepřibývá či dokonce ubývá na váze, dostává navíc podpůrné přípravky enterální výživy (nejznámější Nutridrink) obsahující základní složky potravy ve zjednodušené – jakoby již natrávené – formě, obohacené vitamíny a stopovými prvky.

Pokud se stav výživy ani touto cestou neupraví, přistupuje se k méně příjemným možnostem jako je výživa tzv. nazogastričnou sondou, tj. sondou, která se nemocnému dítěti večer zavede nosem do žaludku a kterou mu pak v průběhu noci kape do žaludku výživný roztok. Dalším způsobem je sonda, která se malou operací zavede břišní stěnou přímo do žaludku. Nazývá se perkutánní endoskopická gastrostomie, zkráceně PEG. Tato sonda se přichytí ke kůži, uzavře patentním závěrem a během dne zůstává uzavřena. Večer se uzávěr otevře a napojí se na něj hadička, kterou celou noc kape pomocí pumpy výživný roztok přímo do žaludku nebo do střeva.

Před každým jídlem užívají nemocní CF tzv. pankreatickou substituci (náhradu enzymů slinivky břišní). Enzymy je třeba brát ke každému jídlu s výjimkou čerstvého ovoce.

I při dostatečné substituční léčbě je nutno dětem s CF dodávat vitamíny, které jsou rozpustné v tucích, tedy vitamín A, D, E a někdy i K.

Nemocní CF nesmí zapomínat na dostatečný přívod tekutin (nejméně 2 litry denně) i solí, hlavně v horkém počasí. Jinak hrozí rozvrat vnitřního prostředí či zahuštění střevního obsahu a žluči a zhoršení uvolňování hlenu z dýchacích cest. Je dokázáno, že děti s CF špatně odhadují svou potřebu tekutin. Při zvýšeném pohybu zejména v teplém počasí je třeba děti s CF vysloveně nutit k příjmu tekutin.

Součástí léčby jsou také preventivní opatření dodržovaná v domácnosti (popsaná podrobně v následující kapitole Specifika domácí péče u nemocného CF) a opatření mimo rodinu, mezi něž patří nedoporučení k návštěvě kolektivních dětských zařízení (kromě předškolního roku) a omezení používání prostředků hromadné dopravy a návštěvy uzavřených prostor s větší koncentrací lidí (jako jsou kina, divadla) v době zvýšeného výskytu virových infekcí dýchacích cest.

## **4.2 Dítě s cystickou fibrózou**

### **Vzdělávací oblasti zasažené u cystické fibrózy**

**Cystická fibróza** je onemocnění, které dnes již naštěstí **není ve většině případů na první pohled markantně vidět. Při porovnávání růstových grafů věkově stejně starých dětí s tímto onemocněním a dětí zdravých, jsou však patrné významné diference.**

Děti s CF jsou konstitučně slabší a křehčí než děti zdravé. Vyspívají později a často působí jako mladší, než ve skutečnosti jsou. Mívají útlejší končetiny v kontrastu k zvětšenému břichu a vpadlému, soudkovitému hrudníku. Mohou také mít kulatější záda a spadlá ramena. Jejich dospívání je opožděno. Kvůli svým tělesným dispozicím častěji fyzicky zaostávají za svými vrstevníky. Při zvýšené tělesné námaze se snáze zadýchají.

**V oblasti hrubé motoriky** může být jejich tělesná výkonnost snížena. Jsou slabší a jejich výdrž je omezenější také vlivem horšího okysličování organismu způsobeného plicní nedostatečností.

**Jemná motorika a grafomotorika** mohou také být v některých případech lehce alterovány. Nemocní CF mají často paličkovité prsty a rozšíření posledních článků může u těch z nich, kteří mají primárně jemnou motoriku horší, znamenat ještě další zhoršení obratnosti.

U nemocných CF jsou **mentální schopnosti rozloženy podobně jako v celé populaci**, kopírují tvar Gaussovy křivky. Zkušenosti sebrané ze zahraničních výzkumů často uvádí, že děti s CF jsou – co se týká znalostí a dovedností – na tom lépe než jejich vrstevníci, protože se jim rodiče od útlého věku více věnují.

Co se týká **kognitivních funkcí** – z nich je na prvním místě třeba jmenovat potíží v oblasti pozornosti a potažmo v krátkodobé, provozní paměti. Obě tyto funkce jsou narušovány během procesu učení drážděním ke kašli a kašlem, který není žádoucí tlumit nebo ho potlačovat. Toto je třeba brát v úvahu zvláště u dětí s **ADHD syndromem**, kde je primární porucha pozornosti vlivem CF znásobena. Toto je nejčastější kombinace, která v součinnosti s CF u dětí přichází v úvahu a je v podstatě tak častá jako jsou časté dys- poruchy v rámci celé populace. Nutno říci, že u dětí s CF i lehké formy dys- poruch vyznívají ve svém dopadu jako závažnější, protože je třeba vzít v úvahu jejich větší unavitelnost a nepravidelnější pracovní nasazení v průběhu vyučovací hodiny, dne, týdne, ročního období, atd.

**Smyslové vady** – poruchy sluchu, zraku se u nemocných s CF vyskytují ve stejné míře jako v populaci obecně. Nutno však říci, že v kombinaci se základním onemocněním znamenají opět umocnění celkového handicapu.

#### **Příležitosti – co má učitel vědět, krize a rizika – co musí učitel vědět**

U dětí s CF se nedoporučuje docházka do mateřské školy většinou dříve než rok před zahájením školní docházky z důvodu ochrany dýchacích cest před opakovanými infekcemi. Dále se již docházka v zásadě neliší od docházky dětí zdravých. Většina dětí s CF dokončí zdárně základní školu. Jak bude vypadat jejich další školní kariéra, záleží nejen na jejich schopnostech, ale také na jejich současném zdravotním stavu. Většina z nich postupuje dál a to jak do učebních oborů, tak na střední školy různého typu. Vzhledem ke zdravotním omezením, která z onemocnění vyplývají, je však limitován výběr středních škol a učilišť.

Nemocní CF by neměli pracovat ve fyzicky náročných provozech, neměli by se pohybovat v prašném, vlhkém nebo znečištěném prostředí, ani v místech, kde je horko a hrozí zvýšené pocení. Neměli by také pracovat s chemikáliemi, zvláště těmi, jejichž výpary dráždí dýchací cesty. Nevhodná je také práce v zemědělství – s půdou, hospodářskými zvířaty, apod.

Ideální podoba studia je střední škola, kde nemusí plnit povinné praxe, s tím, že po jejím ukončení by mohli pracovat nejlépe v administrativě nebo obecně v oborech, které vylučují výše zmíněná rizika.

## **4.3 Organizace a obsah vzdělávání**

#### **Specifika hygienicko epidemického režimu dítěte s CF ve třídě**

Nemocní CF nepředstavují pro své okolí žádné nebezpečí, co se týká přenosu infekce. Bakterie, které osídlují jejich dýchací cesty, jsou takzvaně specifické. To znamená, že se vyskytují pouze v dýchacích cestách lidí s tímto onemocněním. Jejich kašel není tedy „nakažlivý“.

**Nemocní CF se však mohou ohrozit mezi sebou navzájem, takže se nedoporučuje jejich vzájemné stýkání.** V centrech, kde jsou léčeni, se dodržuje přísný hygienicko-epidemiologický režim vylučující jejich vzájemné setkávání, vstupují sem chráněni rouškou, jsou-li hospitalizováni dva nemocní s CF na jednom oddělení, jsou v pokojích s režimem izolace, atd.

Z toho všeho vyplývá, že ani v rámci jedné třídy nemohou fungovat dva žáci s tímto onemocněním a pokud je někdo stejně nemocný v rámci celé školy, pak je třeba minimalizovat vzájemné setkávání např. v družině, v jídelně nebo na toaletách.

*Případy z praxe, které jsme zaznamenali v průběhu let, vypadají tak, že většinou rodiče dětí řeší situaci přesunem jednoho nebo druhého dítěte na jinou dostupnou školu. Obecně doporučujeme přesun dítěte, které je na škole nové (přišlo až jako druhé) nebo domluvu mezi rodiči s ohledem na specifické potřeby obou dětí.*

**Hygienický režim je dán preventivními opatřeními proti infikování bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, která se drží v jakékoli stojaté vodě a vlhku** (více viz v kapitole Charakteristika cystické fibrózy, oddíl Léčení onemocnění dýchacího ústrojí). Dítě s CF by nemělo přijít do přímého kontaktu se stojatou vodou. Nemělo by do ní sahat a nemělo by se vyskytovat poblíž, pokud je tato voda rozstříkována do vzduchu. V praxi školní třídy to znamená posadit dítě s CF daleko od umyvadla a květin v květináčích či vázách. Dalším rizikovým místem jsou toalety. Jedním z řešení je, že dítě chodí na zvláštní toaletu, kterou učitel, pracovník úklidu nebo samotný rodič denně prolévá dezinfekcí s chlórem. Jinou možností je návštěva toalety s rouškou, což ale mohou některé děti odmítnout, protože na sebe nechťejí upozorňovat, jiné děti na roušku jen často zapomínají.

Některým rizikovým situacím se lze vyhnout zcela – odstraněním květin, které potřebují stálé vlhké prostředí, nepoužívání odpařovačů na radiátorech, umístěním akvária do jiné třídy, atd. Dítě s CF by také nemělo brát do ruky mokrou houbu na stírání tabule.

#### **Kdy se léčba CF dostává až do školní třídy**

Léčebně rehabilitační režim, který musí nemocný CF dodržovat (tj. **inhalace** roztoků, které ředí husté hleny v dýchacích cestách a umožňují jejich snazší odkašlávání, **dechová rehabilitace** či inhalaci antibiotik) se realizuje obvykle 3× denně doma. Režim je časově dosti náročný. Některé děti zvláště na 2. stupni tak v některých případech využívají toho, že po domluvě s třídním učitelem nosí s sebou do školy malý přenosný inhalátor (nebo mají jeden nepřenosný trvale ve škole) a inhalují

některé dny v týdnu v prostorách, které pro to vyučující vyčlení (školní kabinet, apod.). Není šikovné nechat dítě inhalovat mezi ostatními dětmi. Jednak to dítěti s CF může být nepříjemné a také se nebude soustředit na správnou techniku dýchání během inhalace.

Nemocní CF musí před každým jídlem s výjimkou ovoce užívat **trávicí enzymy**.

*V mateřské škole podává obvykle tyto enzymy dítěti učitelka, i když již předškolní dítě s CF ví, že bez enzymů nezačíná jíst a mělo by se o ně samo hlásit. Ještě na 1. stupni by měl mít učitel dohled nad tím, zda dítě enzymy k jídlu bere. Všechny děti s CF jsou však již od útlého věku učeny v tomto ohledu samostatnosti.*

*S užíváním enzymů většinou nebývá problém, ačkoli jsme zaznamenali i případ, kdy učitelky v MŠ odmítaly dítěti enzymy podávat s tím, že to není jejich povinnost a matka chlapce – předškoláka musela vždy před svačinou a obědem přijít a chlapci dát enzymy sama.*

Trávicí enzymy nejsou léky jako takové, jsou to v podstatě látky, které dodáváme tělu náhradou za ty, které by správně měla vyprodukovat slinivka břišní. Bez trávicích enzymů není dobré fungování nemocného s CF prakticky možné. Nedostatek trávicích enzymů u něj navíc způsobuje nadýmání, zapáchající plyny, bolesti břicha, průjem nebo zácpu.

**Ostatní léky a vitaminy užívá dítě doma** a ve škole není třeba – až na výjimečné případy – v tomto ohledu nic řešit.

Významnou kapitolu však – jak z předchozího vyplývá – činí samotné jídlo. V důsledku toho, jak je **výživa dítěte** od útlého věku ostře sledována – děti jídlo často šidí, bojkotují, manipulují s ním, jsou vybíravé, „slyší“ sousta v ústech, takže tempo jídla je vpravdě hlemýždí. Přestávka mezi vyučovacími hodinami často na jídlo a dodržování pitného režimu nestačí, takže doporučujeme dovolit dítěti, aby svačinu mohlo dojíst v hodině. Pít by mělo mít možnost neustále. Dohled pedagoga v předškolním dětském zařízení i na prvním stupni je proto v tomto ohledu velmi žádoucí – a díky své soustavnosti dosti náročný.

V rámci co nejoptimálnějšího fungování dítěte s CF ve třídě **doporučujeme, aby dítě mělo místo v řadě poblíž východu**, aby mohlo kdykoli bez dovolování odejít na toaletu nebo odkašlat a vyplivnout hlen do kapesníku za dveře. Některé děti potlačují nutkání ke kašli, nechtějí rušit nebo vyplivávat hlen před spolužáky nebo mají problém se zápachem, který způsobují plyny, na toaletu mohou potřebovat častěji.

### Vyučovací předměty

Děti s CF mohou mít **obecně problémy v předmětech, kde je zapotřebí dobrého soustředění a koncentrace pozornosti**. Týká se to zvláště dětí, které jsou oslabené: tedy častěji nemocné, trvale zahleněné a kašlající, slabší konstituce.

Dále je třeba myslet na **specifika hygienického režimu a pro děti s CF rizikové prostředí**. Nemocným CF vadí prašné prostředí, horko, vlhko, stojatá voda, kontakt se zeminou, plísní, hnilobou. Nevhodné podmínky tak mohou nastat při předmětech jako je pracovní vyučování či některé laboratorní práce.

**V tělesné výchově** je potřeba vyhnout se zcela sauně, při plavání prostorám sprch (lze je projít rychle s rouškou) a nadměrné fyzické zátěži. V hodinách tělocviku někteří nemocní CF stačí zdravým vrstevníkům. Jiné děti však to samé jako ostatní nezvládnou nikdy, další nestačí třeba jen po infektu či při větší únavě. Vždy je žádoucí nechat je cvičit podle aktuálního zdravotního stavu a nenutit je k přepínání sil. Často je vhodné pověřit je třeba i méně náročným úkolem ve chvílích, kdy se necítí dobře. Je to lepší, než nechat je sedět a zahálet úplně.

## Specifika jednotlivých stupňů vzdělávání

### Mateřská škola

Škola a začlenění dítěte s CF do vzdělávacího procesu znamenají významný krok směrem k socializaci dítěte, ale také k užší konfrontaci se světem „zdravých“. Prvním dětským kolektivním školským zařízením, kam dítě přichází, je mateřská škola.

Dětem s CF se dříve docházka do MŠ nedoporučovala z důvodu větší nemocnosti a pro neuspokojivý stav výživy. **Dnes je řada předškoláků s CF díky lepším léčebným možnostem v dobrém stavu a navštěvují MŠ alespoň poslední rok před nástupem do školy**. Děti s CF, podobně jako jiné děti s chronickým onemocněním, mohou mít bez předškolní přípravy problémy se začleněním do dětského kolektivu, hůře přijímají a respektují práci pod vedením učitele. Zažití určitého pracovního režimu je velmi podstatná součást toho, co se souhrnně označuje jako školní zralost.

**Dítě s CF přichází zpravidla do MŠ z pečujícího prostředí rodiny, která důsledně dbá léčebných doporučení. Rodičovské obavy plynou hlavně z možného kontaktu dětí s bakteriemi, které by mohly ohrozit jejich dýchací cesty.**

V předškolním věku děti s CF často ještě nemají plíce trvale osídlené bakterií *Pseudomonas aeruginosa*. Pro zdravé je tato bakterie neškodná, ale dětem s CF může způsobit zhoršování zdravotního stavu. Proto rodiče doma pečlivě hlídají hygienický režim (dezinfekce rizikových míst prostředky s chlórem), aby dítě před touto infekcí ochránili co nejdéle. Ve školce chtějí tento problém „ohlídat“ také.

Některé děti mívají problémy s trávením a nechutenstvím. Příjem vysokokalorické stravy je však nezbytně nutný pro jejich dobrý zdravotní stav. Proto mají rodiče často obavy i z toho, zda dítě bude dobře jíst v kolektivu dětí a zda bude jídlo dostatečně vydatné. Některé maminky po domluvě s učitelkou MŠ přidávají dětem k pravidelným jídlům např. tučnější jogurty, sýry, šunku, různé tvarohové krémy podle chuti a výběru dítěte tak, aby jeho kalorický příjem pokryl doporučenou denní dávku. Trávicí enzymy jsou dítěti dodávány v podobě pankreatické substituce v kapslích. Učitelka v MŠ potřebuje vědět, kolik kapslí má dítě k určitému jídlu dostat. Ale už v předškolním věku se děti postupně samy učí, kolik kapslí potřebují.

Některé MŠ chodí s dětmi do sauny a na plavání. Saunování je pro děti s CF absolutně nevhodné! Návštěvy bazénu se nevyklučují úplně, dobře chlorovaná voda by měla být bezpečná, ale sprchy jsou rizikové prostředí. Zvážení, zda plavání dítěti dopřát i přes určitá rizika, je tak vždy na rodičích. V některých případech je vhodné, aby rodič měl možnost doprovodit dítě na akce mimo školku. Zajistí tak vše potřebné a dítě nepřijde o oblíbené aktivity.

MŠ představuje zpravidla první kontakt dítěte s CF s širším okolím. Je dobré dítěti umožnit, aby se chovalo a projevovalo volně a mohlo se sžívat s vrstevníky a jejich reakcemi na vlastní odlišnost. Citlivý a rozumný přístup ze strany vychovatelů v MŠ je tím nejlepším vkladem pro zdravé sebevědomí dítěte do budoucna a pro to, aby se za své onemocnění nestydělo a dovedlo ho vnímat jako součást sebe samého. Setkání s odlišností a to, jak s ní vychovatel nakládá, je významné i pro ostatní zdravé děti. Tato situace se může stát modelem pro jejich chování v obdobné situaci v budoucnosti.

### Základní škola

Vstup do školy znamená další stupeň k socializaci dítěte a k jeho celkovému rozvoji. V mladším školním věku stojí v popředí motivace něčeho dosahovat a s někým se porovnávat. Dříve mívaly všechny děti s CF automaticky odklad školní docházky ze zdravotních důvodů pro svůj menší vzrůst a křehčí tělesnou konstituci. Dnes to u většiny dětí není z těchto důvodů třeba. **Pokud jsou zralé i po socioemoční stránce, nic nebrání tomu, aby do školy nastoupily v obvyklém termínu.** Doporučujeme rodičům, aby při nástupu dítěte do školy písemně informovali vedení školy o onemocnění dítěte. Doporučujeme dále podrobněji informovat třídního učitele/třídní učitelku dítěte o jeho onemocnění, předat mu tištěné materiály, případně doporučit webové stránky Klubu CF. Také je dobré sdělit rodičům spolužáků ve třídě, že kašel dětí s CF není nakažlivý a neohrožuje ostatní. Hodí se k tomu např. první třídní schůzka. Může se tak předejít případným problémům a vylučování dítěte s CF z kolektivu jako „nakažlivého“, od něhož je třeba se držet stranou. I ostatní pedagogové a vychovatelé, kteří se starají o dítě s CF, by měli vědět alespoň základní informace o jeho onemocnění.

**V mladším školním věku (1.–5. třída)** se dítě postupně adaptuje na nový režim, větší zátěž a na nové úkoly. Jejich prostřednictvím je srovnáváno s ostatními dětmi. Nový režim zahrnuje návštěvu školy i volnočasové aktivity, což je vlastně stejné jako u dětí zdravých. Co je jiné, je potřeba včlenit do tohoto obvyklého a velmi často nabitého režimu ještě péči o sebe. Tyto činnosti navíc zaberou dětem s CF hodně času, protože je třeba je provádět systematicky a několikrát denně. Průměrně 2–3 hodiny denně musí dítě s CF věnovat svému zdraví. V mladším školním věku jsou děti s CF většinou otevřené a sdílné. O svém onemocnění hovoří často bez zábran, pokud se setkávají se vstřícným přijetím. Některé děti chtějí předvést spolužákům, jak používají inhalátor a dechovou pomůcku flutter (čti flatr). Cítí se být „výjimečnými“ v pozitivním smyslu. Je dobré je ve sdílnosti podporovat a ostatní zdravé děti vést k ohleduplnosti a pomoci.

Některé děti se stydí kašlat ve třídě a vyplivnout hlen do papírového kapesníku před ostatními. Stačí posadit je tak, aby mohly kdykoli během vyučování na chvilku odejít a provést „čištění“ dýchacích cest mimo třídu. Někdy mohou mít děti s CF problémy s plynatostí. Výsměch nebo poukazování na to je třeba vhodně podchytit. Např. vysvětlit dítěti, které se tak chová, že je to nevhodné a proč. Pro děti, které mají větší potíže s trávením a stydí se za to před ostatními, lze domluvit používání jiné toalety, např. učitelské. Občas se stává, že děti s CF nechtějí před spolužáky polykat kapsle s enzymy. Opět je užitečná domluva rodičů s učitelem a hledání nějakého přijatelného řešení. Stačí třeba ostatním vysvětlit, že bez enzymů by nemocného bolelo břicho a nepřibýval by na váze. Často pak kamarádi nemocnému dítěti užívání enzymů připomínají sami.

Ještě ve školním věku řada dětí nemá chronickou infekci obávané „pseudomonády“. Děti, které jsou již kolonizované touto bakterií, potřebují pravidelná přeléčení antibiotiky do žíly. Tato intravenózní kúra trvá obvykle dva týdny a opakuje se po třech měsících. Někdy děti mohou tuto léčbu absolvovat doma a v pauze mezi jednotlivými dávkami léků v kapačkách stihnou i jít do školy. Je třeba se s rodiči domluvit, co dítě po dobu tzv. ívéček může dělat.

Účast na škole v přírodě či kurzech je pro nemocné dítě velmi prospěšná, pokud je v dobrém zdravotním stavu a přeje si jet. Učitelé se nemusí obávat vzít je s sebou, stačí podrobnější konzultace s rodiči. Spolu s dítětem učitelé vysvětlí, popřípadě předvedou, jak dítě inhaluje, atd.

Základním pravidlem je, že dítě se nesmí omezovat v kašli. Musí mít možnost na chvíli opustit třídu kdykoliv, když potřebuje hodně odkašlat nebo musí na toaletu.

**U starších dětí (6.–9. třída)** se situace poněkud mění. V souvislosti s nastupující pubertou se děti obecně stávají uzavřenější a také vztahy se spolužáky začínají nabývat podobu užších individuálních kontaktů. Určitou přelétavost ve vztazích s vrstevníky tak vystřídají hlubší přátelství. Dítě pak intimnější věci týkající se jeho nemoci sdílí spíše jen s nejbližšími kamarády.

Na počátku tohoto období se v souvislosti s rozvojem myšlení můžeme setkat s tím, že děti uvažují více o povaze svého onemocnění, aktivně vyhledávají informace nebo se s ním poprvé „natvrdo“ setkávají prostřednictvím médií. Mohou pak reagovat smutkem, úzkostí nebo naopak změnou chování ve smyslu zlobení. Náhlé zhoršení prospěchu nebo výraznější změna v práci ve škole i v chování tak může být hodně ovlivněna změnou prožívání. Takové projevy patří ke sžívání se s limitovanou životní perspektivou. Smutek a dlouhodoběji skleslou náladu mohou doprovázet i různé tělesné příznaky jako jsou bolesti hlavy, bolesti břicha, zvýšené teploty, apod. Průběh základního onemocnění se může v důsledku této tzv. somatizace zhoršit. Pro rodiče, učitele, ale i lékaře tak bývá často tvrdým oříškem, k čemu dané příznaky u dítěte s CF spíše patří. Děti s CF bývají drobnější než děti zdravé a právě v pubertě si toho více všímají. Často vypadají oproti svým vrstevníkům dětsky a nevyspěle a cítí se tak nedostatečné nebo dokonce méněcenné. Také jejich fyzická výkonnost bývá menší. Konfrontaci s vrstevníky může vyučující citlivě ovlivnit a nemocného vhodně podpořit, např. vyzdvihnout jeho jiné kvality.

**V pozdějším pubertálním období (8. a 9. třída a cca další dva roky)** bývá nejčastějším problémem nespolupráce dětí při léčbě. Nemocní často různým způsobem šidí nutné a pravidelné každodenní úkony. Řada z nich experimentuje s kouřením cigaret nebo marihuany jako jejich zdraví vrstevníci. Dívky usilují o štíhlou linii, i když vědí, že úbytek hmotnosti negativně ovlivní jejich plicní funkce. Všechny tyto projevy patří k věku, u dětí s CF jsou však mnohem rizikovější než u dětí zdravých. Pro každý případ platí, že je užitečné neztrácet s dětmi kontakt, nehrotit komunikaci v okamžicích nesrovnalostí. Naopak snažit se naslouchat, vyjádřit pochopení a stanovit nekompromisní, ale rozumná pravidla pro vzájemnou komunikaci – jak ze strany rodičů, tak ze strany vyučujících.

### **Střední škola**

Děti nemocné CF mají některá zdravotní omezení, která je třeba respektovat, co se týče výběru a volby učiliště nebo střední školy jako přípravy na budoucí povolání. Neměly by se pohybovat v horkém, prašném či znečištěném prostředí, mezi nemocnými apod. Nesmí vykonávat ani příliš fyzicky namáhavé práce. **Studentům s CF se nedoporučuje ubytování na internátech, kde se těžko dá plně dodržovat léčebný režim.** Výběr středních škol a učilišť je tím omezen, zvláště v menších městech nebo je-li dítě z venkova. Většina učilišť a středních škol umožňuje různé podoby individuálního studia studentům, kteří ze zdravotních důvodů nevládnou navštěvovat školu denně. Možné je i prodloužit školní docházku kvůli zhoršení zdravotního stavu, povolit samostudium, apod.

**Při studiu na SŠ je nejtěžší skloubit časové nároky školy a léčby.** Je žádoucí studenty motivovat k pilné práci, avšak stále je třeba pamatovat na jejich zdraví. Právě období mezi patnáctým a osmnáctým rokem bývá často kritické z hlediska celkového zhoršení zdravotního stavu. Nepřiměřené a dlouhodobé vystavování zátěži může nemocného vážně ohrozit. Může být vhodné nechávat studentům i delší termíny na dokončení prací, např. nechat jim na vypracování úkolů celý víkend, aby během týdne stíhali dodržovat léčbu. Také je třeba dohodnout, jakým způsobem bude student dohánět látku, která mu uteče během nevyhnutelných absencí. Také na SŠ je dobré, aby se studenti s CF mohli účastnit všech aktivit, včetně kurzů. Vždy je nutné zajistit podmínky, aby nemocný, který je zpravidla již velmi samostatný, mohl dodržet léčebný režim.

V dospívání se často mění postoj nemocného ke sdělování informací o jejich onemocnění širšímu okolí. Proto je nutné domluvit se studentem předem, co vše může pedagog sdělovat ostatním studentům nebo kolegům.

### **VOŠ, VŠ**

Řada nemocných CF přes závažnost stavu a náročnou péči o sebe pokračuje ve studiu na vyšší odborné nebo na vysoké škole a po jeho dokončení se uplatní ve svých oborech. Studium tak představuje významnou motivační složku. **Rozhodnutí ke studiu na vysoké škole však předpokládá dobrou znalost sebe sama, svých možností a limitů a především dobré rozeznávání a hodnocení svých fyzických sil a rezerv.** V době, kdy se mladý dospělý vydá na cestu vysokoškolského studia, by měl být zcela samostatný ve zvládnutí péče o sebe.

Je žádoucí, aby student ve spolupráci s vysokoškolskými pedagogy dovedl optimálně sladit požadavky léčby s nároky daného studia. Současný trend na vysokých/vyšších odborných školách více přeje individuálním potřebám studentů a díky němu mohou i studenti s handicapem úspěšně dokončit studium. I pro nemocné s CF je zcela zásadní, aby jim škola vyšla maximálně vstříc.

### **Nepřítomnost dítěte ve vyučování**

**Jiný způsob plnění povinné školní docházky** se u CF vyskytuje pouze v případě komorbidit s jiným onemocněním.

*Dívka s CF, u níž se jednalo o komorbiditu s DMO – kvadruparetickou formou, byla zbavena povinnosti navštěvovat školu, ale docházela – když to její stav dovozoval – alespoň občas do speciálně pedagogického centra, kde se podle svých možností a schopností vzdělávala.*

**Domácí vzdělávání** se u dětí s CF realizuje jen velmi výjimečně. Žádoucí je, aby dítě i přesto, že by nemělo být vystavováno zbytečným infekcím dýchacích cest, chodilo do kolektivu a žilo stejnými radostmi i starostmi jako jeho vrstevníci.

*Dívka, která byla i navzdory odkladu školní docházky následně kvůli stálým infekcím dýchacích cest vyučována celou 1. třídu doma, se nezařadila do již vytvořeného kolektivu spolužáků v průběhu celé základní školní docházky. Přestože je dnes již na střední škole, opakovaně příležitostně při setkáních hovoří o svém pocitu „nezačlenění“ do skupiny vrstevníků ve třídě – jde patrně o naučený způsob vnímání a reagování, který se u ní vžil natolik, že je obtížné jej změnit.*

### **Děti s CF by neměly chodit do kolektivu, jsou-li období chřipkových epidemií – většinou na jaře nebo na podzim.**

K vytvoření **individuálního vzdělávacího plánu** se přistupuje v případě výrazného zhoršení zdravotního stavu dítěte nebo tehdy, je-li dítě indikováno k nějakému náročnějšímu výkonu, např. k transplantaci plic.

*13letý chlapec s těžkým průběhem onemocnění včetně špatného stavu výživy byl nejprve osvobozován od docházky do prvních vyučovacích hodin poslední dva dny vyučovacého týdne. Postupně bylo domluveno, že bude-li hodně unaven, nebude do školy docházet ještě vždy jeden den v týdnu. Po zařazení na čekací listinu na transplantaci plic byl u něho stanoven individuální vzdělávací plán s tím, že do školy chodí jen 3 dny v týdnu na hlavní předměty, pokud to dovoluje jeho zdravotní stav a pokud není období zvýšeného výskytu chřipkové infekce. Ostatní vzdělávání se děje doma. Zkoušení látky a klasifikace se odehrávají buď při jeho návštěvě školy, nebo individuálně po domluvě s vyučujícími.*

V individuálním vzdělávacím plánu dítěte s CF může být výjimečně vhodná i možnost **účasti dítěte na výuce prostřednictvím webkamery propojené se třídou.**

*Dívce s CF, jejíž zdravotní stav jí neumožňoval docházení do školy a později byla i kontinuálně na kyslíku, domluvila paní učitelka ve spolupráci s rodinou možnost podílet se na výuce prostřednictvím webkamery. Ve třídě instalovali webkameru a stejnou měla i dívka doma. Přes počítač se připojovala v době, kdy jí bylo dobře. Byla tak v častém kontaktu se svou učitelkou, se spolužáky a s výukou. Rodiče byli za tuto možnost velmi rádi a oceňovali, že je jejich dcera šťastná, když je „ve třídě“.*

**Úpravy docházky do školy**, zejména vypouštění první vyučovací hodiny (aby dítě mohlo ráno důkladně odinhalovat a odhlétnit) nebo nedocházení na některé předměty jako je tělesná výchova, výtvarná výchova, hudební výchova jsou poměrně časté a mohou se realizovat a opět rušit dle potřeby a zdravotního stavu dítěte. Vynechání první vyučovací hodiny se zavádí při zhoršení zdravotního stavu dítěte, je-li dítě hodně unaveno, nebo v předtransplantačním období. Tímto způsobem se také řeší situace, kdy dítě např. dojíždí do školy, zpravidla na vesnici, a spoje fungují tak, že by dítě muselo buď přijet do školy hodinu, nebo i déle před zahájením vyučování, aby se do ní vůbec dostalo, nebo např. dvacet minut po zahájení vyučování. Docházka se pak upravuje podle místních možností.

Někdy je také **dítěti doporučeno opakovat ročník ze zdravotních důvodů.** To bývá zvláště tam, kde se potkává více zátěžových momentů. Např. se jedná o dítě se schopnostmi v pásmu širší normy, dále s projevy ADHD syndromu včetně dysporuch.

**Pokud je dítě hospitalizováno ve FN Motol** (kde je největší centrum pro léčbu CF) a jeho pobyt je delší než týden, výuku zajišťují vyučující základní a speciální školy při FN Motol. Stačí dítě vybavit instrukcemi, co je ve škole právě obsahem učiva, případně co je dobré, aby dítě procvičilo a zopakovalo. Učebnice a sešity s sebou jsou v takovém případě samozřejmostí. Výsledky žáka jsou zasílány kmenové škole k započtení do celkové klasifikace. Je-li dítě hospitalizováno v jiné nemocnici, vyučování probíhá podle možností a zvyklostí daného zdravotnického zařízení.

Děti s CF obecně, pokud nenavštěvují školu tak často jako jejich vrstevníci, po škole a spolužácích touží a těší se, až budou opět ve zdravotním stavu, jaký jim umožní docházet do školy.

### **Kompenzační a rehabilitační pomůcky**

Děti s CF nepotřebují specifické pomůcky pro školní výuku. Z pomůcek pro vzdělávání jim mohou posloužit – stejně jako jiným dětem – různé pracovní sešity či cvičebnice pro případ, že zameškávají ve škole a je potřeba, aby si doplnily chybějící učivo v mimoškolním čase. Děti s CF však používají denně rehabilitační pomůcky pro dechovou rehabilitaci a kondiční cvičení.

Mezi pomůcky denní potřeby u dětí s cystickou fibrózou patří zejména inhalátor a pomůcky k dechové fyzioterapii flutter, případně acapella.

Od zdravotní pojišťovny dostává nově diagnostikované dítě **inhalátor Pari Boy**. Později řada dětí dostává lék Pulmozyme (ředí lépe hnisavý hlen v dýchacích cestách), který se inhaluje na výkonnějším (a bohužel také větším a těžším) **inhalátoru Pari Master**. Značná část rodin si pořizuje na vlastní náklady s příspěvkem od Klubu nemocných CF nejmodernější inhalátor **Pari eFlow** (čti íflou), který je rychlejší, malý, skladný a funguje i na tužkové baterie.

U všech typů inhalátoru se po každé inhalaci čistí a dezinfikuje část zvaná **nebulizátor**, vyrábějící z tekutého léku „mlhu“, kterou nemocný vdechuje. Tuto součástku drží nemocný v ústech a je proto nezbytně nutné dbát na její dezinfekci. Při neprovádění dezinfekce vdechuje nemocný zpět do plic bakterie, které se mohly pomnožit na neošetřené pomůcce.

Čištění nebulizátoru se provádí omytím v teplé tekoucí vodě. Dezinfekce se provádí nejčastěji varem po dobu pěti minut v horké vodě, nebo za použití domácího parního sterilizátoru (parní sterilizátor kojeneckých lahví). Po dezinfekci je třeba pomůcky nechat důkladně vyschnout a uložit na bezprašné čisté místo.

Pomůcka k dechové fyzioterapii **flutter** /čti flatr/ (příp. **acapella** choice /čti akapela/) se používá po každé inhalaci. Dechová cvičení, při nichž se různými technikami fouká do těchto pomůcek, umožňují posouvání zředěného hlenu dýchacími cestami vzhůru tak, aby hleny mohly být odkašlány („hlen ven“). Také tyto pomůcky se pravidelně dezinfikují.

Dalšími pomůckami používanými k lepšímu odkašlání hlenu jsou trampolína, gymbalón nebo různé dechové trenážery.

Inhalátor děti ve škole obvykle nemají ani ho do školy nenosí. Potřebují jej pouze v případě, že by nestihly odpolední inhalaci provést doma, nebo jsou-li v horším zdravotním stavu a potřebují častější inhalace. Pak je potřeba mít ve škole jak inhalátor, tak následné pomůcky pro odhlenění. U trampolíny, gymbalónu či dalších pomůcek ke skákání je jen užitečné vědět, že kromě zábavy pro všechny děti může navíc dětem s CF pomoci odkašlávat.

#### **Obr. č. 1–4: Dechové pomůcky a inhalace u dětí s CF. Zdroj: Archiv Klubu rodičů dětí s CF**



Dechová pomůcka acapella choice



Dechová pomůcka flutter



Inhalace s inhalátorem Pari Boy



Inhalace s inhalátorem Pari eFlow Rapid

#### **Hodnocení dítěte s CF**

U dětí nemocných CF není v podstatě třeba uplatňovat žádné zvláštní postupy nebo pravidla při hodnocení jejich školního výkonu. Vzhledem k tomu, že by při vyučování neměly potlačovat kašel, kterým se zbavují hlenu v dýchacích cestách, mohou mít některé z nich snížené pracovní tempo a pozornost, také mohou být unavitelnější v průběhu vyučovací hodiny. Je to individuální, ale obecně lze říci, že vzhledem k tomu, že ráno doma rehabilitují, odhleňují a tento proces ještě „spontánně pokračuje“ po příchodu do školy, mohou více kašlat a vyplivávat hlen ještě přibližně první dvě vyučovací hodiny. Tyto aktivity, které jsou pro ně nezbytné, samozřejmě ruší plynulost práce. Přistupuje k tomu i moment únavy z ranních procedur doma a vstávání, které musí být posunuto až o jeden a půl hodiny dříve, aby dítě vše stihlo. Do prvních dvou ranních hodin přitom bývají situovány základní a nejvíce zátěžové předměty při tvoření rozvrhu. V tělesné výchově obvykle cvičí, co samo zvládne, takže si tím reguluje míru pro sebe únosné zátěže. Hodnocení by mělo být přizpůsobeno možnostem dítěte.

Cystická fibróza je onemocnění, které může mít a mívá různě závažný průběh. Ve většině případů dítě projde základní školou s výše popsanými opatřeními bez větších problémů. Jsou ale i případy, kdy dítě potřebuje pro své fungování kontinuální přísun kyslíku, s nímž dochází do školy, má pak individuální plán výuky, z důvodů různých komplikací nedochází několik týdnů nebo měsíců do školy, atd. Tyto případy je třeba vždy řešit přísně individuálně, nejlépe vždy ve spolupráci s Centrem pro diagnostiku a léčbu CF a s psychosociálním týmem Klubu nemocných CF.

## Desatero o dětech nemocných cystickou fibrózou

1. Denně musí dodržovat náročný léčebný režim.
2. Často kašlou, jejich kašel však není nakažlivý.
3. Potřebují hodně jíst a brát enzymy v kapslích.
4. Mívají problémy s trávením a musí častěji na toaletu.
5. Zátěž potřebují přizpůsobit aktuálnímu zdravotnímu stavu.
6. Intelukt nemají nijak ovlivněn nemocí, kvůli kašli či únavě však mohou mít problém s pozorností.
7. Mívají častější absence kvůli vyšší nemocnosti, kontrolám u lékaře nebo hospitalizacím.
8. Potřebují vstřícný přístup k jejich onemocnění, nikoliv lítost okolí.
9. Touží se účastnit různých aktivit stejně jako ostatní spolužáci.
10. Potřebují ohleduplnost a tolerantnost k jejich odlišným potřebám.

### 4.3.1 Kontakty

#### Adresa patientské organizace:

Klub nemocných cystickou fibrózou, o. s., Kudrnova 22/95, 150 06 Praha 5, [www.cfklub.cz](http://www.cfklub.cz)

#### Kontakt na odpovědného pracovníka pro spolupráci se školou:

sociální pracovnice: telefon: 776 899 257, email: [socialni@cfklub.cz](mailto:socialni@cfklub.cz)

Klub nemocných CF spolupracuje se všemi pěti centry pro léčbu CF a může zprostředkovat kontakt mezi centrem (lékařem) a školou.

### 4.4 Kazuistika

Dívka narozená v červnu 1993, diagnóza cystická fibróza stanovena ve 3 měsících věku. Byla vždy živé, čilé, dráždivější dítě, konstitučně velmi drobné – vzrůstem 1–2 roky zpět za kalendářním věkem. Při vyšetření školní zralosti jsou schopnosti v pásmu průměru, lehce nevyrovnané, nevyzrálá grafomotorika, komplexní socioemoční nezralost, hravost. Do mateřské školy dochází od 5 let věku sporadicky, podle aktuálního zdravotního stavu. Dívka dostává odklad školní docházky o jeden rok s tím, že by bylo vhodné, aby se předškolní příprava v kolektivu realizovala co možná nejvíce, systematicky.

Nástup do první třídy následující rok probíhá bez problémů a celý první školní rok se v ambulanci psychologa neobjevují.

Maraton nastává teprve v pololetí druhé třídy, kdy se začínají množit stížnosti na chování – dívka je výrazně neklidná, ruší při vyučování neustálým povídáním, snadno se dostane do konfliktu se spolužáky, které pak řeší agresivními výpady. Zapomíná pomůcky, úkoly, její chování směrem k vyučujícím je často bez odstupů.

Při podrobném psychologickém vyšetření, které je stvrzeno i nálezem neurologa, je diagnostikován syndrom poruchy aktivity a pozornosti. V průběhu dalších let pak – a to jak na prvním, tak na druhém stupni – dívka balancuje mezi pestrou škálou neurotických příznaků, somatizací (bolesti hlavy, břicha, subfebrilní teploty – vzhledem k základnímu onemocnění CF obtížně odlišitelných od příčin ryze somatických) a poruchami chování, které mají lehce až středně těžkou závažnost.

Ve třetí třídě ZŠ je navíc diagnostikována lehká podoba dysorthografie a dyslexie na bázi výraznější poruchy sluchové analýzy a syntézy, takže je vzhledem k celkovému stavu integrována. Psychologické konzultace se odehrávají v měsíčních intervalech až do 9. třídy, průběžně je nutný kontakt se školou, třídní učitelkou nebo výchovnou poradkyní.

Co se týká léčby CF – inhaluje, rehabilituje a užívá léky. Intenzivní dohled rodičů nad léčbou je do cca 15 let věku. Také na školu musí rodiče stále dohlížet – alespoň částečně, jinak nastává strmý pokles prospěchu a nárůst prohřešků typu nenapsaný úkol, zanedbaná příprava na hodiny, absence potřebných pomůcek.

Aktuálně je dívka již plnoletá, opakuje 2. ročník střední odborné školy, učení ji moc nebaví, ale vzhledem k onemocnění nemůže dělat, co by si přála (nevhodné prašné a horké prostředí).

#### Literatura použita

Vávrová V. a kol., Cystická fibróza, Grada Praha 2006

Příručka pro učitele dětí nemocných CF, Klub CF Praha 2010

#### Literatura doporučená

Příručka pro nově diagnostikové rodiny

Příručka pro nemocné a jejich rodiče

Příručka o výživě nemocných CF

*Všechny příručky jsou k dispozici v Klubu nemocných CF nebo ke stažení přímo zde: [www.cfklub.cz/Edukacni-materialy-o-CF/](http://www.cfklub.cz/Edukacni-materialy-o-CF/)*



# 5 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S GALAKTOSEMIÍ

Sylva Honzáková, Michaela Vrbová

„...správně vidíme jen srdcem, to podstatné je očima neviditelné...“

(Antoine De Saint-Exupéry)

## 5.1 Charakteristika galaktosemie

Sylva Honzáková

Galaktosemie (ae, f. gala – galaktos = mléko, ř. haima = krev) je autozomálně recesivní porucha uhlohydrátového metabolismu, charakterizovaná neschopností přeměny galaktózy na glukózu. *Jedná se o metabolickou nemoc způsobenou poruchou aktivity enzymu zvaného GALT (galaktoza-1-P-uridylyltransferáza, dále jen GALT). Příčinou galaktosemie typu I. je neschopnost správně rozštěpit galaktózu, ta se pak v těle skladuje ve formě galaktóza-1-P(galaktitol), která je pro tělo toxická.* Galaktóza ale musí být nejprve pomocí enzymu GALT rozštěpena na glukózu, aby mohla být využita pro tělo. Při vysoké hladině gal-1-P, se objeví příznaky neléčené galaktosemie (Bayerová, 1999). Galaktosemie se dědí od rodičů nositelů.

Poprvé byla galaktosemie (dále jen GLS) popsána v roce 1917. Například pan Waggoner s kolektivem v roce 1990 zveřejnili mezinárodní studii, která se týkala 350 galaktosemických pacientů (Bayerová, 1999). Přestože řadíme galaktosemii ke vzácným onemocněním, snad právě proto se násobí její důležitost. Nejen v odlišných projevech ve společnosti ostatních jedinců, ale především v potřebném specifickém přístupu, pochopení, podpoře, pomoci. Galaktosemii řadíme do skupin dědičných metabolických poruch (DMP) s těžkým průběhem, které přímo ohrožují život daného jedince anebo vyvolávají poškození tělesného (růstová retardace, poruchy orgánových funkcí) ale také duševního vývoje (mentální retardace, specifické poruchy učení).

### Metabolismus

Každá buňka v našem těle obsahuje zvláštní protein, zvaný enzym, který pracuje jako spouštěč, nebo urychlovač mnoha chemických reakcí, které zajišťují v našem těle procesy, jako jsou tvorba a růst tkáně. Tato činnost, která probíhá nepřetržitě, se nazývá metabolismus. *Vrozená látková metabolická vada nastane, když se dítě narodí se špatně fungujícím, nebo úplně chybějícím enzymem.* U galaktosemie musíme vypustit určitý cukr z naší stravy. Tento cukr se nazývá galaktóza. Galaktóza je jednoduchý cukr, který pro naše buňky není škodlivý. Nachází se v mnoha potravinách, které obsahují laktózu (mléčný cukr). Laktóza se dělí na galaktózu a glukózu. Glukózu využívá tělo jako zásobárnu energie. Při tomto dědičném onemocnění organismus nedokáže galaktózu odbourávat. Dochází tak k jejímu hromadění v játrech, mozku, oční čočce, a tím k poškození jejich funkcí.

### Galaktosemie a její formy

Forma klasické galaktosemie je označována jako: **Galaktosemie typu I.**

Později se kromě této formy galaktosemie zjistily případy s deficitem galaktokinázové aktivity, tato forma byla nazvána jako:

**Galaktosemie typu II.**

Případy s uridindifosfátgalaktózo-4-epimerázovou deficiencí, kdy vážně třetí metabolický krok jako: **Galaktosemie typu III.** (Hyánek 1991).

### 5.1.1 Jak častá je galaktosemie?

Přestože je galaktosemie vzácné onemocnění, objevuje se po celém světě. Výskyt galaktosemie v populaci se odhaduje na 1 : 40 000–80 000 živě narozených dětí. Nejnovější studie prokázaly, že výskyt nemoci je ještě vzácnější až 1 : 100 000 porodů (Kaňková, 2005). Při současné porodnosti v České republice, kdy se rodí více jak 100 000 dětí za rok, to znamená asi 2 nové případy ročně. Z dosavadních výzkumů vyplývá, že až 1/3 dětí není správně diagnostikována a léčena.

Tab. č. 1: Výskyt galaktosemie v různých zemích světa

## 5.1.2 Příznaky galaktosemie

USA	1 : 40 000 – 1 : 62 000
Německo	1 : 60 000
Švédsko	1 : 81 000
ČR	1 : 20 000 – 1 : 80 000
Slovensko	1 : 18 000 – 1 : 100 000

(Dufková, 2008, s. 17)

Průběh může být akutní, nebo se můžeme setkat s častější a lehčí subakutní formou. Akutní forma probíhá velmi rychle pod obrazem těžké infekce. Právě tato forma může být příčinou úmrtí v novorozeneckém věku. Nejzávažnější a nejčastější je porucha aktivity GALT. Příznaky úplného deficitu (tzv. klasická forma galaktosemie) se projevují již v prvním týdnu po narození, po zavedení mléčné výživy. Děti s GLS se rodí prakticky zdravé, ale několik dnů po mléčném příkrmu, tj. přísunu galaktózy z mateřského mléka (mléčný cukr – laktóza obsahuje galaktózu) se objevují první příznaky nemoci. Příznaky jsou vyvolané toxickým působením galaktózy. U donošených novorozenců obvykle začínají mezi 4.–9. dnem života zvracením, odmítáním pití a nechutenstvím, zvracením, průjmy, neprospíváním, hubnutím, žloutenkou, hypoglykemií, zvětšením jater, zvýšenou krvácivostí, letargií, nebo křečemi připomínajícími akutní septický stav s jaterním a ledvinovým selháním. U nemocných dětí se může rozvinout otok mozku. Katarakta (šedý zákal) se objevuje během několika týdnů. Při včasné léčbě je vratná. U dětí léčených, tedy dobře dietně kompenzovaných, se později objevují poruchy řeči, růstová retardace, zhoršená orientace v prostoru, mentální deficit (mírná až středně těžká porucha), u dívek ovariální dysfunkce. Další průběh onemocnění je dietní léčbou dobře ovlivnitelný, ale dlouhodobá prognóza postižených dětí nemusí být vždy příznivá. Diagnóza subakutní formy je mnohem složitější a mnohdy se zaměňuje s přetrvávající vrozenou hepatitidou (Bayerová, 1999).

## 5.1.3 Screening u galaktosemie

Při screeningu platí zásada, čím dříve se choroba odkryje, tím efektivnější je léčebně – preventivní péče. Celopopulační novorozenecký screening galaktosemie se provádí v mnohých státech světa, v naší zemi není dosud zaveden z finančních důvodů. Na druhou stranu, užitečnost novorozeneckého screeningu je stále otázkou, protože akutní zhoršení stavu a projevy onemocnění se u některých novorozenců mohou projevit ještě před výsledkem screeningového vyšetření (Bayerová, 1999).

## 5.14 Diagnostika galaktosemie

Stanovení diagnózy galaktosemie není snadné, jedná se o vzácné onemocnění, tudíž se s ním většina lékařů během své praxe neseťká. Na onemocnění je třeba pomyslet, pokud se u novorozence objeví klinické příznaky, které jsou pro galaktosemii nejcharakterističtější. *Jde o příznaky neprospívání, odmítání pití, zvracení, ubývání na váze, žloutenka, průjem, zvětšení jater. Nejčastějším laboratorním nálezem je hyperbilirubinémie, hypoglykémie, zvýšení aminotransferáz.* Není-li správně stanovena diagnóza, zhoršuje se stav kojence velmi rychle, děti hubnou, dochází k jaterní dekompenzaci a mozkovým křečím. K úmrtí může dojít během několika týdnů, smrt je nejčastěji způsobena jaterním či ledvinovým selháním nebo celkovou otravou. Pokud je prokázána diagnóza galaktosemie, je vhodné zahájit preventivní postupy, upřesnit prognózu a přispět k rozhodnutí rodičů o dalším životním vývoji (Bayerová, 1999). Diagnóza galaktosemie je založena na průkazu zvýšené koncentrace galaktitolu v moči a galaktózy-1-P v červených krvinkách, ale je nutno ji vždy potvrdit na enzymatické a molekulárně genetické úrovni. Prenatální diagnostika je možná.

## 5.1.5 Léčba u galaktosemie

*Sylva Honzáková, Michaela Vrbová*

Přestože se jedná o vážné onemocnění, je galaktosemie léčitelná. *V současné době je známá pouze jediná možnost léčby – dietoterapie, která je celoživotní nutností.* Jedná se o přísnou bezlaktózovou a nízkogalaktózovou dietu. U novorozenců, u kterých bylo vysloveno podezření na galaktosemii, musí být okamžitě vysazena mléčná výživa. Bezmléčná strava ještě sama o sobě neznamená dietu bez galaktózy, protože galaktóza je v určitém množství přítomna i v celé řadě nemléčných potravin. Tyto produkty musí být ze stravy také vyloučeny. Kojenci dostávají místo mléka hydrolyzáty kaseinu – Nutrilon, Nestle Al 110 Lactose Free, Pregomin (již není na trhu, chystá se alternativa s názvem Galactomin 17), aj. Děti s GLS potřebují ale také všechny živiny, jako ostatní děti ke svému růstu. Dětem je podávána speciální výživa, připravena bez přítomnosti laktózy. Když začne dítě konzumovat tuhou stravu, je nutné kontrolovat veškeré potraviny, co se týče jejich složení, abychom měli

jistotu, že neobsahují mléčný cukr. Nebezpečné jsou tzv. skryté zdroje mléka, které najdeme ve spoustě hotových jídel, např. některé druhy chleba a pečiva, uzeniny, kořenící směsi, margaríny, ořechy, ovoce, zelenina. Určité množství galaktózy je přítomno ve všech druzích ovoce a v některých obilovinách, zelenině (například kapusta, květák, řepa, růžičková kapusta, zelí, rajčata) a luštěninách (hrách, sója, fazole, čočka apod.). U pacientů je nutno vyloučit z jídelníčku čokoládu, smetanové zmrzliny, mandle, ořechy, skořici. Naopak v rýži, bramborech, v drůbežím a rybím masu je obsah galaktózy zcela zanedbatelný nebo nulový. Je zapotřebí kontrolovat i předepisované léky a vitaminové tablety, protože laktóza či galaktóza může být součástí některých lékových forem (dražé, sirupy apod.). Některé léky používají laktózu a galaktózu jako svoje „plnidlo“. Bohužel úplné vyloučení galaktózy ve výživě nelze dosáhnout. *Navíc dosud není známo, nakolik je malé množství galaktózy ve výživě dítěte s galaktosemií nutné, nebo naopak škodlivé pro jeho vývoj.* Praktický dopad v každodenním životě znamená neustále sledovat všechny potraviny anebo si zjišťovat skladbu potravin přímo u výrobce. Dodržování oné přísné bezlaktózové a nízkogalaktózové diety není striktně možné, jelikož nepatrné zdroje galaktózy se vyskytují téměř ve všech potravinách. Rodiče sami se musí naučit žít s tímto komplikovaným onemocněním a musí si uvědomit, že dodržování diety je i jejich celoživotním úkolem, což vyžaduje nemalou zodpovědnost (Dufková, 2008). Zda-li poruchy v životosprávě způsobí nějaké poškození či vážné komplikace, zůstává zatím nezodpovězeno. Škodlivá látka se totiž ukládá dlouhodobě, při její konzumaci se zdánlivě nic neděje a dítě pak může vypadat dlouhou dobu zdravě (Bayerová, 1999). *Co se týče legislativy, Pregomin, Nestlé Al 110, Nutrilon Soya, či další alternativní „mléka“ řadíme k potravinám pro zvláštní léčebné účely, tudíž na něj veřejné zdravotní pojišťovny doplácí.*

Příklady uvedené na štítcích, které je třeba sledovat!!!

- Máslo
- Podmáslí
- Sušené podmáslí
- Calcium caseinate – vápenitá sůl obsažená v mléce
- Sýry všech typů
- Kasein – vysrážená mléčná bílkovina (sýrovina)
- Smetana
- Sušené mléko
- Sušené mléko proteinové (mléčná bílkovina)
- Suché fazole a hrách (cizrna, fazol šarlatový, červený bob, fazol měsíční, čočka a pukavý hrášek)
- Hydrolyzovaná bílkovina – může být vyrobena z kaseinu nebo ze syrovátky
- Mléčný cukr (laktosa)
- Laktoglobulin – jednoduchá bílkovina obsažená v mléce
- Margaríny – kromě těch, které neobsahují žádné mléčné produkty a jsou vhodné k použití
- Mléko
- Mléčná čokoláda
- Sušené mléko i netučné mléko
- Vnitřnosti – vnitřní orgány jsou často označovány jako masné produkty – „meat-by-products“ (játra, ledviny, srdce, mozek, brzlík, slinivka)
- Nápoje – obsahující sušené mléko.
- Zmrzlina – nicméně mnoho zmrzlin a ovocných dření je vyráběno bez mléka, proto jsou povolené.
- Sodium caseinate, kalcium caseinate – používá se při výrobě tvarohu, či syrovátky
- Kysaná smetana
- Jogurt
- Sýrovátka a tuhý tvaroh

Příležitostně může být laktóza přidána do konzervované zeleniny. Proto je nutné stále sledovat složení, a to i na výrobcích, které již máme ověřené. Výrobce mohl změnit recepturu, proto složení kontrolujeme průběžně a pravidelně. Kontrolovány by měly být všechny štítky. Pokud se jedná o pečivo nebalené, výrobce je povinen sdělit prodejci i jeho přesné složení!!! Jednoduché těsto a rýže jsou rovněž akceptovatelné, ale zase je nutné kontrolovat etikety, protože často obsahují nepřijatelné přísady. Vnitřnosti, jako játra, srdce nebo ledviny jsou nepovolené. Některé další čerstvé maso, ryby a drůbež je použitelné, pokud v receptu při přípravě nejsou použity zakázané ingredience. Tato jídla často obsahují sýr, netučné sušené mléko, hydrolyzované mléčné bílkoviny nebo vnitřnosti. Vnitřnosti jsou často uvedeny jako „meat-by-products“. Neměly by se také používat takové produkty, na jejichž štítcích jsou blíže nespecifikovatelné ingredience. Platí proto obecné pravidlo, pokud neznám přesné složení, potravina je nepovolená. *Dieta nesmí být nikdy důvodem k tomu, aby se jakýmkoliv aktivitám říkalo ne!!!*

## 5.2 Dítě s galaktosemií a vzdělávání

Sylva Honzáková

Výše jsme si popsali co galaktosemie znamená, co se s ní dá dělat po medicínské stránce. Již víme, jak důležité je včasné stanovení diagnózy pro rodiče, ale pro mnohé z nás (rodiče takto nemocných dětí, rodinu či blízké přátelé) je však základní otázkou, jak můžeme pomoci svému dítěti se s obtížemi vyrovnat. V následujícím textu se pokusíme nastínit oblasti dopadu galaktosemie v praktickém životě a specifika těchto dětí. Z galaktosemie vyplývají mnohé dopady do oblasti vzdělávacích schopností. Bayerová (1999) uvádí na základě prokázaných studií, že následné komplikace mají dopad jak v oblasti fyzické, tak po stránce psychické. Po **tělesné stránce** se nejčastěji vyskytuje psychomotorické opoždění. Jedná se především o vývojové opoždění, menší vzrůst a malý obvod hlavy. Pubertas tarda (opožděná puberta) je přítomna u obou pohlaví, ale více dominuje u děvčat. Specifickým znakem je také zvláštní způsob chůze a porucha v činnosti některých orgánů (játra, ledviny). Z kostních abnormalit se u dětí s GLS nejčastěji projevuje:

- Osteoporóza (úbytek kostní hmoty, tzv. řídnutí kostí)
- Osteomalacie (onemocnění kostí způsobené nedostatkem vitamínu D, jež vede k měknutí, deformitám a k výrazné svalové slabosti)
- Rachitida (křivice, způsobena rovněž nedostatkem vitamínu D v dětství)
- Snížená mineralizace kostí
- Nízká denzita (hustota) kosti

U dětí s GLS je důležitá především prevence a dostatek vápníku (Ca), vitamínu D, který je důležitý k dostatečnému vstřebávání Ca ze střeva a pro jeho ukládání do kostí. Dále je nutný dostatek pohybu. Dále například pan Schweiber ve své studii zjistil, že více jak 13 % dětí s GLS, starších 3 let, má problémy s **rovnováhou, jemnou a hrubou motorikou**. Na dané **problémy s koordinací a motorikou** mnohdy upozorňují rodiče dětí s GLS a ty pak budí v tělesné výchově dojem „nemotornosti“. Dětem často dělají problémy sportovní činnosti, např. běhání, kopaná, míčové hry, a zvláště tam, kde je kladen velký důraz na koordinaci těla (například gymnastika). Dalším jevem, který u dětí s GLS pozorujeme, je **zvláštní (specifický) způsob chůze do schodů** (nestřídají nohy, přisouvají nohu k noze). Často se objevují potíže s koordinací a diadochokinezí (porucha rychlého střídání dvou pohybů, např. otáčení dlaní nahoru a dolů, nedokážou střídat nohy při chůzi do schodů).

Charakterizované děti jsou jakoby **neobratné, nemotorné, nešikovné**, tzv. sloni v porcelánu, mají potíže s každodenními činnostmi. To jde ruku v ruce s dopadem na sebeobsluhu a spoustu dalších každodenních činností, které mohou způsobovat potíže!!! Děti s koordinačními potížemi mohou být častěji unavitelné než jejich vrstevníci, dítě se na vykonání úkonu musí daleko více soustředit!!! Odpoledne už nemusí zvládnout to, co dopoledne. Po určité době soustředění už dítě s GLS většinou nebude schopno koncentrace a bude potřebovat čas na odpočinek. Potíže s hrubou motorikou mají pak dopad například v jízdě na kole, při skákání, kopání, házení míče. Koordinace totiž zahrnuje tři základní oblasti: hrubou motoriku, jemnou motoriku a senzomotorické koordinace (oko-ruka nebo oko-noha). Děti s GLS mají často potíže ve více, nebo ve všech zmíněných oblastech. Rovněž se popisuje **špatný odhad vzdálenosti**, se kterým souvisí i **horší určování směru**. Někteří trpí strachem z výšek.

Nedostatečná **jemná motorika** má odraz v psaní, kreslení, grafické úpravě písma, poruchách koordinace pohybů. Písmo je neplynulé, je porušena úměrnost, hustota písma, častým jevem je špatné držení psacího náčiní, špatný špetkový úchop. Pokud je kladen důraz na rychlost psaní, dostaví se logicky problémy. Jemné činnosti, jako je například zavazování tkaniček, zapínání knoflíků, mohou být pro dítě náročnější. Ve školním věku ani později nedokážou čitelně a úhledně psát. Potíže s jemnou motorikou se projeví v písmu. **Cílem výuky by tudíž neměl být „krasopis“, ale dosažení takové zběhlosti v písemném projevu, jak jen to je možné.** Důležité totiž je, aby dítě dokázalo vyjádřit své myšlenky srozumitelně a čitelně. Bayerová (1999), ve své práci zmiňuje fakt, kdy asi u 30 % dětí s GLS můžeme pozorovat **zrakovou poruchu**, která způsobuje snížené vidění a je častou příčinou **tupozrakosti a nystagmu** (oční vada způsobující nekontrolované, rychlé a trhavé pohyby očí, většinou ze strany na stranu, někdy nahoru a dolů nebo krouživým pohybem). Většina lidí s nystagmem má zároveň i špatný zrak. Popisován bývá také astigmatismus (nepravidelné zakřivení rohovky). To způsobuje problémy při vzdělávání, v zaměstnání a v mnoha dalších oblastech života. Je nutné pamatovat na to, že při porušeném nebo nerovnoměrném zrakovém vnímání dítě **vnímá zkresleně** například tvary, písmena, číslice (Jocovičová, Žáčková 2008). Dalším dopadem jsou také **problémy se čtením**, jejichž příčinou bývá nezralost pro nácvik čtení – tedy nedostatky ve zrakové pozornosti, postřehu, nebo pravolevé orientaci (Jocovičová, Žáčková 2008). Dítě pak nemusí dokázat udržet oči na řádku potřebně dlouhou dobu, ztrácí se na stránce a zdržuje se potom hledáním, kde má pokračovat (Serfontein, 1999). S tím rovněž souvisí **schopnost analýzy** (rozkladu slov na písmena) a **syn-tézy** (skládání písmen do slov), která se u dětí s GLS jeví jako **pomalejší**. Waggener upozorňuje na celou řadu **neurologických komplikací**. U dětí s GLS staršího školního věku a adolescentů se postupem času může vytvořit **mozečková ataxie, intenční**

**tremor, apraxie**, atd. Porucha hybnosti, ataxie, je u dětí s GLS způsobena onemocněním nervového systému. Projevuje se nesprávným provedením záměrných, úmyslných pohybů. Mozečková ataxie, zaviněná centrální poruchou koordinace motoriky a regulace rovnováhy, narušuje nejen chůzi dětí s GLS, ale i řečový projev. Porucha hybnosti nejčastěji vzniká mezi 9 a 14 rokem života. **Tremor** (mimovolní rytmické pohyby různých částí těla) se zase nejnápadněji projevuje na horních končetinách, ale také na dolních a u části pacientů přechází i na hlavu, což má logicky dopad na řečový projev. Tremor postihuje nejenom jazyk, ale i měkké patro, což se odráží na hlasu. Bayerová (1999) ve své práci uvádí, že čím jsou děti s GLS starší, tím je pravděpodobnost výskytu neurologických komplikací větší.

Co se týče **osobnostního vývoje dětí s GLS**, obecně se uvádí následující fakta. Z pedagogicko-psychologického hlediska existuje spousta projevů, jež mohou být zdrojem neshod, nepochopení, nejasností, konfliktů ať už v rodině (rodiče, děti, prarodiče), ve škole, na veřejnosti, prostě v každodenním životě. Jedná se především o opožděný řečový vývoj, verbální dyspraxii, specifické poruchy učení, problémy s krátkodobou pamětí, ovariální dysfunkci, menší vzrůst a k tomu všemu dodržování přísné diety. To vše logicky ústí k nízkému sebevědomí, sebehodnocení. Existuje určitá souvislost či provázanost galaktosemie s emočními poruchami. Faktem je, že spousta dětí s GLS staršího věku trpí psychickými problémy, které jsou spojené s přísnou dietoterapií a pocitem „odlišnosti“. U dětí s GLS se rovněž objevuje opoziční a vzdorovité chování, agresivita, problémy s chováním vůbec. Nejčastější podobou pak může být lhaní, nebo agresivita. Díky dlouhodobému celoživotnímu dietnímu omezení se pacienti mnohdy cítí odstrčení, izolováni. Pocity tzv. „zaostávání“ a „jinakosti“ se sdružují s problémy ve škole, se špatnou přizpůsobivostí, se zvýšenou úzkostí, atd. Bayerová (1999) uvádí, že tyto lidé *se mohou jevit jako příliš stydliví, ustrašení, bojácní, plaší, ostýchaví v mezilidských kontaktech*. Mají zhoršenou schopnost sebezprosazování, *častá je výrazná závislost na rodičích, sourozencích*. Převážná většina dětí s GLS má problémy v sociálních vztazích. Odborníci se rovněž zmiňují o výskytu emocionálních problémů typu: nočního pomočování, kousání nehtů či cucání palce. Děti s GLS si **vše nové osvojují pomaleji, po mnohačetném opakování**. Všechny odlišnosti vycházejí ze zvláštností vyšší nervové činnosti, podmíněné spoje vyhasínají rychleji než u většinové populace. Největší **potíže jsou u krátkodobé paměti**. Smyslové vnímání, fixace v paměti a aktivování pamětních stop probíhá s odchylkami. U dětí s GLS můžeme pozorovat níže uvedené **zvláštnosti vnímání**:

- nedostatečné prostorové vnímání
- porušené vnímání času
- porucha v hloubce vnímání
- nedostatečný proces prostorové analýzy v korové části proprioceptivního analyzátoru vede ke špatné koordinaci pohybu
- pro sluchový (akustický) analyzátor je typické zpožděné rozlišování fonémů (zvuku, hlasu) a jejich zkreslení
- poruchy s laterální preferencí (praváctví, leváctví)
- problémy vizuálně-percepčního rázu (největší výskyt problémů byl zjištěn u dětí školního věku, ale také u dětí věku předškolního mezi 3. a 5. rokem)

U dětí školního věku pak můžeme pozorovat špatné psaní, specifické poruchy učení – nejčastěji dyslexie, dyskalkulie, dysgrafie. U dětí s GLS může být vysoký předpoklad ke školní neúspěšnosti. Nedostatečné vnímání prostoru má vliv na celkové vnímání. *Vnímání dítěte s GLS může být zkreslené a pak lehce neporozumí situaci, která je pro ostatní děti „tolik“ čitelná*. Je známé tvrzení o nedostatcích iniciativy a autostimulačních podnětech, jakožto **zvláštnostech volních vlastností dětí s GLS**. Častá bývá rovněž zvýšená sugestibilita, citová a volní labilita, dále pak můžeme pozorovat impulzivitu, agresivitu, sníženou schopnost řídit své jednání, úzkostnost a někdy i pasivitu. Popisovaná zvýšená fixace na rodiče či sourozence může být specifickým projevem, ale nemusí být pro každé dítě s GLS typická (Bayerová, 1999). V praxi se pak jedná o ryze individuální záležitost. U dětí s GLS často pozorujeme tendenci k **nížšímu sebehodnocení a tendenci spíše se podceňovat**. *Důležitým faktorem, jež ovlivňuje sebehodnocení takového dítěte, je rodina, ve které je potřeba vhodnou motivací (vedením), snahou zvyšovat a vyhledávat či podporovat činnosti, ve kterých mohou děti zažívat úspěchy*. U dětí s GLS pozorujeme **nedostatky v paměťových funkcích**, které souvisí s vnímáním a poznáváním. Správný vývoj krátkodobé paměti je základním předpokladem učení. Krátkodobá paměť je pro získávání poznatků zcela nepostradatelná. Děti s GLS si mnohdy nezapamatují předchozí informace úplně, a nejsou tudíž schopny si je v případě potřeby vybavit, takže není na čem stavět a je nutné se vrátit zpět na začátek. Jednoduše řečeno, *jako by se učili z poznámek zapsaných neviditelným inkoustem*. Bez krátkodobé paměti je učení prakticky nemožné. Při oslabení pracovní paměti (kombinace krátkodobé a dlouhodobé paměti), neumí dítě udržet v paměti více poznatků současně. Což prakticky znamená, že dítě není schopno aplikovat zároveň poznatky z více oblastí. *V praxi to pak znamená, například diktát zaměřený na vyjmenovaná slova dítě zvládne, ale pokud je více jevů v diktátě, dítě selhává*. Co se týče záměrné pozornosti, je u dětí s GLS vyznačen nižší rozsah sledovaného pole, nestálost, rychlá unavitelnost spolu se **sníženou schopností rozdělit pozornost na více činností** (Bayerová, 1999). Děti se nedokážou soustředit a nevydrží pracovat tak dlouho, aby byly schopny dokončit zadaný úkol. Těžké je pro ně pamatovat si slovně sdělené informace. *Důsledkem těchto potíží může být neschopnost si vybavit a upevňovat znalosti, které se dítě ve škole naučilo před jedním, nebo dvěma týdny*. Výsledkem poruchy pozornosti je pak zhoršená paměť, chápání a nedokonalá integrace. Zajímavá je skutečnost, že krokem ke zvládnutí čtení je slabikování

neboli schopnost rozdělit delší slovo na jednotlivé části a ty „poskládat“ dohromady tak, aby opět vytvořily slovo (Jocovičová, Žáčková, 2008). *Dítěti s GLS se může podařit správně rozdělit slovo na slabiky, ale už mu dělá potíže si všechna slova zapamatovat.* Komplikací je tady také porucha krátkodobé paměti.

V průběhu vývoje zdravého dítěte je smyslové vnímání zpočátku jednoduché, se zráním, s rozvojem centrálního nervového systému (dále CNS) se stává pomalu jemnějším (Serfontein, 1999). Když vývoj probíhá harmonicky, jednotlivé funkce CNS se rozvíjejí rovnoměrně a dítě tak obvykle bývá připravené koncem předškolního věku na výuku čtení, psaní, počítání, atd. Pokud tento vývoj rovnoměrný není, což je případ dětí s GLS, některé funkce jsou méně vyzrálé, je logicky ohrožena připravenost ke vzdělávání. Vzhledem k tomu, že jistá míra „nerovnoměrného vývoje přetrvává i v dalších věkových obdobích, existuje reálné nebezpečí vzniku specifických poruch učení (dále jen SPU). U dětí s GLS je proces vnímání nedostatečně rozvinutý, vývoj pak bývá nerovnoměrný anebo narušený. Je obecně známo, že výskyt řečových poruch u galaktosemií je téměř 60%. Na základě studií pana Waisbrena (1983) bylo zjištěno, že u dětí s GLS se často vyskytuje **opožděný vývoj řeči** a porucha zvaná **verbální dyspraxie**. Verbální dyspraxie (slovní patlavost) je specifická vývojová odchylka mluvního vyjadřování na úrovni slov, tzn. porucha v realizaci slova (struktura slova, určité části slova) bez ohledu na to, zda dítě už zvládá artikulaci hlásky správně či nikoli (Dufková, 2008, s. 26). Podle Dvořáka je tedy předpokladem, že se dítě vyjadřuje slovy, i když nesrozumitelně. Dvořák uvádí, že se jedná o poruchu v souvislosti s plánováním, programováním a realizací řeči. Plán úzce souvisí s rozvojem fonemického sluchu, s vývojem sluchové analýzy a syntézy, se sluchovou pamětí (Dvořák, 1998). Nejtěžší formou je pak zkomolený mluvní projev, kdy si dítě nedokáže samo poradit a potřebuje pomoc. Pro svoji specifičnost je slovní patlavost často nesprávně diagnostikována, správná diagnóza bývá stanovena až v pozdějším věku (Žlab, 1990). Děti s GLS vyslovují těžkopádně, namáhavě, ale mají představu o artikulovaném slově (Bayerová, 1999). V době mezi třetím a pátým rokem života nedovedou děti správně artikulovat všechny hlásky. **Jazykové potíže se začínají objevovat ve věku kolem 2 a ½ až 3 let, tedy v době, kdy většina ostatních dětí dokáže tvořit dvouslovné i víceslovné věty** (Bayerová, 1999). Brzká diagnóza je důležitá pro včasné zahájení speciální metodické práce.

**Nelson uvádí několik námětů pro práci s dětmi:**

- Podchytit a rozvíjet základní vývojové zručnosti, nutné jako opora (např. dýchání, aj.).
- Zvýšit vědomí orálního dojmu, vědomí orální polohy a vztahu v orálním přiblížování daných oblastí.
- Vytvořit klíčovou slovní zásobu tím, že se děti budou učit nová slova a fráze nutné v každodenním životě.
- Zaměřit se na rytmus a slabikové užití.
- Využívat multisenzorického přístupu (zapojit ve výchově, výuce co nejvíce smyslů).

(Bayerová, 1999)

Je žádoucí informovat rodiče o výskytu řečových poruch. Přínosné je pak „nasměrování“ rodičů k zapojení do vhodné logopedické péče. Zde se naučí vhodnou a neustálou jazykovou stimulaci, správnou hlasovou techniku, vhodné dechové rozcvičky, atd.

## 5.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s galaktosemií

Sylva Honzáková

*„Neexistují nepřekonatelné bariéry – existují jen dveře, které jsme se nepokusili otevřít...“*

(Greg Lang)

Je velmi dobré, pokud se rodiče dítěte s GLS sejdou s budoucím vyučujícím ještě před začátkem školního roku. Schůzka, na které se projedná problematika galaktosemie, její specifika a dopady, je velmi přínosná pro obě strany. Prostřednictvím otázek, odpovědí, diskuse mohou zúčastnění dosáhnout předběžného porozumění dítěti. Pedagog si může dělat poznámky z odpovědí rodičů a aktivně shánět informace o žáku, které potřebuje znát. Mluvte s rodiči. Chtějte dostatek informací. Postupem času si poznatky doplňujte, vyhodnocujte. Je žádoucí spolupracovat s rodiči, jsou mnohdy těmi, kteří své děti znají nejlépe, a tudíž vám dokážou poradit. Rovněž pozitivním přístupem k dětem s GLS uděláte nemalou práci a jste příkladem pro ostatní. Konzultujte všechny nejasnosti s rodiči, odborníky poradenských pracovišť. V rámci prevence můžete svým výchovným přístupem citlivě reagovat na „nežádoucí“ chování spolužáků. Je potřebné akceptovat děti s GLS takové jaké jsou, nenechte se ovlivnit soucitem. Věřte si, vaše výukové a výchovné vedení bude úspěšné, obraťte se na specializovaná pracoviště s dotazy, s problémy, poradí vám mnohdy i o vhodných didaktických postupech a vhodných pomůckách.

## 5.3.1 Organizace vzdělávání

Sylva Honzáková, Michaela Vrbová

### Stravování

Vše podstatné o dodržování diety by měli rodiče vysvětlit budoucímu pedagogovi. Důležité o dietním režimu by mělo zaznít na první informativní schůzce, kterou by se rodiče měli snažit s budoucím vyučujícím domluvit co nejdříve. Taková schůzka je vhodná například před nástupem do první třídy ještě před prázdninami, anebo ihned v září. Je na místě vysvětlit pedagogovi co dieta při galaktosemii znamená a seznámit ho se základními pravidly a nebezpečími, pokud se dieta nedodrží. Pomáháte tak vést dítě s GLS, aby bylo informováno a připraveno pro období dospívání, se kterým je spojeno tolik dotazů. Je důležité a vhodné, aby rodiče spolu s pedagogem byli jednotní při dodržování a vedení diety. S dětmi s GLS by se nemělo zacházet jinak jen kvůli tomu, že mají dietu. Je důležité pochopit, že jsou jako každé druhé dítě, jen mají biologickou rozdílnost, a to neschopnost štěpit galaktózu na glukózu. Jak dítě s GLS poroste, bude za dodržení své diety zodpovědné, vy budete pouze dohlížet. Zkušenosti a postřehy rodičů dětí s GLS:

- Může nastat období „vzdoru“ – odmítání diety, otázky typu „proč já?!“
- U dětí s GLS se v naprosté většině objevují „střídavá“ období touhy zkusit zakázané potraviny. Je dobré být na tyto situace připraven, počítat s nimi. Zde je prostor pro podporu, vysvětlení důležitosti dietního režimu.
- Děti s GLS posílujeme v jejich „plnohodnotnosti“ pro společnost, ve které žijí. Jejich jinakost je přínosem, jsou neméně důležité než děti ostatní. Je vhodné vyzdvihovat jejich silné stránky.
- Je-li potřeba, nebojme se dítě upozornit, jak moc mu může tenhle „truc“ ublížit do budoucího života.
- Někdy pomůže i kolektiv, síla vrstevníků, je vhodné zapojit třídu, aby pomohla „podržet“ dítě v jeho trápení (psychohry, diskuze, nelitovat, pomoci to zvládnout...).

## 5.3.2 Obsah vzdělávání

„...Pomoz mi, abych to mohl udělat sám...“

(Montessori)

**Prostředí školy, které vítá a oceňuje odlišnost, je potřeba vyzdvihovat a oceňovat, pak je naplněna inkluze.** Přirovnáme-li vstup do školy ke startovní čáře, nejsou všichni budoucí prvňáčci ve stejné řadě. Nerovnoměrnou vzdálenost od startu ovlivňuje celá řada faktorů. Ať už jsou to různé vrozené dispozice, vlivy prostředí, zdravotní stav a další. Děti s GLS mohou patřit k těm, jež se od startovní čáry mnohdy vzdalují. *U dětí s GLS se nejčastěji setkáváme s mírným mentálním deficitem, těžká forma mentální retardace se vyskytuje jen výjimečně. A právě tady, je-li to potřebné, se snažíme prostřednictvím tzv. integrace umožnit jejich zapojení do výuky a zpřístupnit jim vzdělávání podle individuálních možností.* Učení se musí přizpůsobit potřebám dítěte. Pokud se pedagog snaží ve spolupráci s rodiči najít takový učební styl, který bude pro daného žáka nejvhodnější, je to dobrý předpoklad pro budoucí vzdělávání dítěte s GLS. Abychom dětem s GLS pomohli, musíme rozumět tomu, co dalšího se v jejich životě děje. Tak jak je běžné zdravé děti motivovat k návštěvě školy, u dětí s GLS to platí dvojnásob s úpravami danými jeho vzácným onemocněním. **Přijetí dětí s GLS do běžné mateřské, základní či střední školy, je více přirozený způsob, jak řešit jeho vzdělávací potřeby.** Dítě s GLS by mělo mít k dispozici potřebné vedení, aby dokázalo obsáhnout látku, nabyté znalosti a zkušenosti si mohlo upevnovat a dále je pak rozšiřovat. Ostatní děti by měly být vedeny ke správnému a adekvátnímu jednání s druhými. Všechny děti by se měly účastnit všech aktivit a děti s GLS je potřeba podporovat, pomáhat jim a hledat kompromisy na cestě k úspěchu. Při práci s dětmi s GLS musíme pamatovat na nedostatečné fungování pracovní paměti. Dítěti nabízíme co nejvíce smyslových podnětů a provázíme všechny slovní instrukce zrakovou oporou ve formě obrázků, znaků a textu. Od útlého věku dítě podporujeme:

- Je dobré zaměřovat se na správný způsob žvýkání, pití, polykání, a dýchání.
- U malých dětí posilujeme dýchání nosem se zavřenými ústy (pomocí dudlíku).
- Je žádoucí pracovat s hrubou motorikou, sledovat správné držení těla, posilovat svaly (osvojené návyky jim pomohou kontrolovat později dýchání a řeč).
- Ať děti sledují okolí, učí se od Vás naslouchat, opakují to, co vidí a slyší.
- Úsměv výborně procvičuje obličejové a další svaly podílející se na produkci řeči.

Porozumění řeči přichází dříve než řeč samotná, nechceme brzdit kognitivní vývoj dítěte (jeho znalosti o světě, myšlení, usuzování, paměť). Pracujeme tedy na zvětšování počtu slov, kterým dítě rozumí, a to i přesto, že je prozatím nevysslovuje. Jak si můžeme ověřit, že dítě nám a okolí rozumí?

- Při práci s hračkami, předměty každodenního užití.
- Při hře s obrázky, předměty znázorňující činnosti (slovesa), nebo vlastnosti (přídavná jména).

Učitel si může do záznamového archu zapisovat seznam slov, jimž dítě rozumí a která vyslovuje. Dále si do poznámkového bloku můžeme zapsat věty, které dítě při běžných denních aktivitách používá. Nutné je respektovat jeho tempo. Je vhodné často opakovat hry, písničky, říkadla, používat opakovanou četbu příběhů. Do následujícího textu vkládáme naději, že vám pomůže lépe porozumět dětem s GLS a pochopit potíže, s nimiž se po většinu svého života potýkají. Doufáme, že těmto dětem pak dokážete lépe pomoci.

## Praktická opatření a doučovací metody

(Serfontein, 1999):

### Chápání slov

- Instrukce je dobré zadávat pomocí krátkých, jednoznačných vět. Jedna věta by neměla obsahovat více jak jeden příkaz.
- Než podáte instrukci, je vhodné dítě upozornit předem a povzbudit jej, aby dávalo dobrý pozor.
- *Slovní výklad doplněný zrakovou oporou je pro dítě s GLS tím, co potřebuje.*
- Dítě vyslechne větu a dosadí správné slovo. Například: „Myslím na věc, pomocí níž jíme polévku.“
- Dítě doplňuje slova v krátkých příbězích, básničkách.

### Sluchová diskriminace

- Doporučujeme pracovat s obrázky známých zvířat a věcí (př. pes, auto...) a dítě každý „doprovodí“ charakteristickým zvukem.
- Hry se zvuky.
- V rámci HV je dobré hrát krátké a dlouhé tóny na flétnu a klavír. Úkolem dítěte je zvuky rozlišovat.

### Sluchová paměť

- Než se děti pustí do úkolu, zopakují zadání.
- Při učení dítěti pomůže, když si dělá písemné poznámky.
- Dítě se učí postupně podle zadání, které má několik bodů.
- Dítě může procvičovat zapamatování smysluplné číselné řady (př. telefonní číslo, poštovní směrovací číslo...)
- Dětem s GLS pomáhá, když se učí říkanky, básničky a písničky zpaměti.

### Zrakové rozlišování

- Je žádoucí, aby děti rozlišovaly nápadně odlišné předměty a postupně přecházely stále ke složitějším s drobnými odlišnostmi.
- Děti mohou třídit předměty podle různých vlastností.

**Vizuální paměť** (častým problémem u dětí s GLS je špatné zapamatování zrakových vjemů ve správném pořadí, dítě si není schopno zapamatovat pořadí předmětů, písmen ve slovech, atd.)

- Doporučujeme hrát například pexesa, kvarteta, lota, atd.
- Ať si dítě zkusí zapamatovat telefonní čísla.
- Rozdělování slov na slabiky pomáhá dítěti uvědomit si pořadí slabik, je užitečné při osvojování pravopisu.
- Dítě opíše slovo podle předlohy, kterou musí mít stále před očima. Když udělá chybu, musí ji najít a podle vzoru samo opravit.
- *Bílá magnetická písmena na černé tabuli pomáhají. Ostrý kontrast pomůže dítěti se lépe soustředit na detaily písmen.*

**Jemná motorika** (Potíže bývají obvykle v souvislosti s úchopem předmětů, nebo v úkonech spojených s přesnou prací prstů. Výtvoři připomínají práce daleko mladších dětí.)

- Stříhání
- Obkreslování
- Šněrování
- Hry s kolíky na prádlo, atd.

### Vnímání vlastního těla včetně mluvidel

- Pojmenovávat různé části těla pomáhá (osvědčuje se dětská hra s rytmizací, kdy zároveň mluvíme a ukazujeme si: Hlava – ramena – kolena... atd.).
- Na arch papíru dokreslí žák detaily do obrysu vlastního těla – tj. rysy obličeje, nehty na ruce, aj.
- V tělesné výchově prolézat, podlézat, přelézat různé překážky. Během hry by měl žák nahlas popisovat, co právě dělá.
- Děti mohou doplňovat chybějící části na nedokončených kresbách.



**Poruchy prostorové orientace** (prostorová orientace předpokládá schopnost rozeznat určitý tvar v opačné nebo otočené pozici a poznávat podobnosti a odlišnosti ve tvarech, písmenech, aj. Děti s GLS obvykle nedokážou uvedené správně posoudit, tudíž lehce zamění „b“ za „d“, apod.)

- Je vhodné různými pohyby a cvičeními rozvíjet vnímání částí vlastního těla.
- Například hledat předměty podle písemných nebo slovních instrukcí.
- Číst mapy, plánky, atd.

## Členění na stupně

### 1) Přijetí a vzdělávání dítěte v mateřské škole

Docházku do běžné mateřské školy (dále jen MŠ) můžeme jednoznačně doporučit, samozřejmě s ohledem na aktuální zdravotní stav a možnosti dětí s GLS (řečový projev, hrubá motorika, jemná motorika). Docházku do MŠ doporučujeme určitě rok před nástupem do základní školy, a to za účelem socializace. Dítě si tak osvojí a zažije pracovní režim v kolektivu vrstevníků. V případě, kdy dítě neprojde touto průpravou, logicky pak mohou nastat problémy při jeho nástupu do školy a dalším vzdělávání. Prostředí v MŠ, dietní režim a zapojení dítěte do aktivit v rámci programu MŠ jsou věci každodenní úzké spolupráce a komunikace mezi rodiči těchto dětí a jejich učitelkami. Příklad:

*„Syn s diagnózou klasická galaktosemie, nastoupil v roce 2011 do školky. Bylo mu pět let, do té doby byl doma. Do školky chodí pravidelně, moc se mu tam líbí a po čase si našel i kamarády. Personál ve školce je maximálně vstřícný, spolupracující. Ochotný naslouchat, ochotný pomoci. Dietu dodržujeme velmi striktně a s pomocí kuchařek a učitelek je to snadnější. Denně mu vařím oběd na druhý den do školky, chystám svačinku na dopoledne a ráno to vše předám paní kuchaře. Ta to Ondrovi připraví na talíř. Takže je prima, že syn je součástí stravování v kolektivu, což je velkým přínosem, protože kdybych si jej brala před obědem domů, znamenalo by to další „vyloučení“ z procesu socializace. Tímto patří personálu a paní ředitelce velký dík!“*

Každé dítě s GLS je jiné. Co potřebuje jedno dítě, nemusí platit v případě druhého. Tudíž není pravidlem předškolní vzdělávání prostřednictvím integrace. V případě, že je potřeba zpracovat individuální vzdělávací plán (dále jen IVP) v běžné mateřské škole v rámci integrace, měl by být rozpracován pro více oblastí. Vycházet by se mělo především z možností dítěte. Největším přínosem je tedy zapojení dítěte do běžného vrstevnického kolektivu, „osahat si“ různé společenské role, učit se spolupracovat a vycházet s ostatními. Důležitou oblastí IVP je **oblast socializace**. Zde by měl být zpracován postup, jak se postupně odpoutávat od rodiny, seznamovat se s prostředím MŠ, s ostatními dětmi, s autoritou učitelky, jak si vytvořit a osvojit návyky společenského chování. Se socializací úzce souvisí **oblast komunikace**. Obsahová i formální stránka řeči bývá odlišná, což je dáno samotným onemocněním. Projevuje se opožděný začátek mluvení, časté jsou poruchy výslovnosti, problémy s tvořením slov, děti mohou slova komolit. Další oblastí, jež úzce souvisí s komunikací je **hrubá a jemná motorika** (doporučení viz výše) a senzomotorická koordinace oko – ruka. Je důležité zapojit i hrubou motoriku, například velké míče, trampolína, dětská hřiště, prolézačky a pískoviště. Co se týče grafomotoriky, tady je na místě zhodnotit sílu přítlaku a eventuelně doporučit odlehčené pastelky, samorozevřací nůžky, apod. Výše uvedené je vždy individuální záležitostí. Ne každé dítě s GLS potřebuje v běžné MŠ individuální vzdělávací plán. Je nutné ale pamatovat na odlišnost těchto dětí a v případě potřeby je podporovat a pomáhat jim. Nesnažme se jim životní cestičku zametat, ale také je respektujeme v jejich jedinečnosti a neočekávejme nemožné. Příklady z praxe:

*„V roce 2010 se nám narodil syn s diagnózou klasická galaktosemie. Dnes má téměř dva a půl roku a jsme šťastni, že je „takový jaký je“. Není to dlouho, co se v okolí začala objevovat různá srovnávání našeho syna s ostatními dětmi, nejen v rodině, ale i mezi blízkými přáteli. Často se jedná o následující tvrzení – a to ještě neumíš, a to taky neumíš říct a proč se pořád tak vztekáš a buď hodný – která mohou mít negativní náboj pro budoucí život našeho syna a nás rodiče často raní. Mnohdy pak nemáme potřebu udržovat kontakty s těmito lidmi a hledáme oporu sami v sobě. Je těžké neustále vysvětlovat onu „jinakost“ několikrát denně a přitom být nezaujatý. Mnohdy jen my rodiče víme, jaké úsilí, kolik denodenní práce a jaká spousta odřkáání je za úspěchem našeho syna...“*

*„Jsem matkou dcery, která má vrozenou dědičnou metabolickou poruchu – glykogenózu I. typu. V rámci terapie a péče o ni je nutný pravidelný přísun stravy, který probíhá PEG sondou. Dítě je krmeno v předem daných intervalech. Při nedodržení režimu nastává v organismu metabolický rozvrat, neměřitelná hypoglykemie, následná hospitalizace, riziko bezvědomí, kapačky... S dcerkou docházím do místní školky, kde jsem přítomna výuce, nebo v čase krmení přicházím za dítětem a krmím ji. Snažím se co nejméně rušit děti při práci nebo hraní. Jednou se stalo, že si děti kreslily, já potřebovala dcerku nakrmit, a tak jsem požádala holčičku, která seděla vedle ní, aby se kousek posunula, abych měla lepší přístup k portu. Poté jsem se od učitelky vyslechla, že ruším výchovnou činnost dětí, že narušuji program školky a že bych si dceru na krmení měla odvádět pryč, aby to ostatní děti neviděly! Stěžovala jsem si na vedení školky, poté přišla omluva, ale mou důvěru to již nespravilo. Přišlo mi to líto, dcera je jinak naprosto v pohodě, zvládá vše, co jiné děti, nepotřebuje invalidní vozík, ani jiné kompenzační pomůcky, jen jde o pravidelnou stravu. Tak jak můžeme narušovat výuku?!?!“*

*Celý incident nám však nakonec prospěl – dostala jsem vlastní klíček od školky, takže již nejsem závislá na vpuštění do budovy personálem. Kauzu připisuji neznalosti nové učitelky o závažnosti onemocnění mé dcery a potřebě co nejpřirozeněji zapadnout do dětského kolektivu.“*

## **Užitečné nápady pro MŠ**

### **Komunikace** (Podpora a posilování jazykových dovedností)

- Dítěti s GLS je vhodné se věnovat nějaký čas o samotě, kdy s vámi bude moci mluvit svým tempem. Dítě nemusí rozumět jemným jazykovým odchylkám.
- Když má špatný den a chová se jako by bylo „vypnuté“, nechte ho, ať si hraje podle svého, do ničeho ho příliš nenuťte.
- **Je dobré zaměřit se na to, co dítě říká, ne jak to říká.**
- U dětí s GLS se k problémům s řečí přidružují poruchy koncentrace pozornosti, motorická a grafomotorická neobratnost a narušení zrakového vnímání.
- Je na místě procvičovat motoriku mluvidel, existují soubory různých cvičení, které mají dítěti pomoci vylepšit koordinaci a pohyblivost svalů, které se spolupodílejí na tvorbě hlásek. V mnoha MŠ, pracují učitelky, které prošly logopedickým kurzem, logopedické asistentky, a jejich úkolem je péče o rozvíjení řeči včetně artikulace v rámci programu MŠ. V kompetenci logopedických asistentek není diagnostika poruch řeči a náprava vadné výslovnosti, ale po domluvě s rodiči je žádoucí u dítěte s galaktosemií zařazovat soubory cvičení k opakování, upevňování.
- Je potřebné podporovat děti s GLS ve sdělování zážitků.
- Tempo řeči bývá pomalé, děti s GLS mohou působit rozvázným dojmem.
- Děti s GLS se většinou vyjadřují krátkými větami.
- Děti s GLS popisují obrázky mnohdy jednoslovně, nepoužívají rozvíjející větné členy.
- U dětí s GLS je důležité rozšiřovat slovní zásobu aktivní i pasivní, používat dětské knihy, obrázky, časopisy a postupně se dopracovat až k tematickým celkům (rodina, škola, zvířata, rostliny, jídlo atd.).
- Děti by se měly pokusit vysvětlovat význam různých situací, obrázků, výrazů, poskládat chronologický příběh.
- Pokud správně reagují na slovní pokyny dospělých, je dobré tyto chvíle vyzdvihnout, posilovat.
- Při jakékoli činnosti, kde mají příležitost mluvit, s dětmi mluvm.
- Dobré je užívat **řeč** při hře, to znamená např.: „Dej hrníček **na** stůl, teď dej auto **pod** stůl, prolez **skrz** tunel...“
- Je žádoucí využívat zpěvu, kde se propojuje zvuk s rytmem řeči. Písně kde se dítě může zapojit – třeba „Tluče bubeníček“, či říkadla „Kutálí se ze dvora...“ K rytmizaci můžeme využít různé nástroje, nebo úplně jednoduše hru na vlastní tělo (podupávání, vytleskávání, atd.)
- Zvukové hry jsou výborné – zavažte dítěti oči, nechte jej hádat, odkud zvuk přichází, co znamená – např. šustění papíru, zvoneček, tikání budíku, klíče, nalévání vody do sklenice.
- Tvořivé hry, které mu umožní mluvit o tom, co právě dělá, pomáhají rozvoji řeči, myšlení, představivosti. Hry v kuchyňce, v dílně, na zahradě, atd.
- Dětem s GLS je důležité vysvětlovat, co slova znamenají.
- Je žádoucí slova několikrát opakovat, používat.
- Vhodné jsou knihy, které podporují aktivitu dítěte v mluveném projevu, např. knihy, kde dítě dokončuje věty. Tyto aktivity opakujte, dítě tak zažívá a získává pocit jistoty.
- „Foukací“ hry podporují oromotoriku (ústní motoriku), dělání bublin, nafukování balónek, foukání brčkem, atd.
- Říkadla rozvíjí vnímání rytmu, vybízejí ke spojení s pohybem. Pohybové hry v rytmu rozvíjejí koordinaci celého těla s řečí. Při všech pohybových činnostech pomůžou básničky, říkadla a písničky (zlepšují plynulost a koordinaci pohybů).

### **Dávání pokynů (úkolů)**

- Povelů pomocí gest nebo obrázků (tj. vizuální instrukce), je dobré používat zároveň se slovními pokyny, pomůžeme je dětem lépe pochopit. Je potřebné ukazovat a říkat dítěti, co po něm chceme.
- Úkoly je lepší zadávat postupně, aby si je dítě stačilo uvědomit a aby pochopilo, co se po něm chce. Příliš mnoho pokynů po sobě vyvolá zmatek a zoufalství, dítě si na úkoly nebude moci vzpomenout.
- **Chceme-li dítě naučit něčemu novému, začínejme od konce. Aby muselo udělat jenom poslední krok. Zažije úspěch, nemusí být nešťastné ze své nešikovnosti, motorické neobratnosti.**
- Chceme-li dítěti něco říci, přikázat atd., nejprve upoutejme jeho pozornost. Je dobré například položit ruku na rameno dítěte, oslovit jej.

## Jak zvládat čas a změny

- Ve spolupráci s rodiči je možné připravit dítěti strukturované prostředí, rozvrh, podle kterého se bude řídit – třeba obrázkový. Dítě ho může dělat s vámi, třeba se pokusí vystříhnout obrázky.
- Jakmile dítě dokončí nějakou činnost, je žádoucí dát mu čas na zklidnění. Může mu to trvat déle, než jeho vrstevníkům.
- Je dobré dítě předem připravit na změny, které mohou nastat. Půjde-li se například někam se školkou, promluvte si o tom s dítětem pár dní dopředu. Řekněte, kam se půjde, co se bude dělat, i kdyby to byla procházka jen do blízkého parku.
- Dobrým příkladem jak trénovat dovednost chápání posloupnosti je následující. Například vystříhneme sérii obrázků a dítě má za úkol, aby je seřadilo a pak popsalo – co je první, druhé. Pomozte mu najít slova, kterými lze obrázky popsat, pojmenovat. Tuto dovednost trénujte a posilujte při každodenních příležitostech, např.: „kdo je první na řadě se svačinou, anebo na kom je teď řada?“
- Dítě vám o svých pocitech možná dokáže říct více prostřednictvím hraček, loutek. Například prstoví maňasci jsou rovněž vhodní ke zlepšení dovednosti související s jemnou motorikou.

## Užitečné rady

- Je na místě pomoci dítěti pochopit pravidla hry, her – během hry několikrát pravidla opakovat.
- Nové hry je vhodné učit, jsou-li tyto děti v „pohodě“.
- U některých her je dobré dítěti předem vysvětlit, že hra má jasně stanovený začátek i konec. Je žádoucí pokusit se přimět dítě, aby Vám pravidla zopakovalo.
- Pamatujme na dvě pravidla: *motivace a časový limit*. Budou se hodit po celou dobu, kdy se snažíme dítě cíleně něco naučit.
- Vhodné jsou hry se stavebnicemi – pomáhají pochopit následnost, podporují dovednost jemné motoriky.
- Pohádky jsou ideálním pomocníkem k rozvoji osobnosti dítěte, používejte je.
- Obratnost při chůzi je dobré upevňovat na nerovném terénu. (hrubá motorika)
- Je dobré sledovat obratnost při hodů a chytání míče a posilovat ji. (hrubá motorika)
- Děti s GLS si většinou hrají s poměrně mladšími dětmi.
- Navlékáním velkých korálků, tleskáním oběma rukama procvičujeme jemnou motoriku.
- Uchopovat různé tvary, trénovat, opakovat, slovně pojmenovat. (jemná motorika)
- Je potřebné rozvíjet a posilovat sociální a myšlenkové oblasti, např.: Dítěti předčítáme krátké věty, kde chybí důležitá slova a dítě je má doplnit – silnější má chránit..., když potkám souseda..., když jdeme spát potřebujeme..., atd.)

## Sebeobsluha

- Je žádoucí podporovat samostatnost při veškerých každodenních aktivitách, ale také dokázat pomoci v případě potřeb.
- Cvičení zapínání, rozepínání knoflíků, různých uzávěrů.
- Rozvazování tkaniček, obouvání a nazouvání bot a přezůvek je dobré podporovat.
- Denní procvičování a posilování prvků sebeobsluhy, vedení dítěte k samostatnosti.

## Podíl dítěte

- Maximální snaha o samostatnost.
- Je dobré stavět na tom, co dítě umí, co zná. To upevňovat, posilovat, opakovat.

## Socializace

- Hry s ostatními dětmi jsou vynikající – je dobré jich při každé příležitosti využít, při hrách s míčem, při stolování, při oblékání, atd.
- Opakování básničky po dospělém.
- Je potřebné podporovat situace, kdy děti s GLS správně pochopí pojmy, pokyny, atd.

Abychom předešli adaptačním potížím, je dobré, pokud po dohodě s učitelkou můžeme dítě na školku zvykat postupně a pomalu. Například první den rodič s dítětem ve školce zůstává a po domluveném časovém intervalu společně odchází. Následující dny se pak snažíme prodlužovat dobu, kterou dítě ve školce tráví samo. *Děti s GLS mohou působit nejistě, málo mluví, mohou být více hravé, pracovní tempo bývá pomalejší.* Nedokážou se mnohdy plně soustředit na zadané úkoly. V průběhu dopoledního vyučování (či pobytu v MŠ) můžeme pozorovat zvýšenou únavu, ke složitějším úkolům pak musíme děti pobízet.

## 2) Přijetí a vzdělávání dítěte v základní škole

V souvislosti s výše uvedeným může žákovo „nasazení“ výrazně kolísat, a to nejen v průběhu vyučovací hodiny, ale především v rámci celého vyučování. Cílem vyučování by tedy měla být ochrana dítěte před nadměrným zatížením, přizpůsobení úkolů tak, aby byly pro dítě proveditelné. Učení by mělo být efektivní, tudíž smysluplné. To znamená, nejlépe si zapamatují děti to, co zapadá do souvislosti našeho života. Nabyté vědomosti je třeba v životě používat, *u dětí s galaktosemií to platí dvojnásob*. Smysl má to, co odněkud vychází a také k něčemu směřuje. Je důležité přistupovat ohleduplně a respektovat založení každého dítěte s GLS a přiměřeně rozvíjet všechny jeho oblasti. Jako u většiny věcí v životě i zde příklady táhnou. Je vhodné nechat vyučujícímu pedagogovi dostatek prostoru, aby si mohl vytvořit svůj vlastní pohled na dítě. **Přijetí dítěte za člena třídy** záleží také na učitelově pocitu zodpovědnosti a míře dovedností, které využije v situaci, kdy bude třída dítě přijímat. Pedagog by měl cítit, že má volnost v rozhodování, jak učit dítě s GLS. Rodiče se tak mohou poradit s budoucím učitelem o zvláštěnoscích nemoci, seznámit ho s osobností jejich dítěte s GLS, jeho přednostmi a nedostatky. Mohou se poradit jak seznámit nový kolektiv a pomoci se zapojením dítětem s GLS. Zazní by mělo, zda je potřeba sestavit individuální plán již od první třídy, anebo zda vyčkat dle projevů během školní docházky. Dále pak jaký způsob výuky je pro dítě s GLS přínosný, rovněž zmínit pomůcky, na které je dítě zvyklé či umí používat. Správné informace o vývoji dítěte a jeho speciálních potřebách mohou učitelé poskytnout důležité vodítko pro určení vhodného přístupu, který dítě potřebuje. **Rodiče mohou učitelé poskytnout něco jako „informativní profil dítěte“**, který shrnuje důležité informace o dítěti. Tento „profil“ pak může obsahovat informace o povaze žákova handicapu. Pedagog pak může například prostudovat vhodnou literaturu, zkontaktovat organizace zaměřující se na pomoc pro znevýhodněné. „Profil“ může rovněž popisovat úroveň dovedností dítěte a jeho zvládnání úkolů v různých oblastech. Na základě těchto poznatků si může pedagog vytvořit obrázek o schopnostech dítěte pro školní činnost. Míra dopomoci bude u každého dítěte s galaktosemií odlišná. **Pamatujte, nic není ztraceno, téměř vše se dá nacvičit, naučit. U dětí s GLS bude ale potřeba dvojnásob času a trpělivosti.** Takže záleží z nemalé části také na vás, pedagogických pracovnících, jakou roli zaujme dítě – zda bude jen přihlížečem, nebo aktivním účastníkem. V rukou máte moc „včas zasáhnout“ a můžete tak zamezit rozvoji nechtěných problémů. **Pamatujte prosím, práce s dítětem s galaktosemií bude náročnější a vyžaduje více úsilí.** Podaří-li se Vám najít hranice možností dětí, zdůrazňujte sebemenší pokroky. Vycházejte z jejich schopností a uče je lépe jich využívat. U dětí s GLS se mnohdy jedná o několikahodinovou denní přípravu rodičů s dítětem do školy. Což je dost zatěžující a může vést k přetěžování dítěte. Nezbytně nutné je myslet i na prostor pro odpočinek a volnočasové aktivity. U některých dětí s GLS bude potřebná *podpora a pomoc ze strany asistenta pedagoga v běžné ZŠ. Jiné děti budou navštěvovat speciální ZŠ.* Tudíž, ke stanovení míry potřebné podpory dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami bude nutné vypracovat individuální vzdělávací plán (dále jen IVP). Tomuto postupu v naprosté většině předchází odborné vyšetření v PPP nebo SPC. Tato pracoviště vypracují odborný posudek, a ten potom slouží řediteli školy při žádosti o zřízení místa asistenta pedagoga. IVP v základní škole musí rozpracovat zvládnutí učiva v jednotlivých předmětech. Ani v případě dětí s GLS by se neměl IVP omezit pouze na stanovení obsahu učiva a rozpracování jeho postupů. I zde by mělo být hlavním přínosem prožívání běžného života s možností běžných sociálních vztahů a kontaktů. IVP by se měl zabývat možnostmi, jak pomoci se zapojením do kolektivu, prací se třídou. Rovněž by zde měly být řešeny přestávky a mimoškolní aktivity. Plán by měl vycházet z možností dítěte. **Děti s GLS mívají špatné všeobecné vědomosti, nechápou mnohdy problémy praktického života a špatně se v nich orientují.** Mívají špatnou a někdy malou slovní zásobu, ale i tato skutečnost bývá ryze individuálním rysem. **Některé z dětí s GLS mohou mít dobře vytrénovanou mechanickou paměť a díky ní zvládají učivo na prvním stupni běžné ZŠ.** Obvykle postrádají schopnost postřehnout důležité souvislosti či najít nadřazený pojem. Osobní tempo dětí bývá obvykle pomalé. V prakticko-manipulačních dovednostech jsou vidět značné problémy. Děti postrádají postřeh pro detaily. Je třeba zmínit, že závislost dítěte na péči rodiny v souvislosti s postupem do vyšších ročníků poroste. Do IVP by mělo být zakomponováno, jak zvládat případné absence z důvodu nemoci. Je vhodné například vypracovat domácí úkoly formou referátů z učební látky, eventuálně vypracování dodatečných úkolů po dohodě s vyučujícím příslušného předmětu. Vhodné je například využívat elektronického zasílání úkolů v dohodnutých termínech s vyučujícím.

## Předměty

**Tělocvik** – pohybové dovednosti nebývají úplně bez obtíží. Projevuje se motorická neobratnost. Ale základní pohybové dovednosti se opakovaným nacvičováním dají zvládnout. Často se mohou objevit problémy při využití izolovaných dovedností v míčových hrách, děti *nestačí mnohdy kontrolovat samotnou hru a přitom provádět žádoucí pohyb.*

**Matematika (hlavně slovní úlohy) a prvouka** – tady je dopad znát, protože děti nejsou schopny dosáhnout přiměřeného logického a abstraktního myšlení. *Nutné je časté opakování, opětovné vysvětlování již známých věcí!!!* Vhodné je rozvíjet logické myšlení a paměť manipulačními činnostmi doprovázenými pojmenováním, komentářem. Například v prvouce je vhodné rozvíjet logické myšlení, pracovat s orientací v čase (ráno, poledne, večer, snídaně, oběd, večeře), nebo řadit obrázky, doplňovat. V matematice využívat magnetická pravítka. *Při deficitu krátkodobé paměti spočítá dítě příklad pouze tehdy, zapisuje-li si*

mezisoučty, nebo počítá-li písemně. Snížená schopnost krátkodobé paměti pak znamená, že děti nejsou schopny počítat rychle z paměti, ale když si příklad napíší, úkol vyřeší.

**Český jazyk, psaní, čtení** – Jak již bylo uvedeno výše, písmo je často neplynulé, bývá porušena úměrnost a hustota písma, častým jevem je pak špatné držení psacího náčiní, špatný špetkový úchop. V předmětu čtení je vhodné rozvíjet logickou paměť sledováním krátkého vyprávění. V českém jazyce můžeme přispět k rozvoji grafické schopnosti rovnáním písmen do řádků, nebo cvičením dlaní a prstů spojeným s básničkami, nebo spontánní kresbou voskovkami. Vhodné je využívat odlehčené psací náčiní, které zanechá výraznou stopu i při minimálním přitlaku, časem potom násadku na prst (ta ale nebývá dětmi oblíbená). Vhodné je omezit písemný projev, kontrolní diktáty je vhodné zařazovat po předcházející přípravě. Dejte přednost doplňování textu ve zkrácené verzi. Nedávejte dítěti přepisovat úkoly, zkuste najít alternativu. Ať se děti s GLS snaží používat gramatická pravidla, je nutné podporovat rozvoj čtenářských dovedností. Tempo žáka je potřebné respektovat.

**Ostatní předměty** – osvědčuje se ústní zkoušení před písemným projevem, je potřebné respektovat pomalejší pracovní tempo. Pravopisné chyby v pracích, v zápisech není dobré opravovat červeně (mnohdy tak nechtěně fixujete chybu). Hlasité čtení před třídou nemívá u dětí s GLS dobrou odezvu. *Není rozumné nutit dítě, aby dokončilo úkol o přestávce, nebo po vyučování. Bude mít pocit, že je kvůli svým potížím trestáno, přestože se snaží.*

**Pracovní vyučování a výtvarná výchova** – je vhodné využívat kompenzační pomůcky, například odlehčené pastelky, samo-rozevírací nůžky.

## Hodnocení

V následující podkapitole budeme pojednávat o hodnocení ve vztahu ke vzdělávacím oblastem a rozvoji dětí s GLS. Hodnotit je možné písemně anebo slovně. Mimořádně důležité je motivující hodnocení. Není dobré srovnávat děti mezi sebou obecně, natož děti s GLS s jejich vrstevníky. Každé dítě má jiné možnosti, jiné předpoklady, každé postupuje dopředu svým tempem. Je žádoucí ocenit snahu, ochotu a zájem. U dětí s GLS je potřebné rozvíjet sebedůvěru, podporovat samostatnost a zároveň ji dokázat ocenit a pochválit. Posilovat zodpovědnost a chválit, pokud se tak stane, je jednoznačně prvotní. **Vnímejte především to, co se dětem daří. Při nejasnostech, špatných výsledcích se snažte využívat a pracovat se silnými stránkami dítěte k překonání jeho nedostatků.** Vhodné je využít jiného způsobu hodnocení, než je běžné, například slovní nebo bodové hodnocení. Také můžeme doporučit *alternativní způsoby ověřování znalostí nebo dovedností*, vhodné je zohledňovat pomalejší pracovní tempo, hodnotit snahu i samostatnou práci. V průběhu školního roku je možné hodnotit známkami, ale i doplňujícím komentářem pro rodiče.

### 5.3.3 Pomůcky

Sylva Honzáková, Michaela Vrbová

Děti s GLS v naprosté většině nepotřebují specifické pomůcky pro školní výuku. V případě, že zameškávají ve škole, je vhodné, aby si doplnily chybějící učivo, tady jsou na místě různé pracovní sešity či cvičebnice. Z pomůcek mohou využít ty, jež usnadní psaní a kreslení. Lehké měkké psací pomůcky, které zanechávají stopu bez většího přitlaku, například psací potřeby Stabilo ([www.stabilo.cz](http://www.stabilo.cz)). Jsou lehké a pro děti školního věku atraktivní. Tato firma nabízí rovněž speciální pastelky „Stabilo WOODY 3v1“. Další alternativou mohou být **pastelky gelové** ([www.herlitz.cz](http://www.herlitz.cz)), lehké, nelámavé, mohou využívat zejména mladší žáci. U starších žáků v hodinách geometrie můžeme využít například **magnetická pravítka**. Vzhledem k nutnosti přísného dodržování diety je nutné, aby měl pedagog povědomí o zvláštích diety při galaktosemii. Byl seznámen se zásadami a měl při veškerých aktivitách ve škole povědomí o tom, co dítě smí jíst a co má zakázáno. V naprosté většině případů předchází informativní schůzka, na které se rodiče s vyučujícím domluví, proberou potřebné a důležité. V praxi je tedy přínosné, *když učitel spolupracuje úzce s rodinou, informuje ji o připravovaných školních akcích* (různé besídky, oslava narozenin, ukončení školního roku, či jiné aktivity). Rodič tak může dopředu připravit alternativu k pohoštění, sladkostem. Dítě je již na tuto situaci zvyklé z rodiny či mateřské školky. Ostatně dítě je už naučené se svou „jinakostí“ žít a mohou nastat situace, kdy sám od sebe upozorní pedagoga na to, že má dietní omezení.

## Jedinečnost dítěte s galaktosemií

Galaktosemie může být také příležitostí. Kolik dětí ve dvou letech si například dokáže tolik odříct ve stravě jako dítě s GLS? I dítě s GLS je **přínosem** pro druhého spolužáka. Děti si uvědomují, že nejsme všichni stejní a učí se být k sobě navzájem tolerantní a umět respektovat jiné s odlišnostmi. Někdy se to daří lépe, jindy hůře. Tady je pak na místě podpora ze strany rodiče či jiné autority, aby dokázala podstatu a důležitost celé situace vystihnout a předat obohacující zkušenost do života. Pak se

můžeme setkat s obohacujícím přátelstvím ve skupině vrstevníků, jindy si některé děti uvědomí poznání rozdílnosti. Děti s GLS mohou být **příležitostí**, jak se naučit druhým pomáhat, podělit se o vzájemnost. **Příležitostí** pak může být možnost vcítit se do jiného způsobu myšlení, jiného náhledu na život, či setkání s drobnými radostmi každodenního života, které nejsou samozřejmostí.

## 5.4 Kontakty na organizace, odkazy

*Michaela Vrbová*

- Ústav dědičných metabolických poruch 1. lékařské fakulty UK v Praze a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze ([www.udmp.lf1.cuni.cz/](http://www.udmp.lf1.cuni.cz/)), Ke Karlovu 2128 08 Praha 2, tel.: 224 917 167
- Občanské sdružení Metoděj ([www.os-metodej.cz](http://www.os-metodej.cz))
- Národní rada osob se zdravotním postižením ([www.nrzp.cz](http://www.nrzp.cz))
- Národní sdružení PKU a jiných dědičných metabolických poruch ([www.nspku.cz](http://www.nspku.cz))
- Česká asociace vzácných onemocnění ([www.vzacnenemoci.cz](http://www.vzacnenemoci.cz))

## Kazuistika

### Příběh životní dráhy rodiny nemocné Anety

Dcera Anetka se narodila s porodní váhou 3 800 kg. Lékaři posléze konstatovali, že její porodní váha jí vlastně zachránila život. Zhubla totiž skoro kilo. Dcera často zvracela. Hned po narození se u ní objevila novorozenecká žloutenka, takže byla často vkládána pod modré světýlko. Asi čtvrtý den po porodu mi přišli lékaři oznámit, že hladinu bilirubinu v těle dcerky se jim nedaří snížit, ba naopak stále roste, a že musí být převezena do dětské nemocnice, aby zjistili příčinu. Po převozu na novorozeneckou JIP podali dceři transfúzi krve, aby bilirubin z těla co nejvíce vyloučili. Po transfúzi bilirubin opět vzrostl. Nikoho by nenapadlo, že je to zrovna tím, jak často jsem kojila. Oddělení pak navštívila mně neznámá lékařka na metabolické nemoci, a ta vyslovila podezření na metabolickou vadu. Přišli na to, že Anetka má obrovské množství nerozloženého galaktitolu v těle a nařídili okamžitý převoz do Prahy. Okamžitě jsem musela přestat s kojením, což byl pro mě šok. Byla diagnostikována 5. den po porodu. Sanitkou mi odvezli dítě v těžkém stavu, nic jsem nevěděla, a protože jsem už nemohla kojit, sebou mě nevzali. Odjela jsem domů a zhroutila se. Nedokázala jsem dlouho čekat, telefonicky jsme se nic nedozvěděli, a tak jsme se s manželem rozhodli jet do Prahy. Dcera ležela na JIP v Praze Ke Karlovu. Nemohla jsem ji mezi těmi dětmi poznat. Byla napojena na různé hadičky, byla šedivá jako myška, apatická, ale o tomhle stavu se lékaři zmiňovali, tušila jsem, že nastane. Jakmile jsem ji měla v náručí, věděla jsem, že už se od ní nehnu. Pobyt v nemocnici se protáhnul na 14 dní. Každý den jsem s ní byla co nejvíce a její stav se zlepšoval, až byla přeložena z JIP na klasické oddělení, kde už jsem byla s dcerou. Cvičili jsme Vojtovu metodu, měla velice opružený zadeček vlivem škodlivin, kterých se tělo zbavovalo. Po 14 dnech lékaři usoudili, že nás pustí domů. Dostali jsme nové mléko Pregomin a za měsíc jsme opět museli na kontrolu. Hodnoty se z 19 000 snížily na 2 000, ale co způsobily, nikdo neví. Laboratorní hodnoty jsou doporučovány pod 200 a zatím se nám daří. V červenci bude Anetce 14 let. Její vývoj probíhal dobře. Prošla všemi vývojovými etapami. Chodili jsme pravidelně na neurologii, EEG, poctivě cvičili Vojtovu metodu. Od malička jsem měla štěstí na podporu přátel a celé rodiny. Všichni pomáhali, jak to šlo. Sháněli potraviny, recepty, respektovali a uměli se podřídit. Dokonce jsme se pravidelně stýkali s maminkami s jinými dětmi a vždy se dokázali přizpůsobit. Dcera v den svých 1. narozenin udělala první krok. I pár slovíček už uměla. Přibližně kolem 3. roku, jsme začali navštěvovat gynekologii a logopedii. V předškolním věku se mi dcerku podařilo zařadit i do školky, kde byly ochotni ohřívat dietní stravu. Dcera měla odloženou školní docházku. Následující rok nastoupila do speciální základní školy. Byli jsme moc rádi, poněvadž ve třídě bylo jen 10 dětí. Skvělý přístup učitelů hodně pomohl a do třetí třídy nebyl problém. Anetka prospívala s vyznamenáním. Samozřejmě, když se objevilo složitější učivo, zejména v matematice, nastal problém. Už v předškolním věku uměla číst, ale unikal jí obsah přečteného. Když Anetka nastupovala do 1. třídy, nastala v rodině změna. Narodila se mi druhá dcera, zdravá, ale s manželem jsme se rozešli. Děti jsem vychovávala sama. Aneta se na mě hodně fixovala. Začali jsme navštěvovat psychologa a pro její úzkostné stavy jsem skončila dvakrát na psychiatrii. S postupem do vyšších tříd se přidružily nové potíže. Jelikož bylo k dceři individuálně přistupováno a já se školou pravidelně komunikovala, vše se dalo zvládnout. Velké potíže má dcera s logickým uvažováním, krátkodobou pamětí, pochopením obsahu článku, chudou slovní zásobou. Její IQ je na dolní hranici podprůměru. Dnes je dcera v 7. třídě. Odstěhovaly jsme se před rokem z Ostravy do Brna. Nyní chodí do běžné ZŠ. Máme štěstí na pana ředitele a učitelé nám vychází vstříc. Aneta má slovní hodnocení z matematiky a fyziky. Z ostatních předmětů jsou učitelé velice tolerantní a ulevují jí. Spolužáci to respektují a zapadla do kolektivu. Aneta je „jiná“, mentálně na úrovni někdy osmiletého dítěte, takže si dobře rozumí se svou mladší sestrou. Má také vytouženého psa, takže její úzkosti již odeznely. Přibyla nám léčba štítné žlázy, pravidelně chodíme na oční, aby vyloučili šedý zákal a také na gynekologii, neboť

je u dcery zjištěna ovariální dysfunkce. Aneta bere ženské hormony. Pravidelně dojíždíme do Prahy na kontrolu do Ústavu metabolických poruch. Největší problém nám dělá budoucnost. Dcera je dost nemotorná, roztěkaná, takže doma je to hodně o trpělivosti. Její impulzivní jednání je spjato s nedomyšlenými důsledky. Zásadním problémem zůstává, zdali bude vůbec jednou moci fungovat jako samostatný člověk nebo bude celý život závislá na rodině. Byl nám přiznán příspěvek na péči a je neštěstím, že musím neustále obhajovat, aby nám byl ponechán. Přiznán nám byl první stupeň, což je 3 000 Kč/měsíc, což nepokryje náklady. Její dieta, denní vaření a mléko vydrží dceři na týden. Podporu státu považuji za nedostatečnou a pro naši rodinu je tak situace finančně náročnější.

#### **Literatura:**

- BAYEROVÁ, I.: *Symptomatické poruchy řeči, pozornosti, motoriky a psychické zvláštnosti v obraze onemocnění galaktosemií*. Diplomová práce. Olomouc: Univerzita Palackého, 1999.
- BEZDĚKOVÁ, J.: *Učíme naše dítě mluvit*. Adamov: TeMi CZ, 2008
- BILÍKOVÁ, A.: *Slovník abstraktních pojmů*. Olomouc. Rubico, 2003
- BUDÍKOVÁ, J., KRUŠINOVÁ, P., KUNCOVÁ, P.: *Je vaše dítě připraveno do první třídy?* Brno: Computer Press, 2004 ISBN 80-722-6637-3
- DUFKOVÁ, M.: *Galaktosemie jako chronické onemocnění u dětí školního věku*. Diplomová práce. Brno: Masarykova Univerzita, 2008
- GORDON SERFONTEIN: *Potíže dětí s učením a chováním*. Praha: Portál, 1999
- HYÁNEK, J.: *Dědičné metabolické poruchy*. Praha: Avicenum, 1990
- JO LE BEER (ed.): *Programy pro rozvoj myšlení dětí s odchylkami vývoje*. Praha: Portál, 2006
- JUCOVIČOVÁ, D., ŽÁČKOVÁ, H.: *Reedukace specifických poruch učení u dětí*. Praha: Portál, 2008, 176 s.
- KERROVÁ, S.: *Děti se speciálními potřebami*. Praha: Portál, 1997
- KIRBYOVÁ, A.: *Nešikovné dítě. Dyspraxie a další poruchy motoriky*. Praha: Portál, 2000.
- KLÍMOVÁ, M., OPRAVILOVÁ, E., ŠTASTNÁ, J.: *Metodika rozvíjení poznání a řeči u dětí v mateřské škole*. Praha, SPN, 1970
- KUTÁLKOVÁ, D.: *První třídou bez problémů. Jak si usnadnit výuku čtení, psaní a počítání*. Praha: Galén, 2004 ISBN 80-7262-67-6
- LANG, G., BERBERICHOVÁ, CH.: *Každé dítě potřebuje speciální přístup*. Praha, Portál, 1998
- LECHTA, V.: *Základy inkluzivní pedagogiky*. Praha: Portál, 2010
- POKORNÁ, V.: *Cvičení pro děti se specifickými poruchami učení. Rozvoj vnímání a poznávání*. Portál, Praha: 2007. ISBN 978-80-7367-350-5
- POKORNÁ, V.: *Teorie a náprava vývojových poruch učení a chování*. Praha, Portál, 2001
- SINDELAROVÁ, B.: *Předcházíme poruchám učení*. Praha, Portál, 1996
- SOVÁK, M.: *Logopedie*. Praha. SPN.1978, 464 s.
- STŘELOVÁ, H.: *Význam edukace rodiny dítěte s galaktosemií*. Diplomová práce. Detašované pracoviště Příbram: Vysoká škola zdravotnictví a sociální práce sv. Alžběty Bratislava: 2010
- VERECKÁ, N.: *Jak pomáhat dětem při vstupu do školy*. Jihlava: Nakladatelství Lidové noviny, 2002.
- VOKURKA, M., HUGO, J.: *Velký lékařský slovník*. Praha: MAXDORF, 2002
- ZELINKOVÁ, O.: *Poruchy učení*. Praha: Portál, 2003 SBN 80-7178-800-7

#### **Další doporučená literatura:**

- KUTÁLKOVÁ, D.: *První třídou bez problémů. Jak si usnadnit výuku čtení, psaní, počítání*. Praha: Galén, 2004. (V knize najdete hry vhodné k rozvoji těch schopností, které budoucí prvňáček potřebuje. Kniha předkládá i metodickou část s postupy pro řešení různých úskalí ve výuce. Vhodná pro I. stupeň ZŠ.)
- KIRBYOVÁ, A.: *Nešikovné dítě. Dyspraxie a další poruchy motoriky*. Praha, Portál, 2000. (V knize najdou podporu a pomoc rodiče, učitelé a všichni ti, kteří se setkávají s lidmi trpícími koordinačními potížemi. Naleznete zde především, co se s těmito potížemi dá dělat.)
- LYNCH, Ch., KIDD J.: *Cvičení pro rozvoj řeči. Prevence a náprava poruch komunikace u mladších dětí*. Praha: Portál, 2002. (Publikace nabízí co nejvíce příležitostí, jak rozvíjet jazyk doma, ale je v ní spousta námětů, které se mohou hodit i do období předškolního vzdělávání)
- POKORNÁ, V.: *Cvičení pro děti se specifickými poruchami učení. Rozvoj vnímání a poznávání*. Praha: Portál, 2007. (Publikace nabízí nápravné techniky k rozvoji řečových a gramatických dovedností. Rovněž řeší otázky matematiky a předvádí alternativní nácvik matematických dovedností. Vhodná pro I. a II. stupeň ZŠ)
- STRASSMEIER, W.: *260 cvičení pro děti raného věku. Soubor cvičení pro děti s nerovnoměrným vývojem a děti handicapované*. Praha, Portál, 2011. (Publikace může být vítanou pomůckou pro učitelky v MŠ. Obsahuje náměty, metodické rady, cvičení a celou škálu činností, které lze s dětmi provádět.)

# 6 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S MUKOPOLYSACHARIDÓZOU

Jiřina Muchová, Jan Michalík

Mukopolysacharidóza (dále jen MPS) je vrozené onemocnění patřící do skupiny dědičných metabolických onemocnění. V České republice je v současnosti přibližně 50 nemocných dětí. Mukopolysacharidózy se dále vnitřně člení na několik druhů, které mají různé klinické obrazy a různé jsou také jejich dopady do vzdělávání nemocného dítěte. I když je následující text věnován právě mukopolysacharidóze, obdobný klinický průběh (a obdobné projevy) zaznamenáváme i u dětí nemocných „podobnými“ stádavými onemocněními jako jsou syndromy Niemann-Pick či Mannosidóza. I těchto dětí je v České republice nejvýše několik málo desítek. Souhrnně pro tato onemocnění platí, že jsou velmi závažná, vyvolávají mnohačetná a těžká zdravotní postižení a až donedávna byla nevléčitelná. Často končila smrtí dítěte v období 15–25 let věku. V současnosti je již možno některé typy nemoci léčit podáváním chybějící látky (enzymu). Medicínský výzkum však v této oblasti nadále pokračuje. Vzdělávání dítěte nemocného mukopolysacharidózou je vždy náročné na lidské i pedagogické kvality vyučujícího. Na druhé straně úsilí o naplnění vzdělávacích potřeb i těchto dětí poskytuje pedagogům důležité pocity zadostiučinění a naplnění.

## 6.1 Medicínské aspekty onemocnění

Pavel Ješina, Jan Michalík

Mukopolysacharidózy – jsou dědičně podmíněná onemocnění látkové výměny. Jsou to onemocnění, která jsou způsobena chyběním některého životně důležitého enzymu. Tím dochází na některém stupni látkové výměny k narušení (bloku) přirozeně probíhajících proměn jednotlivých metabolitů. V organismu se potom hromadí produkty, které nemohou být dále odbourávány ani odstraněny a usazují se v buňkách životně důležitých orgánů, v játrech, slezině, srdci nebo mozku. Napadené orgány omezují postupně svoje funkce a vyvolávají příznaky závažného onemocnění.

Podle pořadí, v jakém byly objeveny nebo podle jmen lékařů a lékařek, kteří onemocnění popsali jako první, se MPS označují: *MPS I (syndrom Pfaundlera-Hurlerové)*, později byla popsána i *varianta tohoto typu s lehčím průběhem jako syndrom Scheie*, *MPS II (syndrom Hunter)*, *typ MPS III (syndrom Sanfilippo)*, *typ MPS IV (syndrom Morquio)*, *typ MPS VI (syndrom Maroteaux Lamy)* a *velmi vzácný typ MPS VII (syndrom Sly)*. V České republice se ročně narodí několik dětí nemocných některou z forem mukopolysacharidózy či příbuzným onemocněním se stádáním, jako je např. nemoc Niemann-Pickova.

Charakteristickým znakem mukopolysacharidóz je mimořádná závažnost onemocnění, jeho těžký a progresivní průběh spojený s řadou somatických i funkčních změn organismu nemocné osoby. Mukopolysacharidózy také zpravidla představují i mimořádnou zátěž pro nejbližší rodinu a pečující osoby.

Mezi časté klinické příznaky MPS patří faciální dysmorfie, porucha růstu, kostní dysplasie (dysostosis multiplex), hepatosplenomegalie, neurologické problémy, u některých typů MPS i regrese vývoje a zkrácení předpokládané délky života. Naopak u mírnějších forem MPS nemusí být délka života zkrácena a ani genotyp nemusí být pro MPS zcela typický.

### Mukopolysacharidóza typ I (MPS I)

Mukopolysacharidóza I (MPS I) je dědičně podmíněné metabolické onemocnění ze skupiny lysosomálních stádavých onemocnění. MPS I je způsobena poruchou funkce enzymu alfa-L-iduronidázy. Onemocnění postihuje rovnoměrně obě pohlaví, vyskytuje se celosvětově. Frekvence výskytu v populaci je přibližně 1 : 100 000.

MPS I je pomalu progredující onemocnění, u kterého je popisována široká variabilita klinických příznaků s multisystémovým postižením, které může vyústit až k život ohrožujícím komplikacím. I v rámci tohoto typu jsou popsány dva druhy onemocnění.

Nejtěžší forma s nejzávažnější prognózou byla v roce 1919 pojmenována po doktorce Hurlerové a označuje se jako MPS I-Hurler (MPS I-H). Nejmírnější průběh onemocnění má MPS I-S (syndrom Scheie), pro který je typický pozdější začátek a mírnější klinické postižení. Tato forma MPS byla popsána americkým oftalmologem H. G. Scheie v roce 1962. Uprostřed klinického spektra těchto dvou forem onemocnění je syndrom Hurler-Scheie (MPS I-HS).

První příznaky těžší formy MPS I (původně MPS I-H), které zahrnují prohlubující se mentální retardaci a výrazné postižení pohybového aparátu, se začínají projevovat již v kojeneckém věku a postižené děti (pokud nejsou léčeny) umírají v důsledku progresivního neurologického postižení a kardiopulmonálního selhání mezi 3.–10. rokem života. MPS I-S se vyskytuje přibližně jen u 10–15 % pacientů s MPS I. Nepoměr vzhledem k vyššímu výskytu MPS I-H v populaci však může být způsoben i snadnější diagnostikou u pacientů s těžší formou onemocnění, zatímco řada pacientů s mírnou formou onemocnění může být dlouho vedena pod nesprávnou diagnózou.



### **Mukopolysacharidóza typ II (MPS II)**

Mukopolysacharidóza typ II je dědičně podmíněné onemocnění, které vzniká při poruše funkce lysosomálního enzymu iduronátsulfatázy. Na základě geneticky chybné informace si organismus vyrábí enzym, jehož aktivita je výrazně snižena (tzv. zbytková) nebo dokonce zcela nulová, takže enzym nemůže účinně vykonávat svou biologickou funkci.

Mukopolysacharidóza typ II patří mezi vzácná onemocnění. Vyskytuje se přibližně u jednoho chlapce ze 120 až 160 tisíc. U dívek se MPS II vyskytuje zcela ojediněle, dosud bylo popsáno méně než 10 případů na celém světě.

Nejtěžší typ MPS II může probíhat jako těžké progresivní život ohrožující onemocnění s manifestací v časném kojeneckém nebo batolecím věku (typ A), naopak mírné postižení se obvykle projevuje později a má lepší prognózu (typ B). Mezi oběma typy onemocnění však neexistuje přesná hranice a jednotlivé klinické projevy se mohou překrývat. Klinické projevy onemocnění jsou málokdy patrné již v novorozeneckém věku a většina postižených chlapců odchází z porodnice jako ostatní zdravé děti. První příznaky jsou vesměs nespecifické. Patří mezi ně pupeční nebo tříselná kýla, sedlovitý nos, větší obvod hlavy, opakované záněty horních cest dýchacích, časté záněty středouší či omezená ztuhlost kloubů, například loketních. Onemocnění obvykle postupuje pomalu, takže rodiče si probíhající změn u dítěte nemusí hned všimnout.

### **Mukopolysacharidóza III typu (MPS III)**

Pacienti s mukopolysacharidózou typ III tvoří na biochemické i molekulární úrovni skupinu čtyř zcela různých onemocnění, která si však jsou na klinické úrovni poměrně značně podobná až uniformní.

Jako celek se MPS III vyskytuje přibližně u jednoho dítěte z 66 až 100 tisíc živě narozených dětí, takže MPS III patří spolu s MPS I a MPS II mezi nejčastější mukopolysacharidózy.

Mezi dominantní klinické příznaky patří závažné progredující postižení funkcí centrálního nervového systému, zatímco somatické projevy jsou zpočátku jen mírně vyjádřené. To činí MPS III na rozdíl od ostatních typů mukopolysacharidóz unikátní s mnohem obtížnější diagnostikou na klinické úrovni.

Zatímco u všech ostatních typů mukopolysacharidóz se setkáváme s projevy porušeného růstu a typicky zhrubělými rysy obličeje a projevy kostních metabolických změn charakteru dysostosis multiplex, zde tvoří děti s MPS III výjimku. Podle závažnosti onemocnění hovoříme o věku dožití mezi cca 10–30 lety.

### **Mukopolysacharidóza IV typu (MPS IV)**

Mukopolysacharidóza typ IV, neboli syndrom Morquio, je dědičně podmíněné lysosomální onemocnění se stádáním. U postižených jedinců dochází k hromadění vysokomolekulárních látek – mukopolysacharidů, nověji označovaných jako glykosaminoglykany (GAG).

MPS IV postihuje rovnoměrně obě pohlaví. Výskyt MPS IV je udáván v rozmezí od 1 : 75 000 (v Severním Irsku) až po 1 : 265 000 (v Německu). V České republice byla stanovena incidence přibližně 1 : 140 000.

Pro MPS IV je charakteristická porucha růstu, nízká postava, progredující skeletální (kostní) dysplázie a postižení rohovky. V novorozeneckém a kojeneckém věku jsou kostní změny velmi nenápadné, ojediněle se objevuje omezení abdukce v kyčli nebo tzv. „koňská noha“. Zpravidla není poškozena CNS. Postupem času postupuje postižení pohybového aparátu a nemocné děti musí využívat invalidní vozík. První příznaky se nejčastěji objevují mezi 1. až 3. rokem života, ačkoliv diagnóza MPS IV je většinou stanovena později.

### **Mukopolysacharidóza typ VI (MPS VI)**

Podstatou MPS VI je porucha dalšího z lysosomálních enzymů. Neúplně rozštěpené molekuly dermatansulfátu nemohou být použity pro správný vývoj a funkci buněk, ukládají se a stádají v lysosomech buněk a následně i v tkáních, čímž způsobují progredující poškození, především v chrupavkách, kostech nebo v srdečních chlopních.

MPS VI je onemocnění s velmi vzácným výskytem v populaci. Incidence je cca 1 : 340 000 s širokým rozmezím 1 : 200 000 až 500 000 živě narozených dětí.

Klinické projevy MPS VI vykazují kontinuální spektrum projevů od mírných příznaků až po závažné. Tíže a progresse MPS VI se může v průběhu života měnit. Závažnost MPS VI částečně koreluje se zbytkovou aktivitou enzymu. U pacientů s nulovou nebo stopovou aktivitou jde obvykle o těžkou formu onemocnění, která progreduje již od kojeneckého věku. U pacientů s mírnější formou MPS VI s pomaleji progredujícím onemocněním a vyšší zbytkovou aktivitou enzymu se onemocnění může projevit až v průběhu dětství či dospívání.

## 6.2 Dítě s mukopolysacharidózou a vzdělávání

Hovoříme-li o vzdělávání dětí s MPS, je třeba mít na paměti **skutečný průběh a projevy nemoci a jejich dopad na (možnosti) chování dítěte**. Pro MPS je charakteristická naprostá ojedinělost a individuální průběh nemoci u každého dítěte. Výrazně se tak mohou lišit děti se stejným typem nemoci, stejně staré, ale jejich chování bude diametrálně odlišné. Liší se také projevy dítěte v závislosti na fázi onemocnění (viz dále).

Základní členění je však obdobné jako u podobných nemocí či postižení, zda je v důsledku strádání metabolitů zasažena i centrální nervová soustava či nikoliv. Zcela zásadní vliv pak má, zda se jedná o dítě, u něhož byla nemoc diagnostikována relativně nedávno a účastní se příslušné enzymové terapie (léčby), či dítě z nějakého důvodu (nejčastěji věk a postup nemoci) již „léčeno“ není.

Průběh nemoci u těžších forem onemocnění (MPS I, II a III) probíhá ve třech až čtyřech fázích. V první fázi se symptomy převážně neprojevují, dítě se vyvíjí jakoby zdravé. V dalších fázích se vývoj dítěte zpomaluje nebo dochází k úbytku somatických a mentálních funkcí, někdy se nemoc na určité období jakoby zastaví, jindy se posun do další fáze nemoci odehrává náhle a „skokově“. U „těžších“ typů se onemocnění v poslední fázi zhoršuje výrazně, dochází ke ztrátě motorických, kognitivních a sociálních dovedností, včetně hygienických návyků a sebeobsluhy, dítě je zcela odkázané na péči dospělé osoby. Úroveň rozumových schopností dítěte může klesnout až do pásma hlubokého mentálního postižení.

První symptomy onemocnění jsou extrémně variabilní. Opožďují se pohybové a komunikační schopnosti, snižená je aktivační úroveň dítěte – menší zájem o okolní svět, která negativně ovlivňuje rozvoj poznávacích funkcí, objevují se poruchy růstu, v obličejí hrubé rysy, časté jsou zákaly rohovky, postižení srdečních chlopní, záněty středouší a převodní porucha sluchu, poškozen bývá sluchový nerv, neobvyklá není ani ztráta sluchu. U některých dětí s MPS se objevují epileptické záchvaty.

V dalších fázích onemocnění dochází ke změnám v oblasti páteře, zvyrazňuje se bederní lordóza (hyperlordóza), skolióza, kyfóza, vystupuje břicho, hrudník je často soudkovitý, končetiny jsou mírně pokrčené pro kontraktury v loketních a kolenních kloubech. Postupně se zhoršuje hrubá motorika, dítě je těžkopádné, neobratné, lze pozorovat chůzi po špičkách, snižuje se vzdálenost, kterou je schopné ujít bez zastávky, některé děti později potřebují invalidní vozík. Neobratná je také oblast jemné motoriky, omezuje se rozvoj mentálních schopností – zpočátku jsou nerovnoměrně rozložené, později dochází k zástavě až regresi celkového psychomotorického vývoje dítěte. U dětí s MPS je časté zahlenění a dýchání ústy.

Dalším z typických projevů tohoto onemocnění u dětí s MPS (cca od dvou až čtyř let) jsou také specifické projevy v chování. Děti jsou emočně labilní, díky hyperaktivitě, špatné koncentraci pozornosti, sebepoškozování a někdy až agresivitě vůči okolí obtížně zvladatelné, péče o ně je velice náročná a vysilující. Děti rychle přechází od jedné aktivity ke druhé, hůře respektují pokyny, nepředvídatelně reagují, u některých sledujeme negativistické tendence, u jiných úzkostné stavy. Uvedené symptomy dítě predisponují k mnoha dalším obtížím a do značné míry znevýhodňují edukační proces. Nejsou schopné dodržovat pravidla chování, opakovaně provádět určité pracovní výkony, nelibě nesou jakékoli zatížení, odmítají a vyhýbají se angažovat v aktivitách, které vyžadují mentální úsilí a trpělivost. Cílená medikamentózní léčba na zklidnění je často neúčinná. Obecně platí, že základní průběh nemoci – včetně projevů dítěte – je neovlivnitelný, jakákoliv snaha o „násilné“ zklidnění je silně kontraproduktivní. Svě místo má jen trpělivost, uzpůsobení okolí a přizpůsobení podmínek.

Z uvedeného je patrné, že **klinické projevy a specifika jednotlivých typů mukopolysacharidózy mají významný dopad na speciální vzdělávací potřeby každého dítěte**. Tyto potřeby se velmi diametrálně liší nejen podle typu onemocnění, ale i v rámci jednoho typu. Velmi záleží také na aktuálním klinickém průběhu onemocnění, který rozhoduje o formě předškolního a následně školního vzdělávání.

### Rámcové členění vzdělávacích aspektů typů MPS:

**MPS I** – U „lehčího“ onemocnění je již dostupná terapie, CNS nemusí být zasažena, pravidelné jsou dílčí omezení pohybového aparátu. U těžší formy (viz výše) je progresse onemocnění značná. Omezeny jsou rozumové i pohybové funkce. Děti umírají velmi brzy. U lehčí formy nemoci není vyloučena návštěva běžné školy.

**MPS II** – Onemocnění má velmi různorodý průběh. V ČR jsou nemocní ve stáří 25 a více let, stejně tak řada chlapců (tato forma postihuje pouze chlapce) umírala do deseti let věku. V současnosti je pro tuto formu nemoci k dispozici chybějící enzym. Zatímní výsledky léčby jsou nadějně – nepovažujeme však nemoc za „vyléčenou“. V závislosti na typu onemocnění a individuálním průběhu (jakož i případné léčbě) jsou nemocní chlapci vzděláváni v běžných školách, speciálních školách, také i v rámci jiného způsobu plnění povinné školní docházky.

**MPS III** – Z hlediska péče okolí se jedná o jedno z nejnáročnějších onemocnění vůbec. V důsledku nemoci je nejprve zasažena CNS, později také pohybový a nosný aparát. Na onemocnění dosud není nalezen lék. Děti jsou vzdělávány primárně ve speciálních školách nebo v rámci jiného způsobu plnění povinné školní docházky.

**MPS IV** – Jak již bylo uvedeno, nebývá zasažena CNS, děti jsou vzdělávány v běžných i speciálních školách. V ČR je řada z nich absolventů středních škol, jedna dívka od září 2012 studuje vysokou školu.

**MPS VI** – V ČR dosud jen jeden pacient. Dívka navštěvuje běžnou školu. Je podáván lék.

Doporučení optimálního způsobu vzdělávání je v kompetencích poradenského pracoviště (především SPC). Konečné rozhodnutí o výběru školy je ponecháno rodičům.

Při zjišťování speciálních vzdělávacích potřeb dítěte je zapotřebí úzká spolupráce mezi rodiči dítěte a poradenským pracovištěm. Pracovníci SPC se musí podrobně seznámit s danou diagnózou, prostudovat lékařské zprávy, mít rámcovou představu o regresi onemocnění, rodinném zázemí, o aktuální úrovni kognitivních funkcí, motoriky, percepce dítěte a jeho osobnostních specifikacích. Na základě šetření poradenský pracovník stanoví speciální vzdělávací potřeby dítěte, které se vystavuje a jsou platné po dobu jednoho roku. Pedagogové škol mohou poté s pověřeným pracovníkem SPC konzultovat obtíže ve vzdělávání. V případě potřeby možno kontaktovat také rodičovskou organizaci Společnost pro MPS.

## 6.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s mukopolysacharidózou

### 6.3.1 Organizace vzdělávání

Prevažná většina dětí s MPS vyžaduje při vzdělávání speciálně pedagogickou podporu. Každé dítě je individuální bytostí se svými individuálními schopnostmi a vlastnostmi. Regresivní vývoj onemocnění pak prohlubuje ještě jejich specifčnost. V průběhu edukace mohou být děti zařazeny dle typu a projevu onemocnění do dvou možných kategorií – zdravotní postižení nebo zdravotní znevýhodnění. Může se měnit také typ postižení – tělesné, mentální, později souběžné postižení více vadami. Z toho důvodu je zapotřebí edukační proces neustále přizpůsobovat měnícím se speciálně vzdělávacím potřebám dítěte, adaptovat jim prostředí i vzdělávací metody.

Ve školách vzdělávajících **děti s MPS a s omezenými pohybovými schopnostmi** je vhodné zajistit plnou či částečnou bezbariérovost, vybavit je didaktickými a kompenzačními pomůckami (nastavitelné pracovní stoly, vhodné židle, polohovací lehátka apod.), dle možností zařazovat v hodinách tělesné výchovy zdravotní a dechová cvičení. Počítat se musí také s případnými potížemi se sebeobsluhou (toaletu vybavit madly). U dětí trpících inkontinencí je samozřejmostí vyřešení hygieny způsobem, který zajistí jak zdravotní tak etické hledisko tohoto problému. Děti bez postižení hybného aparátu z hlediska úpravy prostředí nevyžadují žádných výrazných změn.

**U hyperaktivních dětí s MPS** je potřeba vymezit (ohraničit a zabezpečit) prostor, v němž se mohou pohybovat, pobyt na zahradě či vycházky uskutečňovat pod dohledem pedagogického pracovníka. V případě dětí hůře zvladatelných (agresivita, destruktivnost) zjistit případné „spouštěče“ a eliminovat je (využít funkční analýzu chování, videotrénink interakcí). Bohužel, někdy jejich problémové chování nemá zřejmý původ.

**U dětí s MPS v kombinaci s poruchami sluchu** je zabezpečení podmínek individuálně odlišné – záleží na stupni a druhu postižení. Dítě by mělo být vybaveno sluchadly (nemusí je však přijmout), zajištěna by měla být logopedická podpora a s ohledem na mentální věk dítěte zaveden optimální způsob komunikace, např. komunikace formou gest, významových slov, komunikace s vizuální podporou nebo naopak zlepšování celkové verbální schopnosti.

**U dětí s MPS v kombinaci s poruchami zraku** je vhodná intervence SPC vady zraku, která určí funkční využití zraku a na základě výsledku doporučí optimální materiální, technické vybavení, didaktické a kompenzační pomůcky.

**Stravování** – U MPS typu II a III je obvyklá „nezdrženlivost v jídlu“ související s uvedenými poruchami chování a hyperaktivitou. V dětském věku jsou velmi časté průjmy po požití jídla, které nemusí mít bakteriální základ, ale jsou svého druhu projevem onemocnění. V pozdějším věku, v souvislosti se zhoršenou hybností, dochází k omezené peristaltice střev. Existují jídla, která jsou v takovém případě nevhodná.

Děti s jinými typy MPS nemají specifické stravovací požadavky. Případná specifika však nutno konzultovat s rodiči dítěte.

Při zařazení dítěte s MPS do běžné školy je vhodné ve třídě, kam dítě dochází, snížit počet žáků a **zřídit funkci asistenta pedagoga**, a to de facto u všech typů onemocnění. Není vyloučeno, v případě dětí, které úspěšně podstupují enzymatickou léčbu, aby asistent působil jen podpůrně, na část hodin apod.

Asistent pedagoga, mimo přímé pedagogické činnosti (individuální dopomoc při začleňování dítěte do kolektivu a komunikaci mezi dětmi, zprostředkování, procvičování a upevňování si nových dovedností, rozvíjení verbálních schopností, osvojování si pracovních, sebeobslužných a hygienických návyků), úzce spolupracuje s rodiči a konzultanty SPC, dle potřeby se spolupodílí na tvorbě komunikačního deníku, individuálního vzdělávacího plánu (IVP), pracovních listů, názorných a speciálních didaktických pomůcek. Míra pomoci asistenta pedagoga závisí na konkrétních vzdělávacích potřebách dítěte. Tuto pozici by neměla vykonávat matka či příbuzný dítěte.

**Na závěr však nutno konstatovat, že k nejdůležitějším podmínkám v edukaci dětí s MPS je připravenost pedagoga a přijetí dítěte učitelem, který musí respektovat specifika dítěte, brát ho takového, jaké je. Nesnažit se ho přeměnit (je specifické díky svému onemocnění), ale vytvořit mu takové podmínky, ve kterých bude dítě úspěšnější, spokojenější, klidnější.**

### **6.3.2 Obsah vzdělávání dítěte s mukopolysacharidózou**

Symptomatika mukopolysacharidózy je tak rozdílná, že není možné nalézt jedno řešení týkající se optimálního způsobu vzdělávání, které by bylo ideální pro všechny děti s MPS. Dítě s MPS se může vzdělávat:

- v běžné škole;
- v běžné škole formou individuální nebo skupinové integrace;
- ve škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením;
- kombinací těchto forem.

Rozličnost nalezneme také v konkrétních vzdělávacích programech, mimo předškolního vzdělávání. V základních školách děti s MPS mohou pracovat podle ŠVP vycházejícího:

- z RVP ZV (Rámcového vzdělávacího programu pro základní vzdělávání);
- z RVP ZV – příloha upravující vzdělávání žáků s lehkým mentálním postižením;
- z RVP ZŠS – Díl I nebo Díl II (Rámcového vzdělávacího programu pro obor vzdělání základní škola speciální Díl I – vzdělávání žáků se středně těžkým mentálním postižením, Díl II – vzdělávání žáků s těžkým mentálním postižením a souběžným postižením více vadami).

#### **Předškolní vzdělávání dětí s MPS**

Řada dětí s MPS nenavštěvuje žádnou mateřskou školu. Je to dáno tím, že předškolní vzdělávání není povinné, jako je tomu u základního vzdělávání. Často se jedná o „nepohodlnost“ těchto dětí, protože vzhledem ke svému onemocnění, bývají logicky náročnější na péči.

Jedinou možností, jak „přinutit“ ředitele MŠ k přijetí „problémového“ dítěte je využít §34 odst. 3 školského zákona, který přesně konkretizuje způsob přijetí dítěte k předškolnímu vzdělávání.

„K předškolnímu vzdělávání se přednostně přijímají děti v posledním roce před zahájením povinné školní docházky. Pokud nelze dítě v posledním roce před zahájením povinné školní docházky přijmout z kapacitních důvodů, zajistí obec, v níž má dítě místo trvalého pobytu, zařazení dítěte do jiné mateřské školy.“

O přijetí dítěte se zdravotním postižením rozhodne ředitel MŠ na základě písemného doporučení školského poradenského zařízení, popř. praktického lékaře pro děti a dorost.

V případě zařazení dítěte s MPS do mateřské školy je optimální snížit počet dětí ve třídě (v současné době hodně problematické), vzdělávat formou individuální integrace, vypracovat IVP a dle potřeby zřídit funkci asistenta pedagoga. Tento způsob vzdělávání však vyžaduje vstřícný přístup z řad pracovníků MŠ. Někdy je vhodné rodičům doporučit vzdálenější mateřskou školu, než je v místě bydliště, a dítě dovážet do malé venkovské školy, kde jsou k individuálním integracím více nakloněni.

Docházka do mateřské školy velmi pozitivně ovlivňuje psychomotorický vývoj dítěte. Dítě je schopné, s ohledem na mentální úroveň, absolvovat obvyklé činnosti v MŠ. Čím je však komplikovanější průběh onemocnění, tím více se musí přizpůsobovat vzdělávací podmínky – v komunikaci využívat jednoduché verbální pokyny, popř. s oporou o reálné předměty či fotografie, zadávat dítěti jednoduché úkoly, které musí vycházet z jeho aktuálních schopností, na splnění mu poskytovat dostatek času. S ohledem na možné problémy s podpůrným a pohybovým aparátem, zhoršující se úroveň pohybových schopností, do denních činností pravidelně zařazovat formativní průpravné cviky. V tomto směru je optimální spolupráce s fyzioterapeutem, popř. lektorem zdravotní tělesné výchovy. Zabezpečena musí být rovněž logopedická podpora a týmová spolupráce rodič – logoped – pedagog či asistent pedagoga.

U dětí s hyperaktivitou a poruchou koncentrace je zapotřebí, aby se všichni, kteří pracují s dítětem, obrnili trpělivostí a klidem. Činnosti předkládali jednotlivě po malých dávkách, vytvářeli individualizované pracovní listy, jejichž zadání musí odpovídat mentální úrovni dítěte a jeho schopnostem. Dítě chválili a povzbuzovali za každou snahu, ne dle výkonu, pozitivně oceňovali i za maličkosti (vyžití papučí, klidné sezení v komunitním kruhu apod.) Častým kontaktem s dítětem – očním, verbálním, dotykem, snižovali jeho hyperaktivitu, zlepšovali koncentraci pozornosti. Ve třídě kladli důraz na budování dobrých vztahů mezi dětmi, seznamovali je s pravidly chování ve vztahu k druhému, promyšleným způsobem je informovali o výjimečnosti různých nemocí, využívali prvky dramaterapie, muzikoterapie (např. hra O bílé vráně).

U dětí, u nichž byla zahájena enzymová terapie, můžeme očekávat lepší prognózu dalšího psychomotorického vývoje – budování odpovídajících sociálních návyků, rozvoj schopností a dovedností. Zde však ředitel MŠ musí počítat s větší absencí dítěte v MŠ, neboť pravidelně navštěvují zdravotnické zařízení (cca 1× za týden).

Forma předškolního vzdělávání je závislá na úrovni rozumových schopností a celkovém zdravotním stavu dítěte. Postižení dosahuje někdy takového stupně, jenž opravňuje začlenění dítěte do MŠ speciální, přípravného stupně základní školy speciální (úroveň rozumových schopností se musí nacházet v pásmu středně těžkého a těžkého mentálního postižení) nebo zdravotního rehabilitačního stacionáře, kde je zabezpečena komplexní péče.

Ve všech případech má socializace dětí s mukopolysacharidózou v dětském kolektivu velký význam, jak pro dítě samotné, tak pro jeho rodinu. V celém procesu je nutno respektovat (a poukázat) i na stanovisko Veřejného ochránce práv, jak jej zmiňuje v obecné části textu na str 17.

### **Posuzování školní zralosti u dětí s mukopolysacharidózou**

Diagnostika školní zralosti se opírá zpravidla o dlouhodobé sledování dítěte v průběhu předškolního období. Zaměřuje se na oblast motorických funkcí – hrubou a jemnou motoriku, a s tím související lateralitu, sebeobslužné činnosti, na úroveň rozumových a komunikačních schopností (verbální, neverbální), oblast sociálního i citového vývoje dítěte (Vítková, 2004).

U dětí s postižením se často počítá s odloženou školní docházkou o jeden rok (OŠD). Děti se sluchovou vadou jsou znevýhodněny v oblasti komunikace, zrakové postižení omezuje rozvoj zrakového poznávání, u dětí s tělesným postižením bývá konec předškolního období jednou z posledních možností vertikalizace a následným nácivkem lokomoce.

U dětí s MPS OŠD není vhodné doporučovat tam, kde nemoc již významným způsobem ovlivnila úroveň kognitivních schopností a kde můžeme konstatovat mentální retardaci (zpravidla mírnou či středně těžkou). Stav dítěte se v průběhu odkladu nezlepší – spíše naopak. Nástup do školy tak znamená pouhou časovou a zbytečnou prodlevu.

O odložení docházky můžeme uvažovat např. u dětí s MPS IV, VI, které mají pohybové obtíže, celkovou somatickou nepřipravenost na zátěž a zvýšenou unavitelnost, a v případech, kdy dítě zahajuje enzymovou terapii a lze očekávat stabilizaci či zlepšení jeho schopností. Odsunutí školní docházky o rok či dva (jeden OŠD přirozený, druhý doporučený) je potom ku prospěchu dítěte. Bohužel jsou však děti, jejichž intelekt se nachází v pásmu těžkého až hlubokého mentálního postižení a vlastně se nepočítá s návštěvou nějakého typu školy. Rodina spíše uvažuje o zařazení dítěte do systému sociálních služeb. V takovém případě je odklad chápán jen jako „odklad“ definitivního rozhodnutí, nikoliv jako odklad pro poskytnutí času na „dozrání“ dítěte.

Děti s mukopolysacharidózou však nemusí procesem posuzování tzv. školní docházky vůbec projít a po dovršení šestého věku mohou nastoupit do základní školy.

### **Základní vzdělávání žáků s MPS**

V tomto věku se důsledky onemocnění projeví u drtivé většiny dětí s MPS. Proto základní školy při přijetí dítěte musí téměř vždy uzpůsobit vzdělávací podmínky. Pouze v některých velmi ojedinělých případech bude vhodné využít tzv. jiného způsobu plnění povinné školní docházky.

Ať už se dítě vzdělává podle jakéhokoli programu, je nezbytné vypracovat IVP (§ 18 školského zákona a § 6 vyhlášky č. 73/2005 Sb. o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, ve znění vyhlášky č. 147/2011 Sb.), který by měl být společným dílem všech zúčastněných, kteří participují na vzdělávání dítěte – speciální pedagog, psycholog, pedagog školy a rodiče. Je to závazný dokument a je součástí dokumentace žáka.

Základem k sestavení IVP je dobře stanovená psychologická a speciálně pedagogická diagnostika, která zjišťuje aktuální úroveň žáka, vystihuje jeho specifické projevy a potřeby, stanoví edukační cíle. V případě rychlé regrese onemocnění, doprovázené ztrátou získaných dovedností a vědomostí, je nutné všechny změny monitorovat a zaznamenávat do IVP.

S nástupem do školy však mohou vyvstat zcela nové potíže, adaptačního charakteru, které se dříve nemusely objevovat. V tomto případě je vhodné, aby třídní pedagog provedl vlastní pedagogickou diagnostiku, např. metodu pozorování, a všiml si, jaké předměty a činnosti dítě preferuje. Oblíbené aktivity pak mohou při včasné nabídce eliminovat problémové chování.

### **Formy základního vzdělávání dětí s mukopolysacharidózou**

#### **a) Vzdělávání v běžné základní škole (RVP ZV, při integraci dle RVP ZV – LMP)**

Týká se dětí s obvyklou úrovní rozumových schopností, často bude přítomno tělesné postižení (projevy MPS IV a případně VI). Není však vyloučeno ani vzdělávání dětí s určitým stupněm mentálního postižení. V těchto případech je vhodné, aby pracovníci SPC seznámili pedagogy i spolužáky dítěte s MPS s danou nemocí a jejími projevy.

Děti s MPS v kombinaci s mentálním postižením se ve školách hlavního vzdělávacího proudu vzdělávají formou individuální nebo skupinové integrace. Podmínky vzdělávání bývají podrobně popsány v „Doporučení k zabezpečení žáka se speciálními vzdělávacími potřebami“, které vydává SPC. V případě individuální integrace není zapotřebí, aby škola ihned vypracovávala ŠVP vycházející z RVP ZV – LMP. Musí však vytvořit výše zmiňovaný podrobný IVP.

Během roku na průběh integrace dohlíží speciální pedagog SPC, který minimálně 2× ročně dochází do školy a vyhodnocuje úspěšnost či neúspěšnost integrace. Zaměřuje se především na aktuální úroveň dítěte, dle potřeby provádí kontrolní diagnostiku, sleduje, zda je dítě převážnou část výuky ve třídě mezi ostatními dětmi (někdy to tak bohužel není), jak je plněn IVP, jaké

jsou využívány učebnice, pracovní sešity, didaktické, reedukační a kompenzační pomůcky, předměty speciálně pedagogické péče, jestli jsou dodržovány časové dotace jednotlivých oborů a jaké metody se při práci s dětmi osvědčují.

S dětmi s MPS v kombinaci s mentálním postižením se dá úspěšně pracovat s metodou strukturovaného učení či dalšími metodami používanými u dětí s poruchami autistického spektra. Na snížení hyperaktivity a zlepšení koncentrace je vhodné dítěti „vizualizovat“ denní režim, který musí být viditelně umístěn ve třídě. Dítě tak má přehled, jaké předměty ho čekají, kolik úkolů má splněno. Do výuky je optimální zařazovat také časté přestávky a dle potřeby dopřávat dítěti pohyb. V činnostech ho průběžně motivovat, každou snahu či splněný úkol odměňovat oblíbenou aktivitou. Instrukce musí být jasně formulované.

Co se týče čtenářských dovedností, je úroveň čtení u dětí s MPS rozdílná. Děti s „lehčím typem“ se naučí číst na základní úrovni za využití analyticko-syntetické metody. Při čtení však mohou mít potíže s pochopením textu, proto je vhodné využívat čtení s obrázky či speciálně vytvořené „čtecí listy“ (kombinace slov, fotek). Pro snazší pochopení obsahu čteného se žáka průběžně dotazujeme na obsah textu.

Obdobné to může být také u psaní. Před nácvikem zařazujeme uvolňovací cvičení s horními končetinami a podporujeme rozvoj vizomotorické koordinace a grafomotorických dovedností. Při výuce konkrétních písmen nejdříve začneme s obtahováním a opisováním na papíře velikosti A4, později přecházíme ke zmenšené grafické úpravě a k umístění písmenka do řádku. Problémy se mohou vyskytnout při tvoření slabik a slov – dochází k záměnám písmen. K upevnování grafémů využíváme opis, přepis, písmena hláskujeme, rozvíjíme sluchovou perцепci – analýzu, syntézu i diferenciaci. Ke grafické stránce písemného projevu přistupujeme tolerantně, zohledňujeme pomalejší tempo psaní, zadáváme kratší práce, úseky, učíme sebekontrolu.

V případě nevhodného držení tužky a pera opatřit psací náčiní násadkou (koupit nebo vytvořit z moduritu) nebo omotat gumičku kolem tužky těsně nad hrotem (prsty nesklouznou nížko). Převažují-li u dítěte problémy se psaním, doporučujeme psát hůlkovým písmem či využívat počítač.

Problematická bývá oblast matematických schopností, představivosti a uvažování. Při osvojování chápání pojmu přirozeného čísla je zapotřebí zapojovat všechny smysly, včetně pohybu, využívat příklady z reálného života i známé předměty – potraviny, přírodniny, kartony od vajčiček + vršky od PET lahví, dřevěné kostky (např. větší kostka = 10, menší kostky číslice, přidáváním menších kostek k větší tvořit čísla dvojciferná). Při řešení početních operací pracovat se sadou pravítek + malými dřevěnými kostičkami (hrana musí odpovídat velikosti jednoho dílku na pravítku) nebo s jinými pomůckami určenými pro dyskalkuliky, např. počítadla typu ABACO. Čísla a příklady je vhodné zapisovat do čtverečkováného papíru (každé číslo, početní symbol, znaménko do jednoho čtverečku). Pro dítě i pedagoga se lepší přehlednost.

Pracovní listy nebo knížky „hlavních předmětů“ by neměly obsahovat mnoho barev ani obrázků, čím méně informací je na stránce, tím lépe se dítě dokáže soustředit a ostatní úkoly ho nerozptylují. Do výuky je vhodné zařazovat moderní způsoby práce a metody, využívat výukové počítačové programy, interaktivní tabule, moderní počítače s dotykovou obrazovkou typu iPad.

Redukce předmětů či úprava rozsahu výuky je závislá na aktuálním zdravotním stavu dítěte, v případě jeho zhoršení může ředitel školy využít §50 školského zákona (uvolnění z části vyučování – na žádost rodiče či na doporučení odborného lékaře). Uvedený způsob vzdělávání doporučujeme pouze ve výjimečných případech, a to na dobu nezbytně nutnou.

### **b) Vzdělávání ve škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením (RVP ZV)**

Jedná se o školy vzdělávající žáky s tělesným postižením a normálním intelektem (MPS IV). Zařazení dítěte s MPS do uvedeného typu školy předpokládá, že uvedená škola se nachází v místě bydliště žáka. Vzhledem k povaze onemocnění není příliš vhodné, aby dítě s mukopolysacharidózou pobývalo na internátě základní školy. Obecnou výhodou tzv. speciálních škol je obvykle vyšší připravenost pedagogického personálu (speciální pedagogové), snížený počet žáků ve třídě a obvykle poskytované doprovodné služby (rehabilitace, volnočasové aktivity na internátě apod.).

### **c) Vzdělávání v základní škole praktické (RVP ZV – LMP)**

V těchto školách bývají vzdělávány zejména děti s typem MPS III, u nichž se významným způsobem projevuje úbytek rozumových funkcí (pásmo lehkého mentálního postižení, hranice lehkého a středně těžkého mentálního postižení) se specifickými projevy v chování. V období předškolního a mladšího školního věku se může jednat o dítě výrazně hyperaktivní, citově labilní. Proto vzdělávání formou individuální integrace v běžné škole není optimální.

Ve třídách ZŠ praktických je snížen počet žáků, kteří lépe akceptují zvláštní projevy dítěte s MPS, než v běžné ZŠ. Mohou však nastat i situace, kdy dítě s MPS se může stát objektem šikany z řad agresivnějších a starších dětí. Proto poradenský pracovník SPC by měl být, při zařazování dítěte s MPS, dobře obeznámen s klimatem školy. Základní školy praktické se v České republice i v rámci jednoho kraje velmi liší. Některé jsou pak pro vzdělávání dítěte s MPS doslova nevhodné.

Vzdělávací metody využívané v ZŠ praktické jsou obdobné jako metody, se kterými se pracuje v ZŠ běžného typu nebo při individuální integraci.

## **d) Vzdělávání v základní škole speciální (RVP ZŠS – Díl I nebo Díl II)**

Základní škola speciální poskytuje vzdělávání žákům, u nichž byla diagnostikována středně těžká nebo těžká mentální retardace, a umožňuje jim, aby ve vhodně upravených podmínkách a při odborné speciálně pedagogické podpoře si osvojili základní vědomosti, dovednosti a návyky, které jim umožní co nejvyšší míru zapojení do společnosti. Tento způsob vzdělávání se bude týkat především dětí s MPS typu III (případně MPS II).

Děti se středně těžkým mentálním postižením se vzdělávají dle méně náročných metod, které jsou prakticky zaměřené a blízké životním situacím (Globální metoda, Pojmové učení, Sociální učení, Strukturované učení, Metoda Dobrého startu apod.). Děti s těžkým mentálním postižením jsou podporovány různými terapiemi a stimulacemi.

Při základních školách speciálních se může dle § 48a školského zákona zřídit přípravný stupeň základní školy speciální, který umožňuje dětem se středně těžkým a těžkým mentálním postižením, se souběžným postižením více vadami nebo autismem nezbytnou přípravu v době před nástupem k povinnému vzdělávání.

O zařazení dítěte rozhoduje ředitel školy na žádost zákonného zástupce a na základě doporučení školského poradenského zařízení (převážně SPC). Do přípravného stupně lze zařadit dítě od školního roku (i v jeho průběhu), v němž dosáhne věku pěti let.

Vzdělávání v přípravném stupni probíhá za respektování vývojových zvláštností dětí a plní, mimo jiné, také funkci diagnostickou – sledování psychomotorického vývoje dětí. Aby byly podmínky přípravy dětí s těžším zdravotním postižením na povinné vzdělávání co nejlepší, je možné na základě § 16 odst. 9 školského zákona v přípravném stupni základní školy speciální zřídit podpůrnou službu asistenta pedagoga. Pobyť v přípravném stupni může být tříletý, celá doba však nemusí být využita. I zde platí právní povinnost – do osmi let věku dítěte zahájit povinnou školní docházku. Děti zařazené do tohoto způsobu vzdělávání získávají osvědčení (nikoliv vysvědčení).

Vzdělávání v přípravném stupni probíhá dle rozšířeného ŠVP základní školy speciální o část zohledňující existenci přípravného stupně této školy. Dítě s MPS dochází do přípravného stupně pouze v případě potvrzeného těžšího stupně mentálního postižení, jak již bylo zmíněno.

## **Edukační a terapeutické metody využívající se při vzdělávání dětí s MPS v ZŠS**

V ZŠS se upouští z analyticko – syntetické metody a pokud není u dítěte regres „skokový“, přechází se na metodu Globální (ve čtení). Úspěch Globální metody závisí na úrovni **zrakového a sluchového vnímání**. Zda a jak je dítě schopno vyhledat konkrétní předměty dle pokynů, jak zvládne jejich identifikaci, do jaké míry je zdatné ve sluchové diferenciaci, analýze a syntéze (na diagnostiku je vhodný materiál Bednářové, J. Diagnostika dítěte předškolního věku), na jaké úrovni se nachází prostorová orientace (nahore – dole, vlevo – vpravo, orientace na řádku) a **komunikační schopnosti** (vhodné využít speciálně pedagogické vyšetření pro zhodnocení impresivní řeči a expresivních jazykových schopností – Metodický materiál Hemžáčková, 2001).

Základem **Globální metody** je postup od celku k jednotlivým částem. Metoda dává dítěti možnost číst okamžitě celá slova a vnímat jeho konkrétní význam. Kladem Globální metody je, že může motivovat děti ke čtení a dá se kombinovat s obrázky a znaky do řeči. K záporům patří problematické osvojování slabikové, hláskové a písmenkové stavby vět, které někdy svádí k povrchnímu čtení a odhadování slov. Princip Globální metody je využíván v učebnici První čtení. Pokud dítě s MPS nezvládá pracovat dle této knihy, je optimální vytvářet individuální pracovní listy pomocí počítačových programů, které umožňují kombinovat na jednom čtecím řádku fotografie, symboly, slabiky či slova.

**Pojmové učení** – důraz je kladen na učení s porozuměním. Dítě poznává svět kolem sebe z velké části prostřednictvím pojmů věcí, míst a událostí. Ví, na co slouží hrnek, lžice, auto, rozumí instrukcím – dej, jdeme apod. Ve spojitosti s různým obrazovým materiálem a některým systémem alternativní a augmentativní komunikace (AAK) pak může docházet, v případě omezeného verbálního vyjadřování, k předávání instrukcí bez vazby na řeč. V současné době se v interakci s dítětem využívají především obrázkové systémy – Boardmaker, VOKS, v současné době v menší míře piktogramy.

**Sociální učení** – dítě získává základy orientace v běžném životě a nejbližším okolí, poznává a adekvátně reaguje na symboly, piktogramy, slova, skupiny slov, které se často objevují v okolním prostředí, aniž by byly využívány čtecí dovednosti. Zaměřujeme se na to, co je pro žáka funkční, co má pro něj smysl. Velmi vhodnými tématy jsou potraviny (rozpoznávání obalů potravin v obchodě), vaření, dopravní značky a symboly, časová orientace.

**Metoda Dobrého startu (MDS) – akusticko-opticko-motorická metoda** zaměřená mimo jiné na zdokonalení grafomotoriky. Cílem metody je zdokonalit souhrn všech tří analyzátorů (sluch, zrak, motorika), zlepšit orientaci v tělesném schématu a prostoru. Nosným prvkem je lidová písnička, pro každou lekci jiná. Náročnost lekcí se postupně zvyšuje (lekci je 25 nebo 28). Rytmu, melodii a slovům písně odpovídají pohybová, řečová a grafomotorická cvičení, jež se musí pro děti s MPS individuálně přizpůsobit.

**U žáků s MPS je vhodné využívat, jak již bylo uvedeno, strukturované učení.** Díky strukturovanému prostoru, časovému plánu, vizualizaci, pravidelnosti se dítě s MPS lépe orientuje v denních činnostech, obeznámeno je s prostorem třídy, školy. Při

vykonávání konkrétních činností může být vysoce motivační také dobře nastavený odměnový systém – dítě si uvědomuje, že po splnění úkolu přijde odměna (oblíbené jídlo, pohlázení, žeton). Strukturované učení slouží také k nácviku samostatnosti a sebeobsluhy, funkční komunikace, nácviku sociálních dovedností a pracovního chování.

**Terapeutické metody, koncepty a programy** jsou zaměřené na vnímání lidského těla. Některé z nich se využívají především u dětí s MPS, které vlivem závažnosti onemocnění ztrácejí či již ztratily schopnost samostatné lokomoce.

Z fylogenetických a ontogenetických zákonitostí vývoje hybnosti vychází tzv. **facilitační techniky**. Cílem facilitace je zvládnutí určitého pohybového úkonu, podpora dosažené úrovně hybnosti podle jednotlivých trimenonů a rozvoj senzomotoriky. Konkrétní polohu volíme dle dosaženého pohybového stadia dítěte. Poloha nesmí dítě zatěžovat po stránce fyzické ani psychické a musí alespoň částečně snižovat jeho závislost na okolí. Polohy by měly být aplikovány po krátký časový úsek, aby dítě neztratilo zájem o práci, nejlépe v průběhu celého dne.

K facilitačním polohám, které můžeme využít u dětí s MPS, patří poloha *pronační* (leh na břicho se šikmým klínem), poloha *supinační* (leh na zádech na molitanovém klínu s podloženým válcem pod kolena), *poloha na boku* s uvolněnou svrchní horní končetinou, popř. *klek s využitím sedacího klínu* s oporou o předloktí, *šikmý sed*, *sed s opřenými zády a podloženými kolena*. K polohování využíváme různých polohovacích pomůcek odlišných tvarů a velikostí – molitanové klíny, válce, kostky, polštáře, židle, stoly. Dítě může být rovněž stimulováno s oporou o tělo terapeuta.

### 6.3.3 Koncept Bazální stimulace

Koncept bazální stimulace je založen na uvědomování si vlastního tělesného schématu, poloze těla a jeho pohybu v prostoru. Dítěti je nabízeno dostatečné množství přiměřených podnětů a stimulů – vizuálních, taktilně haptických, akustických, orálních, vibračních, vestibulárních a somatických.

U dětí s MPS můžeme vyzkoušet také některé **dotykové terapie** nebo jejich „upravené“ formy, neboť některé děti mohou hůře snášet jakýkoli dotyk. Pokud je to dítěti nepříjemné, stimulaci neprovádíme. Patří sem *Baby masáže*, *míčková facilitace*, *orofaciální stimulace*, *Wilbarger Brushing Program* – jedná se o zklidňující program prováděný měkkým kartáčkem bez držadla.

Ve výuce dětí s MPS je vhodné využívat také muzikoterapii, canisterapii (v případě, jestliže dítě nemá strach) a některé psychomotorické terapie.

U dětí s MPS podporujeme především aktivní muzikoterapii. K obzvlášť důležitým nástrojům sloužícím k vyjadřování nálad dětí s MPS patří „nástroje vlastního těla“ – dupání, tleskání, hlasové projevy. Osvědčují se také různé rytmické nástroje, které si děti mohou zhotovit sami (různá chraстítka), a švihadla (zaváží se kolem pasu dítěte).

U dětí s MPS se canisterapie uplatňuje jako podpůrná metoda, která motivuje k pohybu, neverbálnímu i verbálnímu projevu, zlepšuje pozornost, nenásilnou formou učí matematickým představám (počítání uší, noh, piškotů při krmení), barvám (psi mohou být barevně odlišeni šátky, obojky), napomáhá k orientaci v tělesném schématu (dítě hledí psa a jednotlivé části pojmenovává nebo ukazuje na sobě). Pro hry a následnou relaxaci jsou ideální tři psi. Tento počet je pak využíván také při polohování imobilních dětí.

K psychomotorickým terapiím můžeme přiřadit rytmické rozcvičky s říkadly, které je vhodné využívat především u těch dětí s MPS, kdy onemocnění postoupilo do poslední fáze nemoci a dítě je klidné a ležící. Jednotlivé cviky jsou prováděné pomocí druhé osoby nebo dítěti poskytujeme pouze nezbytně nutnou podporu. Pohyby jsou zpočátku vedeny pomalu, v ose pohybu, podle rytmu a s ohledem na postižení. Během cvičení musíme být k dítěti citliví, vnímaví, sledovat výraz jeho tváře. V případě nepříjemných pocitů je nutno rozsah pohybu zmenšit, a pokud se dítě necítí dobře, cvičení neprovádíme a zařadíme pouze dechová cvičení.

### 6.3.4 Metoda Veroniky Sherborne

Zaměříme se především na „cviky s někým“, a to za využití deky (houpání, válení těla do stran, vedení v dece apod.).

### 6.3.5 Dětská zábavná jógová cvičení

Zde preferujeme dechová a relaxační cvičení.



### 6.3.6 Pohybové hry ve vodě (návuk plavání)

Jsou v kompetencích vyškolených pracovníků plaveckých bazénů. Vhodných pomůcek do vody je celá řada, nejrozšířenější jsou plavecké desky, hadí, speciální činky, plovoucí hračky, obruče. Pro mobilní děti není vhodné využívání pomůcek typu nafukovacích rukávců a kol, znemožňují dětem zaujmout správnou splývavou polohu a provádět správné pohyby paží. Využívání nafukovacích pomůcek se naopak osvědčuje u dětí s poruchou hybnosti. V nafukovacím kole nebo vestě jsou spokojenější a budou se cítit bezpečněji.

### 6.4 Jiný způsob plnění povinné školní docházky u dětí MPS

Podle § 40 školského zákona se jedná se o dva způsoby plnění povinné školní docházky:

- *individuální vzdělávání*, které se uskutečňuje bez pravidelné účasti ve vyučování ve škole (§ 41 školského zákona);
- *vzdělávání žáků s hlubokým mentálním postižením* (§ 42 školského zákona).

#### Individuální vzdělávání

U dětí s mukopolysacharidózou lze o tomto způsobu vzdělávání uvažovat zejména tehdy, probíhá-li enzymová terapie, dítě má poruchy imunity a je náchylné k infekčním onemocněním. Nepřípustné je to, kdyby individuálním vzděláváním měla být řešena nepřipravenost školy přijmout dítě s těžším zdravotním postižením. Zkušený poradenský pracovník SPC by měl proto adekvátně posoudit speciální vzdělávací potřeby dítěte s MPS a doporučit optimální způsob plnění povinné školní docházky. Rodičům srozumitelně vysvětlit rozdíly mezi formami vzdělávání, tj. individuální vzdělávání a vzdělávání dětí s hlubokým mentálním postižením.

#### Vzdělávání žáků s hlubokým mentálním postižením.

**U dětí se zachovaným potenciálem rozumových a případně dalších schopností tuto formu vzdělávání nedoporučujeme, využíváme jiných forem plnění povinné školní docházky!**

Jiná situace bude u dětí staršího věku, u nichž nemoc postoupila tak dalece, že jsou ohroženi na životě. Uváží-li tak zákonní zástupci, bude forma vzdělávání v domácím prostředí optimálnější.

V rámci vzdělávání dítěte s mukopolysacharidózou musí být poradenský pracovník SPC informován o finančních aspektech života rodiny s nemocným dítětem. Pokud dítě navštěvuje školní zařízení, zůstává příspěvek na péči rodičům. Ti mohou příspěvek čerpat na úhradu dalších úkonů týkajících se péče o dítě a jeho podpory v jiném čase (odpoledne). Pokud dítě využívá služeb, např. denních stacionářů, jako specifické formy sociálních služeb, jedná se o hrazenou (a zpravidla velmi drahou) službu, která se v ČR pohybuje v rozmezí cca 4 000–9 000 Kč měsíčně.

(Příspěvek je nedostatečný, pokud by rodina měla z této částky hradit úkony služeb pouhou částkou 80 Kč na hodinu, činil by počet dnů, po něž by mohla péči uhradit v závislosti na stupni závislosti cca 4–8 dnů v měsíci!).

### 6.5 Střední vzdělávání studentů s MPS

Děti s MPS a mentálním postižením se mohou vzdělávat ve dvou typech Praktických škol. Jedná se o obor vzdělávání upravený MŠMT:

- pod číslem 78-62-C/001 s názvem Praktická škola jednoletá
- pod číslem 78-62-C/002 s názvem Praktická škola dvouletá.

#### Praktická škola jednoletá

Škola je určena žákům s mentálním postižením, autismem a vícečetným postižením, kteří ukončili povinnou školní docházku v základní škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením, povinnou školní docházku v základní škole speciální, povinnou školní docházku, ale nezískali základní vzdělání ani základy vzdělání, základní vzdělávání na základní škole a z vážných zdravotních důvodů, které jsou v kombinaci s mentálním postižením, se nemohou vzdělávat na jiném typu školy. Absolventi praktické školy jednoleté se mohou v rámci svých možností a individuálních schopností uplatnit při pomocných pracích pro oblast služeb a výroby (např. ve zdravotnictví, v sociálních a komunálních službách, ve výrobních podnicích, v zemědělství), případně na chráněných pracovištích.

Vzdělávání musí být uzpůsobeno individuálním schopnostem žáka. Mělo by být co nejvíce prakticky orientováno, aby byl žák, v případě možnosti, připraven na výkon jednoduchých činností. Spíše se předpokládá účast v chráněných formách práce. U žáků s většinou typů MPS však zpravidla není pracovní uplatnění možné v žádné formě a ani se nepředpokládá další studium. Výjimku tvoří opět děti podstupující (úspěšně) enzymovou terapii a případně děti nemocné MPS IV.

### **Praktická škola dvouletá**

Praktická škola je určena žákům se speciálními vzdělávacími potřebami, plynoucími ze snížené úrovně rozumových schopností, případně žákům s více vadami, kteří ukončili povinnou školní docházku v ZŠ praktické, ZŠ speciální, běžnou základní školu v nižším než devátém ročníku a v odůvodněných případech v devátém ročníku základní školy.

Základním úkolem dvouleté praktické školy je připravovat absolventy na praktické zvládnutí vybraných dovedností a výkon jednoduchých činností v oblastech praktického života dle podmínek školy a potřeb daného regionu. Obvykle se zaměřují na práci s počítačem, dílenské práce a dokonce i základy anglického jazyka. Absolventi praktické školy se mohou v rámci svých možností a individuálních schopností uplatnit přiměřeným výkonem při pomocných pracích ve zdravotnictví, v sociální péči a službách, ve výrobních podnicích, v zemědělství, případně v chráněných pracovištích. Předpokládá se (byť to nebude častý případ u žáků s mukopolysacharidózou) i další pokračování v učebních oborech.

### **Ostatní střední školy**

Hovoříme zde o obvyklém středoškolském vzdělávání na příslušném druhu střední školy (odborné učiliště, gymnázium, střední odborná škola...), kde je vzděláván žák s MPS, jehož onemocnění nepřináší omezení rozumových schopností. V úvahu tak připadají téměř všechny střední školy (učební obory ojediněle), které jsou méně náročné na pohybové a motorické schopnosti a dovednosti žáka. Uvedené vzdělávání absolvují ponejvíce děti s MPS typu IV.

V ČR je známa pacientka nemocná MPS VI, která nastoupí na střední školu a pacient s MPS VII (jen do deseti nemocných na celém světě), který úspěšně pracuje v jedné ze zoologických zahrad.

Při vzdělávání na střední škole se předpokládá, že budou přizpůsobeny vzdělávací podmínky a bude vytvořen IVP. Podstatné úpravy lze očekávat také v uzpůsobení podmínek maturitní zkoušky.

### **Způsob hodnocení a klasifikace**

Hodnocení dítěte by mělo být především pozitivní. Pedagog musí pečlivě zvažovat, jak bude dítě klasifikovat v průběhu roku, v jednotlivých předmětech a na vysvědčení. O vybraném způsobu hodnocení, zkoušení a ověřování si znalostí je vhodné dítě, rodiče i spolužáky předem informovat. Na vysvědčení u některých dětí s MPS je optimální číselná klasifikace, u jiných je lépe upřednostňovat kombinaci číselné klasifikace a širšího slovního hodnocení (např. v českém jazyce a matematice), které lépe vystihuje, co dítě zvládlo. Se zhoršujícím se zdravotním stavem pak využívat pouze písemné pozitivní hodnocení.

## **6.6 Využitelné pomůcky pro vzdělávání dětí s MPS**

Symptomatika a specifika jednotlivých typů mukopolysacharidózy se významně odráží nejen v edukačním procesu, ale také ve variabilitě možných reedukačních, kompenzačních či rehabilitačních pomůcek.

**Dítě nemocné MPS s těžkým a progresivním průběhem** bude potřebovat:

- Polohovací pomůcky, výškově nastavitelnou židli (typ Adam) a pracovní plochu (typ Péťa – výškově i úhlově nastavitelný).
- Interaktivní keramickou tabuli, počítač s dotykovou obrazovkou typu iPad, PC programy EduRibbon (tvorba specializovaných a individualizovaných výukových programů), BOARDMAKER (program pro výrobu komunikačních tabulek a dalších pomůcek hlavně pro AAK), SYMWRITER (program pro AAK, psaní slov podpořené obrázkem s hlasovým výstupem), popř. program na rozlišování barev a tvarů z GEMIS DYS EDICE, dle potřeby také adaptovanou myš či klávesnici Clevy QWERTZ colour.
- Pomůcky pro logopedii – reálné předměty a jejich fotografie, obrazový slovník pro afatiky, lineární obrázky, komunikační obrázkový systém VOKS, zvukové karty.
- Masážní míčky, Fit bally, Over bally, hedvábné šátky (na dechová cvičení), nástroje Orffova instrumentáře, různé skládačky a deskové „vkládačky“, didaktické pomůcky určené pro děti s autismem aj.

**U „mírnějších forem“ MPS** je vhodné pracovat mimo jiné také s pomůckami určenými pro děti s vývojovými poruchami učení:

- Matematické pexeso Miskové počítadlo do 20 ([www.dyscentrum.cz](http://www.dyscentrum.cz)), počítadla Abaco 20, Abaco 100.
- MediaDida – Matematika (manipulační pomůcka k počítání), Čtení (názorná pomůcka pro výuku čtení), Prvouka (názorná pomůcka z oblasti Člověk a svět).
- Sady Pexetrio – Znáš lidské tělo? Znáš státy a jejich symboly? Znáš stromy a ptáky? Znáš naše savce? ABECEDA Umíš počítat?
- DiPo učební pomůcky, Magnetické pomůcky BEMA.

- Vhodná je opět interaktivní keramická tabule, počítač s dotykovou obrazovkou typu iPad, program EduRibbon a jiné PC programy, např. JABLKO POZNÁNÍ (Naslouchej a hrej si, Chytré dítě – hry), ARID (výukové programy ABC vzdělávání), GEMIS DYS EDIC (Soví galerie), MULTIMEDIA ART (Hry pro rozvoj myšlení a řeči), NOVÁK – PROGRAMY, PC A SLUŽBY – SW PRO DĚTI (Didaktické hry, Zajíc Honzík, Omalovánky), PACHNER (Veselý slabikář, Pravopis, Matematika a naukové předměty), PETIT (22 her, Média a obrázky), TERASOFT (Sada programů pro předškoláky a malé školáky, TS Český jazyk, matematika, zeměpis), DysCom (podpora čtení, psaní, rozvoj zrakového vnímání), MONTANEX (výukový program Potraviny), OLDIPO (Vyjmenovaná slova, Podstatná jména, Slovesa, Shoda přísudku s podmětem), ALTER - CD-ROM (Český jazyk), SILCOM (Matematika, Český jazyk, Diktáty s piráty).

## 6.7 Shrnutí podmínek vzdělávání dětí, žáků a studentů s MPS

Symptomatika dětí s MPS je tak rozmanitá, že v průběhu edukace se děti mohou učit různými vzdělávacími programy, metodami i formami. Pro vzdělávání takto nemocných dětí platí přesto několik shrnujících zásad a doporučení:

- Psychomotorický vývoj dítěte s MPS rozvíjíme ihned po zjištění onemocnění, i přesto, že u některých typů je predikce těžkého zdravotního postižení.
- Vzdělávací podmínky přizpůsobujeme podle individuálních potřeb dítěte, k dítěti individuálně přistupujeme.
- U vzdělávání si stanovujeme dosažitelné cíle, pracujeme po menších celcích, střídáme činnosti, místa práce a aktivity s uvolněním, podporujeme skupinovou práci.
- Úspěšnost edukačního procesu je závislá na aktuálním zdravotním stavu dítěte a jeho přesochopnosti, optimální motivaci dítěte v podnětném, avšak jednoduchém prostředí oproštěném od nevýznamných stimulů.
- Hyperaktivitu dětí s některými typy MPS nelze někdy zmírnit ani medikací.
- Důležitá je týmová spolupráce rodič – pedagog školy – logoped – pracovník SPC – lékař.
- Zkušenosti rodičů je nutno vždy brát v úvahu. Projevy nemoci svého dítěte znají nejlépe. Zkušený pedagog může z jejich hodnocení vyjít při plánování aktivit, které dítě jednak zvládne, a jednak budou úspěšně rozvíjet jeho SVP.
- Vzdělávání dle § 42 školského zákona využíváme pouze výjimečně, a to v případech, kdy nemoc postoupila tak dalece, že jsou děti ohroženy na životě.

## 6.8 Kontakty na organizace

### Společnost pro Mukopolysacharidózu

E-mail: [spmps@seznam.cz](mailto:spmps@seznam.cz)

Web: [www.mukopoly.cz](http://www.mukopoly.cz)

Adresa: Společnost pro Mukopolysacharidózu, Chaloupky 35, Olomouc 779 00

## 6.9 Kazuistika

### Chlapec 16 let – MPS typu III

**Podklady pro šetření:** Spisová dokumentace klienta – osobní a pedagogická. Součástí jsou zprávy z lékařských, psychologických a speciálně pedagogických vyšetření, rozhodnutí o zařazení, přeřazení a vzdělávání žáka, osobní a katalogové listy žáka, pedagogické hodnocení třídních učitelů ZŠ praktické (dříve zvláštní) a ZŠ speciální (dříve pomocné), diagnostické záznamy, IVP, vysvědčení.

**Metody:** Pozorování, rozhovor s pedagogy, rozbor lékařských, psychologických, speciálně pedagogických a pedagogických zpráv, rozbor diagnostických záznamů a vysvědčení.

#### Rodinná anamnéza:

Harmonická rodina, chlapec vyrůstá v milujícím a podnětném prostředí, obětavá péče ze strany matky. Spolupráci s rodiči nutno hodnotit jako výbornou.

*Otec:* xxx, 44 let, má ukončené středoškolské vzdělání, OSVČ, se svou manželkou má dvě děti.

*Matka:* xxx, 41 let, absolventka střední školy, pracuje jako referent České spořitelny, s manželem má dvě děti.

*Sourozenci:* Starší bratr – xxx (1991).

Osobní a školská anamnéza:

Dítě je z prvního těhotenství matky.

*Perinatální, perinatální a postnatální období:* rizikové těhotenství ukončeno v 36. týdnu, porod protrahovaný, po porodu dítě čtyři dny v inkubátoru pod kyslíkem. Od raného věku v péči odborných lékařů – neurologa, foniatra, pedopsychiatra, oftalmologa a kožního lékaře. U chlapce diagnostikován dětský atopický ekzém, nedoslýchavost středního stupně.

Rozvoj motoriky se lehce opožďoval, řeč výrazněji. Z toho důvodu vyšetřena BEROU, která potvrdila sluchovou vadu (levé ucho práh slyšitelnosti 30 dB, pravé 50 dB) – kompenzace sluchadly. U chlapce zjištěna také oční vada – mírná dalekozrakost, korekce brýlemi.

*Od pěti let v evidenci SPC a ve spádové mateřské škole individuálně integrován. Adaptace na nové prostředí probíhala velmi špatně – chlapec více jak měsíc plakával, nezapojoval se do hry, kousal si nehty, stále vyžadoval přítomnost matky. Kontakt s cizí osobou navazoval s velkými obtížemi, ojedinele spolupracoval, výrazná byla psychomotorická instabilita, a to i přes nasazenou medikaci pedopsychiatrem. Pro školní rok 1997/1998 doporučen odklad školní docházky z důvodů celkového vývojového opoždění. V prosinci 1997 ve věku 6,7 kontrolně psychologicky vyšetřen – schopnost koncentrace pozornosti malá, objevují se prvky negativismu. Řeč z důvodu mnohočetné dyslalie méně srozumitelná, slovní zásoba na úrovni čtyř let. Graficky napodobí čáru, kolečko, čtverec. Figurální kresba postavy se nedaří, po opakovaném pokynu kreslí sluníčko. Psací náčiní drží v levé ruce. Na žádost rodičů, i s ohledem na sluchovou vadu, navržen druhý odklad školní docházky.*

Psychologické vyšetření zaměřené na posouzení vhodného typu školy se uskutečnilo v lednu 1999. Shledáno zlepšení v oblasti sociability – nepláče, nedožaduje se matky, chlapec je však nutno neustále usměřňovat. V řeči zlepšena srozumitelnost, mírně rozšířena slovní zásoba (na úroveň pěti let), větu nedokáže zopakovat. Malý pokrok zaznamenan v grafickém projevu. Číselnou řadu zvládá do pěti, početní představa neutvořena, základní barvy rozpozná. Diagnostikována je **dolní hranice lehkého mentálního postižení**, navrženo zařazení do speciálního školství a vzdělávání dle Vzdělávacího programu zvláštní škola.

*Školní rok 1999/2000 (první třída):* V září nastupuje na **ZŠ praktickou** (dříve zvláštní). Adaptace probíhá bez větších problémů, pláče pouze první dva dny. Během dne se výrazně projevuje psychomotorický neklid, impulzivní jednání a velmi krátkodobé soustředění. Ve výuce i v sebeobsluze vyžaduje individuální dohled. Neustále, bez zjevné příčiny, se bojí, odmítá sám chodit na toaletu. Velmi důrazně se domáhá zažitého režimu v MŠ, tzn. po velké přestávce chce jít ven, kolem poledne se dožaduje oběda (ve výuce).

Za přímé účasti pedagoga se krátce soustředí. Problémy má se psaním, chybí mu zájem a trpělivost, je podrážděný nebo naopak unavený. Patrně vlivem přetěžování učivem se u žáka objevuje koktavost. Stejně příznaky pozorují rodiče doma při plnění domácích úkolů.

**Od 1. listopadu 1999** žák se souhlasem zákonných zástupců přestupuje na **ZŠ speciální** (dříve pomocnou).

*Školní rok 2000/2001 (druhá třída):* Třídí velké a malé předměty s 2–3 prvky, skládá je dle barvy a tvaru, na dvou obrázcích vyhledá shodné a odlišné prvky, rád pracuje se stavebnicí. V předmětu Psaní se upevňuje držení psacího náčiní, učí se orientaci na řádku zleva doprava. Nácvik čtení probíhá pomocí globální metody. Osvojeny jsou předpočetní vztahy a matematická řada do pěti, dle diktátu píše číslice. Zná své základní údaje (jméno, bydliště), jmenuje členy rodiny, spolužáky, pedagogy. Hovoří v jednoduchých větách, na otázky odpovídá jednoslovně. Školnímu režimu rozumí, ví, kdy je svačina, oběd, kdy nastupuje do družiny.

*Školní rok 2003/2004 (pátá třída):* Zařazen do **Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy**, potvrzeno **pásmo těžkého mentálního postižení**.

*Školní rok 2004/2005 (šestá třída):* Koncentrace pozornosti max. deset minut. Žák napodobí různé čáry, s individuálním vedením tvary písmen A, I, O i některé číslice. S dohledem vytvoří matematickou řadu 1–10, rozliší plošné tvary – kruh, čtverec, trojúhelník, třídí známé obaly od zboží a základní barvy, dle pokynů ukáže na předměty běžné potřeby a zvířata. Rozumí jednoduchým instrukcím, verbálně poděkuje, zvládá jednoduché logopedické cvičení mluvidel. Ve třídě a v prostorách školy se orientuje.

*Školní rok 2008/2009 – II. pololetí (desátý rok školní docházky):* **Motorika** vykazuje značnou nekoordinovanost, chůze je velmi těžkopádná, s dohledem zvládá schody v obou směrech, na zemi neobratně mění polohy, s oporou vstává. K nejoblíbenějším činnostem patří hry s míčem – házení, chytání, koulení. Příjemně se cítí v polohovacím vaku, kuličkovém bazénu a při míčkové facilitaci. Neobratně manipuluje s předměty, úchopy částečně přizpůsobuje. Grafomotorická cvičení plní s asistencí, silným fixem se procvičují čáry, bez dohledu plochu papíru začíná.

**Řeč/porozumění řeči, adaptivní chování:** Navazuje oční kontakt, usmívá se, zpozorní na zavolání i změnu intonace hlasu. Dle nálady reaguje na jednoduché a důrazné pokyny, dokáže se stydět i vzdorovat, jedním slovem („huhňavě“) sdělit své přání, napodobit různé zvuky. Ukáže na osobu, kterou má rád, chápe pojmy JÁ × TY, MNĚ × TOBĚ. Nelibost vyjadřuje především nonverbálním způsobem – odstrčením, změnou mimiky, boucháním do nábytku, zklidní se u poslechu hudby či při rytmizaci s nástroji Orffova instrumentáře. Vnímá svůj obraz v zrcadle, na fotografiích rozpozná sebe, členy rodiny, spolužáky, pedagogy, předměty běžné potřeby, zvířata, ovoce, zeleninu, ukáže na základní části těla. Dobrá je orientace ve třídě, budově školy i zahradě. K oblíbeným aktivitám patří dotykové terapie a canisterapie, se psem se mazlí, češe ho a krmí, ukazuje na jeho části.

**Sociabilita a citová oblast:** Pozornost velmi krátkodobá, vhodné je střídání činností, jinak se zvýrazňuje psychomotorický neklid, bouchá do dveří a má tendence odcházet ze třídy, když něco potřebuje, vyhledá pedagoga.

**Sebeobsluha a hygienické návyky:** Na toaletu odchází s pedagogem, s dopomocí si umývá a utírá ruce. Při oblékání pasivní, sám si stáhne čepici a vyzuje boty. U jídla a pití nutný dohled, má tendence se schovávat s talířkem pod stůl a tam jíst. Problémy má s polykáním rýže, jí lžící, často musí být dokrmován.

### **Hodnocení třídního pedagoga ZŠ praktické chlapce s MPS typu III (bratr chlapce z kazuistiky)**

V první třídě chlapec nastupuje na běžnou ZŠ, v říjnu pro výukové obtíže psychologicky vyšetřen – potvrzeno horní pásmo lehkého mentálního postižení, od 2. pololetí doporučen přestup na ZŠ praktickou (dříve zvláštní).

V květnu 2001 třídní učitelka hodnotí žáka následovně: *V říjnu, po nástupu na školu, chyběly pracovní návyky, nedostatečně byly reakce na pokyny pedagoga, neplnil zadané úkoly, v různé míře se projevoval vzdor a negativismus, nedostatky byly v oblasti sebeobsluhy, bál se chodit sám na toaletu. Všechny školní potřeby používal tak, jak ho právě napadlo – místo matematiky si prohlížel slabikář, kreslil do prouky, schovával se pod lavici, předstíral spánek. Školnímu režimu se přizpůsobil až po šesti týdnech a plnil školní úkoly. V pololetí byl klasifikován známkou 2. V českém jazyce si osvojl pět písmen (slabiky a slova s hláskou M), v matematice počítal v oboru do tří.*

*Ve druhém pololetí v českém jazyce zvládá čtení probraných písmen a slabik, se slovy má potíže. Pomáhá znázornění slabik obloučky, přesto chybuje, nesoustředí se až do konce věty. Větší problémy má v písemném projevu, hlavně u psaní tvarově složitějších písmen. Předem se bojí, nechce psát, tvrdí, že to neumí. Odmítá moji pomoc i radu, často pláče, truceje, pak začne rychle psát, aby to měl za sebou. Zlobí se, když je opis nebo přepis za domácí úkol. Velmi nejistý je při diktátu, většinou se zapojí až v průběhu diktování. Největším úskalím je matematika. Početní operace v oboru do tří si pamatuje, v oboru do čtyř a pěti hádá. U samostatné práce je schopen se soustředit 3–5 minut.*

*V březnu chlapec chyběl ve škole čtyři týdny. Po nástupu do školy se jeho chování výrazně zhoršilo, často plakal, odmítal pracovat, byl značně nesoustředěný a unavený, často se předváděl – válel se pod lavicí, napodoboval zvířátka či chrápání. Začal se projevoval agresivně vůči spolužákům. Na napomenutí nereagoval.*

*V současné době se situace nepatrně zlepšila, ale přetrvává vzdor a negativismus. Motivace, stejně tak i důrazný pokyn, se často mýjejí účinkem. Vzdělávací program ZvŠ, i z důvodu krátkodobé koncentrace pozornosti a instability, nezvládá. Pedagog doporučuje pedopsychiatrickou péči.*

### **Ukázka pedagogického hodnocení na konci školního roku u dítěte s MPS typu III (vysvědčení – devátý rok školní docházky)**

Ve II. pololetí tohoto školního roku jsi rád chodil do školy a plnil zadané úkoly. V hodinách rozumové výchovy jsme pokračovali v globální metodě čtení, poznávali jsme soubory hygiena, ovoce, zelenina, zvířata, dopravní prostředky, rodina, potraviny. Obrázky jsme přiřazovali k fotografii či stejnému obrázku. Za pomoci asistentky jsi skládal věty pomocí písmene A nebo I. Cvičili jsme prostorovou orientaci ve škole, třídě, šatně, tělocvičně, jídelně a na toaletě. Povíдали jsme si o přírodě, změnách počasí, oblečení, květinách, zvířatech. Seznamovali jsme se základními časovými vztahy – ráno, poledne, večer. Učili se rozlišovat pojmy málo × moc × nic. Prováděli jsme jednoduchá logopedická cvičení, masáže a stimulace mluvidel. Sebezpozorovali se v zrcadle a identifikovali se s fotografií. V hodinách smyslové výchovy jsme manipulovali s předměty odlišných povrchů, seznamovali se s pojmy teplý × studený, suchý × mokrý, lehký × těžký. Pracovali jsme s interaktivní tabulí, kde jsme nejčastěji používali počítačové programy Altík, Gordiho 30 her, omalovánky. I v tomto roce u nás ve třídě probíhala canisterapie. S pejsky jsme si hráli, učili se poznávat části jejich těla, soutěžili jsme s nimi, vodili je na vodítku, házeli jim balónky. V hodinách hudební výchovy jsme poznávali hudební nástroje, zpěv lidových a dětských písní jsme doprovázeli nástroji Orffova instrumentáře, v multisenzorické místnosti Delfín jsme poslouchali relaxační hudbu. V hodinách tělesné výchovy jsme prováděli vycházky do okolí školy, lesa, na dětské hřiště, kde jsme cvičili obratnost. Máš rád hry s míčem, umíš házet i chytat. V hodinách pracovní výchovy jsi na pískovišti stavěl bábovky, přemísťoval písek. Pracovali jsme v keramické dílně, kde jsme hlínu váleli a vykrajovali libovolný motiv. Přeji Ti mnoho úsilí a péle v dalším školním roce.

### **Literatura**

HAŠPLOVÁ, J. *Masáže dětí a kojenců*. Praha: Portál, 1999. ISBN 80-7178-495-8.

MICHALÍK, J. ZEMAN, J. a kol. *Mukopolysacharidóza*, Olomouc, Společnost pro MPS, 2010. ISBN: 978-80-86417-11-0.

ROUTNEROVÁ, M., BERÁNEK, J., HŘEBÍKOVÁ, M. *Základy neurofyziologie pro speciální pedagogy*. Facilitace ontogenetického vývoje. Praha: IPPP ČR, 2002.

SEKÁČOVÁ, G., JEŽEK, D. *Možnosti vzdělávání žáků základní školy speciální v oblasti podpory pohybového vývoje*. Praha: IPPP ČR, 2008. ISBN 978-80-86856-51-3.

VALENTA, M., MULLER, O. *Psychopedie*. Praha: Parta, 2003. ISBN 80-7320-039-2.

VÍTKOVÁ, M. (ed). *Integrativní speciální pedagogika. Integrace školní a sociální*. Brno: Paido, 2004. ISBN 80-7315-071-9.

VÍTKOVÁ, M. *Podpora vzdělávání dětí a žáků s těžkým zdravotním postižením I. Základní informace. Speciálně pedagogická diagnostika*. Praha: IPPP ČR, 2001.

VÍTKOVÁ, M. *Podpora vzdělávání dětí a žáků s těžkým zdravotním postižením II. Metoda bazální stimulace*. Praha: IPPP ČR 2001.

Zákon č. 561/2006 Sb. č. 561/2004 Sb. o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání v platném znění (školský zákon).

Vyhláška č. 73/2005 Sb. o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, v platném znění.

METODICKÉ MATERIÁLY Doc. Mgr. PaedDr. Jana Michalíka, Ph.D.

DIPLOMOVÁ PRÁCE MUCHOVÁ, J. *Edukace jedinců s těžkým zdravotním postižením ve třídách s rehabilitačním vzdělávacím programem*. Brno 2006.

ZEMSKÁ, B. *Bakalářská práce Mukopolysacharidóza jako součást života dětí*. Brno 2006

Další doporučená literatura

BEDNÁŘOVÁ, J., ŠMARDOVÁ, V. *Diagnostika dítěte předškolního věku*. Praha: Computer Press, 2007. ISBN: 978-80-251-1829-0.

HANÁK, P. a kol. *Diagnostika a edukace dětí a žáků s těžkým zdravotním postižením*. Praha: IPPP ČR, 2005. ISBN 80-86856-10-0.

KVĚTOŇOVÁ-ŠVECOVÁ, L. *Edukace dětí se speciálními potřebami v raném a předškolním věku*. Brno: Paido, 2004. ISBN 80-7315-063-8.

OPATŘILOVÁ, D. *Metody práce u jedinců s těžkým postižením a více vadami*. Brno: MU, 2005. ISBN 80-210-3819-5.

RENOTIÉROVÁ, M., LUDÍKOVÁ, L. a kol. *Speciální pedagogika*. Olomouc: UP, 2003. ISBN 80-244-0646-2.

SVOBODA, M., KREJČÍŘOVÁ, D., VÁGNEROVÁ, M. *Psychodiagnostika dětí a dospívajících*. Praha: Portál, 2001. ISBN 80-7178-545-8.

STRASSMEIER, W. *260 cvičení pro děti raného věku. Soubor cvičení pro děti s nerovnoměrným vývojem a děti handicapované*. Praha: Portál, 1996. ISBN 80-85282-87-9.

ŠLAPAL, R. *Vývojová neurologie pro speciální pedagogy*. Brno: Paido, 2007. ISBN 978-80-7315-160-7.

# 7 METODIKA PRÁCE SE ŽÁKEM S FENYLKETONURIÍ

Radek Puda, Pavel Ješina, Mgr. Ilona Fialová,

## 7.1 Charakteristika onemocnění

Pavel Ješina

Dědičné metabolické poruchy (dále jen DMP) představují skupinu více než 900 onemocnění, při kterých je porušena látková výměna. Látková výměna představuje neustálý koloběh biochemických reakcí, kdy v organismu dochází k tvorbě i odbourávání veškerých látek potřebných pro funkci, růst a vývoj jedince. Porucha metabolismu vznikne v situaci, při níž některý z enzymů (katalyzátorů různých reakcí) anebo transportních proteinů adekvátně nepracuje, a tím dojde k narušení rovnováhy v biochemických pochodech. Výše zmíněné vede k nedostatku určitých látek anebo naopak k přebytku látek jiných, většinou tělu škodlivých. DMP se proto významným způsobem podílejí na nemocnosti, ale i úmrtnosti dětí.

### 7.1.1 Příčina a popis fenylketonurie

Fenylketonurie, velmi často uváděná pod zkratkou PKU (dále jen PKU), je dědičná metabolická porucha zapříčiněná poruchou enzymu fenylalaninhydroxylázy v játrech. Frekvence výskytu je v průměru 1 dítě na 8 000 narozených. Takovýto jedinec získá od obou rodičů chybný gen. Rodiče jsou tzv. přenašeči. Sami fenylketonurií netrpí, ale u jejich potomků se objevuje velmi vysoké riziko vzniku onemocnění PKU. Pacienti s PKU nejsou schopni metabolizovat aminokyselinu fenylalanin, která je přirozenou součástí všech bílkovin. Bílkoviny jsou složité sloučeniny, které jsou tvořeny základními stavebními jednotkami – aminokyselinami. Fenylalanin tvoří v bílkovinách asi 4–5 %; člověk jej nedokáže sám v těle vytvořit a získává fenylalanin pouze ze stravy. Tato aminokyselina je nezbytná pro optimální fungování lidského těla (především růst a tvorbu dalších důležitých látek, kdy je přeměněna na tyrozin).

Právě u pacientů s fenylketonurií nedokáže buňka přeměnit fenylalanin na tyrozin a v těle dochází k hromadění toxických látek. Následné zvýšení fenylalaninu a dalších látek v organismu vede ke vzniku těžké mentální retardace. U dětí s tímto onemocněním se objevuje charakteristický zápach (připomínající zatuchlinu), protože s potem a močí se vylučují i produkty odbourávání fenylalaninu. Dalším znakem PKU je barva kůže, vlasů a očí, která je u nemocných a neléčených dětí světlejší než u rodičů. Objevují se i změny kostry, jež mají za následek menší obvod hlavy, nižší postavu a ploché nohy. Pro zamezení vzniku těchto negativních projevů onemocnění, musí být dítě s prokázanou fenylketonurií léčeno hned od narození. Ovšem novorozenec s PKU vypadá v prvních týdnech po narození jako zcela zdravý, v okamžiku, kdy by byly u dítěte patrné klinické příznaky onemocnění, bylo by postižení centrální nervové soustavy, zejména mozku, závažné a nevratné. Z toho důvodu funguje v České republice novorozenecký screening, který zahrnuje i tuto chorobu. Novorozenecký screening byl zaveden v roce 1975 a probíhá laboratorním vyšetřením suché krevní kapky, která se nabírá každému novorozenci ještě v porodnici, tedy v prvních 72 hodinách po porodu.

### 7.1.2 Léčba fenylketonurie

Fenylketonurie není v současné době léčitelná, důvodem je odchylka v genetické informaci každé buňky. Zároveň se jedná o celoživotní onemocnění, kdy při dodržení určitých režimových a léčebných opatření nedojde k závažným a negativním projevům tohoto onemocnění a dítě s diagnózou PKU se může vyvíjet zcela v souladu s ostatními „zdravými“ vrstevníky.

Léčba fenylketonurie spočívá v omezení přísunu fenylalaninu potravou s cílem udržovat hladinu fenylalaninu v krvi v hodnotách, které se nejvíce přibližují normálním hladinám zdravého člověka. Proto je nemocným podáváno pouze takové množství fenylalaninu, jaké je organismus schopen zpracovat (povolená dietní tolerance).

U pacienta je tedy nutné zahájit tzv. nízkobílkovinnou dietu. Z jídelníčku pacientů s PKU (dětí, dospívajících a dospělých) je nutno vyloučit potraviny bohaté na bílkovinu, konkrétně jde o:

- maso a masné výrobky,
- mléko a mléčné výrobky,
- obilniny a obilninové výrobky,
- mouku a pekárenské výrobky,
- těstoviny,
- vejce,

- luštěniny,
- semena,
- ořechy,
- potraviny obsahující dříve uvedené suroviny,
- umělé sladidlo aspartam.

Prakticky to znamená, že v závislosti na povolené toleranci je možno z běžně dostupných potravin ponechat ve stravě tohoto pacienta med, cukr, tuky, většinu druhů ovoce a zeleniny a některé cukrovinky (tvrdé bonbóny, ovocné nanuky). Přísná omezení jsou u brambor, rýže. Tuky a cukry je možno zařazovat bez omezení, ale je nutno přihlídnout k racionálnímu složení stravy.

Základ stravy pacienta s PKU představují speciální potraviny pro nízkobílkovinnou dietu, které jsou dostupné v několika kamenných obchodech v České republice nebo prostřednictvím internetových obchodů, doplněné o med, rostlinné i živočišné tuky (sádlo, máslo, margaríny), oleje, cukr a dle tolerance přesně do gramů odvážené množství zeleniny a ovoce.

Denní potřeba bílkovin ve výživě musí být nahrazována umělou směsí nezbytných aminokyselin bez fenylalaninu (aminokyselinové preparáty), která je obohacována o stopové prvky, ionty, minerály a vitaminy, a to vždy v závislosti na věku léčeného dítěte. Potřeba dietní léčby u pacientů s PKU je celoživotní, ale přísnost diety se s věkem mění. Nejdůležitější je potřeba ji dodržovat v prvních letech života, kdy se vyvíjí mozek, vznikají mnohočetná vzájemná propojení mozkových buněk, která následně formují intelekt jedince. Je-li vývoj mozku na konci dětství již ukončen, výrazně klesá i riziko jeho přímého postižení, a tím se snižují nároky na přísnost diety v dospělosti.

Výživa dítěte s PKU je do školního věku určována rodiči ve spolupráci s lékařem a nutriční terapeutkou. Ve školním věku je již dítě schopno se spolupodílet na výběru potravin a dochází k posilování pozitivního vztahu dítěte k jeho specifickému jídelníčku. Je-li dítě v tomto období přiměřeně zapojováno do volby stravy, její přípravy, výrazně to ovlivňuje i jeho budoucí postoj k dietě, zejména v období dospívání. Pravidelný stravovací režim a dodržování určitých dietních opatření je nutný k zajištění dostatečných energetických potřeb dítěte, neboť v době nedostatečného příjmu energie začne organizmus čerpat z vnitřních zásob včetně svalové hmoty. Právě svaly jsou velkým zdrojem fenylalaninu a jeho hladina začne v krvi výrazně stoupat. U dítěte se objevuje při dlouhém lačnění pocit hladu a vede jej k většímu pokušení, aby si vzalo nevhodné potraviny. Snídaně a dopolední svačina nesmí být opomíjeny a měly by být bohaté na sacharidové výrobky, které dodávají tělu energii.

Obdobný princip léčby (nízkobílkovinná dieta spolu s podáváním lékařem předepsaných aminokyselinových preparátů s vyloučením jiné aminokyseliny) platí i pro jiné dědičné metabolické poruchy, jako jsou homocystinurie, tyrosinemie nebo leucinóza, jejichž výskyt v populaci je ještě řádově nižší než u PKU, jde o jednotky případů v České republice.

V České republice je dle dostupných údajů (Čechák 2001, Metabolík 04/2010, [www.novorozeneckyscreening.cz](http://www.novorozeneckyscreening.cz)) v současné době přibližně 800 pacientů s PKU a 200 pacientů s jinými, vzácnými dědičnými metabolickými poruchami.

## 7.2 Postavení dítěte s PKU v oblasti vzdělávání

*Ilona Fialová*

Fenylketonurie a jiné dědičné metabolické poruchy léčené nízkobílkovinnou dietou patří mezi chronické nemoci omezující normální způsob života. Tyto nemoci zůstávají často po dlouhé období „příznakově němé“, tj. nejsou doprovázeny bolestmi ani jinými nápadnými obtížemi, ale vyžadují určitá omezení aktivity, úpravu konzumace některých tekutin, zvláštní dietu, dodržování léčebných postupů, pravidelnou docházkou na různá vyšetření apod. Dětský pacient s těmito nemocemi může mít dojem, že by všechno bylo v pořádku, kdyby nebyl omezován v jídle a nebyl nucen k pravidelné konzumaci aminokyselinových preparátů. Proto je důležité, aby pacient byl podle stupně své rozumové vyspělosti dobře informován o své nemoci a o tom, proč jsou daná omezení nezbytná. Na všechny otázky je třeba pravdivě odpovídat. Nutná je tedy podrobná informovanost dítěte samotného již od předškolního věku, a to na úrovni a způsobem odpovídajícím mentální úrovni dítěte. Současně je třeba usilovat o to, aby dítě přes nezbytná opatření vedlo normální život, popřípadě aby si našlo vhodnou kompenzaci za nutná omezení v jiné sféře a zachovalo si dostatek sociálních kontaktů.

Chronické onemocnění nelze považovat jen za biologickou odchylku, ale nemocný jedinec tím získává i specifickou sociální roli. Podstatným znakem této role je přiznání určitých privilegií, ale na druhé straně to představuje ztrátu některých práv, která mají jen zdraví jedinci. Nemocný má právo na ohledy, trpělivost a toleranci nedostatků, které z jeho onemocnění vyplývají (Vágnerová, M. 2002). Jedinci s chronickým onemocněním mají poněkud složitější životní situaci než jedinci intaktní. Zvládnutí tohoto životního osudu je prověřkou potenciálu člověka samotného, ale i jeho sociálního okolí. Důsledky onemocnění často omezují jedince i jeho rodinu v různých aktivitách, které jsou spojeny s očekáváním radosti a spokojenosti, jako jsou



např. partnerské vztahy, společenské vazby, sport, kultura, zájmy a záliby, a v neposlední řadě vzdělávání (Renotiérová, M., Ludíková, L. 2003).

Proto je velmi důležité, aby byli dobře informováni rodiče chronicky nemocného dítěte, kteří by měli zachovávat rozumný přístup – povzbuzovat dítě k sebekázni, ale neochraňovat ho víc, než je nezbytně nutné (Langmeier, J., Langmeier, M., Krejčířová, D. 1998).

V předškolním věku narůstá u dítěte zřetelná potřeba porozumět světu i vlastnímu tělesnému fungování. Vysvětlování a dostatečné informování dítěte je proto v tomto věku nezbytné, protože v případě selhání mohou vzniknout i celoživotní pocity méněcennosti.

V mladším školním věku se do popředí dostává snaha dítěte o výkon ve škole i mimo ni a soupeření s druhými dětmi. V případě neúspěchu mohou vzniknout i celoživotní pocity méněcennosti, které hrozí zejména u dětí se smyslovým, tělesným nebo mentálním postižením, ale objevují se často i v případech, kdy únava, opakované absence ve škole, obtíže v koncentraci pozornosti a vedlejší účinky léků při chronickém onemocnění dítěte snižují jeho výkonnost.

Ve školním věku je velmi důležitá skupina vrstevníků. Dostatek příležitostí ke kontaktům s druhými dětmi je nezbytný zejména pro rozvoj sociálních dovedností, procesu osvojování sociálních rolí, vlastní sexuální identity, ale i z hlediska vývoje sebepojetí. Je tedy velmi nutné omezit separaci nemocného dítěte jen na nejnnutnější dobu.

Starší školní věk je charakterizován pubertou, která je obdobím utváření jasně identity proti pocitům nejistoty o své vlastní roli. V případě chronické nemoci či postižení, musí být onemocnění do vlastní identity integrováno. Současně se uvolňují vazby k rodině a ještě více sílí vliv vrstevnické skupiny.

Častým problémem spolupráce v pubertě bývá odpor či ambivalentní postoj vůči autoritám. Je důležité poskytnout dítěti odpovědi na otázky týkající se jeho onemocnění a umožnit mu co největší podíl při rozhodování o dalším postupu léčby. Současně dochází k již zmíněnému předávání odpovědnosti za léčbu z rodičů na dítě samé (Mareš, J. 2007). Odpoutání od rodiny jako jeden ze základních vývojových úkolů dospívání bývá přitom značně ztíženo u dětí postižených a vážněji nemocných, jejichž role pacienta je obecně rolí závislou.

V adolescenci se dotváří identita dospívajícího dítěte a vazby k rodině nadále slábnou. Do popředí se stále více dostávají sexuální otázky, otázky týkající se volby povolání, budoucího pracovního uplatnění a rodičovství, zejména u jedinců s geneticky podmíněnými vadami či nemocemi. Celé období dospívání je obdobím zranitelnosti a snížené odolnosti vůči stresu. Při spolupráci je potřeba dítě plně respektovat, rovněž je nutná kvalitní komunikace s lékaři a dobrá informovanost dítěte, rodičů i pedagogů. Tyto aspekty jsou pro zvládnání nemoci rozhodující (Řičan, P., Krejčířová, D. 1997).

Dlouhodobé zdravotní znevýhodnění klade na dítě zvýšené nároky, protože se stále musí přizpůsobovat náročným životním situacím. Jeho život probíhá za více či méně ztížených podmínek. Nemoc často přináší náhlou změnu životní situace, na kterou není dítě připraveno, a se kterou se musí vyrovnávat (Kábele, F. 1993). Stejně tak jako každé zdravé dítě i dítě s chronickým onemocněním je nuceno přijmout roli školáka. Je hodnoceno za svůj výkon a konfrontováno s kategorií „úspěch-neúspěch“. Během hodnocení je porovnáváno s ostatními žáky. Opakovaný neúspěch v tomto období může vést k negativnímu sebehodnocení a pocitům méněcennosti. V mladším školním věku jsou pro sebehodnocení a osobní identitu důležité názory autorit, ve starším školním věku nabývají na významu názory vrstevníků (Mareš, J. 2007).

V oblasti výchovy a vzdělávání chronicky nemocného dítěte hraje významnou roli učitel. Zda se podaří vzájemná komunikace mezi učitelem a chronicky nemocným žákem, závisí především na učiteli. Pracovat s chronicky nemocným žákem znamená pro učitele zjistit, jak svoji nemoc prožívá, jaký má vztah k sobě, jak si myslí, že ho přijímá nejbližší okolí, jak prožívá omezení potřeb, jakým způsobem hodnotí perspektivy svého onemocnění a jaká je úroveň jeho představ o těle a vlastní nemoci. Dále je důležité vědět, do jaké míry se nemoc odráží v jeho identitě a za jak závažnou ji samotný žák považuje. Učitel by se měl snažit zajistit, aby nedošlo k narušení v interpersonální komunikaci mezi chronicky nemocným žákem, jeho vrstevníky i jím samotným, protože tyto poruchy (např. znevažování druhého partnera) mohou znamenat pro nemocného jedince ohrožení sebedůvěry i duševní stability.

Navíc chronicky nemocný žák je každodenně konfrontován se zdravými vrstevníky, od nichž nelze ještě očekávat zralou ohleduplnost, proto zde v interpersonálních vztazích hraje nejdůležitější roli postoj učitele (Renotiérová, M., Ludíková, L. 2003).

## 7.3 Dítě s PKU či jinou dědičnou metabolickou poruchou a proces vzdělávání

*Radek Puda*

Pokud je dítě s PKU nebo jinou podobnou metabolickou poruchou včas diagnostikováno a poté vhodným způsobem léčeno, nedochází ve většině případů ke vzniku mentálního poškození. Dítě tedy dobře prospívá a jeho psychomotorický vývoj probíhá v pořádku. Na první pohled se dítě neodlišuje od svých vrstevníků. Jeho schopnosti dovolují, aby navštěvovalo základní školu a vyšší vzdělávací instituce, rovněž může smysluplně trávit svůj volný čas. Dítě s PKU není omezeno v možnostech cestování,

volby sportu či jiných zájmových aktivitách. Při veškerých činnostech je ovšem potřeba dávat pozor na volbu stravy nebo samostatnou přípravu jídla (dítě by se nemělo za dietu stydět).

Snahou odborníků by mělo být plné zapojení dítěte do společnosti. V období dospívání se velmi často setkáváme s odmítáním uznávaných hodnot. S dospívajícím by měly být probrány všechny aspekty jeho nemoci, zodpovězeny veškeré dotazy a sám pacient by měl být zapojen do rozhodování.

Jaké tedy mají PKU a jiné dědičné metabolické poruchy praktické dopady na proces vzdělávání?

Tyto dopady je možno rozdělit do 3 oblastí, a to do oblasti stravování (omezení ve stravování spojená s dodržováním nízkobílkovinné diety), do oblasti léčebného režimu (konzumace speciálních aminokyselinových preparátů v průběhu školní výuky) a do oblasti pedagogicko-psychologické (postavení žáka s těmito omezeními v rámci kolektivu třídy).

### 7.3.1 Dopady PKU do oblasti stravování

Základním problémem, se kterým musí pedagog dítěte s PKU nebo jinou podobnou metabolickou nemocí počítat, je speciální stravování (z důvodu nízkobílkovinné diety), kterým se dítě odlišuje od svých vrstevníků. Dalším faktorem je stupeň a přísnost nízkobílkovinné diety, kdy tyto aspekty souvisí s individuální a denní tolerancí příjmu fenylalaninu ve stravě. Jinými slovy, jde o množství fenylalaninu, které je schopen organismus daného pacienta zpracovat tak, aby nedocházelo k jeho hromadění v těle.

Potraviny pro nízkobílkovinnou dietu jsou extrémně finančně nákladné. Proto mají mnohé děti s PKU jídelníček velmi chudý a jednotvárný, neboť omezené finanční prostředky neumožňují rodičům (škole) nákup všech potravin dostupných na českém trhu. Nízkobílkovinné potraviny (které by těmto dětem mohly rozšířit jejich velmi omezený jídelníček) jsou k dispozici v Německu nebo Francii, ale jejich pořízení se opět odvíjí od ekonomických možností dané rodiny (školy), konkrétně jde o nízkobílkovinná mléka v tetrapakových obalech, sušená nízkobílkovinná mléka a kakaové nápoje a o nízkobílkovinné náhražky sýrů či uzenin. Z výše uvedených důvodů většina rodičů kupuje pouze relativně dostupné základní nízkobílkovinné potraviny: chléb, housky, mouku, těstoviny a sušené rostlinné mléko. Oproti běžné stravě je dieta při PKU řádově o takřka 4 000 Kč měsíčně dražší než při klasickém stravování a nikdo na ni nepřispívá.

Princip dodržování diety při fenylketonurii je velmi striktní a náročný na přípravu, čas i finance, proto se jídelníček pacienta s PKU musí sestavovat velmi pečlivě a přísně. Při vaření se každá použitá surovina váží na gramy a následně se přepočítává na bílkoviny a fenylalanin, přičemž i každé případně nedojedené jídlo se musí znovu zvážit a opět znovu přepočítat na bílkoviny a fenylalanin.

Všechny tyto skutečnosti by měl pedagog dítěte s PKU znát a respektovat. Zároveň by se měl snažit spolužákům takového dítěte vysvětlit, proč a z jakého důvodu se právě tento žák stravuje jiným způsobem, nejde tedy o žádný rozmar ani výmysl.

V žádném případě by pedagog neměl tuto dietu bagatelizovat nebo dokonce vybízet a přesvědčovat dítě k nedodržování diety větami typu „Klidně si to vezmi, pro jednou se nic nestane, ono ti to neuškodí“, nebo „Vezmi si to, přece jsi chlap, který to překoná“.

Další překážkou, se kterou se rodiče dítěte s PKU nebo jinou dědičnou metabolickou poruchou setkávají, je otázka dořešení školního stravování takového dítěte.

Tento problém rodiny a školy se v praxi řeší různě, ale za ideální stav je možno považovat ten, kdy po dohodě a ve spolupráci s rodiči je tomuto dítěti ve školní jídelně připravováno speciální nízkobílkovinné jídlo. Popsaná situace, která není v rozporu s žádným legislativním opatřením je velmi vzácná, ale v praxi se vyskytuje a všechny školy a školní jídelny, které jsou uvedené ochotny a schopny realizovat, zasluhují velkou pochvalu a obdiv.

Nejčastějším modelem, který by měl být považován za standard, je model, kdy rodiče uvaří dítěti speciální nízkobílkovinný oběd, který dohodnutým způsobem doručí do školní jídelny. Ve školní jídelně je toto jídlo ohřáto a podáno dítěti, které jí společně s ostatními spolužáky. Zde se v praxi rodiče velice často setkávají s argumentem ze strany školy (a někdy i jejího zřizovatele), že by tento požadavek velmi ráda splnila, ale jeho realizaci brání hygienické normy a předpisy. Toto tvrzení není ovšem legislativně podloženo. Vyhláška o školním stravování ani hygienické předpisy tuto situaci nijak neřeší a ani neupravují, naopak existuje Stanovisko hlavního hygienika, které konstatuje, že žádná hygienická omezení v této oblasti neexistují. Dalším problémem, se kterým se rodiče dětí s PKU potýkají, je neochota školského zařízení jídlo ohřívát z důvodu nedostatečné vybavenosti školní jídelny. Tento problém rodiče velice často řeší tak, že požadované vybavení (nejčastěji mikrovlnnou troubu, ale občas i hrnce nebo misky) koupí a školce nebo škole darují.

Negativem, který už zčásti zasahuje do oblasti psychiky žáka, může být striktní požadavek školského zařízení, aby se dítě s PKU nebo jinou DMP stravovalo odděleně od svých spolužáků, např. v jiném čase nebo v jiné místnosti. Taková žádost rozhodně nepřispívá k začleňování dítěte do třídního kolektivu, naopak může spíše vyvolat pocit odlišnosti, vyčlenění, zavržení nebo frustrace.

Jiným omezujícím faktorem při stravování těchto dětí je skutečnost, že by každá porce jídla měla být zvážena, minimálně před snědením a v případě nedojedení i po něm, a měla by být přepočtena na fenylalanin nebo bílkoviny, neboť každý pacient s PKU má lékařem povolenou denní toleranci příjmu fenylalaninu a tuto normu nesmí překročit.

Toto je v praxi školy téměř neproveditelné. Ovšem i tak by mělo být rodičům sděleno, že dítě z uvařené nebo přinesené stravy snědlo vše nebo jenom část nebo vůbec nic. Zde vyvstává další otázka a to, kdo a jak tuto informaci rodičům předá (učitel, družinářka, zaměstnankyně školní jídelny). Způsobem běžně využívaným v praxi je vzájemná důvěra mezi rodiči a školou spočívající v tom, že co si dítě do školy přineslo, tak to tam i snědlo (často bez ohledu na to, jaká je skutečnost). Důvěra mezi školou a rodiči se vztahuje i na sdělení, kdy dítě sní jinou (pro něj nevhodnou) potravinu, což je rovněž v praxi obtížně realizovatelné.

Jaká jsou tedy východiska k řešení všech těchto situací?

Východiskem by měla být úzká spolupráce školy a rodičů, jejich vzájemná informovanost, zájem pedagoga a školy o zdravotní stav dítěte a vstřícnost školy v oblasti přípravy nebo ohřevu nízkobílkovinné stravy.

### 7.3.2 Dopady léčebného režimu při PKU do vzdělávacího procesu

Jak je již výše uvedeno, tak součástí léčby PKU je konzumace speciálních aminokyselinových preparátů, přičemž tyto dietní léčebné přípravky jsou hlavním zdrojem bílkovin ve výživě pacientů s PKU.

V dietních přípravcích jsou přítomny všechny aminokyseliny mimo fenylalanin, dále v nich nejsou aminokyseliny spojeny chemickými vazbami, proto při jejich trávení odpadá proces postupného štěpení a následkem toho se přípravky velmi rychle vstřebávají do krve. Přípravky je vhodné užívat po jídle a jejich doporučenou denní dávku je výhodné rozdělit nejlépe na 3–5 dílů, což má u dětí dopad na dobu jejich pobytu ve škole i ve školce.

Na trhu existuje několik druhů aminokyselinových preparátů. Jejich základní dělení je na klasické základní přípravky a dávkované přípravky.

Klasické základní přípravky jsou sypké směsi aminokyselin, obohacené o vitaminy, minerály a stopové prvky, jejichž složení odpovídá požadavkům výživy jednotlivých věkových kategorií. Tyto přípravky jsou k dostání v plechovkách a bez příchutě.

Obr. č. 1: Klasické základní přípravky pro PKU – archiv autora



Dávkované přípravky jsou již hotové, odvážené, vysoce koncentrované sypké nebo tekuté směsi aminokyselin, obohacené o vitaminy, minerály a stopové prvky, jejichž složení odpovídá požadavkům výživy jednotlivých věkových kategorií. Tyto přípravky jsou v moderním balení (např. gualapack, tetrapack nebo sáčky), jsou ochucené a jejich hlavní podíl zaujímají ovocné nebo jiné oblíbené příchutě (např. jahoda, lesní plody, pomeranč, citrus, čokoláda, kakao, mocca).

Obr. č. 2: Dávkované přípravky pro PKU – archiv autora a společnosti Nutricia





Z prostředků veřejného zdravotního pojištění, ze kterých jsou tyto aminokyselinové preparáty hrazeny, není možno z ekonomických důvodů zajistit, aby bylo každé dítě do školy vybaveno jen tekutým preparátem. Je možné, že se učitel ve své praxi nejčastěji setká s kombinací rozmíchané práškové směsi a tekutých přípravků nebo jen s kombinací rozmíchané směsi.

Existují i jiné způsoby podání, např. ve formě tekuté směsi, která se nalévá do hotového teplého jídla, nebo ve formě gelu. Tyto způsoby podání nejsou ale v praxi moc rozšířeny, a proto se s nimi pedagogové a jiní zaměstnanci školy v praxi téměř nesetkají. Na užívání aminokyselinových preparátů můžeme nahlížet z pohledu školy a z pohledu léčebné terapie. Ideálním stavem z pohledu školy je situace, kdy si dítě aminokyselinový preparát vezme ještě doma před odchodem do školy nebo školky, tím tedy není nijak narušen průběh školní docházky a samotné výuky. Tento způsob řešení se používá u dětí v mateřských školách a někdy u dětí na prvním stupni základní školy (do doby, než nastane pravidelné odpolední vyučování), ale ani v těchto případech ho není možno vždy využít (např. z důvodů časných nástupů rodičů do zaměstnání nebo nevhodných časových podmínek dojíždění do školy). Pokud situaci nelze takto řešit, měla by být konzumace aminokyselinových preparátů umožněna ve škole.

A jak toho docílit? Pokud si dítě přinese do školy již hotový tekutý preparát, tak by učitel nebo jiný zaměstnanec školy měl pouze dohlédnout na to, že dítě tento preparát v určeném čase (nejčastěji po obědě nebo po svačině o velké přestávce) vypije.

U sypkých preparátů je z pohledu školy situace maličko složitější, protože sypké preparáty je nutno podle lékařem stanoveného dávkování přesně odvážit (toto je téměř vždy prováděno rodiči doma) a před konzumací je nutno směs zalít vodou nebo jiným nápojem (např. džus, sirup, coca-cola), promíchat a následně vypít. K tomuto účelu se používá nejčastěji tzv. shaker (šejkr).

### Obr. č. 3: Shakery pro přípravu aminokyselinového preparátu – archiv autora



## 7.3.3 Dopady PKU do oblasti pedagogicko-psychologické

Na základě praktických zkušeností na některých školách (a to už i na úrovni veřejných mateřských škol) dochází k tomu, že konzumace odlišné stravy nebo aminokyselinových preparátů vystavuje dítě s PKU zesměšňování, vyčleňování, posměchu, stigmatizaci, šikaně nebo bagatelizaci či nerespektování onemocnění ze strany pedagogů a jiných zaměstnanců školy.

Pro dítě s PKU představuje problém jakákoliv školní a mimoškolní akce, neboť například v běžných obchodech si nemůže koupit potraviny, pamlsky, na které má chuť. Navíc u těžších podob PKU s nižší tolerancí příjmu fenylalaninu toto dítě dokonce

nemůže neomezeně konzumovat ani ovoce a zeleninu, protože i tyto potraviny obsahují mnohdy nemalé množství uvedené aminokyseliny. V takovém případě je náročné vysvětlit dítěti s PKU, že to, co je dobré a dokonce zdravé pro jiné, může jemu samotnému velmi ublížit.

Také je třeba vzít v potaz, že dítě s PKU nemůže jet bez omezení na školní výlet, školu v přírodě nebo na jiný na pobyt pořádaný školou (např. lyžařský výcvik), nemůže se účastnit běžných letních dětských táborů či jakékoliv akce, kde není přítomen jeho rodič, který by dohlédl na přípravu extrémně náročné stravy. Totéž platí i pro oblast mimoškolních aktivit, jako jsou např. zájmové kroužky, sportovní a kulturní aktivity apod. Všechny tyto aspekty zatěžují psychiku dítěte a jeho rodičů.

Z pohledu pedagoga totiž dítě s PKU nebo jinou DMP vypadá jako ostatní žáci, jen „nějak jinak jí“ a „má něco běžného zakázáno“. Někteří pedagogové tuto skutečnost prezentují velice často tak, že přece každý zákaz je tu od toho, aby se porušoval.

Ovšem jakékoliv porušení speciálního dietního režimu může vyvolat dekompenzaci dítěte. Pokud jsou dekompenzace opakované, dojde ke vzniku komplikací (velice často z oblasti psychologicko-psychiatrické), s jejímiž důsledky se kromě samotného dítěte a jeho rodiny bude potýkat i samotný pedagog.

Výše uvedené povede u dítěte ke vzniku pocitu méněcennosti, izolace, frustrace, k těmto problémům se může přidružit i psychická labilita, způsobená buď genetickými vlohami, nebo dlouhodobou dekompenzací PKU. Následné obtíže se nejčastěji projevují v lehčích případech jako prostá porucha pozornosti nebo syndrom ADHD, v těžších případech jako deprese nebo obsedantně kompulzivní poruchy a výjimečně jako sebevražedné sklony. Společným cílem rodiny a školy by mělo být předcházení uvedeným problémům, v případě jejich výskytu je třeba se zaměřit na terciární prevenci a intervenci obecně.

A co pro to lze udělat?

Lze doporučit aktivity vedoucí ke zvyšování sebevědomí dítěte (zaměřit se na oblast, ve které je dítě úspěšné).

V případě, že dojde k výskytu psychologicko-psychiatrických problémů, měli by o nich být informováni jak rodiče, tak i škola. Vše se odvíjí od vzájemné spolupráce a nastolených řešení po stránce medicínské i pedagogické (např. návštěva dětského psychologa, psychiatra, návštěva školského specializovaného zařízení). Po medicínské stránce mohou být přijata opatření podporující pozornost dítěte ve škole (stimulancia – např. Ritalin, Strattera), léčba psychofarmaky (Fevarin).

O všech těchto skutečnostech by měla být škola informována a požádána o spolupráci při kontrole dodržování nastolené terapie. Z pedagogického pohledu bývá nejčastěji doporučena návštěva školského poradenského zařízení (PPP, SPC). Pokud tato zařízení doporučí realizaci individuálního vzdělávacího plánu, je opět nezbytná vzájemná kooperace všech zúčastněných stran.

Pro dítě s PKU není vhodné požadovat vzdělávání mimo běžný vzdělávací proud (např. vzdělávání v rámci speciálního školství nebo výukou doma).

### **7.3.4 Dopady u ostatních dědičných metabolických poruch, léčených nízkobílkovinnou dietou**

Jak již bylo výše řečeno, v populaci se vyskytují ostatní, mnohem vzácnější dědičné metabolické poruchy (jde o jednotky pacientů ve školním věku), které jsou léčeny nízkobílkovinnou dietou (např. homocystinurie, tyrosinemie, organické acidurie, leucinózy a poruchy cyklu močovininy). Jejich léčebná terapie je v podstatě obdobná jako u fenylketonurie, liší se pouze v omezení přísunu běžných bílkovin nebo jiné konkrétní aminokyseliny. Z pohledu pedagogů platí pro děti s těmito nemocemi zásady uvedené v této kapitole.

## **7.4 Kontakty na pacientské organizace a jejich činnost**

Pacienti s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami se mohou stát členy Národního sdružení PKU a jiných DMP, což je podpůrná pacientská organizace, která sdružuje pacienty s fenylketonurií a obdobnými dědičnými metabolickými poruchami z celé České republiky.

Kontakt: [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz)

Dalším sdružením, jehož členy se mohou pacienti s těmito nemocemi stát, je Občanské sdružení Metoděj.

Kontakt: [www.os-metodej.cz](http://www.os-metodej.cz)

Metabolické centrum Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, kontakt: [www.espku.cz](http://www.espku.cz)

Novorozenecký screening v ČR, kontakt: [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz)

Stránky PKU dieta, kontakt: [www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz)

Evropská společnost pro PKU a jiné DMP, kontakt: [www.espku.org](http://www.espku.org)

## 7.5 Kazuistiky

### Bezproblémová spolupráce školy a rodiny

#### **Kazuistika č. 1: Sourozenci s klasickou PKU (bratři 8 a 21 let) – žák a student**

Mladší bratr je dnes 8letý chlapec s klasickou fenylketonurií, diagnostikovanou již v prenatálním vývoji z plodové vody ve Fakultní porodnici Brno, kde se chlapec také v termínu narodil, přičemž odběr plodové vody byl diagnostikován z důvodu fenylketonurie u staršího bratra. Ihned po porodu byla u něj nastavena nízkobílkovinná dieta, přičemž hladiny fenylalaninu byly po celou dobu novorozeneckého a batolecího vývoje v normě a zvýšené hladiny byly pouze u infektu. Psychomotorický vývoj u něj probíhal v normě, ve 14 měsících již lyžoval, ve 2 a půl letech sám jezdil na kole, při nástupu do MŠ už uměl „Ř“ a od dětství velice rád a krásně maluje.

K jeho přijetí do MŠ došlo v 5 letech, ale pouze na dopoledne se svou vlastní svačinkou. Vzhledem k tomu, že mu nebylo umožněno navštěvovat MŠ, aniž by odebíral jakoukoliv stravu, tak školka nabídla rodičům místo klasických svačinek náhradu množstvím ovoce a zeleniny ve stejné finanční výši jako svačinky, což jeho rodiče přivítali, protože ovoce a zeleninu podle dietního rozpisu během týdne zužitkovali.

V MŠ měl mladší bratr zpočátku problém ze strany dětí, které se mu posmívaly a poukazovaly na jinou stravu. Mladší bratr se vracel ze školky bez snědené stravy nebo jen z poloviny snědené. Následoval rozhovor s učiteli i dětmi, kde bylo řádně vysvětleno, proč má mladší bratr jinou stravu a proč ji musí sníst, přičemž od té doby bylo jeho stravování bez problémů.

V rámci MŠ byl vyšetřen logopedem, který nezjistil žádné problémy. V 6 letech mladší bratr nastoupil do ZŠ, nyní je žákem 2. třídy ZŠ s výborným prospěchem. Nemá problém se zapojit do jakékoliv aktivity kolektivu a školy (výlety, nocování ve škole), škola vždy přizpůsobí stravování jeho požadavkům a akci, které se to týká.

Jeho starší bratr je dnes 21letý muž s klasickou fenylketonurií diagnostikovanou z novorozeneckého screeningu. Vzhledem ke špatné spolupráci dětské sestry s rodinou, neznalosti problematiky a nedostatečné informovanosti dětského oddělení v nemocnici, byl proveden retest (kontrolní odběr) až po jednom měsíci od narození. Po něm byl odeslán i s matkou k hospitalizaci do Výzkumného ústavu zdraví a dítěte Brno, kde byla nastavena nízkobílkovinná dieta a byl převeden na dnes již nepoužívaný preparát Lofenalac a po měsíci byl propuštěn domů.

Doma se starší bratr vyvíjel v normě, v předškolním věku u něj byla patrná slabá slovní zásoba a špatná výslovnost. Starší bratr byl přijat do MŠ ve 4 a půl letech, ale vzhledem k jinému stravování a jeho slabší aktivitě následovalo horší zapojení do kolektivu dětí a z těchto důvodů byla změněna běžná MŠ na MŠ s logopedickým zaměřením výuky.

Psychologickým vyšetřením ve školce mu byl doporučen odklad školní docházky vzhledem k nesoustředěnosti a hravosti, což rodiče akceptovali a k jeho nástupu do ZŠ došlo 3 měsíce před dovršením 7 let. Zhruba ve 4. třídě na základě doporučení metabolického centra v Brně provedeno psychologicko-pedagogické vyšetření se závěrem LMD (lehká mozková dysfunkce) a slabé logické uvažování – budoucnost na běžné ZŠ méně jistá, což se později nepotvrdilo.

Jak v MŠ, tak později i na ZŠ bylo stravování bez problémů. Škola se vždy přizpůsobila požadavkům dítěte, popřípadě připravila také vhodné podmínky, aby mohla přizvat rodiče (např. lyžařský výcvik v 7. třídě ZŠ – zajištěn pokoj s vlastní kuchyňkou, plně vybavenou).

Vzhledem ke špatným výsledkům v předmětech, kde je třeba logického uvažování (matematika, fyzika) následovala po ukončení ZŠ přihláška na střední školu, učební obor autoelektrikář, který starší bratr po třech letech studia úspěšně zakončil výučním listem. Nyní starší bratr studuje na téže škole nástavbové studium obor podnikání, a za rok se bude připravovat na maturitu.

#### **Kazuistika č. 2: Dívka s klasickou PKU 12 let – žákyně ZŠ**

Tato dívka se narodila s diagnózou klasické fenylketonurie. Měla štěstí, protože byla diagnóza stanovena hned z prvního krevního odběru, který byl uskutečněn v porodnici, a díky tomu u ní nedošlo k žádnému poškození.

Její vývoj probíhá jako u ostatních dětí a rodiče zatím nepřišli na nějakou odlišnost, která by byla způsobena fenylketonurií.

Ve školce se dívka zapojila do kolektivu bez problémů. Rodiče měli trochu obavy z jejího stravování, ale vše se domluvilo se zaměstnanci školky. Rodiče denně chystali této dívce dopolední i odpolední svačinku i oběd do nádob, vhodných k ohřevu v mikrovlnné troubě. Musím se zmínit, že se rodiče ve školce nesehtkali s nikým, kdo by se o její speciální stravu vyjadřoval špatně. Naopak, někdy jí děti některý pokrm záviděly. Jediné, co jí nikdy nezáviděly, byl preparát – součást každého oběda. Myslím, že na tom mají zásluhu hlavně paní učitelky, které dívčinu speciální stravu dětem představily a vysvětlily, proč je jiná.

S přechodem na základní školu neměla tato dívka problém. Brzy si zvykla na školní režim i na domácí přípravu. Učení jí jde docela snadno, jejich třídní učitelka dokáže děti pro výuku nadchnout, což je pro všechny velice důležité. Dívka se od ostatních odlišuje jen svojí speciální stravou, o které se děti dozvěděly vše podstatné od třídní učitelky hned v prvních dnech školy. S třídní učitelkou si rodiče dali před začátkem školního roku schůzku a seznámili ji se všemi záležitostmi, aby na vše byla připravená. Ve stravování také nenastalo moc změn, jen rodiče přidali ke svačině pití (ve školce byl pitný režim zajištěný) a ve školní jídelně

zařídili vše potřebné a opět se setkali s ochotným přístupem. V jídelně této dívky jídlo ohřejí a ona si jej na talíř již přendá sama. Dívka se stravuje společně s ostatními, čímž není vyčleněna z kolektivu. Dokonce se její spolužačky předhánají v přípravě léčebného preparátu PKU.

Letos se bude tato dívka loučit nejen s pátou třídou, ale i se svojí oblíbenou třídní učitelkou. Věříme, že přechod na druhý stupeň základní školy zvládne. Rodiče zvažovali i přestup na gymnázium, ale vzhledem k velkému počtu zájmových kroužků se rozhodli, že zůstane na základní škole.

Během školní docházky navštěvuje několik zájmových kroužků. Od první třídy dochází do základní umělecké školy, kde studuje hru na klavír. Ve škole pak navštěvuje kroužek zpívání, hry na flétnu, zumbu, od svých pěti let cvičí moderní gymnastiku a nyní začíná tančovat v taneční skupině, kam ji přivedla její mladší zdravá sestra.

Závěrem bychom chtěli říci, že tato dívka i přes den velmi zaplněný aktivitami, zvládá veškeré školní povinnosti.

### **Kazuistika č. 3: Dívka s raritní DMP (klasická homocystinurie) 11 let – žákyně ZŠ**

Dnes 11leté dívky byla ve věku 2,5 let na základě výrazného opoždění psychomotorického vývoje diagnostikována homocystinurie s potvrzením psychomotorické retardace (dále jen PMR).

Ihned po zjištění této choroby byla zahájena velmi přísná restriktivní nízkobílkovinná dieta se suplementací AMK preparáty s cílem co nejvíce zamezit dalšímu opožďování mentálního vývoje. Z pohledu dívky i rodičů byly začátky velmi těžké a bolestivé, protože ve věku 2,5 let dívka již znala chutě téměř všech nyní pro ni zakázaných potravin, kterých byla nucena se ze dne na den vzdát a intenzivně se jich dožadovat. Dále odmítala požívat nízkobílkovinné preparáty pro jejich nevábnou chuť. Tuto situaci se nakonec po velkých peripetiích a úsilí rodičů trvajících přibližně půl roku podařilo rodině zvládnout a dnes je tato situace stabilní.

Z pohledu dalšího vývoje se u dívky díky léčbě dařilo pozvolna odbourávat příznaky mentálního opožďování, avšak následně se u ní začalo projevovat ADHD s poruchami pozornosti, dysgrafií a rozvinula se u ní obsedantně kompulzivní porucha léčená psychofarmaky (Fevarin). Dále jí byla zjištěna alergie a potvrzena noční enuréza a také od 4 do 6 let navštěvovala logopedii.

Ve věku 4 let začala navštěvovat dívka MŠ v dopoledních hodinách s tím, že svačinku si donesla z domu a před obědem ji matka vyzvedávala domů. Od 5 let měla dívka přidělenou asistentku pedagoga, která s ní individuálně pracovala a připravovala ji na vstup do školy s důrazem na trénink výdrže pozornosti, rozvoj funkcí v oblasti grafomotoriky a jemné motoriky a na vypracovávání různých úkolů. I díky této individuální práci asistentky mohla dívka v 7,5 letech nastoupit do první třídy běžné základní školy.

Začátky ve škole byly těžké, ale poté, co byla dívka z důvodu poruch pozornosti a nesoustředěnosti vyšetřena ve SPC a byl pro ni vyhotoven individuální vzdělávací plán, se většina těchto problémů vyřešila a první i druhou třídu skončila dívka s průměrnými známkami. Tento individuální vzdělávací plán je následně vyhotovován pro každý rok školní docházky a je v něm kladen důraz na omezení v oblasti grafomotoriky a jemné motoriky a na to, že dívka má být umožněn převážně ústní projev a tolerováno pomalejší tempo.

Ve třetí a opětovně i ve čtvrté třídě došlo u této dívky k výměně třídního učitele, což naštěstí dívka bez problémů akceptovala a neměla s tím potíže. Studijní výsledky se začaly vylepšovat a třetí třídu dívka ukončila s vyznamenáním.

Za tímto výsledkem je kromě velkého úsilí a tolerance pedagogů i obrovská péče rodičů, zejména matky, která věnuje výuce své dcery průměrně 1,5–2 hodiny denně.

Přístup školy k odlišnému stravování této dívky je vysoce nadstandardní, protože školní jídelna kromě toho, že naprosto bez jakýchkoli problémů umožňuje ohřev doneseného nízkobílkovinného jídla, tak i několikrát do týdne po pravidelné telefonické konzultaci s matkou pro tuto dívku její speciální nízkobílkovinná jídla vaří a připravuje. Navíc naprosto bez problémů umožňuje i stravování této dívky s ostatními spolužáky, což je věc, která této dívce též velmi psychicky pomohla.

Otázkou do budoucnosti však je, jak se bude další školní vývoj této dívky ubírat, protože s ohledem na vzácnost choroby, věk a diagnostikovaná zdravotní omezení nelze předvídat přesně další psychomotorický vývoj této dívky a jeho dopady do výchovně-vzdělávacího procesu.

## **Problémová spolupráce školy a rodiny dořešená na základě stanoviska odborného lékaře**

### **Kazuistika č. 4: Dívka s klasickou PKU 11 let – žákyně ZŠ**

Dnes 11leté dívky byla diagnostikována fenylketonurie hned po odběrech v porodnici. Od začátku byla péče velmi náročná. Přerušované kojení, vážení, hlídání. Rodiče doufali, že až bude dívka starší, situace se změní k lepšímu, avšak realita je jiná. S přibývajícím věkem narůstají i problémy související s dietou. Tato dívka je velmi živá, jinak zdravé dítě, které se ale se svou diagnózou smíruje nelehce a před některými vrstevníky se o nemoci stydí mluvit. V mladším věku měla dívka problém s nočním pomočováním, které odeznělo. Ale dodnes má velký stres před každou cestou autem či jiným prostředkem, aby se jí nechtělo na toaletu.

Do školy, kam tato dívka nastoupila v 6 letech, byly zpočátku problémy. Tyto problémy se ale úspěšně vyřešily v okamžiku, kdy rodiče třídní učitelce předali sdělení od ošetřující lékařky metabolického centra o tom, jaké má dívka omezení a od té doby ji škola i třídní učitelka vychází vstříc. Občas jí i kontroluje, zda dojedla svačinku nebo neujídá spolužákům.

Tato dívka je od přírody „nejedlík“. Z toho pramení i její veliká nechuť k jídlu. A to k jakémukoliv. Ale u fenylketonurie je to problémem, neboť se hlídá příjem bílkovin a energie.

Do školy rodiče denně nosí dívce nízkobílkovinný oběd, který jí v jídelně ohřívají, ale vzhledem ke své nechuti jídlo často nedojídá. Matka dívky by velice ráda šla do práce, ale to by znamenalo, že dívka bude jíst ráno a večer, což ale není možné, protože dívka nemá nikdy pocit hladu a matka ji musí celý den kontrolovat a do jídla neustále nutit.

Bohužel má tato dívka kromě PKU i jiné zdravotní problémy, týkající se kardiologie, anizorokie – nestejná velikost očních zornic, psychických obtíží, pohybového aparátu – rehabilitace kvůli vychýlené lopatce, takže i tyto návštěvy u lékařů velmi silně ovlivňují pravidelnost její školní docházky se všemi nepříznivými důsledky, které z toho plynou (velký rozsah činností prováděných doma, nekontinuita výuky).

Z pohledu ostatních žije dívka zcela plnohodnotný život, ale ona sama se s ohledem na věk s nastalými problémy těžce srovnává, což může bez spolupráce a podpory rodiny a školy v budoucnosti přinést problémy.

#### Literatura:

- KRČÁLOVÁ, H., FIALOVÁ, I.: *Fenylketonurie*. Bakalářská práce. Brno: Masarykova univerzita, Pedagogická fakulta, 2008
- FIALOVÁ, I.: *Problematika edukace žáků s chronickým onemocněním (s dg. diabetes mellitus a fenylketonurie) v prostředí základní školy*, Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami II, s. 187-200, Brno: Paido Brno, 2008, ISBN 978-80-7315-170-6, Masarykova univerzita Brno, 2008, ISBN 978-80-210-4736-5
- LANGMEIER, J., LANGMEIER, M., KREJČÍŘOVÁ, D.: *Vývojová psychologie s úvodem do vývojové neurofyziologie*. 2. vyd. Praha: Nakladatelství HaH, 2002, ISBN 80-7319-016-8
- RENOTIÉROVÁ, M., LUDÍKOVÁ, L. a kol.: *Speciální pedagogika*. 1. vyd. Olomouc, UP: 2003, ISBN 80-244-0646-2
- ŘÍČAN, P., KREJČÍŘOVÁ, D. *Dětská klinická psychologie*. 3. přepracované a doplněné vyd., Praha: Grada, 1997, ISBN 80-7169-512-2
- MAREŠ, J. a kol. *Kvalita života u dětí a dospívajících II*. Brno: MSD, spol. s.r.o., 2007, ISBN 978-80-7392-008-1
- KÁBELE, F. *Somatopedie*. 1. vyd. Praha: UK Karolinum, 1993, ISBN 80-7066-533-5
- ČECHÁK, P. a kol.: *Výsledky screeningu hyperfenylalaniněmií v českých zemích v letech 1970-2000*. Čs. Pediat., 56, 2001, No. 11, str. 667-670
- PUDA, R.: Kolik nás vlastně s tou PKU a HPA je? : *Metabolík*, 4/2010, dostupné na [www.nspku.cz/ke-stazeni/metabolik/2010/metabolik\\_4\\_2010.pdf](http://www.nspku.cz/ke-stazeni/metabolik/2010/metabolik_4_2010.pdf)
- Novorozenecký screening v ČR: [www.novorozeneckyscreening.cz](http://www.novorozeneckyscreening.cz)

#### Další doporučená literatura (doporučené zdroje pro další studium):

- BARTOŇOVÁ, M., VÍTKOVÁ, M. et al.: *Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami II*: Brno: Paido Brno, 2008, ISBN 978-80-7315-170-6, Masarykova univerzita Brno, 2008, ISBN 978-80-210-4736-5
- KOMÁRKOVÁ, J., HEJCMANOVÁ, L.: *Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky II*, Praha: Nadační fond doc. Blehové pro nemocné fenylketonurii 2004, ISBN 80-239-2877-5
- KOMÁRKOVÁ, J., NÁGLOVÁ, H.: *Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky*, Praha: Nadace docentky Blehové 1996, ISBN 80-902200-3-7
- ŠTASTNÁ, S. a kol.: *Vybrané kapitoly z biochemické genetiky*. Projekt Metabolické vzdělávací centrum CZ.04.3.07/3.2.01.2/2048, Ústav dědičných metabolických poruch, Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha 2008
- HYÁNEK, J.: *Dědičné metabolické poruchy*. Praha: Avicenum, 1990
- BLEHOVÁ, B.: *Fenylketonurie*. Praha: SZN, 1963
- FERNANDES, J., SAUDUBRAY, J. M., van den BERGHE, G., WALTER, J. H. et al.: *Diagnostika a léčba dědičných metabolických poruch*. Praha: Triton, 2008. s. 257-363 ISBN 978-80-7387-096-6
- HOFFMANN, G. F., NYHAN, W. L., ZSCHOCKE, J., KAHLER, S. G., MAYETAPEK, E.: *Dědičné metabolické poruchy*. Praha: Grada Publishing, 2006. ISBN 978-80-247-0831-0
- PAZDÍRKOVÁ, R., KOMÁRKOVÁ, J.: *Fenylketonurie a mateřství*, Klinika dětí a dorostu 3. LF UK a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha: 2010., ISBN 978-80-254-7368-9
- PROCHÁZKOVÁ, D., HONZÍK, T., HERMÁNKOVÁ, R.: *Rady pro pacientky PKU a jejich blízké okolí*, Ambulance pediatrie a dědičných poruch metabolismu, Pediatrická klinika FN Brno, Brno: 2011., ISBN 978-80-254-9655-8167-6
- PROCHÁZKOVÁ, D.: *Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii*, Dětská interní klinika FN Brno, Brno
- ZAUGG, B., SCHÜRER, Ch. (překlad PROCHÁZKOVÁ, D.): *Severin a skřítkové*: dostupné na <http://www.pku-dieta.cz/severin-a-skritkove>



# 8 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S PRADER – WILLI SYNDROMEM

Hana Verichová, Vendula Šukalová, Zuzana Nykodýmová, Eva Literáková

## 8.1 Charakteristika Prader – Willi syndromu

### Příčina onemocnění

Prader - Willi syndrom (dále i jen PWS) je komplexní neurobehaviorální geneticky podmíněná porucha způsobená vadou na 15. chromozomu, obvykle chyběním části dlouhého raménka v oblasti 15q11–q13. Nejčastější příčinou je delece absence genů kritické části chromozomu 15. děděného po otci, méně často jde o uniparentální (maternální) disomii, kdy dítě dostává uvedenou část 15. chromozomu pouze od matky, případně jde o translokaci. Zatím neexistuje způsob, jak této mutaci de novo zabránit, prenatálně genetickým vyšetřením však diagnózu stanovit lze. (Zapletalová)

Vyskytuje se s četností přibližně 1 : 15 000–30 000 živě narozených dětí (Cassidy a Driscoll, 2008). Výskyt je stejně častý u obou pohlaví a u všech ras. PWS jako soubor příznaků popsali v roce 1956 švýcarští lékaři Praderová, Labhart a Willi. (Zapletalová) Důležitou úlohu při vzniku charakteristických tělesných a psychických projevů sehrává **porušená funkce střední části mozku** nazývané **mezimozek (hypotalamus)**. Je to oblast, která ovlivňuje endokrinní systém, náladu, kontroluje pocity, jako je hlad a žízeň, bolest, ale i tělesnou teplotu. Zde se také tvoří důležité látky, které regulují činnost dalšího mozkového orgánu – podvěsku mozkového – hypofýzy. Z něj se do krevního oběhu uvolňují hormony, které vazbou na cílové orgány řídí nejrůznější tělesné funkce (růst, pohlavní dospívání, činnost štítné žlázy a nadledvinek). (Zapletalová)

### Diagnostika

U některých dětí jsou projevy syndromu hodně nápadné, takže lékař může pojmout podezření již při běžném vyšetření (existují kritéria posuzování PWS). Rozhodující pro konečné určení, zda se o syndrom PWS jedná, je podrobné vyšetření chromozomů z bílých krvinek (lymfocytů), které se dají jednoduše získat odběrem krevního vzorku. Toto vyšetření se provádí na genetickém pracovišti. Speciálními metodami se zjistí, zdali jsou chromozomy úplné nebo některá část chybí, případně má odlišnou strukturu. (Zapletalová, s. 8)

### Příznaky a projevy PWS

- **Méně pohybů plodu v těhotenství, po narození** je přítomna **těžká svalová hypotonie**, dítě se dá přirovnat k hadrové panence, je letargické, slabě křičí, není obvykle schopno samo sát, proto je často krmeno žaludeční sondou. V prvních dvou letech života bývají obtíže s výživou, pomalými přírůstky na váze a opožděným psychomotorickým vyžíváním.
- **Vývojové opoždění** se týká hlavních vývojových milníků (sezení, chůze, první slova), které bývají dosahovány ve dvojnásobném čase, než je běžné. Kognitivní schopnosti bývají obvykle také narušeny: většina lidí s PWS spadá do pásu mírné mentální retardace, zhruba 40 % má hraniční mentální retardaci nebo nižší průměrnou inteligenci a 20 % středně těžkou mentální retardaci. Bez ohledu na stupeň mentální retardace se objevuje řada specifických poruch učení.
- **Typické behaviorální projevy** začínají u většiny lidí s PWS již v dětství. Patří k nim porucha emočního a sociálního vývoje, charakterizovaná na jedné straně nadměrnou příchylností až nerespektováním autorit a na druhé sociální izolací; tvrdohlavost; neustálé kontrolování a manipulativní chování; narušená schopnost kontrolovat impulzivitu. Časté jsou záchvaty vzteku a agresivita (převážně verbální, může však zahrnovat např. i házení předměty); dále se objevuje nutkavé a ritualistické chování (opakované organizování, psaní, sbírání věcí, nutnost ukončit jednu věc před započítím druhé). Neplatí zde předpoklad, že by tyto projevy byly u dětí s vyšší úrovní kognitivních schopností mírnější. Zhoršují se s přibývajícím věkem a váhou, v pozdní dospělosti ale často vymizí, objevuje se zmatenost, tendence k samotářství a zvýšená únava. Asi čtvrtina lidí s PWS má typické projevy autistického spektra a asi u 10 % se rozvine závažné psychiatrické onemocnění, nejčastěji depresivní či psychotické. **Poruchy výslovnosti**, bývá opožděný vývoj řeči a ve škole problémy s učením.
- **Nadměrná chuť k jídlu** až posedlost jídlem, způsobená poruchou v hypotalamu – chybí pocit nasycení. **Velký přírůstek hmotnosti až obezita** má obvykle počátek mezi 1. a 4. rokem věku. Objevuje se nekontrolovatelná chuť k jídlu, bažení po jídle a konzumace nelákových částí jídel, krádeže jídla nebo peněz na jeho nákup. Přejídání se (hyperfagie) a obezita může dosahovat až extrémních rozměrů.
- **Nižší sklon ke zvracení** na podkladě chybění zvracího reflexu.
- **Poruchy spánku**, spánková apnoe (přechodná zástava dechu během spánku), spavost ve dne, opakovaná respirační onemocnění, které v pozdějším věku umocňuje i závažná obezita.
- **Vyšší práh bolesti** vede k sníženému vnímání bolesti, což je nebezpečné při závažných poraněních či akutních onemocněních (např. při zánětu slepého střeva, zlomenině, akutní chorobě žaludku).

- **Poškozování kůže** v podobě rozškrábávání strupů, škrábání kůže do krve.
- **Porucha termoregulace**, může způsobovat opařeniny nebo naopak omrzliny.
- **Hormonální problémy** nazývané **hypogonadismus** (špatná funkce pohlavních žláz), u chlapců nesestup varlat, malý penis, opožděné nebo neúplné pohlavní dospívání.
- **Deficit růstového hormonu způsobuje malý vzrůst** (bez léčby růstovým hormonem bývá u žen tělesná výška 145–150cm a mužů 152–162cm) a tzv. akromikrii – malé ruce a malá chodidla.
- **Ortopedické problémy**, poruchy správného funkčního tvaru páteře zejména kyfoskolióza, mnohdy již od útlého věku, osteoporóza ve vyšším věku.
- **Poruchy zraku** jako je šilhání, krátkozrakost.
- **Viskózní sliny**, časté záněty koutků rtů a vyšší kazivost zubů.
- **Charakteristické rysy v obličeji**: protáhlá hlava, úzký obličej, oči ve tvaru mandle, koutky úst stočené dolů s užším horním rtem, zakřivení dolních končetin do tvaru X, **snížená pigmentace** kůže, vlasů a očí.

Jev, jemuž se nejhůře čelí v každodenním životě, je skutečnost, že **člověk s PWS nikdy nemá pocit nasycení**. Lidé s PWS vydávají velmi málo kalorií (přibližně 60 % normálního výdeje odpovídajícího věku) a nikdy nemají pocit sytosti. Proto se neustále shánějí po jídle, nejsou schopni příjem potravin regulovat, jedlí by stále a vše, na co přijdou a přibírají velmi rychle na váze. Nekontrolované přejídání může končit morbidní obezitou. Potraviny je proto nezbytné umístit na nedostupných místech, na lednici a spížírny umístit zámky, předcházet a zabránit „krádežím“ jídla.

Při nadváze se ve zvýšené míře objevuje diabetes II. typu, kardiovaskulární choroby (vysoký krevní tlak), obezita vede k dušnosti, zhoršení tolerance fyzické zátěže, vše značně snižuje kvalitu a zkracuje délku života. Podle zdrojů PWS a USA z let 2001–2003 průměrná délka života lidí s PWS byla 27 let, s důslednou péčí se však dnes člověk s PWS může dožít věku běžné populace.

### 8.1.1 Možnosti terapie PWS

PWS vzhledem ke genetické příčině svého vzniku je jako celek nevléčitelné onemocnění, ale některé symptomy dnes již úspěšně léčit lze. Terapie je tedy u PWS podpůrná a cílená na jednotlivé symptomy. Nejčastěji se jedná o hormonální substituční léčbu, důraz na kontrolu příjmu potravy, časté je vzdělávání dle individuálních plánů, v dospělosti pak chráněné zaměstnání. Behaviorální, případně psychiatrické projevy bývají léčeny psychiatrickou medikací.

#### Hormonální

Dodávání růstového hormonu upravuje poměr svalové hmoty na úkor tuku, zvyšuje klidový energetický výdej, „normalizuje“ tělesné proporce, pomáhá upravit výšku a zvyšuje celkovou aktivitu. U jedinců s PWS navíc pozitivně upravuje funkci plic a upravuje spánek (Haqq, Stadler, Jackson, Rosenfeld, Purnell a LaFranchi, 2003).

Kromě fyziologických změn se objevují pozitivní efekty také v sociální oblasti: rodiče dětí s PWS, kterým je růstový hormon podáván, uvádí snazší zvládnání dětí, zlepšení jejich paměti, vyšší sociabilitu, zlepšení sociálních vztahů, nižší míru perseverací a rychlých změn nálady (Whitman, Myers, Carrel a Allen, 2002). Také zkušenosti českých rodin, jejichž děti s PWS byly od malička léčeny růstovým hormonem, potvrzují, že se u nich mnohem méně projevuje typické „bažení“ po jídle a s ním spojené chování.

Vedlejším efektem úpravy tělesných proporcí, které uvádějí rodiče dětí s PWS léčených růstovým hormonem, je snížení stresové zátěže. V sociálních situacích, např. na veřejnosti se rodiče i sourozenci setkávají s menším množstvím posměšných poznámek a zejména sourozenci jedinců s PWS se za ně méně „stydí“ (Whitman a další, 2002).

Růstový hormon se podává ve formě každodenních podkožních injekcí, nejlépe večer těsně před spaním, protože kopíruje jeho přirozenou tvorbu, která je nejvydatnější právě v tuto dobu. Aby byla léčba co nejúčinnější, neměly by se injekce vynechávat. Léčba růstovým hormonem je dobrovolná a rozhodnutí o zahájení léčby je vždy na domluvě mezi rodiči a lékařem. (Zapletalová, s. 19)

U většiny jedinců bývá nutná i substituce pohlavních hormonů a hormonů štítné žlázy.

#### Dietní a behaviorální

Důležitá je důslednost ve výchovném přístupu od raného věku, která vede k vytvoření správných stravovacích i pohybových návyků, a tím ke kontrole tělesné hmotnosti. Lékaři a dietní sestry bývají rodičům nápomocni v sestavování jídelníčků. Jídla by měla být rozdělena do 5–6 menších porcí během dne. Osvědčila se i lázeňská léčba se speciálním dietním a pohybovým režimem. Správné stravovací návyky musí rodiče u dětí pěstovat hned od raného dětství, je nutné stanovit si od počátku určitá pravidla a zásady, které však musí důsledně dodržovat celá rodina.

Jelikož vzniká velký nepoměr mezi příjmem a výdejem energie, je nutné vést děti k pravidelnému pohybovému režimu. Vhodné pohybové aktivity jsou např. plavání, turistika, jízda na kole.

Je dobré v maximální míře rozvíjet i individuální schopnosti dítěte s PWS jako malování, zpěv, schopnost skládat puzzle apod. S trpělivou péčí se mohou naučit (byť v různé míře) mnoho dovedností jako jejich vrstevníci, a tím se v co největší míře zapojit do aktivit s nimi.

Behaviorální a psychiatrické potíže je nutno odhalit již v raném věku a při konzultaci s odborníky zvážit medikaci, která bývá neúčinnější při zvládnání impulzivity a redukci záchvatů vzteku. Psychotické příznaky se týkají 5–10 % lidí s PWS a musí být adekvátně léčeny, proto je dobré, dokáží-li je pečovatelé včas zachytit.

## 8.2 Dítě s PWS a vzdělávání

**Pro úspěšné zařazení dítěte s PWS do školního vzdělávacího procesu je velmi důležitá spolupráce učitele a školy s rodiči, hledání cesty k řešení problémových situací, spolupráce s SPC. Každé dítě je ale jiné, a tak i pro žáky s PWS nelze zcela zevšeobecnit problémy a jejich řešení.**

*M. (10 let) není často schopen říci, co se stalo nebo co ho trápí. Někdy je to proto, že nechce nebo se neumí vyjádřit, někdy si situaci nepamatuje nebo ji nepokládá za důležitou na rozdíl od ostatních. Rodiče pak tápou, co se vlastně děje, skládají si situaci ze spousty útržků. Škola je přitom často v dobré víře nechce obtěžovat pro školu „banálními“ věcmi. Rodiče ocenili možnost problémy osobně řešit krátkou schůzkou s třídním učitelem. M. získal pocit, že se jeho problémy někdo zabývá a jeho nálada se výrazně zlepšila a zlepšil se i jeho vztah ke škole.*

**Schopnosti dítěte s PWS, pokud se vyjádří hodnotou IQ, se pohybují v rozmezí 45–95, výjimečně mohou být i vyšší. Jejich rozložení v jednotlivých oblastech je značně nerovnoměrné a liší se také u jednotlivých dětí v závislosti na genetické variantě syndromu** (Milner a další, 2005). Výjimečně zdatné jsou děti s PWS např. ve stavění puzzle, v čemž dokonce předčí i typické děti stejného věku, a ve vyhledávání slov, kde mají pouze o málo horší výkon (Dykens, 2002). Tyto schopnosti se často odráží i v jejich zálibách a lze je využít také při výuce nebo programech mimo výuku. Skládání puzzle nebo luštění osmisměrek se může stát oblíbenou volnočasovou činností, zálibu v jídle lze využít např. jako pomoc při přípravě pokrmů (kde je však nutno hlídat konzumaci).

Žáci s PWS mají obvykle **deficit zpracovat dějovou posloupnost**, porozumět abstraktní informaci, pochopit ji, zpracovat a reagovat na ni (tedy plnit slovní pokyny). Doporučuje se používat instrukce skládající se maximálně ze tří částí, pokud možno jasných a stručných. Je-li instrukce příliš dlouhá, ztrácí souvislost a pozornost.

*Např. instrukce „Žáci připravte si pomůcky na další hodinu.“ by měla lépe znít „Karle, připrav si na stůl učebnici a sešit českého jazyka“.*

Proto je vždy třeba **ověřovat zpětnou vazbu**, zda žák porozuměl zadání, a to bez ohledu na věk.

Žáci s PWS se vyznačují lepší **dlouhodobou pamětí ve srovnání s pamětí krátkodobou**. Je výhodou, podaří-li se častým opakováním uložit informace z krátkodobé do dlouhodobé paměti.

**Pracovní tempo** bývá celkově pomalé, často je třeba poskytnout žákovi při školní práci dostatečný časový prostor a chránit ho před přetížením.

Problémy mívají žáci s PWS s dokončováním činností ve stejném čase jako jejich spolužáci, pomaleji se přeorientovávají z jednoho předmětu do druhého, z jedné činnosti do jiné.

Pokud je to třeba, je vhodné jim poskytnout delší čas při testech. Je možno zvážit zjednodušení či eliminování domácího úkolu. Při učení někdy velmi dobře spolupracují, jsou šikovni, a na druhé straně jsou jindy neuvěřitelně zapomětliví a roztěkaní.

Složitá je pro ně práce ve skupině, potřebují většinou individuální přístup.

Velmi důležitá je častá **pochvala, a to i za dílčí výkony**, což bývá i motivací k pokračování v činnosti.

Typickým znakem PWS je **zvýšená unavitelnost a usínání během dne**, kdekoliv a kdykoliv (škola, dopravní prostředek, návštěva). Tyto mikrosnánky obvykle nesouvisí s nevyspaním (pouze v případě, že dítě trpí noční apnoe, může být i jejím důsledkem), ale se zvýšenou unavitelností.

Podle situace, možnosti a místa je třeba umožnit alespoň krátký odpočinek. Při cestách v dopravních prostředcích se pak přesvědčit, že žák slyšel např. oznámení, že se vystupuje.

*T. (12 let) někdy je při delších dnech více unavený, někdy i usne (bere ještě histaminika na alergii), přístup učitelky i asistentky je skvělý, nechají ho odpočinout, děti to také respektují. Někdy se ale stává, že toho umí T. i zneužít, např. o AJ usnul (měli psát*

test) a probudil se až o velké přestávce (kdy ví, že bude svačina)... neustále je tedy nutné dolaďovat vzájemně informace mezi učitelkou, asistentkou, T. a rodiči – protože T. občas něco neřekne, nebo to nepovažuje za nutné, důležité...

T. byl s třídou na škole v přírodě, kde měl částečně přizpůsobený program – např. kratší výlety jen s asistentkou

Pro žáky s PWS je charakteristické **smyslové, zejména vizuální učení**, pojmy, abstraktní myšlení a všeobecná představa jsou pro ně problematické. Je třeba podávat informace více než jednou metodou – mluvením a používáním názorných pomůcek (obrázků, předmětů, zvuků), aby mohli vnímat jeden podnět více smysly.

Jsou však i výjimky, u kterých výše uvedené ne zcela platí.

*Pevně stanovené postupy v matematice umožňují M. dopočítat i složitější příklady. Nedostatek představivosti neumožnil využít názorné metody. (Počítadlo, peníze i tabulky vedou ke ztrátě koncentrace na zadaný úkol a končí přebíráním, hledáním či prohlížením pomůcek).*

**Schopnosti a dovednosti v jednotlivých předmětech** jsou vysoce individuální. Většinou mají lepší schopnosti ve čtení než v matematice, ale nemusí to být pravidlem. Schopnost číst a zejména porozumět čtenému textu může, kromě snížení rozumových schopností, být zhoršena opožděným vývojem řeči, eventuálně specifickými vývojovými poruchami učení. Úroveň čtenářských dovedností (kvalita samotného čtení a porozumění čtenému) ovlivňuje výsledky v ostatních předmětech.

*Výsledky T. v jednotlivých předmětech jsou různé, např. velmi dobře čte, ovládá gramatické jevy, baví ho přírodověda a vlastivěda, hudební výchova, horší je to s matematikou – tu má upravenou dle osnov pro zvl. školy, jinak zvládá všechny předměty v rozsahu osnov ZŠ, Během roku je normálně známkován, vysvědčení má po dohodě slovní.*

*T. využívá PC ve škole i doma, např. na domácí úkoly z ČJ, protože píše pouze tiskacím a pomalejším tempem – na PC zvládne již i zápis do čtenářského deníku (samozřejmě v jednoduché podobě).*

S omezením se lze setkat v tělesné výchově z důvodu hypotonie, skoliozy, která se často ve školním věku objevuje a zhoršuje. Tělesné cvičení by však mělo být v této době každodenní samozřejmostí.

*T. jednou týdně chodí s paní asistentkou na rehabilitaci, která se mu počítá jako hodina TV.*

PWS zasahuje i do oblasti **jemné a hrubé motoriky**. V hrubé motorice se jedná o potíže s rovnováhou, koordinací pohybů a silou. Obtížný pro děti pak může být běh, skákání, šplh, přeskakování, chytání míče... Jemnou motoriku ovlivňuje slabší síla v horních končetinách, neobratnost ruky, a tak mívají problémy s kreslením, stříháním, psaním.

Do školního dne je nutné **zavést strukturu** a předvídatelnost, a tak pomoci žákovi s PWS zvládat jeho strach ze změn a přesunů na jiná místa. Bez ohledu na věk potřebuje **pevná pravidla, bezpečí a jistotu**, jak v denním režimu, tak jistotě jídla. Náhlá vybočení z denní rutiny nese obvykle těžce, může neadekvátně reagovat až záchvatem vzteku a agrese.

Pokud se chystají změny v zavedeném denním programu, je třeba dát vědět žákovi, rodičům a zainteresovaným pedagogickým pracovníkům s časovým předstihem. Zároveň je však důležité dítě s PWS při vhodných příležitostech cíleně učit zvládat tyto změny rutiny jak doma, tak i ve škole.

*Při změně učitele M. nekomunikuje a vypadá, jako když nespolupracuje. Často je proto považován za nepozorného a vzdorovitého až provokativního svým mlčením. Toto chování zpravidla odezní cca za 1–2 měsíce. Osvědčilo se, když třídní učitelka vysvětlila novému učiteli M. problém a jeho chování v daných situacích.*

*Osvědčilo se dodržování pevných pravidel, jinak nastaly problémy. M. byl zmatený, nevěděl, co je správné, proč jednou má úkol celý dokončit a jindy odevzdat rozdělanou práci. Pokud nebylo přesně stanoveno pravidlo, docházelo i ke vztekání. Nyní paní učitelka nechává M. dokončit úkoly, přestože ostatní děti již pracují na jiné úloze.*

**Pevná a pro žáka srozumitelná pravidla je nutné stanovit a dodržovat bez ohledu na úroveň jeho kognitivních schopností.** Některé behaviorální problémy, projevující se např. vynalézavostí v získávání jídla, jsou nedílnou součástí PWS a projevují se tedy u všech dětí.

Typickým projevem je také **tvrdohlavost a náladovost**. Nálady se mění velmi rychle, v okamžiku, mnohdy i kvůli zdánlivé maličkosti.

Problémy nesouvisí vždy bezprostředně s jídlem – úporná vytrvalost, výbuchy vzteku a špatné nálady, posedlé a nátlakové chování, tvrdohlavost, neústupnost, snaha ovládat, vlastnit, tendence argumentovat, být v opozici, kradení a lhaní vznikají z různých podnětů.

*M. bývá někdy tvrdohlavý, při vypracovávání úloh především v matematice není ochoten přeskočit příklad, se kterým si neví rady. Pokud se to stane např. na začátku písemné práce, je schopen odevzdat nevypracovanou práci, přestože ví, že dostane špatnou známku. V takovém případě se osvědčilo dát mu druhou šanci s odstupem času.*

**Neschopnost přiměřeně zvládat frustraci**, strach a zlobu může vyústit v odmítnutí řídit se pokyny, v záchvaty vzteku či v jiné nestandardní chování. Po dobu takového projevu je člověk s PWS upnutý na jeden podnět, který se stává středobodem všech myšlenek. Nemá smysl v této chvíli cokoli vysvětlovat, protože člověk často jakoby nevnímá. Je lepší omezit diskusi a snažit se v klidu odvést pozornost od zdroje problému. Znovuzískání sebeovládání trvá určitý čas a často ho provází smutek, pláč, výčitky svědomí a pocity viny. Protože však člověk s PWS obtížně chápe následnost dějů, nedokáže vždy pochopit „to se nedělá“ a „tak se to má dělat“. Situaci ztěžuje, že si z prožitého neumí většinou „vzít ponaučení“ a mnohdy nechápe, že by udělal nějakou chybu.

Je třeba být vnímavý a sledovat znaky toho, že žákův strach či frustrace narůstá a pomoci mu ji zmenšit dříve, než vyvstane problém. Poskytnout ujištění, pomoci dokončit příslušnou činnost a zadat speciální úkol, který mu umožní připojit se ke skupině nebo si vytvořit a uvést do praxe bezpečné způsoby, jak se tyto žáci mohou vypořádat se svým zklamáním (např. žáka odvést z prostoru, ve kterém k problému došlo). Někdy pomáhá domluvit si, když je žák v klidu, nějaké slovo, frázi, která se bude používat v situaci, kdy to začne přehánět. Někdy může pomoci zvládnout hněv delší procházka, trhání papíru, látky, praskání papírových pytlíků.

Některé děti si **škrábou kůži** až do krve, rozškrabují strupy nebo se štípou, často i bez zjevné příčiny, v důsledku stresu se to může ještě zhoršovat. Nestačí říct, „nedělej to“, pomáhá odpoutat pozornost, zaměstnat ruce.

Dalším projevem bývá „**úporná vytrvalost**“ např. opakování otázky nebo tvrzení, anebo se žák zarazí či ulpí na určitém pojmu či úkolu. Časté je, že opakuje stále dokola jednu otázku, vyžaduje opakovaně odpověď a ujištění o tom, co se bude dít, kdy bude jídlo apod. A to i v případech, že odpověď zná. Pomáhá odpovědět na jeho otázky a nechat ho zopakovat jejich pochopení odpovědi, stanovit limit, kolikrát se může zeptat na stejné téma, a potom ho nechat říci k danému tématu „poslední slovo“. Může být složité některé situace zvládnout, žák s PWS se hůře ovládá, „nyní“ je pro něj nejdůležitější, „pak“ nepodstatné. Pojmy jako „později“, „možná“ pro něj mohou být problematické.

Ačkoliv někteří mohou být až egocentričtí a vyžadují pozornost okolí, jiní nechtějí stát ve středu pozornosti (autistické rysy). Přestože M. mluví a projevuje se velmi hlasitě a každý si ho všimne, není rád, když je středem pozornosti. Např. chodí do sboru, kde je šťastný, snaží se, i když jeho výkon není dokonalý, ale před třídou sám nezaspívá i přes hrozby učitele. Paní učitelka ho tedy nezkouší před třídou, pokud to dopředu neví a není na to připraven.

Někdy bývá problém při vyučování **vyrušování a hlasité mluvení**, zde lze pomoci zavedením vizuálních znaků a signálů.

**Lhaní, nebo „fabulace“** je také součástí PWS. Pokud vznikne důvodné podezření, že žák nemluví pravdu, je třeba zůstat v klidu a nesažit se ho konfrontovat. Osvědčilo se komunikovat s rodiči a ostatními lidmi v týmu školy a společně se dostat k jádru problému.

**Slabá sociální obratnost a dovednost** znamená, že se žák s PWS často musí učit stále a znovu, co se smí a nesmí, pro slabé společenské schopnosti potřebuje pomoc po celý život. Stále je třeba pokračovat v procvičování praktických úkonů spojených s běžným životem a posilování sebeovládání.

Větší či menší porucha řeči, zejména schopnost přesně a srozumitelně se vyjádřit, stejně jako ulpívání na tématu, obvykle ztěžuje komunikaci s okolím a vytváří bariéru při kontaktu s vrstevníky.

Problematické pro ostatní děti bývá i „divné“ chování spolužáka s PWS, někdy spojené s různými projevy emocí, často radosti – mnutí rukou, silové tisknutí rukou proti sobě, třepání rukama vedle těla apod.

Často potřebují v komunikaci podporu dospělého, na kterého se pak ale mohou fixovat.

*K. se snažil zapojit do hovoru spolužáků. Buď však z ničeho nic začal mluvit o úplně jiném tématu než ostatní (na které zrovna myslel) nebo než se „vymáčkli“, děti ztratily pozornost a odešly. Pokud byl nablízku dospělý, pomohl mu myšlenku zformulovat a dokončit.*

Pro lepší **soužití ve třídě** je dobré vytvořit empatii tím, že učitel vysvětlí adekvátní formou k věku některé z problémů, kterým musí jejich spolužák s PWS čelit, může tímto předejít některým konfliktním situacím.

*M. špatně nese nářky dětí. Zdravé dítě je přejde či se s nimi vyrovná samo. Rodiče je s M. řeší několik dní, on se k nim stále vrací a znovu a znovu se u M. střídá lítost, vztek, pocit méněcennosti a nepochopení ze strany spolužáků.*

Zejména v době dospívání se u ostatních dětí rozvíjí společenské dovednosti, navazují nové vztahy. Děti s PWS se však tyto dovednosti „učí“ obtížně, jejich neschopnost skamarádit se, tvrdohlavost, často „divné chování“, někdy výbuchy vzteku, mohou vést k izolovanosti od vrstevníků, a přestože po kamarádech touží, bývají často osamělé.

Pokud je to možné, je dobré poskytnout jim příležitost pro vzájemné společenské působení na různých úrovních a pomoci tak rozvíjet jejich společenské dovednosti.

*T. navštěvuje kroužek zpěvu a divadelní kroužek, vystupuje s nimi i na veřejnosti bez problémů. S učitelkou i asistentkou jsou rodiče ve stálém kontaktu, buď mailem, telefonem nebo osobně.*

Ať už se jedná o přehnanou sociální extraverci či naopak izolovanost, výbuchy vzteku nebo tvrdohlavost a ulpívání na jednom tématu, pokud má kterýkoliv pečovatel (rodič, učitel, asistent) pocit, že takové projevy překračují míru únosnosti, je vždy vhodné zvážit psychiatrickou konzultaci a případné nasazení medikace (Descheemaeker, 2002).

## 8.3 Organizace a možnosti vzdělávání dítěte s PWS

### 8.3.1 Stravování

Žáci s PWS obecně **vydávají velmi málo kalorií** (přibližně 60% normálního výdeje odpovídajícího věku) a nikdy nemají pocit sytosti. Je nezbytné mít toto stále na paměti a seznámit s těmito základními problémy týkajícími se jídla a nutných omezení personál školy. Pokud žák chodí do školní jídelny, je třeba dohlédnout na množství jídla (velikost porcí) a výběr (nevhodná jsou vysokokalorická, sladká jídla a slazené nápoje), dodržovat pravidlo nepřidávat (zejména přílohy) nebo s rodiči domluvit způsob, jak přídatky řešit. Často se stává, že personál kuchyně nerozumí tomu, proč žák má být dietně omezen, když je štíhlý a lituje ho a tato pravidla poruší. Navíc dítě dokáže být velmi přesvědčivé ve snaze získat jídlo navíc.

Nyní J. (21) dostává do školy svačinu, kterou sní dopoledne. Dále nosí denně do školy krabičky (boxy na potraviny) a pokud mají ve škole nějakou oslavu a rozdělují se nějaké dobroty, vše přinese v krabičce domů a pak to postupně dostává. Ve škole J. se spolužáky i obědvá. Domluveno je to tak, že menší porci kuchařka opticky rozloží na celý talíř a pokud mají k obědu třeba vdolky nebo něco na kusy, J. si dobře spočítá, kolik má dostat. Ve škole sní jen polovinu nebo třetinu, zbytek přinese a má večeři nebo svačinu (někdy dvě). Má z toho radost a je klidnější, protože dostala stejně jako ostatní. Spolupráce se školou funguje skvěle. Rodina to tak začala praktikovat i v restauracích a na rodinných oslavách. S dětskými porcemi by u J. neuspěli a navíc je všude nedávají. Všude prostě chodí s krabičkou.

Častým tématem, které je třeba řešit, jsou svačiny. Pro některé děti, bez ohledu na věk, může být obtížné mít u sebe jídlo (např. svačinu do školy, na výlet) aniž by ji snedly ještě před určeným časem.

*Rodiče zjistili, že M. sní svačinu okamžitě po příchodu do školy. S paní učitelkou se domluvili, že na M. dohlédne, aby svačinu nejedl, nebo si ji vezme do přestávky k sobě.*

Stává se, že žák s PWS vezme spolužákovi svačinu, což je způsobené neschopností odolat nutkavosti, a to i přesto, že svoji svačinu má. Je potřeba vysvětlit spolužákům adekvátní formou k věku tyto skutečnosti spojené s PWS a také je požádat, aby se s ním nedělili o svačiny (obědy) a nenabízeli mu sladkosti.

Žák s PWS vždy lpí na **pravidelnosti jídla**, dožaduje se jí a při porušení může nepřiměřeně reagovat. To může být problém v případech, kdy režim nelze zcela dodržet (výlety, kulturní akce...). Důležité je dopředu žáka na možnost nedodržení času jídla připravit a ujistit ho, že o ně nepřijde.

Při **plánování událostí**, kde se objevuje jídlo nebo kde bude dostupné (oslavky, výlet, škola v přírodě...), je důležité dopředu promyslet, jak bude na žáka s PWS zabezpečen dohled a domluvit s ním pravidla. Neočekávaná pohoštění či možný přístup k jídlu vytváří stres. Žák není schopen zvládat svůj pocit „stálého hladu“ a nikdy by neměl být ponechán bez dohledu v blízkosti jídla. Co a kolik toho smí dostat, je nutno vždy konzultovat předem s rodiči. Situaci nelze řešit neočekávaně např. zákazem, odebráním – stres může vyvolat negativní reakci až agresi. Je třeba mít na paměti, že značné vybočení z běžných stravovacích návyků nezpůsobí např. nevolnost a zvracení (jako např. vysokou hladinu cukru, a s tím spojená zdravotní rizika u diabetika požitím nesprávné stravy), v extrémním případě může dojít i k životu ohrožujícímu přejedení.

*P. (8 let), byl pozván na školní oslavu, kde bylo velké množství dobrot, které nedostává. Paní učitelka s ním předem domluvila, že si sám může cokoliv vybrat. Vybral si brambůrky. Pak mu stanovila limit 3 kousků, P. si je sám odpočítal a byl spokojený.*

Je dobré mít na paměti, že **jídlo by nemělo být pro žáka s PWS odměnou**, pokud dostávají všechny děti, měl by dostat symbolicky nebo podle dohody s rodiči náhradní, vhodnější odměnu. Na druhou stranu funguje jídlo zejména pro děti s PWS jako jeden z nejlepších motivačních prvků. Je např. možné domluvit se, že určitou činnost (ať už se jedná o práci nebo pouhé převlečení a vyčištění zubů), je nutné udělat před daným jídlem (např. snídaní). Vzpomínku na jídlo (např. odkaz na to, jak byl dobrý oběd) nebo připomenutí, že za určitou dobu bude svačina, na kterou se dítě může těšit, může také pomoci rozptýlit pozornost v situaci, kdy se dítěti zhoršuje nálada.

Problematické je umístění automatů na pití a jídlo na chodbách škol, jsou neustálým lákadlem. Žák s PWS by neměl mít u sebe peníze, z touhy něco si snadno dostupného koupit se může snažit peníze někde vzít.

## 8.3.2 Zařazení do předškolního a školního vzdělávání

Mateřská škola

Nejvhodnější je mateřská škola s nižším počtem žáků a s možností logopedické, rehabilitační a eventuálně další terapeutické péče.

- a) běžná (s pedagogickým asistentem či bez pedagogického asistenta)
- b) speciální

Mateřská škola bývá prvním místem, kde již rodič nemá možnost dohlížet na stravování. Nezbytná je společná dohoda na dodržování pravidel a opatření.

*Učitelky ve školce, kam J. docházel, byly velice vstřícné a dohlížely na stravování J. velice pečlivě. Přesto se stalo, že se mu v nestřežené chvíli podařilo dostat se do kuchyňky a sníst téměř celou bonboniéru, než ho učitelka objevila. Bonboniéru ležela na dostupném místě.*

**Přípravný stupeň základní školy speciální** poskytuje přípravu na vzdělávání dětem s různými typy a stupni postižení. Lze sem zařadit dítě od 5 let věku, přičemž děti 6 leté s povoleným odkladem povinné školní docházky. Délka přípravy na vzdělávání je 1–3 roky.

### Základní škola

Výchovně vzdělávací proces dítěte s PWS se uskutečňuje zejména s ohledem na jeho mentální úroveň, dostupnost a i vstřícnost zařízení respektovat specifika dítěte. Výhodnější je zvolit slovní hodnocení prospěchu. Řada dětí zahájí docházku v běžné základní škole. S přibývajícimi nároky na obsah a množství učiva většinou přestupují do základní školy praktické, eventuálně základní školy speciální.

*M. potřebuje delší dobu na osvojení nové látky, a to především v ČJ a Mat. Paní učitelka ho hodnotí, až když látku zvládne. Do té doby pouze opraví a eviduje. Tím dostává i normální známky a nemá pocit vyčlenění. Na vysvětlění pak samozřejmě má slovní hodnocení.*

- a) běžná (s pedagogickým asistentem či bez pedagogického asistenta, možnost individuálního vzdělávacího plánu)
- b) základní škola praktická (Vzdělávají se zde žáci se speciálními vzdělávacími potřebami vyplývajícími z lehkého mentálního postižení, kterým nevyhovuje docházka do běžné základní školy. Žákům umožňuje speciálními výchovnými a vzdělávacími prostředky a metodami dosáhnout co nejvyšší úrovně znalostí, dovedností a osobnostních kvalit, přičemž jsou stále respektovány individuální potřeby žáka). (dle Švarcové, 2006)
- c) základní škola speciální (Tuto školu navštěvují žáci, kteří se nemohou vzdělávat v běžné škole nebo základní škole praktické, jsou však schopni osvojit si elementární vzdělání. Cílem vzdělání na této škole je rozvíjet fyzické i psychické schopnosti s předpoklady žáků, rozvíjet komunikační a motorické schopnosti a vybavit je takovými vědomostmi, dovednostmi a návyky, které jim umožní v maximální míře zapojit se do společenského života.) (dle Švarcové, 2006)

Zatímco vrstevníci se začínají osamostatňovat, u dospívajících s PWS to není jednoduché a ve většině případů je to téměř nemožné. Stále je třeba pokračovat v procvičování praktických úkonů spojených s běžným životem a posilování sebeovládání. Navíc všechny staré problémy zůstávají, zhoršují se a zvýrazňují, neboť se zvětšuje propast ve vývoji osoby s PWS a jejich vrstevníků. Zvládnutí udržení hmotnosti, pevná pravidla ve vedení dítěte od malička, trpělivost rodiny při výuce různých dovedností přináší lepší šanci na zapojení dítěte s PWS do některých aktivit s vrstevníky i v době dospívání.

**Po ukončení základní školy** většinou pokračují děti s PWS podle svých schopností, daných zejména mentální úrovní, na **střední škole či střední odborné škole, středním odborném učilišti, odborném učilišti či praktické škole**. Hlídání hmotnosti je v této době bez ohledu na typ školy stále obtížnější. Při výběru školy je třeba hledat odpověď na otázky: Bude mít přístup k samoobslužnému způsobu stravování, k taškám spolužáků? Bude si cestou moci získat jídlo v obchodech a občerstveních? Zcela nevhodné jsou obory, v nichž dítě přichází do kontaktu s potravinami. I zde platí nutnost spolupráce rodiny se školou a potřeba respektovat specifika PWS.

Nesmírně důležité je využití co nejdéle doby vzdělávání a následného uplatnění dle schopností, možností a zdravotního stavu jedince. Běžné zaměstnání nebývá možné, jako dobrá možnost se ukazují podporovaná zaměstnávání či chráněné dílny s dohledem. Ten je stejně potřebný i při ostatních aktivitách.

Každý dospělý s PWS je jiný, protože syndrom postihuje jen několik genů z jeho genetické výbavy. Jednotlivé situace je tedy nutné pečlivě vyhodnotit s přihlédnutím k zmíněným specifikům nemoci, která se u každého nemocného vyskytují v různé míře, ať jsou jeho individuální schopnosti jakékoli.

Přáním téměř každého mladého člověka je samostatný život, nejinak je tomu i člověka s PWS. Vzhledem k neschopnosti kontrolovat svoji chuť k jídlu, problémům s chováním i malé schopnosti řešit každodenní situace, nejsou však dospělí s PWS schopni žít samostatný život. Větší míra samostatnosti (vlastní finanční prostředky, neomezený přístup k jídlu, absence dohledu) navíc téměř vždy vede k zásadnímu zhoršení stavu – zvyšuje se riziko závažné obezity, a s tím i spojených komplikací (cukrovky a kardiovaskulárních problémů).

Odhadnout potřebu provázení člověka s PWS a zhostit se dohledu nad ním je velmi problematické, neboť člověk postižený PWS se může z vnějšího pohledu jevit jako osoba naprosto schopná samostatného rozhodování. Obvykle tvrdí, že je schopen dodržovat stravovací režim. To může být pravda po delší či kratší období, kdy je psychicky vyrovnaný. Je nutné si však uvědomit, že jeho tvrzení se velmi liší od jeho skutečné schopnosti režim dodržovat dlouhodobě. Neposkytnutí každodenní podpory, kterou potřebuje, ho nevyhnutelně vede k velmi bolestně prožívaným prohrám a ty zase velmi rychle mohou způsobit prohrý další.

**Pro dospělého jedince s PWS je tedy velkou výhodou nalezení přiměřeného pracovního uplatnění a smysluplného trávení volného času v pro něj „bezpečném“ prostředí.**

### 8.3.3 Dvanáctero úspěšného učitele dítěte s PWS

- Do školního dne zaveďte strukturu, dodržujte stabilní režim, změny oznamte s časovým předstihem.
- Podávejte informace více než jednou, např. mluvením a ukázáním.
- Instrukce by měla být stručná a jasná, neměla by mít víc než tři části.
- Ověřte zpětnou vazbou, že žák instrukci pochopil.
- Pokud je to třeba, dejte žákovi delší čas při testech, dle uvážení eliminujte domácí úkoly.
- Vysvětlete spolužákům formou vhodnou k věku specifika žáka s PWS.
- Vytvořte pravidla pro zvládnání vyrušování, stanovte limit pro opakující se otázky.
- Pomozte žákovi zvládat sociální neobratnost a rozvíjet jeho společenské dovednosti.
- Buďte vnímaví k počínajícím změnám chování (strach, frustrace) a pomozte je řešit, než nastane problém (záchvat vzteku, agresivní chování).
- Chvalte i za dílčí úspěchy, je to nejlepší motivace.
- Dbejte na dodržování stravovacího režimu, snažte se eliminovat situace, kdy volný přístup k jídlu může mít závažné zdravotní důsledky.
- Seznamte se s „Zdravotními riziky PWS“ (brožura), nepodceňujte stížnost na bolest a úraz, vyšší práh bolesti lidí s PWS může skutečný stav zastřít.

## 8.4 Kontakty

Občanské sdružení pro Prader-Willi syndrom (OSPWS)

www.prader-willi.cz

e-mail: ospws@email.cz

## 8.5 Kazuistiky

### Příklad problémů ve vztazích rodiny (dívky) a školy

V roce 1997 J. nastoupila do zvláštní školy, dnes základní školy praktické, v místě bydliště. Počáteční nedůvěra ze strany rodičů, kteří měli obavu, jak učitelé zvládnou její chování a nálady a zda ji dokážou vtáhnout do učebního procesu, byly brzy rozptýleny. Školní úspěšnost J. se odvíjela od přístupu jednotlivých učitelů, zejména třídní učitelky. Pokud se vzdělávací proces přizpůsoboval úrovni psychického a fyzického rozvoje J. a učitelka vytvářela v rámci celého edukačního procesu podnětné a tvůrčí prostředí, dosahovala J. chvalitebných, a dokonce i výborných výsledků.

V tomto období ji velmi zatěžovala hyperfagie, která se blížila vrcholu. Neustálý pocit hladu byl příčinou emoční lability (pokud jí nebylo vyhověno, následovaly výbuchy hněvu), byla schopná sníst svačiny ostatním spolužákům, kteří brzy zjistili její nezměrnou touhu po jídle a dělali jí různé naschvály.

S přestupem na druhý stupeň nastaly i velké problémy se zvládnáním učiva. Změnou třídní učitelky, přístupu, metod a forem práce začala být J. hodnocena dostatečně až nedostatečně. Tato situace ji velmi trápila, neboť jí nebyla dána možnost zažít úspěch. Doma začalo každodenní doučování, které se počítalo na hodiny. To, co nestihla ve výuce, se pravidelně doma muselo dokončit a k tomu bylo třeba dodělat spoustu domácích úkolů. Úkoly, týkající se např. vesmíru či abstraktních věcí, jí vůbec nic neříkaly, věcem, které si nemohla osahat, prostě nerozuměla.



Rodiče několikrát požádali třídní učitelku o spolupráci. Byli sice vyslyšeni, ale ke změnám nedocházelo. Třídní učitelka rodičům pouze navrhla, že může J. hodnotit lepšími známkami. Nedokázala pochopit, že v žádném případě nešlo o to, jestli J. bude mít samé jedničky nebo trojky, ale o to, aby ji škola bavila a chodila tam ráda. Učitelka nebyla svolná k jakékoli změně svého způsobu výuky. V roce 2002 se rodiče rozhodli sami kontaktovat SPC, které zajišťuje komplexní pedagogicko-psychologickou péči dětem s mentálním postižením. Zde se setkali s velmi vstřícným přístupem. Věnovala se jim speciální pedagožka se zaměřením na psychopedii a psycholog, se kterým spolupracují dodnes.

Psycholog konstatoval, že rodiče nahrazují vzdělávání ve škole, dívka je dlouhodobě přetěžována, aniž by zažila školní úspěch, a že rodiče z dítěte budují neurotika, což matku velmi mrzelo. Nikdo rodičům dříve neporadil, jak se s dítětem doma učit, aby mohlo dojít k nápravě. J. byla v SPC věnována maximální péče ve všech směrech. Na základě komplexního speciálně pedagogického a psychologického vyšetření byl vypracován individuální vzdělávací plán a rodiče byli informováni, jak s J. doma pracovat. Pracovníci SPC osobně navštívili školu, pohovořili s ředitelem a hlavně s třídní učitelkou a postupně nastaly změny k lepšímu. Rodina pravidelně dojížděla do SPC, pracovníci SPC ještě několikrát v rámci poskytování poradenských služeb navštívili školu, ale to již probíhaly změny v myšlení a přístupu pedagogů. J. se znovu začala do školy těšit, a přestože třídní učitelka v duchu nesouhlasila s návrhy SPC, což dala několikrát rodičům najevo, proti nařízení si nedovolila protestovat.

J. ukončila základní vzdělávání s dobrými výsledky. Pokud by byl přístup pedagogů od začátku jiný, mohl dívce i rodičům ušetřit spoustu stresových situací.

### **Výběr školy a spokojenost dítěte**

J. byl po narození typické miminko s PWS, špatně sál, svalová hypotonie byla výraznější na horní polovině těla. Pohyb byl celkově opožděný, s prvními samostatnými kroky po 2. roce se objevila i nadměrná chuť k jídlu.

Zatímco pohyb se i díky rehabilitačnímu cvičení postupně upravoval, začalo se víc projevovat opoždění řeči. V pěti letech nebyl schopen souvislejšího vyprávění, jeho slovní zásoba byla velice omezená, struktura vět nepřirozená, časté agramatismy a záměny hlásek.

Speciální mateřská škola, která měla v názvu „logopedická“ a do které přešel z mateřské školy zaměřené na pohybové problémy, pro J. nebyla přínosem, logoped se více věnoval jinak „zdravým“ dětem.

Během kontroly na Foniatričké klinice (FK), kde byla u něj již dříve diagnostikována centrální porucha sluchu a řeči s postižením obou složek řeči: exprese i percepce (charakter poruchy obdobný symptomatologii vývojové dysfázie), lékařka konstatovala, že je třeba intenzivnější péče. Zařadila J. do speciálního stacionáře přímo při FK a v krátké době byl zařazen do mateřské školy, která s FK spolupracovala. Díky intenzivní péči učitelek, přesně podle rad klinického logopeda se do nastupu do první třídy v 8 letech (narozený na podzim a jeden odklad), jeho vyjadřovací schopnosti velice zlepšily a výslovnost byla zcela v pořádku.

Výběr školy rodiče řešili s psychologem na FK, nebyli si jisti, zda by J. měl nastoupit do speciální základní školy logopedické s osnovami základní školy nebo rovnou do zvláštní školy. Psycholog doporučoval v té době asi nejlepší speciální základní školu logopedickou, která ale byla hodinu cesty přes celé město se dvěma přestupy na MHD. Výhodou této školy bylo, že zahrnovala základní i zvláštní školu, takže přestup byl v případě potřeby jednoduchý. Psycholog se přikláněl k názoru, že by J. měl dostat šanci ve speciální logopedické škole s osnovami běžné základní školy, myslel si ovšem, že víc než prvních pár let nezvládne a bude nutné přestup řešit. Výběr školy nakonec ovlivnila vzdálenost školy a vysoká navitelnost J., rodiče nakonec zvolili školu, která nebyla sice tak dobře psychologem hodnocena, ale byla blízko bydliště.

V 1. třídě bylo 12 dětí a učilo se podle osnov „Obecné školy“. Zpočátku se zdálo, že J. učivo zvládá, i když se s ním doma matka hodně učila. Ve druhém pololetí začal být pozadu se čtením, a tak rodiče obstarali podle rady učitelky speciální karty na nácvik čtení. Počítání do deseti J. zvládal, ale přes 10 to pro něj bylo obtížné. Používala se spousta pomůcek, ne všechny byly nápomocné, protože než J. pochopil, co znamenají a jak je použít, byl už unavený na samotnou práci. Nejlépe pomáhalo počítání na prstech. Na konci školního roku třídní učitelka doporučila, aby si J. první třídu zopakoval a lépe si tak upevnil základy v českém jazyce a v matematice. Protože opět měla učit 1. třídu, slíbila, že se bude J. věnovat ve slabých místech, která už znala. J. si ji během roku oblíbil, a tak se toto řešení rodičům zdálo optimální a souhlasili. Výhodou bylo, že již dobře znala i specifika v J. chování i další problémy PWS a ochotně dohlížela na J. při svačině a obědě. Hned na začátku dalšího školního roku se však nenadále zranila a zemřela. Třídu převzala do konce roku učitelka v důchodu, sice hodná, ale J. měl dlouho problém pochopit, proč už nemají jeho oblíbenou paní učitelku a horší bylo i její porozumění zvláštnostem PWS a komunikace s rodiči.

Ve druhé třídě dostal J. opět novou učitelku. Okolo pololetí se znovu začala více projevovat přílišná náročnost učiva a jistota, že J. tuto školu bude zvládat jen s problémy, pokud vůbec. Rodiče proto souhlasili s radou učitelky hledat jinou, lehčí školu, kde by J. mohl zažít i více úspěchů a zmenšila se nutnost neustálého dohánění učiva doma.

Po návštěvě škol, které přicházely v úvahu, a po poradě s paní učitelkou, která měla zkušenost ze zvláštní školy, rodiče vybrali alternativní speciální školu, kde nebyla klasická výuka ve střídajících se hodinách, učivo bylo lehčí a hlavně přístup k žákům a jejich problémům byl vysoce vstřícný. J. dostal mladou, ale velice schopnou a empatickou paní učitelku, která se snažila

každé dítě dobře poznat. S matkou J. strávila mnoho času, aby se seznámila se specifiky PWS, a v pozdější době i při hledání řešení problémových situací, které vznikaly z důvodu chování, jídla i averze spolužáků k některým J. projevům. Ve vyšších ročnících začala větší část vyučovací doby vyplňovat výuka řemesel (keramika, práce se dřevem, šití, košíkářství), což se ukázalo být pro J. mnohem přínosnější než teoretické předměty, kde si pro slabou krátkodobou paměť nebyl s to učivo zapamatovat. V této škole J. zůstal celkem 10 let včetně dvouleté praktické školy, kde již řemeslná výuka převládala. Se školou se loučil nerad a ještě několik let po odchodu se do ní za některými učiteli rád vrací.

#### **Literatura:**

- CASSIDY, S. B.; DRISCOLL, D. J., 2008. Prader-Willi syndrome. *European Journal of Human Genetics*, 1, 11.
- CLARKE, D., 2005. Prader-Willi syndrome: development and manifestations. *The British Journal of Psychiatry*, 186(1), 81–81.
- DESCHEEMAER, M. J.; VOGELS, A.; GOVERS, V.; BORGHGRAEF, M.; WILLEKENS, D.; SWILLEN, A.; VERHOEVEN, W., et al., 2002. Prader-Willi syndrome: new insights in the behavioural and psychiatric spectrum. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(1), 41–50.
- HAQQ, A. M.; STADLER, D. D.; JACKSON, R. H.; ROSENFELD, R. G.; PURNELL, J. Q.; LAFRANCHI, S. H. (2003). Effects of growth hormone on pulmonary function, sleep quality, behavior, cognition, growth velocity, body composition, and resting energy expenditure in Prader-Willi syndrome. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 88(5), 2206–2212.
- PIPEKOVÁ, J. *Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů*. 1. vyd. Brno: MSD, 2006. ISBN 80-86633-40-3
- MILNER, K. M.; CRAIG, E. E.; THOMPSON, R. J.; VELTMAN, M. W. M.; THOMAS, N. S.; Roberts, S.; Bellamy, M., et al., 2005. Prader-Willi syndrome: intellectual abilities and behavioural features by genetic subtype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46(10), 1089–1096.
- ŠUKALOVÁ, V. *Možnosti výchovy a vzdělávání dětí s více vadami ve školním věku*. Diplomová práce, Praha: Univerzita Karlova, 2006.
- ŠVARCOVÁ, I. *Mentální retardace*. 3. vyd. Praha: Portál, 2006. ISBN 80-7367-060-7.
- VALENTA, M. MÜLLER, O. *Psychopedie*. 1. vyd. Praha: Parta, 2003. ISBN 80-7320-039-2.
- WHITMAN, B. Y.; MYERS, S.; CARREL, A.; ALLEN, D. (2002). The behavioral impact of growth hormone treatment for children and adolescents with Prader-Willi syndrome: a 2-year, controlled study. *Pediatrics*, 109(2), e35–e35, [online]. Dostupné z: <<http://www.pediatricsdigest.mobi/content/109/2/e35.full>> [cit. dne 22. října 2012].
- ZAPLETALOVÁ, J., *Syndrom Prader-Willi – rady pro rodiče, děti a blízké okolí*.

#### **Internetové zdroje:**

- [www.prader-willi.cz](http://www.prader-willi.cz)  
[www.pwsausa.org](http://www.pwsausa.org)

#### **Další doporučená literatura:**

- HÁJKOVÁ, V. *Podpora speciálních vzdělávacích potřeb žáků se zdravotním postižením*. 1. vyd. Praha: Univerzita Karlova v Praze, Pedagogická fakulta, 2008. ISBN 978-80-7290-344-3.
- KERROVÁ, S. *Dítě se speciálními potřebami*. Praha: Portál, 1997. ISBN 80-7178-147-9.
- KUTÁLKOVÁ, D. *První třídou bez problémů. Jak si usnadnit výuku čtení, psaní, počítání*. Praha: Galén, 2004. 2004 ISBN 80-7262-67-6
- MERTIN, V. *Individuální vzdělávací program*. 1. vyd. Praha: Portál, 1995. ISBN 80-7178-033-4.
- MÜLLER, O. *Terapie ve speciální pedagogice*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2005. ISBN 80-244-1075-3.
- NEWMAN, S. *Hry a činnosti pro vývoj dítěte s postižením*. Praha: Portál, 2004. ISBN 80-7178-872-4.
- NOVOSAD, L. *Základy speciálního poradenství*. 1. vyd. Praha: Portál, 2000. ISBN 80-7178-197-5.
- OPATŘILOVÁ, D. *Pedagogicko-psychologické poradenství a intervence v raném a předškolním věku u dětí se speciálními vzdělávacími potřebami*. 1. vyd. Brno: Masarykova Univerzita, 2006. ISBN 80-210-3977-9.
- POKORNÁ, V. *Teorie a náprava vývojových poruch učení a chování*. Praha: Portál, 2001. ISBN 80-7178-570-9.
- Rámcový vzdělávací program pro základní školu speciální*. Praha: VÚP, 2008.
- Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělávání*. Praha: VÚP, 2007.
- Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělávání s přílohou upravující vzdělávání žáků s lehkou mentální retardací*. Praha: VÚP, 2005.
- ŘÍČAN, P.; VÁGNEROVÁ, M.; KREJČÍŘOVÁ, D.; ŠTURMA, J. *Dětská klinická psychologie*. 3. vyd. Praha: Grada, 1997. ISBN 80-7169-512-2.
- STRASSMEIER, W. *260 cvičení pro děti raného věku. Soubor cvičení pro děti s nerovnoměrným vývojem a děti handicapované*. Praha, Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-880-7.
- VÁGNEROVÁ, M. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. 3. vyd. Praha: Portál 2004. ISBN 80-7178-802-3.
- ZELINKOVÁ, O.: *Poruchy učení*. Praha: Portál, 2003 SBN 80-7178-800-7.

# 9 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S RETTOVÝM SYNDROMEM

*Pavína Dupalová, Mirka Tupá*

## 9.1 Charakteristika Rettova syndromu

*Pavína Dupalová*

Rettův syndrom (dále i jen RTT) je neurogenetické onemocnění projevující se téměř výhradně u pacientek ženského pohlaví, protože chlapi s touto chorobou mají již během těhotenství tak závažné příznaky, že buď dojde k potratu, nebo přežijí jen několik dnů či měsíců. Udávaná světová prevalence je 1 : 10 – 22 tis. žijících žen. Příčinou je mutace v MeCP2 genu, který je uložen na X chromozomu. V méně než 10 % případů byly potvrzeny mutace v CDKL5 a FOXP1 genech, které mohou způsobovat obdobný klinický obraz. Předpokládá se, že budou nalezeny příčinné mutace i v genech dalších. Diagnostika je v České republice dostupná.

### Symptomy a příznaky nutné pro diagnózu klasického Rettova syndromu:

- Normální vývoj do věku 6–18 měsíců.
- Obvod hlavy při narození normální s pozdějším opožďováním růstu (získaná mikrocefalie).
- Úbytek cílených, záměrných pohybů rukou, těžké poškození receptivních a expresivních složek řeči a obvykle těžká mentální retardace, jejíž míru lze obtížně určit v důsledku výrazného verbálního a motorického opožďení.
- Rozvoj nekontrolovatelných perzistentních stereotypních pohybů rukou, zahrnujících opakované tleskání, poklepávání, mycí nebo kroutivé pohyby a grimasování.
- Zhoršení koordinace pohybů při chůzi, ústící do strnulé nestabilní chůze o široké bázi, někdy s tendencí stavět se na špičky.
- Třesy trupu i končetin, zvláště při rozrušení.

### Pomocná kritéria pro diagnostiku RTT

(Nejsou nutná pro stanovení diagnózy, ale mohou se manifestovat během dalšího života):

- Nepravidelné dýchání (krátké zástavy dechu; prohloubené a zrychlené dýchání).
- Abnormální nález na elektroencefalogramu.
- Epilepsie.
- Progredující zhoršování motorických funkcí.
- Omezení hybnosti v důsledku zvýšeného svalového tonu ve smyslu rigidity nebo spasticity.
- Permanentní flexe nebo extenze (skřecení nebo natažení) některých kloubů v důsledku kontraktur.
- Skolióza.
- Poruchy žvýkání a polykání.
- Poruchy spánku.
- Apraxie (neschopnost účelných pohybů).
- Zácpa.
- Růstová retardace.
- Skřípání zuby – bruxismus.
- Obvykle malé nohy.
- Špatná cirkulace krve v dolních končetinách v důsledku vasomotorické poruchy.
- Emoční symptomy (výkyvy nálad, návaly křiku, vztek, odmítání apod.).
- Ztráta sociálních schopností.

### 9.1.1 Jednotlivá stádia Rettova syndromu

**První období (0–18 měsíců):** Perinatální a raně postnatální období je v normě, dívka se vyvíjí zcela normálně. Uchopuje předměty, plazí se, žvatlá, po roce začne chodit a užívá první slova a slovní spojení. Ne ve všech případech, ale často při zpětném hodnocení rodiče udávají, že holčička byla nápadně klidná a spokojená, ale také více citlivá (lekavost, noční děsy). Většinou mezi 6.–18. měsícem začíná stagnace či úplný regres vývoje, dítě se rodičům jeví jako chabé (hypotonické), nechce sedět, ani chodit, pokud již dříve tyto schopnosti nabylo, oční kontakt, schopnost soustředění i řečový vývoj se snižuje, ztrácí zájem o hračky. U některých dívek se vzácně mohou již v tomto období objevit stereotypní pohyby rukou apod. Změny však nejsou často natolik výrazné, aby jim rodiče přikládali zvláštní váhu a sdělili je lékařům.

**Druhé období (1.–4. rok):** Růst hlavy se výrazně zpomalí. Dítě ztrácí již nabyté motorické i řečové schopnosti, zhoršuje se i neverbální komunikace. Řízené volní pohyby rukou se mění ve stereotypní (mycí pohyby, vkládání rukou do úst, tleskání, svírání a otvírání dlaní, apod.). Kolem třetího roku dívka skoro úplně ztratí uchopovací schopnost a začíná se objevovat i bruxismus. Psychomotorický projev je výrazně opožděný, snižuje se schopnost vnímání, spolupráce a sociálních interakcí. Nálady smíchu a pláče se rychle střídají. Dívka má nekoordinovanou chůzi nebo chodit úplně odmítá. Během bdění se objevují delší zástavy dechu či jeho zadržování v kontrastu s hyperventilacemi.

**Třetí období (předškolní a školní věk):** Nedochází k dalšímu zhoršování a nastává stabilní fáze. (Rettův syndrom a jak dál, 2008) U dívek se může vyvíjet skolióza, apraxie, objevují se i epileptické záchvaty a stereotypní pohyby mohou vést až k poškození kůže. Na druhou stranu se zlepšuje soustředění a znovu se může rozvinout aktivní úchop, především ve formě zautomatizovaných pohybů (vlození jídla do úst, poškrábání se...). Jen některé dívky jsou schopny manipulace s předměty, avšak jejich pohyby jsou nepřesné a neplynulé. V tomto období přichází opětovný zájem o okolí a společnost, komunikace hlavně očima. Emočně jsou vyzrálejší a klidnější.

**Čtvrté období (od 10. roku):** K hlavním projevům, které vedly ke ztrátě pohyblivosti (většina dívek je na invalidním vozíku nebo potřebuje pomoc při samostatné chůzi), patří skolióza a poruchy svalového tonu způsobené poškozením centrálních nervových struktur. V tomto období již většinou nedochází k další ztrátě motorických, komunikačních a poznávacích schopností. Naopak přichází zlepšení v emočních schopnostech a v očním kontaktu. Puberta začíná ve stejném období jako u intaktní populace. Některé dívky s RTT vypadají mladší, než opravdu jsou.

#### **Páté období dospívání a dospělosti:**

Dle dosavadních studií se dívky s RTT dožívají 40 až 50 let a během života dále psychicky vyzrávají, jejich psychika je stabilizovanější. Prudké výkyvy nálad mizí, stereotypní pohyby rukou jsou méně intenzivní. Sociální interakce i oční kontakt se zlepšuje.

V České republice by dle prevalence mělo být kolem 550 osob s Rettovým syndromem, diagnostikovaných je jich v současnosti necelých 60. Teoreticky lze tedy předpokládat, že v České republice žije dalších cca 500 pacientek, které mají stanovenou jinou, nesprávnou, nebo dublující diagnózu.

## **9.2 Vzdělávání dívek s Rettovým syndromem**

*Mirka Tupá*

RTT ovlivňuje celý život dítěte, dotýká se jeho prostředí – přináší obrovské nároky na pečovatele o dítě, dospívající i dospělou ženu. Vzdělávání dívek s RTT proto není možné bez **dostatečné a dlouhodobé podpory rodiny** i učitele. Předpokladem takové podpory je dobrá souhra týmu odborníků ze školské, sociální a zdravotní oblasti.

*Následující text se zaměřuje na základní metodiku s doporučením na další zdroje. RTT se projevuje v různých variantách – následující text se soustředí na vzdělávání žákyň s těžší formou tohoto postižení. Některé informace týkající se žáků s méně závažnou formou postižení lze tedy vynechat, jiné s invencí upravit.*

### **9.2.1 Zdravotní hlediska**

Zdravotní potíže, které se u RTT objevují, jsou vzhledem k závažnosti onemocnění vždy v prvořadém zájmu.

#### **Epilepsie**

Postup při velkém epileptickém záchvatu je všeobecně známý: zabránit úrazu hlavy při pádu, nechat ho volně proběhnout – klonické pohyby končetin není třeba zastavovat (neznehybňovat paže atp.). Postačí dát dívce pocit bezpečí a vyčkat, až záchvat pomine. Sledujeme základní životní funkce. Při déle trvajícím záchvatu lze podat rektálně lék. V případě množství za sebou jdoucích záchvatů nebo dlouhého bezvědomí je vhodné volat lékařskou pomoc. O každé události jsou informováni rodiče. Podobná je pomoc při záchvatech nepravidelného dýchání, která se mohou epileptickému záchvatu podobat. (Více o epilepsii na [www.epilepsie.cz](http://www.epilepsie.cz), [www.elpe.cz](http://www.elpe.cz), [www.spolecnost-e.cz](http://www.spolecnost-e.cz), [www.epistop.cz](http://www.epistop.cz))

Na situace náhlých zdravotních komplikací je dobré být připraven – říci si s kolegy v týmu předem základní pravidla: zatímco jeden bude poskytovat první pomoc, druhý se postará o ostatní děti a současně je hotov zavolat další pomoc. (Ví odkud a kam).

## Dechové nepravidelnosti

Dívka buď hyperventiluje nebo polyká a zadržuje dech: podle toho, zda má přebytek kyslíku nebo kysličníku uhličitého má buď závrať nebo omdlívá. Velký záchvat tohoto typu může vylekat okolí. Zamezíme pádu a zranění dívky, oslovíme dívku jménem, poskytneme jí bezpečí dotykem na rameno nebo horní části hrudníku a počkáme, až epizoda odezní.

*„Tyto záchvaty vypadají dost děsivě. Ve škole je skvěle nazvali „modráky“. Popis je přesný. Stály mě nemálo vrásek, a přitom by stačil jeden popisný e-mail... a bylo by lehčeji.“ (Zředený život, Vyštejnová, 2011, str. 156)*

Je dobré zachovat klid a po odeznění záchvatu dát ostatním dětem prostor k vyjádření svých pocitů, ujistit je o tom, že taková událost vypadá zle, ale není nebezpečná.

Pokud dívka během dne jen zrychleně dýchá, je to způsob jejího vyjadřování nebo vzrušení, podobně jako zrychlení tepu. Rozluštíme-li, co chce dívka vyjádřit, je vhodné reagovat na její sdělení.

## Pláč a změny nálad

Patří v různé míře k projevům chování u každé dívky s RTT. Dívka nikdy nepláče jen tak. Vždy je dobré hledat důvod jejího pláče:

- velmi často je dívka **unavená, přesyčená** nebo **nevytížená**. Dívku s RTT unaví i pouhé vnímání hlučného prostředí, kdy zdánlivě nic nedělá. Zde pomůže změna činnosti, změna místa, procházka, rozhovor s asistentem nebo učitelem, písnička,
- další cestou je vyloučení **tělesné bolesti** (vyrážka, nachlazení, bolest zad, zubů...) a tělesné potřeby: hlad, žízeň, pohodlí, WC (v případě, že je zdrojem pláče bolest – pláč mizí po nasazení léku proti bolesti),
- dívka může být celkově **nespokojená** (z neúspěchu, nedostatku kontaktů s lidmi),
- na radě je zkoumání **konkrétního přání** – co dívce vadí, co chce (např. to, že už si nemůže hrát s pokojíčkem, že nedostala svou barevnou zástěrku),
- někdy se ani při nejlepší vůli nepodaří odhalit příčinu změny nálady.
- Vyplatí se dávat dívce najevo, že jí chceme porozumět, oslovit ji, ptát se.

**Dívky s RTT projevují úzkostnost a potřebují od svého okolí emoční podporu. Není vhodné dívce její rozmrzelou náladu vyčítat.**

*„Má-li dívka těžké období se zdravotními problémy, je vhodné upustit od náročnějších aktivit, zajistit **pestrý a příjemný program v klidném prostředí a s kontaktem s lidmi.**“ (Crying spells..., Kerr A., 2010) Učitel může se skupinou žáků prohlížet oblíbené výrazné obrázky a občas přitom oslovit dívku, zpívat písničky, dívka může jít s asistentem na projížďku školou nebo sledovat práci na úkolu svých dvou spolužáků, sledovat jednoduchý zábavný počítačový program, odpočívat v polohovacím vaku, houpat se, účastnit se divadla nebo her: ochutnávek pochutin, čichání aj.*

## Motorika

Skolióza, ztuhlost svalů, apraxie, třes, snížené svalové napětí, poruchy rovnováhy provází vždy v různé míře RTT. Při vyučování lze pro rozvoj motoriky využít následujících možností:

- změnu polohy, použití rehabilitačních a polohovacích pomůcek,
- asistovaný a modulovaný pohyb – uchopíme dívku za zápěstí a jemně vedeme pohyb,
- cvičení rovnováhy, svalového napětí a pohyblivosti,
- relaxace, masáže.

**Poruchy polykání**, podobně jako **bruxismus** (skřípání zubů), souvisí s poruchou inervace některých svalů, zřídka se může objevit esofageální reflux.

**Zvýšenou salivaci (slinění)** může zmírnit:

- celkové zklidnění dívky,
- změna medikace,
- zlepšení komunikace s okolím,
- pravidelná orofaciální cvičení.

U dívek s typickými „mycími“ pohyby rukou kolem úst dochází k poškození kůže na prstech. To může vést k infekcím a bolesti.

**Nepotlačitelné pohyby rukou** zvládá:

- „vyladění“ a celkové zklidnění dívky,
- modulace pohybu, společné konání,

- změna polohy těla,
- masáže rukou,
- zaměstnání dívky činnostmi (pohybem nebo myšlenkovou činností),
- fixace druhé ruky/lokte nebo obou rukou,
- bandáže dlaní bavlněnou látkou nebo rukavicí.

**Další zdravotní komplikace** – objevují se v průběhu dětství nebo na začátku dospělosti, např.: dehydratace, poruchy trávení, onemocnění močových cest, žlučnické kameny, nemoci horních cest dýchacích, zácpa, plynatost (v souvislosti s omezením hybnosti nebo menším množstvím přijatých tekutin), osteoporóza, poruchy spánku.

Dívky s RTT mohou mít **kombinaci různých vad**, např. alergie, autismus, zrakové vady (nejčastěji strabismus, astigmatismus, slabozrakost), hyperaktivitu, poruchy pozornosti aj. Dívka nemusí projevovat všechny příznaky, může mít atypický RTT.

## 9.2.2 Silné stránky dívek s Rettovým syndromem

Dívkám s RTT není snadné porozumět, často ve svém okolí vzbuzují nejistotu svým chováním – cesta k nalezení přiměřených vzdělávacích cílů a postupů může trvat dlouho. Dívky s RTT potřebují asistenta **na každém kroku, při každé činnosti** – také při vnímání, komunikaci a učení.

*„Děvče s Rettovým syndromem s RTT chápe mnohem víc, než dokážeme na první pohled poznat. Až donedávna byly ženy a děvčata s RTT klasifikovány jako psychicky postižené s malými nebo žádnými šancemi na zlepšení. Naše intuice nám vždy říkala, že naše dcera toho chápe hodně.“ (Rettův syndrom a jak dál..., Kathe Hunterová, 2008, s.68)*

Dívky s RTT jsou denně vystavovány neporozumění, frustraci, kdy něco chtějí a nemohou toho dosáhnout. **Zážitek úspěchu** je pro ně nesmírně důležitý. Přijetí sebe sama a dostatek sebevědomí jsou předpokladem dalšího učení. Při vzdělávání dívek s RTT je užitečné stavět na jejich **silných stránkách** – dívky s RTT:

- jsou vděčnými žákyněmi v tom smyslu, že se rády učí,
- mají zájem o sociální kontakt a komunikaci,
- jsou muzikální, milují hudbu v jakékoli podobě,
- jsou citové, citlivé a vnímavé vůči umění,
- dokáží se radovat ze smyslových podnětů,
- rozvíjí zrakové vnímání,
- dokáží vést bohatý společenský život s trvalou podporou svých blízkých,
- ocení pěkné zážitky.

## 9.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s RTT

*Mirka Tupá*

Dívky s RTT jsou vzdělávány ve speciálních školách, zřídka také v běžných školách s asistentem. Základním aspektem je ohled na aktuální zdravotní stav dívky, stanovení přiměřeného tempa a způsobu vzdělávání s ohledem na velmi individuální potřeby každé žákyně. Všechny žákyně s RTT vyžadují velkou míru pomoci při všech činnostech a, v případě hyperaktivity, neustálý dohled po celou dobu vyučování se zvýšenými nároky na asistenty.

### 9.3.1 Organizace vzdělávání podle školních stupňů

#### **Předškolní věk**

Období, kdy se rodina dozvídá o diagnóze, bývá různě dlouhé, avšak vždy velmi náročné. Stav dívky se zhoršuje prakticky ve všech oblastech, bývá emočně rozladěna – také ona se vyrovnává se změnami, kdy nemůže vyjádřit to, co si přeje, hůře se pohybuje, mohou se objevit obtíže s příjmem potravy, spánkem nebo epileptické záchvaty. Pokud se rodině včas nedostane dostatečná podpora, může se nervozita kolem dívčina stavu přenášet na dítě a vzniká bludný kruh. V ideálním případě je dívka brzy v péči neurologa a dostává odbornou pomoc od pracovníků rané péče nebo/a SPC. Řada dívek s RTT je úspěšně integrována v MŠ s asistentkou, která asistuje také v rodině. Doporučuje se docházet do MŠ na určité dny v týdnu nebo každý den na několik hodin. Dívky s RTT jsou snadno unavitelné, křehké, nicméně všechny přijímají dětskou společnost i zájem dospělého s radostí.

„Naše dítě bylo ve školce na 2 a půl hodiny denně. Učitelé si ji brali často na individuální terapie a tak strávila ve své třídě s ostatními jen velmi málo času a k socializaci a komunikaci měla málo příležitostí. Jak to řešíte? Mají vaše děti individuální terapie odpoledne po skončení programu s ostatními dětmi?“ (Vera, [www.rettsyndrome.org/Rettnet](http://www.rettsyndrome.org/Rettnet))

V tomto období klademe důraz na spokojenost dítěte, hledání způsobů, jak se vyjadřovat, jak dívce rozumět. Je dobré najít podporu pro celou rodinu dítěte. Rodina potřebuje **věcné informace o RTT, o možnostech rozvoje dívky a zejména poznatky a praktické návody týkající se komunikace**. Je dobré poskytnout rodině kontakty na odlehčovací služby a na možnosti, jak regenerovat vlastní síly, protože život s dívkou s RTT je vskutku vysilující. Jde o to **vytvářet klidné, přijímající prostředí s pevným řádem** a budovat návyky sebeobsluhy – pití, krmení, pokus o nácvik WC. Současně se řeší všechny nastalé zdravotní problémy – medikace, spánek, fyzioterapie, emoční stavy.

### Období školní docházky

Ze zdravotního hlediska bývá většinou klidným obdobím – epileptické záchvaty se stabilizují, emoce se vyrovnávají, u některých dívek mizí autismus. Dívky jsou schopny se zařadit do skupinky dětí, jsou společenské, vítají kontakty s kamarády, s dětmi i dospělými. Naprostá většina dívek trpí na konci školního věku skoliózou a zvýšenou hypotonií svalstva, proto je vhodné, aby se pravidelně věnovala fyzioterapii a pokud možno ji doplnila i jinými podpůrnými metodami práce s tělem.

Lze předpokládat, že většina dívek s RTT bude nadále vzdělávána na základě odborných posudků a doporučení ve speciálních školách. Přitom dívky s RTT neprojevují a nepociťují v přítomnosti svých zdravých vrstevníků nepříjemné pocity nebo zranění z vědomí své „jinakosti“, **vítají kontakty s intaktní populací**. Inkluzivní vyučování je myslitelné na prvním stupni běžné základní školy a v předškolním věku. Je užitečné uvažovat s předstihem o dalším zařazení dívky do speciální školy.

Vyplátí se uvažovat také o složení budoucí třídy. Rozhodně by nebylo příznivé zařazení společně s dítětem hyperaktivním, s poruchami chování, emocí nebo s autismem.

„...letos jsem do třídy (1.) dostala dvě děti – chlapce s Atypickým autismem a děvče má Rettův syndrom. Chtěla jsem absolvovat nějaký kurz, ale... Snažím se něco vyčíst, hledám na netu, ale je to těžké. Chlapec dostane záchvat a 40 minut nepřetržitě křičí, třída se nemůže učit a já jsem trvale ve stresu, že nejsem schopná chlapce zaujmout. Nevyžaduje rituály a k dětem se má, ale chvíli chce objímat a pak do dětí kope. Dívka jen pláče a pláče. Hledala jsem rady u psycholožky (nechte ho být, třída má přednost – odborná rada) a u speciálního pedagoga (to si kupte knížku) takže přivítám každou radu“ (Iva, [www.autismus-a-my.cz](http://www.autismus-a-my.cz))

Při vzdělávání dívek s RTT je vhodné využít kombinaci různých forem vzdělávání např. individuální terapie v SPC a částečná docházka do speciální nebo běžné školy.

### Období dospívání

V tomto období se mohou objevit zdravotní nebo/a emoční potíže. Dívky s RTT jsou závislé na péči rodin a asistentů, mohou dojíždět do stacionáře nebo pobývat v zařízení pro mládež s kombinovanými vadami. Mnohé dívky zůstávají doma v trvalé péči rodičů nebo sourozenců. Situace dospělých osob s RTT, bohužel, není příliš známa ani řešena, a tak umístění mladých žen do vhodného zařízení zůstává velkým problémem nás všech.

Hlavním úkolem tohoto období je udržení dobrého zdravotního stavu dívky a hledání dobré asistenční služby a umístění dívky do vhodného zařízení nebo chráněného bydlení.

## 9.3.2 Výběr přiměřené formy vzdělávání

Volba způsobu vzdělávání dítěte s RTT je odpovědným a náročným úkolem, v němž je rozhodující postoj rodičů dítěte. Důkladná, nejlépe opakovaná diagnostika, je jen jedním z faktorů volby. V případě RTT je třeba počítat s narůstajícími nároky na zdravotní a asistenční péči s věkem dívky.

„Naše dcera dojíždí do speciální školy pro děti s poruchami řeči vzdálené 1 a půl hodiny, je opravdu hezká... Někdo mi řekl, že všechny ty řeči o terapiích nemají nakonec smysl. Chci pro svou dceru to nejlepší, ale nevím, jestli ta nejlepší škola je opravdu tím nejlepším. Dnes naše dcera chodí, používá ruce při hře, dá si do pusy jídlo, řekne 2 až 3 slova. Ale také se více rozvinuly její automatické žmoulavé pohyby rukou. Zdá se, že naše dívky brzy ztrácejí funkční pohyby. Nemá smysl, aby trávila čas cvičením těchto funkcí při neustálých terapiích, když by mohla být docela dobře doma a hrát si a dívat se na své filmy, které má tak ráda. Nechci ji zanedbat, ale nechci promrhávat roky činností, které jí v delší perspektivě nepomohou. Určitě nechci, aby to znělo negativně, přeji si jen, aby byla má dcera šťastná.“ ([www.rettsyndrome.org](http://www.rettsyndrome.org) – Rettnet)

Součástí této fáze je zřetelné vyjádření výhod a nevýhod daného způsobu vzdělávání – v běžné škole, v základní škole speciální nebo poskytováním domácího vzdělávání. Určit správně přiměřený rozsah vzdělávání je u dívek s RTT nesmírně obtížné. Při zařazování dívky do školy nemůžeme dopředu nikdy odhadnout všechny podmínky ani reakce, proto je dobré počínat si při začleňování žákyně odvázně i rozvázně a v souladu s aktuální situací. Případně lze změnit podmínky vzdělávání v průběhu roku.

V základní škole Zahrádka pro děti s kombinovanými vadami se osvědčilo vzdělávání dívek s RTT **kombinací individuálního vyučování, skupinových aktivit a terapií**. Život školy obohacují časté příležitosti sociální integrace jako výlety, návštěvy běžných prostředí (koncerty, divadla, restaurace, knihovny, ZOO), školní slavnosti (divadlo, vítání kůzlat, čarodějnice), společné akce se spolužáky z běžné školy a pobyty v přírodě.

**Předpoklady úspěšného začlenění dívek s RTT do běžné třídy** (co je třeba učinit před vstupem dívky s RTT do běžné třídy):

**Personální podmínky:** asistent – je vhodné, je-li přítomen **stále** - ideální pro vyučování je práce dvou učitelů s jedním žákem, učitele a asistenta nebo učitele a podpůrného učitele. Asistent má možnost kdykoli odejít s dívkou z místnosti do klidného prostoru. Přítomnost asistenta při vzdělávání dívky s RTT je žádoucí také ve speciální třídě.

**Připravené prostředí:** rozumí se jím zejména pohodlné sezení v blízkosti učitele – umožňuje navázat oční kontakt, možnost změnit polohu během vyučování, připravené činnosti pro chvíle, kdy se dívka nemůže věnovat činnostem s ostatními dětmi, atmosféra – přátelská, klidná, muzikální.

- program : strukturovaný s vizuální podporou, střídání činností, častý odpočinek, zařídit rovnováhu mezi aktivitami: „ani nuda, ani přemíra podnětů“, umožnit dívce pravidelné individuální vzdělávání (1 : 1 a také ideálně 2 : 1)
- předcházet možným úskalím – změny nálad, únava, pitný režim, WC, motorika – neschopnost cíleného pohybu a potřeba vedení pohybu
- očekávat úspěch, promýšlet komunikaci, zaměřit se na zážitkové vyučování, diagnostické vyučování a postupovat v malých krocích
- potřeby žáků běžné třídy – dívka s RTT by neměla žáky nadměrně vyrušovat svými hlasovými projevy. Je dobré seznámit spolužáky s projevy a důsledky RTT na jejich úrovni chápání před a brzy po seznámení s dívkou a umožnit dotazy k tématu.
- technické otázky – kdo převezme dítě v šatně, pomůže s oblékáním, přesuny po budově, zástup asistenta v době jeho nepřítomnosti, svačiny, obědvání, družina – kdo, kdy, jak.

Předpokladem úspěšného zařazení dítěte do školy je **předvídatost a pružnost** učitele i souhra týmu.

### 9.3.3 Obecné zásady a osvědčené činnosti

V této části uvádíme výběr poznatků z dostupné literatury, jakož i výtěžení dlouholetých zkušeností rodičů a pedagogů dívek s RTT. Jedná se vlastně o svého druhu „zásady“ organizace jakékoliv činnosti těchto dívek:

#### Prožitek vztahu a přijetí

Budování vztahu má rozhodující vliv na sociální vývoj dítěte s RTT a jeho emoční vyspělost. Vztah se vytváří prostřednictvím kontaktů dítěte s dospělým a se spolužáky.

#### Tělesné pohodlí a emoční vyladění

Předpokladem je fyziologicky správná a příjemná poloha, která by v době, kdy se má dítě soustředit na učení, neměla vyžadovat úsilí. Lze využít rehabilitační pomůcky, dítě může např. ležet v polohovacím vaku a využít sklopnou desku místo lavice. K dobré náladě pomáhá hudba, smích, masáže i vlídná modulace hlasu.

#### Anticipace úspěchu je cestou k úspěchu

Dívky s RTT si pamatují, kdo jim naslouchá, rozumí a čeká odpověď, s tím pak ochotněji komunikují a více se snaží. **Výkyvy ve výkonech jsou normou:** počítáme s tím, „že někdy to nejde“, nehodnotíme jako lenost, když dívka neodpoví. (J. L. Burkhart, 2009)

#### Postup v malých krocích, zaměřit se na detaily, radovat se z drobných úspěchů

Je dobré určit priority při vzdělávání a soustředit se na to, co je pro dívku a její život v daném období důležité (např. komunikace). Rozčleníme-li úkoly na menší kroky, dosáhneme snáze úspěchu. Cílem může být kupříkladu: „*zaměření pohledu na jeden obrázek exponovaný ve vzdálenosti 30 cm v čelní rovině*“.

Tempo a rytmus určuje dívka, učitel rozhoduje o prvořadých úkolech a způsobu podpory.

#### Přiměřená míra vytížení

Základním pravidlem je dívku ani nenudit ani nepřetížít. Střídat jednoduché a náročnější úkoly. Zároveň je užitečné sledovat rovnováhu bdění a spánku.



V programu školních činností lze rozlišit 3 typy činností:

- 1) plně soustředěnou aktivitu – dívka při ní vždy potřebuje určitou, odstupňovanou podporu ze strany dospělého, např. volba ze dvou činností, prohlížení knihy, vkládání kostek do různých tvarů atd.,
- 2) stav „polobdění“ nebo „volné snění“ – dívčina pozornost není zaměřena na jeden bod, k jedné činnosti, např. zpívání písniček ve skupině dětí u klavíru, kdy učitel není ve stálém kontaktu s dívkou, většina skupinových aktivit,
- 3) odpočinek, stav úplného uvolnění – má-li dívka potíž přejít z jednoho stavu do druhého, může pomoci pravidelný režim a přesun na zvláštní místo určené k relaxaci nebo další podpora – příkrývka, plyšová hračka, určitá skladba - symbol zřetelně určující nový typ činnost. Odpočinek by neměl přejít do dlouhé nečinnosti – děti s RTT si sami neumí najít zaměstnání, vyžadují od nás pozornost, podporu a přítomnost.

### **Bezpečí a struktura, režim dne, rituály**

Dívkám s RTT vyhovuje pravidelný režim dne, dává jim pocit bezpečí a jistoty. Mají rády rituály (přivítání, zpívání známé písničky, hra). **Pravidelné a opakující se terapie** jsou základem úspěchu.

*Příklad denního programu žákyně M. P.: 8-8.30 h příchod a individuální hra, orofaciální stimulace, 8.30 h skupinový program – píseň a komunikace, 9 h – svačina, hygiena, odpočinek, 10 h – individuální vyučování, 10.30 h skupinový program (snoezelen, vodní terapie, hippoterapie nebo muzikoterapie), 11.30 h oběd, hygiena, odpočinek, 13 h fyzioterapie, 13.30 h odpočinek nebo hra, 14 h odchod domů.*

**Uspořádání prostoru** má být pokud možno příjemné a strukturované, jednoduché. Vhodné je vizuální označení programu pomocí symbolů nebo fotek na suchém zipu. Je-li dobře dostupné, lze ho použít při komunikaci s dítětem. Při vyučování je dobré dbát na psychohygienu: pitný režim, různé formy odpočinku, polohování a pohyb, eliminaci rušivých vlivů (hluk, zmatek).

### **Různé druhy podpory pohybu, vnímání a komunikace**

Způsoby a míra podpory dívky při vyučování jsou proměnlivé a je vhodné pomoc postupně ubírat. Někdy vedeme celý pohyb dívky, jindy stačí pomoc při začátku pohybu nebo při jeho dokončení. Rovněž je užitečné si všimnout způsobů podpory: od společného konání v celém průběhu akce po drobnou slovní, zrakovou, sluchovou nebo jinou pobídku.

## **9.3.4 Tělesná výchova, pohybová výchova a fyzioterapie**

Porucha hybnosti, držení těla, napětí svalů je jedním z typických projevů RTT, proto je fyzioterapie u dívek s RTT velmi důležitá. Práce speciálního pedagoga a pedagoga vychází z instrukce fyzioterapeuta, který na základě kineziologického vyšetření určuje další postup cvičení a polohování dítěte. Instrukce se týkají také zvládnutí běžných denních situací – vstávání, přesuny, obracení, podávání, chůze – určí i způsoby podpory dítěti. Dopomoc by neměla být nadbytečná, ale fyziologicky správná.

Základem klasické fyziologie je vývojový přístup, využívají se různé metody (Vojta, Bobath aj.). U dívek s RTT jde především o práci se svalovým napětím (svaly bývají hypotonické, s tím souvisí široký sed nebo široká chůze, jiné svaly jsou naopak hypertonicke – oblast krku a čelistí, dítě ustrne v pohybu, jednostranně zatíží část těla), rovnovážná cvičení, udržení rozsahu pohybu a plynulosti pohybů, zlepšování koordinace pohybů. Ošetření vyvíjející se skoliózy. Fyzioterapie nabízí měkké techniky uvolňující svaly a rovnovážná cvičení. Kromě zmírnění všech projevů RTT jde o zamezení vzniku deformit páteře, zvládnutí denních aktivit a příjemný prožitek z pohybu. Fyzioterapeut pracuje ve všech vývojových polohách dítěte, opakovaně a nacvičuje jednotlivé pohybové stereotypy a polohy (narušuje nesprávné stereotypy a buduje správné polohy a pohyby.) Časté opakování a jednoduché cviky vedou k úspěchu. Dítě provádí také pasivně pohyby, které samo nemůže vykonávat. (Pražanová, L., 2011)

Pedagog se může podílet na některých činnostech podporujících motoriku dítěte: kromě již zmíněného polohování to může být hloubková masáž chodidel, masáž zápěstí, dlaní a prstů, orofaciální stimulace, míčkování, cvičení s overbalem a balonem dle instrukce, hydroterapie – hra s vodou a ve vodě, hippoterapie, canisterapie, houpání na trampolíně (dítě vleže).

Mezi alternativní přístupy v práci s tělem řadíme: synergicko reflexní terapii, vibroakustiční terapii, terapii na harmonizačním lůžku, kraniosakrální terapii, WBT (WholeBodyTherapy).

## **9.3.5 Metodika komunikace**

Většina rodičů se shoduje v tom, že jejich dívky s RTT mají „povídavou“ povahu, chtějí se hodně sdílet, přestože neřeknou nahlas ani jediné slovo. Rozvoj komunikačních schopností má zásadní význam pro rozvoj dívčina myšlení, vnímání a především má celkově osobnostní a sociální rozměr, a tím se významně podílí na kvalitě jejího života. Pro RTT je charakteristický velký **rozdíl mezi schopností rozumět řeči** (receptivní část), ta je u dívek s RTT poměrně dobrá, **a schopností vyjadřovat se** (expresivní složka řeči). Dívky s RTT bývají často podceňovány a považovány za hlouběji postižené než ve skutečnosti jsou. Výuka komunikačních dovedností vyžaduje mnoho úsilí a času, ale přináší krok po krůčku úspěchy.

## Faktory ovlivňující komunikaci dívek s RTT:

**Dlouhá doba zpracování informace** a dlouhá cesta od úmyslu k akci se projevují prodlevou při odpovědích. Není třeba spěchat, je dobré dát dívce najevo (např. očekávajícím výrazem tváře), že jsme trpěliví a věříme v dívčin úspěch. Slovní pobídky ji spíše vyrušují a odvádějí její pozornost a soustředění.

**Apraxie** – neschopnost plánovat pohyb, vykonávat cílené pohyby, znemožňují odpovědi. Pomáhá, když znehybníme (přidržíme) druhou nedominantní ruku nebo loket. Další možností je stavět na zautomatizovaných pohybech nebo odvést úsilí a pozornost od prováděného pohybu (obrázku nebo předmětu), odklonit se od něj a pak se k němu vrátit – jakoby mimoděk dívka lépe pohyb udělá (Burkhart, J. L., 2009)

**Stereotypní „mycí“ pohyby rukou** znemožňují používání běžných gest, ukazování obrázků rukou nebo stisk komunikační pomůcky s hlasovým výstupem. Dívka ukazuje nosem, hlavou, očima nebo s podporou dospělého pohybem ruky. (Šarounová, J., 2005)

**Snadná unavitelnost** a kolísání ve výkonu jsou u RTT typické. Tento fakt ovlivňuje hodnocení (nehodnotíme jako chybu ani neochotu, pokud se dívka splete nebo neodpoví). Dále je užitečné nezůstávat dlouho u jednoho úkolu jen proto, že v něm není dívka naprosto dokonalá, zde by ztrácela motivaci, proto je vhodné přejít brzy k úkolu o stupeň náročnějšímu, pokračovat.

**Schopnost dělat jednu věc v jednu chvíli.** Komunikace předpokládá souhrn mnoha předpokladů – rozumových, jazykových, pohybově psychických: zaměření a udržení pozornosti, paměť, zrakové rozlišení, oční pohyb, sluchové rozlišování a výběr podnětů, rozvoj rozumových schémat, aktivní volba, pochopení otázky, zahájení akce. L.Burkhartová (2009) přirovnává komunikaci k žonglování mnoha míčky najednou – dívka s RTT může „mít ve vzduchu jen několik balonků“. Jednotlivé funkce se nacvičují souběžně, při individuálním vyučování i v přirozených situacích po celý den. Cvičíme – podívat se na obrázek, podívat se na obličej, přenést pohled na druhý předmět, střídáme různé formy dorozumívání (multimodální komunikace): natažení ruky za něčím, upřený pohled, pohyb hlavou, letmý dotek částí těla, trénujeme pohled na věc a pak na člověka, který ji předkládá. Nepoužíváme dril, je dobré tato cvičení vždy zapojit do situace, která dává smysl, např. vybíráme hračku, se kterou si budeme hrát.

**Nezvyklé způsoby komunikace.** Dívka se mnohdy projevuje sotva postřehnutelnými změnami chování, což vyžaduje dobré pozorovatele ze strany dospělých. Někdy se zastaví u předmětu, který ji zaujal, zadívá se na něco, zasměje se, natáhne ruku, hýbe tělem, nakloní se, změní výraz tváře, zahaleká. Po delším pozorování a při aktivním přístupu – očekávání - se okolí dívky naučí její projevy rozluštit. Je nadměru užitečné na tyto drobné a nezvyklé projevy dívky odpovídat – buď slovně nebo věcně: odpovědět např. tak, že jí podáme žádanou věc: „Aha, ty chceš pomeranč, viď.“ Anebo jen opakovat její projev. Později je vybudován společný pevný soubor znaků, kterým rozumí dítě i dospělý, jsou jednoznačné a použitelné v různých situacích.

### Správný postup komunikace :

- Předkomunikační dovednosti: hra, kontakt (říkanky, rytmizace, zpěv, legrace, prohlížení fotek členů rodiny aj.) Sladit se a sdílet se, společný smích, dýchání.
- Mluvit, i když dívka nemluví, komentovat děje, oslovovat. Sladit se a sdílet se: sdílet nálady, zážitky, informace, poznatky (vytvářet obrázkové deníky, zážitkové knížky, alba). Všimát si detailů dívčina chování a odpovídat na její impulsy. Méně je více. Každá dívka je jedinečná – také způsoby komunikace jsou u každé dívky individuální.
- Budovat slovník. Používat jednoduché věty, zvýraznit důležitá slova gesty, mluvit v přiměřené vzdálenosti (blíže) od obličeje a udržovat při rozhovoru oční kontakt.
- Způsoby komunikace: řeč těla, mimika, přirozená gesta, znaková řeč, zjednodušená znaková řeč, hlas, pohled, upřený pohled, mrkání, pohyb hlavy nebo jiné části těla, natažení ruky, uchopení předmětu nebo obrázku.
- Většina dívek používá svůj vlastní a jedinečný komunikační systém a postup. Tvoří se postupně nezřídka metodou pokusu a omylu. Od předmětů jako symbolů činnosti (např. lžice jako symbol pro obědvání) se přechází k fotografiím, pak následují obrázky – symboly věcí, dějů, osob, lze je kreslit nebo vytisknout na počítači (program Altík, Boardmaker). Dítěti lze vytvořit jednoduchý program opakujících se činností během dne, které ukazujeme těsně před zahájením aktivity.
- Učíme se střídat v rozhovoru, soustředit se na druhého člověka, vnímat jeho obličej, dívat se mu do očí a udržet oční kontakt, naslouchat, rozumět, zpracovat informaci, vybavit si význam, rozhodnout se, vyjádřit se – odpovědět.
- Pro začátek je dobré volit slova, která jsou pro dítě důležitá. Pro aktivní vyjadřování dítětem lze začít slovy „JEŠTĚ“ nebo „KONČÍME“ (konec, hotovo, stačí). Hrajeme si společně se zvukovou hračkou (nebo provádíme oblíbenou činnost), přestane a čekáme, až si dívka „řekne“ o pokračování. Tuto aktivitu je třeba opakovat. Pokud dívka není iniciativní, předvedeme jí, jak by slovo mohla vyjádřit. Poté, co dítě zvládne volbu ze dvou věcí, je možné pokročit ke složitějšímu rozhodování z více možností a ke komunikačním tabulkám.
- Učit se rozhodovat. Naučit dívku volbě znamená, že si musí zapamatovat nejméně dva symboly, zpracovat informaci, vybrat si a vyjádřit se. Zpočátku je výběr náhodný, dívka ani nemusí chápat, co se po ní chce, později se rozhoduje vědomě a aktivně.

**Příklad nácviku komunikace na začátku individuální lekce 7leté dívky T. s RTT, poruchou pozornosti, zrakovou vadou:**

**Cíl:** porozumět souvislosti mezi fotkou a jejím významem, naučit se samostatně volbě

**Postup:** 1. navázat kontakt s T. – oční, dotykem za loket, oslovením jménem

2. ukázat panel s trojicí fotek: portrét T., pod ním vedle sebe fotka míčku a fotka zvířátek, zeptat se : „Co chceš dělat?“ Čekat.

3. vyslovit za T. věc, na kterou se (asi) děle dívá

4. vzít tuto fotku a odnést ji k vybrané činnosti – míčky, hrát si s nimi.

**Změna v chování:** po několika týdnech si T. sama vybírala ze dvou činností/fotek, nejprve pohledem, pak ťuknutím ruky o obrázek.

**Brzy začala používat komunikátor s hlasovým výstupem a na něm umístěnou fotkou. Spínač ovládala sama.**

- Souhlas a nesouhlas bývá pro dítě náročnější než volba ze dvou možností. Učit lze v situacích, kdy dospělý odpoví na otázku za dítě a následuje akce. Později dítě přebírá iniciativu a odpoví samo. Symbol NE značíme křížkem a písmeny, slovo lze doplnit gestem zkřížených paží před tělem nebo zdviženým ukazovákem a modulací hlasu. ANO má symbol usměvavého obličejíku s písmeny, případně barevně odlišené. V běžném hovoru doplníme palcem vzhůru a výrazem tváře.
- Při komunikaci s dívkou s RTT je dobré podržet mluvní vzorec (to, co chceme říci) v mysli. Soustředit se na dívku a na to, co chceme sdělit, navázat s ní kontakt a teprve poté promluvit.
- Při dorozumívání je výhodné používat empatii a intuici. Dívce dělá dobře, má-li možnost sdělovat také své pocity a potřeby týkající se vyučování – chceš podrbat? pomalu- rychle? něco jiného? Užitek přináší, má-li dívka možnost řídit své činnosti a vlastní učení.

### **Doporučené komunikační pomůcky:**

Pokud dívka zvládne základní komunikaci, je v kontaktu, zaměří pozornost, chce se sdílet, má zkušenost, může začít s používáním technických pomůcek – spínače a komunikátory s hlasovým výstupem (jednovolbový, dvou- a vícevolbový). Začíná se zvukovými hračkami – akce-reakce, zvířátka se spínačem dítě stiskem ozvučí nebo uvede do pohybu. Komunikátor s hlasovým výstupem má nahraný vzkaz, slovo nebo větu. Jakmile dítě pochopí jeho fungování, lze postoupit ke dvěma spínačům a volbě, např. panenka a míčky. Tato forma komunikace již má pro dítě praktický význam a většinou dítě velmi pěkně motivuje. Volit lze činnosti, předměty, jídlo, osoby, místa. Následují tabulky se symboly, které předpokládají orientaci v ploše a umožňují složitější volby a rozhovory.

Při dorozumívání se používá **alternativní a augmentativní komunikace (AAK)** – ta kompenzuje projevy poruchy a postižení u osob se závažným postižením řeči, jazyka a psaní. Jsou to jiné způsoby komunikace než mluvenou řečí. **Augmentativní** (z lat. *augmentare* - rozšiřovat) systémy komunikace mají podporovat již existující, ale pro běžné dorozumívání nedostatečné komunikační schopnosti. ([www.alternativnikomunikace.cz](http://www.alternativnikomunikace.cz)). **Facilitovaná** komunikace, kdy se facilitátor (pomocník dívky s RTT) nechá vést jejími jemnými impulzy a píše na klávesnici její sdělení, využívá do jisté míry intuici. (Šarounová, J., 2005)

## **9.3.6 Oblíbené činnosti pro rozvoj osobnosti dívek s RTT**

U dívek s RTT se osvědčují činnosti rozvíjející smyslové vnímání, komunikaci, pohyb a tělesné schéma. Jednotlivé aktivity nelze vždy rozlišit do uvedených tří oblastí, protože se prolínají. Je však užitečné s tímto rozlišením počítat a připravovat činnosti pro dívky tak, abychom propojovaly jednotlivé složky a moduly vnímání – pohyb a rytmus, hmat a zrak atp. Například cvičíme na balonu se současným zpíváním, malujeme s hudbou, provádíme s dítětem společně pasivní a rytmické pohyby.

### **Smyslová výchova**

Rozvoj smyslů provází celé vyučování, podílí se na celkové aktivizaci dítěte. Čichová výchova má navíc motivační úlohu, dívky baví, zlepšuje dýchání, podporuje činnost amygdaly. Aromaterapii můžeme využít při masážích, relaxaci nebo jiné činnosti. Snoezelen je zvláštní koncept obohacování dětí se závažným postižením smyslovými podněty. Při snoezelenu je dobré brát ohled na možnost epileptického záchvatu a vynechat blikající světelné podněty. Při každé činnosti s dítětem vždy sledujeme, jak dítě tuto činnosti přijímá, jak na ně působí.

### **Hra s tělem**

Dotýkání, hra o tělo, mazlení, houpání, jemné pohupování částí těla, kolébání podporuje důvěru v okolní svět, probouzí a připravuje k dalším činnostem, rozšiřuje možnosti vnímání. Souvisí s nimi koncept **bazální stimulace**, který je také dívkám s RTT velmi prospěšný. Koncept dr. Fröhlicha u nás do praxe uvedla paní Friedlová a je rozšířen zatím především ve zdravotnictví.

## **Zraková edukace**

Zrakem dívky s RTT přijímají nejvíce informací zvenčí a také je pro ně důležitým komunikačním prostředkem. Proto mu věnujeme mimořádnou pozornost. Dbáme na vyšetření zraku a jeho funkcí (provádí zrakový terapeut, následuje po očním vyšetření lékařem). Kromě již zmíněných vad může dívka trpět poruchou zrakové pozornosti, kterou lze cvičit. Zde se zaměřujeme na vytváření očního kontaktu s dítětem v běžných situacích (děti s atypickým RTT mnohdy naopak vyžadují častý zrakový kontakt), rozšíření hloubky a šířky zorného pole a výcviku dalších zrakových funkcí: zaměření pozornosti, udržení pozornosti, přenášení pohledu z předmětu na předmět, koordinaci ruka-oko, vnímání celku a detailu, vnímání pohybu aj.

## **Kontaktní hry a hry se zrcadlem**

Všechny komunikační činnosti a hrátky jsou velmi oblíbené a prospěšné. Zrcadlo učí dítě uvědomit si sebe a své okolí. Milou variantou učení se před zrcadlem je použití holicí pěny na povrchu zrcadla a malování prsty nebo malování obličejovou barvou na tvář.

## **Loutkové divadlo, dramaterapie**

Maňásci a hra s nimi se podílí na rozvoji zrakového vnímání a socializaci dítěte. Kromě toho je dobrým pomocníkem při vytváření příjemné atmosféry pro další učení. Dívky s RTT i při závažném postižení ocení aktivní účast v divadelním představení, kostýmy, zpěv i potlesk obecenstva.

## **Hudební výchova a muzikoterapie**

Hudba v jakékoli podobě, aktivně produkovaná i pasivně přijímaná, je pro dívky s RTT důležitá, a to běžná hudební výchova i muzikoterapeutický speciální program, hudba provozovaná individuálně nebo ve skupině. Pomocí hudby se dítě dostává do kontaktu s dospělým, začíná se spontánně projevovat, hudba odbourává mimovolné stereotypní pohyby a uvádí dívku do dobré nálady. Tichou hudbu lze použít u jako pozadí k jiným činnostem („rozpuští“ usilovné napětí a usnadní výkon). Zkušenost nejlépe ukáže, zda jsme vybrali správně.

## **Výchova uměním**

K RTT patří citovost, citlivost a gráciéznost. Dívky s RTT jsou vnímavé k umění, rády společně malují a tvoří. I když k tomu nemají pohybové dovednosti, mohou se společně věnovat tvůrčím činnostem s podporou dospělého. Zde můžeme najít inspiraci ve waldorfské pedagogice, které je celistvý přístup a důraz na duchovní stránku člověka blízký.

## **Canisterapie**

Kromě tělesných zážitků přináší kontakt s pejskem dítěti radost. Při canisterapii se dívkám zahřívají často studené končetiny, prohlubuje se dýchání, mimovolné „mycí“ pohyby rukou ustávají a volně leží na srsti psa. Zlepšuje se komunikace a pozorovací schopnosti. Nejdůležitějším přínosem je však bezpochyby emoční nasycení a uvolnění.

## **Ergoterapie**

Ergoterapie pomáhá dívce překonávat obtíže v oblasti motoriky, procvičuje pohyblivost v běžných činnostech i hře a učí ji používat kompenzační pomůcky.

## **Práce s počítačem**

Tato činnost pomáhá rozvíjet zrakové vnímání. Při používání akomodovaných spínačů může přinést dívce pocit nezávislosti, sebevědomí a rozvíjet její motorické dovednosti. Osvědčeným programem je Pasivní sledování programu Méďa, na trhu můžeme najít řadu dalších příhodných CD.

## **Slavnosti a rituály, výlety a pobyt v běžném prostředí**

Dívky se rády účastní slavností a společenských událostí. Přesto, že mají rády své prostředí a pravidelný režim, mohou si zvykat na nové podněty v doprovodu známého člověka.

## **Příklad individuálního vyučování dívky s těžší formou RTT:**

*Jitka, dívka s hypotonií, těžkou psychomotorickou retardací a epilepsií:*

- 1. zpívání písniček – před zpíváním si ukážeme 2 obrázky označující písně, zpívám tu, na kterou se Jitka déle dívá.*
- 2. česání hřebenem – zpočátku méně oblíbená činnost, po několikáté si zvykla a prohlíží se v zrcadle*
- 3. zrakové vnímání a komunikace – hra s předměty, pojmenování věcí, hmatání a dívání se, propojování smyslů (míček, pejsek, knížka, méďa, pastelka).*

Jitka si říká o pozornost záklonem a smíchem, vyjadřuje tak, že se jí tato činnost líbí reaguje na oslovení jménem, učí se nová slova, vítá střídání činností, bývá po celou dobu půlhodinové lekce veselá a bdělá

4. čichání různých vůní – Jitku vždy rozesměje, pěkně vydrží být pozorná, aktivní

5. prohlížení obrázkové knížky s jednoduchým popisem – má ráda, přenesse pohled ze stránky na stránku

6. dotýkání se částí těla, masáž dlaní olejíčkem

7. výroba vlastní knížky – učebnice

8. písničky a pozdrav.

### 9.3.7 Metodika stravování a sebeobsluha (hygiena)

V důsledku zvýšeného napětí svalů kolem úst, jazyka, krku a šíje, poruchy fungování svalů na neurologickém základě, mají dívky s RTT obvykle potíže s příjmem potravy, objevuje se slinění a/nebo skřípání zubů. U dívek provádíme orofaciální stimulaci kolem úst, i když není jisté, zda má vzhledem k centrální příčině potíží, přímý vliv na zlepšení žvýkání a polykání. Osvědčilo se však celkové zklidnění a vyladění dívky před jídlem, např. zpěvem nebo jinou příjemnou činností. (Také skřípání zubů se objevuje častěji, když je dívka rozrušena nebo nespokojena).

Je užitečné připravit si vhodné podmínky pro stravování – klidné místo a dostatek času, pomůcky (příbor, ubrousky, zástěru). Dívky s těžší formou postižení jsou krmeny, některé mixovanou stravu, většinou stačí na drobno pokrájená a vidličkou namačkaná. Tuhá strava bývá snadněji přijímána než tekutiny. Dívčím vyhovuje při jídle přiměřená komunikace – jde o to být v kontaktu a reagovat na sdělení dítěte, ale zároveň nevyrušovat. Před jídlem je dobré zkontrolovat polohu dítěte: správný sed s oporou.

Dovolí-li to okolnosti, umožníme dítěti, aby drželo lžici s naší podporou a společně ji vkládáme do úst. Zásadně lze doporučit používání lžice přiměřené velikosti z pevné umělé hmoty (nikoli lámavé tenké!). Běžné kovové příbory mohou dívku bolet do zubů při nenadálém pohybu hlavou.

Pokud dívka jí málo, je dobré dbát na příjem kvalitní a hodnotné stravy.

Pití bývá náročnější pro všechny děti s RTT. Někomu vyhovuje pití po lžících nebo po malých doušcích z hrnku, z kelímku s náustkem, jindy lze použít cyklistickou láhev. Techniku poradí učitelé zpravidla rodiče, kteří ji mají vyzkoušenou z domova. Mnohdy je třeba dlouhodobě a trpělivě techniku pití s dítětem nacvičovat. Do denního záznamu rodičům lze zapisovat množství skutečně přijatých tekutin.

Dostatečný přísun tekutin lze řešit zahuštěním nápoje, podáním řídké kaše nebo „husté“ tekutiny – do čaje nebo džusu rozmočit chleba nebo rozmixovat ovesné vločky. Dítě tak tekutiny bez problémů přijme.

**Sebeobsluha** – mnoho dětí s RTT se naučí chodit na WC, i když si neumí říci. Většina dívek používá pleny. Je možné na vhodném místě zaručujícím intimitu postavit přebalovací stůl tak, aby byla akce kolem přebalování fyzicky pohodlná. (Menší děti lze přebalovat na zíněnce na zemi). Při oblékání je dříve příjemný citlivý a jemný postup.

### 9.3.8 Rehabilitační, kompenzační a pedagogické pomůcky

#### Rehabilitační a kompenzační pomůcky a potřeby:

Na míru vyrobený držák úchopu, kelímek s náustkem, plastová pevná lžice, loketní podpěrka, výztuž do vozíku vyrobená na míru pro dítě, míčkový bazén, polohovací vak, plněný polystyrenovými kuličkami nebo jiným materiálem, polohovací polštáře a pomůcky umožňující pevný sed, ortézy, dlahy, popruhy, gymnastický balon, overbal, masážní míčky, aromaoleje, matrace, deky a pomůcky k polohování a bazální stimulaci, látkový pytlík se solí nebo pohankou – lze nahřát v mikrovlnné troubě, termofor (zabaleny v měkké látce).

#### Speciální stimulační pomůcky a potřeby:

Harmonizační lůžko, vibroakustická deska, rotoped, vodní lůžko, light-box s příslušenstvím – nejsou nezbytné, vybavení muzikoterapeutické místnosti – reprodukční deska, hudební nástroje...

#### Pedagogické pomůcky:

Sklopná deska, tlusté pastelky, voskovky, štětec s podporovaným úchopem, držák na tužku, magnetická tabule, deska a předměty upevněné na suchém zipu, zrcadlová folie, komunikátory s hlasovým výstupem, spínače ke zvukovým hračkám, počítač a programy, deska z plexiskla ke komunikaci – není nutností, hmatová kniha, výrazné a jednoduché obrázky, obrázkové knihy, hmatově zvukové herní panely, obrázkové příběhy, UV ukazovátka nebo baterka, sbírka vůní, hmatky, zajímavé předměty a materiály: tkaničky, pytlíky s různou náplní – rýže, hrách aj., zvukové hračky, zvukové knížky, zrakově stimulační hračky a pomůcky, CD s hudbou různých žánrů, programy Boardmaker, Altík k vytváření komunikačních knih a tabulek alternativní komunikace.

## 9.4 Kazuistika

*Pavčina Dupalová*

### **Dívka K., 8 let.**

Rodinná anamnéza: Dívka K. pochází z úplné rodiny. Má tři sourozence – staršího bratra a dvě mladší sestry.

Osobní anamnéza: ze 2. gravidity, fyziologického průběhu, porod spontánní, v termínu, Kojena 11 měsíců, od 6. měsíce přechod na umělou stravu, bez obtíží, prospívala.

Psychomotorický vývoj: sed 6–7. měsíc, kolem 10. měsíce se začala stavět, pak přechodná stagnace. Od 16. měsíce rehabilitace dle Vojty a pak samostatná chůze od 18. měsíce. Po 2. roce se zhoršuje cílené používání rukou – apraxie. Zrakem fixovala od 2. měsíce, sociální kontakt do 11. měsíce dobrý, objevila se i slůvka. Dále regres – omezení očního kontaktu, sklon k automutilaci (bouchání hlavou o sklo apod.), afekty před usnutím, po 24. měs. se zlepšuje sociální kontakt – otočí se na zavolání. Nosí pleny ve dne i v noci.

Vyjádření rodičů: Kolem 20. měsíce po cvičení Vojtovou metodou začala K. chodit s tím, že její chůze byla překotná a lehce nestabilní. V tomto období se začaly projevovat autistické rysy (nezájem o sociální kontakt, ztratil se oční kontakt, monotónní činnosti atd.). Při větším neklidu např. bouchala čelem o zeď (zde rodiče s úspěchem používali ochrannou helmu NO SHOCK). Rettův syndrom se potvrdil ve třicátém měsíci věku. K. je velmi aktivní. Pokud neodpočívá, stále chodí, hledá něco dobrého na zub. Má ráda sociální kontakt nejen s rodinou, ale i s kamarády nebo známými. Nevadí jí nové prostředí, má ráda hudbu a sleduje pořady (pohádky) s výraznou grafikou a hudebním doprovodem. K. prakticky nepoužívá ruce (pouze občasné pinzetový úchop jídla prsty pravé ruky) a nemluví (vydává pouze zvuky, křiky a někdy slovo „ham“). Její chůze je nestabilní po špičkách, točí se, schody zvládá pouze s dopomocí. Většinu dne je v tělesném napětí, neustále mne ruce a proplétá prsty. Ruce uvolňuje jen při únavě nebo nemoci nebo např. při relaxaci v teplé vodě. Nosí stále pleny, trpí bruxismem (skřípání zubů).

Osobní asistence: K. se věnuje osm hodin denně osobní asistentka, se kterou K. navštěvuje školu, a to vždy dvě hodiny týdně. K. je spíš pasivním pozorovatelem, aktivně se nezapojuje do žádných činností, cokoliv souvisejícího s rozpojením rukou (pracovní a výtvarné činnosti) snáší velmi špatně, křičí, je neklidná, ruce si chce opět spojit. Navštěvuje muzikoterapii, na speciálním lůžku přenášejícím vibrace je moc spokojená, dokonce se i uvolní, rozpojí ruce. I hudební výchova je moc oblíbená, líbí se jí různé nástroje, hraní na kytaru a klasické zpívání. Poslouchá, chodí mezi dětmi, usmívá se, stoupne si před kytaristu, dá najevo radost. Doma pracujeme s iPadem, pouštějí se jí obrázky spojené se zvuky zvířat, dopravní prostředky atd... Ale ani to ji nemotivuje k používání rukou.

K. je všech činnostech běžné sebeobsluhy závislá na péči druhé osoby. Nevládá oblékání a svlékání, nespolupracuje, oblečení si nevybírá, mnohdy je jí oblékání velmi nepříjemné (je neklidná, má sepnuté ruce, kope nohama, otáčí se, problémem jsou rukávy, rukavice a vše, co vyžaduje „rozpojení“ rukou).

Podávání stravy a tekutin probíhá následovně: K. je neustále při chuti, chodí do kuchyně, pozoruje přípravu jídla, pohybem celého těla dává najevo zájem o jídlo, stojí u kuchyňské linky či sporáku. V poslední době začala předměty související s jídlem okusovat či do nich ťukat hlavou, nekoordinovaně do nich strkat (okusuje sporák, okraje hrnce, košík s ovocem či pečivem), je nutné ji neustále hlídat. Neobratně si vkládá do úst kousky jídla a předměty, které jí jídlo připomínají (slupky, drobné předměty, pecky). Úchop je neobratný, špetkový, často jí předmět z ruky vypadne a „nedonese“ ho až do pusy, což jí často naštvě. Chůze dívky K. je o široké bázi, chodí nekoordinovaně, ohýbá se, má sepnuté ruce, často zakopává, nekontrolovatelně zrychluje a vyráží kamkoliv (do silnice, z kopce dolů). S dopomocí a za ruku (v určitém „tahu“) vyjde schody nahoru, dolů již mnohem hůř – bojí se, třese se, je neklidná, pláče, většinou musí být snesena. Chůze ji docela brzy unaví a potřebuje si lehnout. Na lůžko si lehne sama, „vrhne“ se z výšky na břicho, sama vstane (z lůžka, židle), ale třeba na zem si sama nesesedne, to samé platí pro židli, autosedačku... to musí udělat druhá osoba.

Komunikace: K. verbálně vůbec nekomunikuje, vydává pouze neartikulované zvuky, které nemají konkrétní význam, emoce dává najevo pláčem, smíchem, výrazem v obličeji, ojedinělé nejsou ani paradoxní reakce (na pláč sourozence hlasitý smích), poslední dobou se více objevuje bruxismus a dle slov asistentky i lehké náznaky puberty. Neverbální komunikace je velmi specifická. Snaží se o oční kontakt, který je někdy letmý, jindy velmi intenzivní. Zájem dává najevo celým tělem – postaví se k osobě či předmětu, opře se, začne se pohybovat, narážet). Asistentka se jí snaží dávat předměty k výběru (ať už konkrétně, nebo v přeneseném slova smyslu), podporuje jí k výběru očima (ruce vzhledem k apraxii a stereotypním pohybům nepoužívá), motivuje jí (slovně, dobrotou), snaží se o používání fotek nebo obrázků, je to pro K. ale příliš abstraktní, preferuje konkrétní předměty. Asistentka s K. zkouší výběr ze dvou obrázků metodou, kdy je má ve fólii, drží vždy dva obrázky před jejím obličejem, vyzve ji, aby se podívala na jeden z nich (tím ho vybrala) a i za letmý pohled následuje odměna. K. má ale problém zastavit se (kromě speciální židle a při jídle neposedí) a přimět ji k soustředěné pozornosti. Také se snaží u K. rozvíjet pasivní slovní zásobu (popisuje a pojmenovává konkrétní předměty a činnosti), hodně oblíbená činnost je zpívání písniček a básniček, na ty známé K. moc pěkně reaguje, má je ráda. To samé platí i o reprodukované hudbě, filmech, reklamách. K. vyhovuje určité struk-

turování dne, které se uplatňuje u autistů, pomocí konkrétních předmětů. Každý den se asistentka snaží věnovat nějakému „tématu“, což se promítá do písniček, obrázků, hudby (sluníčko, kočka, pes), s tématem se pak celý den „pracuje“. K. má ráda běžnou společnost lidí a dětí, pozoruje je, kontaktuje očima, stoupá si k „oblíbencům“. Doma s rodinou a i v jiném známém prostředí je spokojená, pozná blízké lidi, ví, kde najde něco na zub, místo k odpočinku apod. Ráda se tulí, má ráda legraci, poslušování, povídání a pozornost. Nemá ráda dlouhé cestování, změny prostředí, malý a těsný prostor, kde si nemůže najít „klidný koutek“, což bohužel platí i pro školu, protože třída je malá, plná lidí (děti a personál) a má „neklidnou atmosféru“ – vzhledem k různým typům postižení jednotlivých dětí. Motorika, obzvlášť jemná, je hodně zastřená apraxií a neustálými stereotypními pohyby rukou, což K. znemožňuje nejen veškerou sebeobsluhu, ale i „klasické dětské hraní“, což asistentka shledává jako velký problém, protože si myslí, že K. musí být frustrovaná. Veškeré pokusy jí hru alespoň zprostředkovaně dopřát neměly efekt. Proto se spolu zaměřují aspoň na činnosti, které by pro K. byly zábavou nebo příjemným zážitkem. K. je příjemná relaxace v kuličkovém pytlí, spojená s hudbou a s využitím prvků bazální stimulace (vibrace, studené a teplé podněty, různé povrchy apod. Asistentka to spojuje s komentářem a pojmenováváním částí těla, aby podpořila sebeuvědomování vlastního těla).

## 9.5 Užitečné kontakty a literatura

*Mirka Tupá*

### Webové prezentace:

[www.rett-cz.com](http://www.rett-cz.com), [www.rett syndrome.org](http://www.rett syndrome.org), [www.zszahradka.cz](http://www.zszahradka.cz), [www.rsrf.org](http://www.rsrf.org), [www.lifetool.cz](http://www.lifetool.cz), [www.irsa.com](http://www.irsa.com), [www.alternativnikomunikace.cz](http://www.alternativnikomunikace.cz), [www.rettuk.org](http://www.rettuk.org), [www.maxim-zdrav.cz](http://www.maxim-zdrav.cz), [www.chytrehracky.cz](http://www.chytrehracky.cz), [www.petit-os.cz](http://www.petit-os.cz), [www.pomucky.com](http://www.pomucky.com), <http://spiritdances.wordpress.com/my-rett-body/>, [www.autismus-a-my.cz/blog](http://www.autismus-a-my.cz/blog).

### Školské poradenské zařízení:

SPC pro děti a mládež s vadami řeči se zaměřením na augmentativní a alternativní komunikaci, s.r.o., Tyršova 13, 120 00 Praha 2, tel.: 222 519 926.

ZŠ Zahrádka, U Zásobní zahrady 8, 130 00, Praha 3, tel.: 222 584 841, [info@zszahradka.cz](mailto:info@zszahradka.cz).

### Použitá literatura:

BURKHARTOVÁ, J. L.: Multi-Modal Communication strategies, [www.Lburkhart.com](http://www.Lburkhart.com), 2009.

HUNTEROVÁ, H.: *Rettův syndrom a jak dál...*, o.s. Rett-Community, Praha 2008.

KERR, A. *Crying spells in Rett syndrome*, [www.rettuk.org](http://www.rettuk.org).

KOL. AUTORŮ: *Rettův syndrom*. Základní škola Zahrádka, 2007.

PRAŽANOVÁ, L.: *Rehabilitace osob s RTT*. In *Zředěný život*, Hájková V., Strnadová I., Somatopedická spol.o.s., 2011.

ŠAROUNOVÁ, J.: *Komunikace u osob s Rettovým syndromem*. In *Rettův syndrom*, Kol. autorů, Základní škola Zahrádka, 2005.

TUPÁ, M.: *Dvacet bodů pro Rett – informace, které chceme vědět...* pracovní diagnostický text ZŠ Zahrádka, 2009.

TUPÁ, M.: *Vzdělávání žen s Rettovým syndromem*. In *Zředěný život* Hájková V., Strnadová I., Somatopedická spol.o.s., 2011.

ZUMROVÁ, A.: *Angelmannův a Rettův syndrom*. In *Zředěný život* Hájková V., Strnadová I., Somatopedická spol.o.s., 2011.

VYŠTEJNOVÁ, I.: *Život dívky s RTT z pohledu maminky*. In *Zředěný život* Hájková V., Strnadová I., Somatopedická spol.o.s., 2011.

### Doporučená literatura:

DUPALOVÁ, P.: *Kvalita života dětí s Rettovým syndromem*. Olomouc, 2012. Diplomová práce. Univerzita Palackého Olomouc, Pedagogická fakulta.

HÁJKOVÁ, V. a kol.: *Bazální stimulace, aktivace a komunikace v edukaci žáků s kombinovaným postižením*. Praha, Somatopedická společnost, o.s., 2009.

KLENKOVÁ, J.: *Terapie v logopedii*, Masarykova univerzita, 2007.

KITTEL, A.: *Myofunkční terapie*. Praha, Grada, 1999.

KREJČOVÁ, V., KARGEROVÁ, J.: *Vzdělávací program Začít spolu*. Portál, 2003.

MORALES R. C.: *Orofaciální stimulace*. Portál, 2001.

NIELSENOVÁ, L.: *Učení zrakově postižených dětí v raném věku*, ISV nakladatelství Praha, 1998.

NEWMAN, S.: *Hry a činnosti pro vývoj dítěte s postižením*. Portál, 1999.

PFEFFER, S.: *Rozvíjíme emoce dětí*, Portál, 2003.

STRASSMEIER, W.: 260 cvičení pro děti raného věku. Soubor cvičení pro děti s nerovnoměrným vývojem a děti handicapované. Praha, Portál, 2011.

# 10 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM SE SPINÁLNÍ MUSKULÁRNÍ ATROFIÍ (SMA)

Markéta Vlčková

## 10.1 Charakteristika onemocnění spinální muskulární atrofie

Spinální svalová atrofie (SMA = Spinal Muscular Atrophy) patří mezi vrozená nervosvalová onemocnění s progresivním průběhem. SMA patří mezi vzácná onemocnění. Zhruba jeden člověk ze 40 je přenašečem nemoci. Četnost výskytu je podle dostupných statistik přibližně jeden novorozenec diagnostikovaný SMA na 6 000 narozených.

Spinální muskulární atrofie je onemocnění geneticky podmíněné, vrozené, hereditární. Tento název (míšní svalová atrofie) v sobě zahrnuje důležitá fakta – že původ je v míše a následkem je **úbytek svalové hmoty – atrofie**. Tuto neurologickou jednotku popsali a publikovali nezávisle na sobě již na konci 19. století dva neurologové a patologové – Rakušan G.Werdnig (1890–91) jako: Svalová dystrofie míšního původu, aj. Hoffmann, Němec (1892): Spinale muskeltrophie. Odhalili i rodinný výskyt této nemoci a dodnes jedna z forem SMA, ta nejtěžší, nese jejich jména. Teprve o sto let později (1995) se daří přesněji identifikovat genetický podklad a na výzkumu přesného mechanismu působení genu a jeho produktu, bílkoviny, se pracuje dosud. Jednoduše řečeno, produkt SMN genu zajišťuje normálně dlouhé přežívání motoneuronů předních rohů míšních. Pokud se normálně netvoří, tyto buňky odumírají předčasně, zaniká i vlákno a sval, který nemá inervaci, rovněž strádá a není schopen normálního fungování. (Šišková, [online])

Jedná se o onemocnění neuronů, které odpovídají za vědomé pohyby svalů, jako např. chůze, běh, pohyby končetin, pohyby hlavy a také polykání. Úbytkem nervových buněk v míše se snižuje množství příkazů, které mícha svalům dává, důsledkem toho dochází k úbytku kosterní svalové hmoty. Tyto svaly postupně ztrácejí hybnost, ochabují a pacient trpí zvýšenou únavností.

SMA postihuje všechny kosterní svaly – nejvíce bývají postiženy zádové svaly, ramena a kyčle. Slabost v dolních končetinách je všeobecně větší než u končetin horních. Díky dlouho přetrvávající slušné hybnosti horních končetin mohou SMA pacienti ovládat elektrický vozík, který jim umožňuje relativně samostatný a svobodný pohyb, což je pro ně z psychického hlediska nesmírně důležité. Postiženy také bývají polykací svaly, svaly krku a žvýkací svaly, takže pacienti mívají potíže s přijímáním potravy. Smyslové vnímání a kožní citlivost zůstávají zachovány v plném rozsahu. Rozumové schopnosti rovněž toto onemocnění nepostihuje. Pacienti se SMA jsou zpravidla nezvykle duševně čilí, vnímaví, komunikativní a ve škole dosahují obvykle výborných studijních výsledků. Často si rychle vynaleznou své vlastní náhradní způsoby provádění pohybů, aby alespoň částečně obešli svoji svalovou slabost. Jsou však velice náchylní na respirační infekty, které mívají velmi těžký a komplikovaný průběh. SMA obecně nepostihuje intelekt.

V současné době ani vyspělá medicína nezná na toto onemocnění žádný účinný lék. Díky propracované genetické diagnostice je však u SMA možná prenatální diagnostika v rodině, kde se již toto onemocnění vyskytlo.

### 10.1.1 Klasifikace spinálních svalových atrofií (SMA) podle stupně postižení:

#### Typ I: akutní infantilní forma (Werdnigův-Hoffmannův syndrom)

Diagnóza bývá u dětí obvykle stanovena před dosažením 6. měsíce života, ve většině případů před 3. měsícem života. Typ I je také zvaný Werdnig-Hoffmann. Tvoří asi jednu čtvrtinu všech případů. Prevalence v populaci se odhaduje na 1 : 25 000 živých porodů. Snižování spontánních pohybů se u některých dětí objevuje již intrauterinně a u 2/3 je přítomný hypotonický syndrom hned po narození. K progresi dochází v prvních měsících života. Spontánní hybnost se omezuje na minimum, postiženy jsou i bulbární funkce. Všeobecně je u nich velmi špatná až žádná kontrola hlavy. Nezvládají sed bez podpory, nohy neunesou žádnou váhu. Polykání a příjem potravy může být ztížený. Mohou mít obtíže i s polykáním vlastních slin. Může být přítomna atrofie jazyka nebo jemný třes jazyka – fascikulace. Slabost mezižeberních svalů, které normálně hrudní koš rozšiřují, způsobí, že hrudník je menší než obvykle. Proto je omezený vývoj plic, kašel je velmi slabý. (Trust, [online]).

#### Typ II: přechodná pozdně infantilní forma (chronický typ Werdnig-Hoffmannovy choroby)

Diagnóza tohoto typu atrofie bývá skoro vždy stanovena, než dítě dosáhne 2. roku života. Tvoří asi polovinu všech diagnostikovaných případů. Ke klinické manifestaci dochází často již během kojeneckého věku. Děti s tímto typem mohou sedět bez



pomoci, ale potřebují pomoci do sedu. U batolat a dětí předškolního věku periferní léze postihuje nejprve kořenové svalstvo dolních končetin, manifestuje se poruchou chůze.

Do určitého stupně mohou stát s pomocí ortéz. Problémy s polykáním se obvykle u tohoto typu nevyskytují. Ale to může být u každého dítěte individuální. Pro některé pacienty může být obtížné přijímat dostatek stravy normální cestou, aby byl zachován růst a normální tělesná hmotnost. Někdy je nutné zvolit příjem potravy přes gastrostomii. Děti se SMA II mají často fascikulace jazyka a jemný třes prstů při natažených prstech. Mají slabé mezižeberní svaly a dýchají především bránicí. Mohou mít problémy s odkašláváním a s udržením saturace během spánku. Během růstu se vyvíjí skolioza. Chlapci jsou postiženi častěji a klinický průběh jejich nemoci je těžší.

Bývají potřebné operace nebo používání korzetu. Snížená denzita kostí může vést ke zvýšenému riziku zlomenin (Schwersenz, [online]).

### **Typ III: juvenilní či časně adultní forma (Kugelbergův-Welanderové syndrom)**

Začátek je velmi variabilní. Diagnóza může být stanovena už přibližně okolo 1. roku nebo později v mládí. Onemocnění má chronický průběh, manifestuje se v dětském či adolescentním věku, příp. v časně dospělosti postižením kořenového svalstva dolních končetin, které může být asymetrické. U většiny nemocných se v průběhu let přidružuje postižení proximálního svalstva horních končetin, mimického svalstva a jazyka. Tvoří pouze necelých 10 % spinálních svalových atrofií. V typickém případě bývá stanovena dřív, jak dítě dosáhne 3. roku věku. Pacienti se SMA III mohou sami chodit i běhat, ale v průběhu onemocnění mohou mít problémy s během, často padají. Mívají problémy při změně polohy ze sedu do stoje apod. Při typu III může být také jemný třes prstů při jejich natažení, fascikulace jazyka jsou jen zřídka. Problémy při příjmu potravy a polykání jsou vyloženě zřídka. (Schwersenz, [online]).

### **Typ IV: vlastní adultní forma (Aranův-Duchenneův syndrom)**

Začátek v dospělosti, potíže začínají obvykle po 35. roce věku. Jen zřídka je diagnostikována ve věku mezi 18.–30. rokem. Bulbární svaly – tj. svaly potřebné k polykání a dýchání, jsou postiženy jen velmi zřídka. Bývá někdy považována za variantu předchozí formy. Na rozdíl od ní má však distální převahu s počátečním postižením drobných svalů ruky, jindy naopak nohy. Má benigní průběh, nemocné výrazněji neinvalidizuje ani nezkracuje jejich věk. Charakteristickým klinickým symptomem je minipolymyoklonus, který jednoznačně vyloučí myogenní původ nemoci. (Farář, 2008, str. 14–15)

## **10.2 Dítě se SMA a vzdělávání**

Vzhledem k tomu, že onemocnění **SMA nepostihuje intelektové schopnosti žáka**, lze jej velmi dobře integrovat do běžných typů škol všech úrovní za předpokladu, že jeho speciální vzdělávací potřeby budou podrobně rozepsány speciálním pedagogem v individuálním vzdělávacím plánu (IVP), přičemž náplň učiva nemusí být upravena. Žáci se SMA zpravidla dosahují velmi dobrých studijních výsledků. Pouze je třeba stanovit **podpůrná opatření**, která žákovi usnadní práci a budou **zohledňovat především jeho fyzické schopnosti a zdravotní stav**.

„V běžné škole získává takové dítě mnohdy první větší zkušenost s postoji široké veřejnosti k postiženým, především prostřednictvím chování spolužáků, kteří vyjadřují názory svých rodičů. Ty nebývají vždy jen ohleduplné, pozitivní a akceptující, ale i odsuzující a zavrhuující, s důrazem na nízkou hodnotu postiženého obecně“ (Vágnerová, 2000, s. 189).

Je proto vhodné, aby rodiče ostatních spolužáků byli předem informováni o skutečnosti, že do třídy bude integrován žák se SMA. Měla by jim být objasněna podstata onemocnění (je to genetické onemocnění svalů, tudíž není nakažlivé, nepostihuje intelekt, a tak nemusejí mít obavy, že kvalita výuky pro jejich děti bude nějakým způsobem snížena, neboť k dopomoci bude žák mít vlastního asistenta pedagoga (AP)). Rodiče spolužáků by také měli být upozorněni, že děti s tímto onemocněním jsou velice **náchylné na infekty dýchacích cest**, aby tedy byli ohleduplní i v tom, že své děti nebudou do školy posílat nemocné.

Všichni zaměstnanci by měli být seznámeni se specifiky, která obnáší používání elektrického vozíku – např. jeho náročnost na prostor, pravidla pro bezpečný pohyb spolužáků (ten, kdo na vozíku sedí, nevidí za sebe). Rodiče spolužáků by měli mít možnost se na této společné schůzce zeptat na vše, co je v souvislosti s integrací zajímavé. Z těchto důvodů by bylo optimální, aby se schůzky účastnil též psycholog nebo speciální pedagog, třídní učitel a samozřejmě i rodiče integrovaného žáka. Je vhodné zmínit skutečnost, že toto onemocnění může mít vliv také na vzhled dítěte např. díky zkracování určitých svalů dochází k **deformitám končetin**, k **těžké skolióze**, tyto děti mají také **omezenou mimiku obličeje...** V některých případech toto může mít vliv na zkrácenou délku života.

S ohledem na to, že toto **onemocnění je doprovázeno zvýšenou únavností a úbytkem síly**, je nezbytná přítomnost asistenta pedagoga po celou dobu výuky. AP pomáhá dítěti s hygienou, toaletou, při jídle. Chystá a podává dítěti potřebné pomůcky (mnohdy je třeba podat psací potřeby přímo do ruky, přisunout sešit či učebnici, protože dítě na ně nedosáhne, nebo nemá sílu si je podat); dále píše dítěti zápisy do sešitů, protože i delší písemný projev dítě unaví a ještě více zpomaluje jeho pracovní tempo.

Dítě je samozřejmě čilejší v ranních hodinách. **Speciální potřeby SMA žáků se mohou během dne měnit v závislosti na jejich únavě.** Tyto změny mohou rapidně **ovlivňovat jejich výkon a schopnost soustředit se** – to může být způsobené sníženou kapacitou plic, kdy je hrudník výrazně zdeformován díky těžké skolióze, která je rovněž nedílnou součástí tohoto onemocnění, může dítě také pociťovat bolesti zad, nebo se soustředit na protahování se a ulevování si od nepohodlné polohy.

S ohledem na deformity končetin a těžkou skoliozu páteře potřebují tyto děti **během vyučování dle individuální potřeby polohovat.** Žák by měl mít možnost kdykoli z vyučování odejít a odpočinout si, protáhnout si nohy a záda. Pro tento případ by také mělo být zohledněno **umístění relaxační místnosti** – aby žák netrhl dlouhou dobu na cestě za odpočinkem do jiného patra či na druhý konec budovy. Zejména na 2. stupni a na vyšších stupních škol je vhodné **uzpůsobit stěhování tříd.** Pro žáky na vozíku jsou tyto přesuny náročné. Pokud je nezbytné stěhovat se, pak učitel musí mít na paměti, že žák **na přesun bude potřebovat více času.** Je zcela nežádoucí, aby žák trávil každou přestávku stěhováním se z učebny do učebny na úkor odpočinku a komunikace se spolužáky.

*Dívka se SMA (1. ročník) Paní učitelka hned v 1. třídě na třídní schůzce sdělila rodičům, že by bylo vhodné, aby byl do zadní části třídy zakoupen pestrý relaxační koberec, který by mohly využívat všechny děti o přestávkách k odpočinku. Rodiče požadovanou finanční částku na nákup koberce schválili. Na koberec byl umístěn molitan, aby dívka se SMA mohla odpočívat i během vyučování a mohla tak sledovat výklad a dění ve třídě. Nakonec paní učitelka navrhla dětem, aby si donesly polštářky a koberec začala cíleně využívat i při výuce. Např. v hodinách čtení, hudební výchovy, povídání při prvouce... Děti tuto změnu vítaly jako příjemné zpestření výuky. Toto „polohování“ všem prospělo.*

Některé děti s SMA mohou mít **problémy s hlasovým projevem.** S ohledem na sníženou kapacitu plic může být hlas tišší, což je způsobeno slabším výdechovým proudem. Není proto vhodné dítě vyvolávat k předčítání dlouhých úseků a stejně tak je vhodné upustit i od nucení dítěte ke zpěvu před třídou. Díky moderním technologiím lze tyto problémy částečně vyřešit použitím mikrofону.

Používání **pracovních sešitů** větších rozměrů – A4 může žákovi činit potíže (nedosáhne na horní okraje listu). Jako **alternativní způsoby řešení** tohoto problému lze použít sešity menšího rozměru, nebo sešit nahradit pořadačem (rychlovazáčem) a vkládat do něj volné listy s tím, že jednotlivý list si žák může podle vlastní potřeby přeložit na menší rozměr. Stejně tak je vhodné rozložit na jednotlivé listy pracovní sešity používané v ostatních předmětech (zejména při výuce cizích jazyků).

Požizování zápisků je pro žáka s SMA náročné a velmi únavné. Vzhledem ke svému pomalému pracovnímu tempu to nemůže ani stihnout. Ne každý pedagog asi bude svolný s tím, aby jeho výklad byl zaznamenán na diktafon, a tak poznámky do sešitu píše asistent pedagoga, nebo je žák dostává od učitele nakopírované.

*Dívka se SMA na 2. stupni od paní učitelky dostávala obsáhlé zápisky učiva dějepisu mailem v elektronické podobě. Dle potřeby si je vytiskla a založila do pořadače. Během výkladu, kdy si ostatní žáci zapisovali, si dívka zvýrazňovačem podtrhávala v textu potřebná data. Tím se zcela nenásilně zapojila do činnosti, aniž by jí musel výrazně pomáhat asistent pedagoga.*

### **Exkurze a výlety**

Učitel by měl počítat s tím, že i žák se SMA, pokud jeho aktuální zdravotní stav dovolí, se bude účastnit i akcí pořádaných mimo školu – tedy exkurze, výlety, pobytové kurzy... Učitel by měl soustavně pracovat na začlenění žáka do třídního kolektivu a při každé aktivitě podporovat vytváření dobrých vztahů se spolužáky. Důležité je vybrat vhodné (bezbariérové) místo pobytu (zohlednit přepravu elektrického vozíku – tedy volit nízkopodlažní dopravu, zajistit místo vhodné pro nástup a výstup elektrického vozíku). V tomto případě je vhodné konzultovat výběr s rodiči žáka. Mají s přepravou vozíku a s výběrem ubytování své osobní zkušenosti, jistě rádi pomohou vybrat nejvhodnější variantu.

*Chlapec se SMA na elektrickém vozíku (7. třída) integrován v běžné ZŠ. Při organizování školního výletu paní učitelka zajistila nízkopodlažní autobus, aby se chlapec mohl výletu zúčastnit bez pomoci rodičů, kteří by jej jinak museli na místo dovézt autem. Chlapec byl nesmírně rád, že cestuje v autobuse s dětmi a rodiče se nerušeně mohli věnovat svým pracovním povinnostem.*

*Dívka se SMA na elektrickém vozíku (9. třída). Třída měla naplánovanou exkurzi do historického objektu, který nebyl pro vozík přístupný. Paní učitelka napsala rodičům dívky mail se sdělením, že pokud dívka přijde v den exkurze do školy, bude zařazena do 6. ročníku. Žádný individuální náhradní program pro tuto žákyni připraven nebyl, přičemž exkurze se vztahovala k právě probíranému učivu dějepisu. Dívka odmítla trávit celé dopoledne ve třídě, kde nikoho nezná, a raději zůstala ten den doma.*

### Stravování

Žáci se SMA mohou mít potíže s polykáním a přijímáním potravy – např. potíže s otevíráním úst. AP by měl dle pokynů rodičů dohlédnout na množství vypitých tekutin – žákovi je nabízet i během výuky. Žák potřebuje na jídlo více času, proto je vhodné povolit mu konzumaci potravin i během vyučování. Je důležité zajistit mu na jídlo klid a dostatek času. Vhodné je např. zařadit do jídelníčku komplexní tekutou výživu v lahvičkách – např. Nutridrink. Jedná se o klinickou výživu uzpůsobenou k popíjení (tzv. sipping). Je přímo určená pro pacienty se sníženým příjmem či zvýšenou potřebou energie a živin. Žáci se SMA by měli jíst pravidelně v menších dávkách, dostatečně pít a vyvarovat se potravin, jejichž části by mohli vdechnout. Jinak by měl AP postupovat individuálně dle pokynů rodičů.

### Mimoškolní činnost

Dítě by mělo mít možnost ve svém volném čase navštěvovat také zájmové kroužky – pokud mu to jeho zdravotní stav umožňuje. I tyto aktivity jsou pro něj nesmírně důležité – povzbuzují ho a má možnost rozvíjet se v oblastech, které mu činí potěšení a v nichž může vyniknout (šachy, výtvarné činnosti, práce s grafickými programy na PC...). I z tohoto důvodu by nemělo být příliš úkolů přenášeno do domácího prostředí.

## 10.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte se SMA

### 10.3.1 Bezbariérové prostředí

Prvotní podmínkou pro integraci žáků s tělesným postižením je odstranění architektonických bariér. Škola musí mít bezbariérový vstup a žák musí mít možnost dostat se všude po budově volně – tedy pouze za pomoci asistenta. Z bezpečnostních důvodů nelze žáka na vozíku někam přenášet.

Návod, jak uzpůsobit prostředí, v němž se vozíčkář bude pohybovat, aby vyhovovalo jeho požadavkům a zároveň splňovalo požadavky stanovené zákonem, lze čerpat z publikace: Daniely Filipiové „Život bez bariér“.

Při úpravě WC je nutné počítat s tím, že imobilního žáka je třeba oblékat vleže (dětí se SMA jsou těžce hypotonické – jako „hadrové panenky“, samy nestojí, díky těžkým skoliózám mají problémy i sedět bez opory), tudíž bude nezbytné **vybavit WC lehátkem**.

**Obr. č. 1: WC je vybaveno lehátkem pro lepší manipulaci se žákem při oblékání. Zdroj: M.Vlčková**



Pokud to podmínky školy umožňují, je dobré umístit **kmenovou třídu**, do níž bude žák se SMA integrován, **v přízemí**. Odpadne tím mnoho problémů, které nastanou v případě, že se zařízení pro přesun vozíčkáře do patra porouchá a oprava může trvat i více dní. Bývá pak složité hledat provizorní řešení a nenarušovat tím práci ostatních tříd.

Pro přesuny mezi podlažími je z hlediska bezpečnosti i rychlosti nejvhodnější **výtah**. Jeho pořízení může být pro školu z důvodu finanční náročnosti nedostupné. Kratší schodiště lze také nahradit **bezbariérovým nájezdem**, nebo instalací **schodišťové**

**plošiny.** Tu je ovšem vhodné instalovat pouze tam, kde je **dostatečná šířka schodiště** – tedy i při jízdě plošiny musí zůstat na schodišti dostatek místa, aby nebyli ohroženi ostatní procházející žáci. Tento problém se objevuje zejména na 2. stupni ZŠ, kdy se žáci stěhují do odborných pracoven. Je dobré tento fakt zohlednit při sestavování rozvrhu – tedy koncipovat rozvrh pro třídu, v níž je žák integrován tak, aby stěhování třídy bylo omezeno na minimum, nebo aby se třída zdržovala pouze na jednom podlaží, protože přesuny z patra do patra jsou pro žáka časově i fyzicky náročnější než pro zdravé jedince. V opačném případě dochází k tomu, že žák tráví přestávky jízdou na plošině – a je tak vyčleněn z kolektivu třídy. Nemá čas se v klidu nasvačit a mnohdy pro něj může být stresující i skutečnost, že svými pozdními příchody do hodin narušuje vyučování.

*Dívka se SMA (6. ročník) byla integrována do jedné velké sídlištní školy, kde bylo zvykem, že se žáci na výuku stěhovali za jednotlivými vyučujícími – tedy téměř na každou hodinu do jiné učebny. Trvalo to více než rok, než se rodičům dívky a speciální pedagožce z SPC podařilo vedení školy přesvědčit, že pro integrovanou dívku je důležité, aby o přestávce mohla čas trávit se spolužáky a ne jízdou na plošině, nebo jízdou po chodbě, kde tou dobou proudily davy žáků z jiných tříd. Nehledě na to, že se během přestávky nestihla ani najíst a odskočit si na WC, takže do hodin chodila pravidelně pozdě, nebo je předčasně opouštěla. Dívce to samozřejmě nebylo příjemné, často si doma stěžovala. Nezbylo nic jiného, než obejít jednotlivé vyučující a každého osobně požádat, zda by v tomto případě nemohl opustit zaběhnutý model stěhování a docházet na výuku do kmenové třídy, kde byla dívka integrována. Většina vyučujících vyhověla. Bylo však zarážející, že se takto banální problém řešil tak dlouho a s takovou neochotou.*

### **Prostorové uspořádání třídy**

Přestože rozumové schopnosti u SMA dětí zůstávají v plné míře zachovány, v oblasti sebeobsluhy je dítě zcela odkázáno na pomoc druhé osoby a zpravidla se pohybuje na elektrickém vozíku. V mladším školním věku některé děti používají k pohybu ještě vozík mechanický, s nímž se lépe manipuluje v prostoru – není tak mohutný a lze jej v případě potřeby přenést. Tato možnost u elektrického vozíku zcela odpadá. Samotný vozík váží přes 100 kg; a k tomu, aby se otočil, potřebuje prostor o rozměrech 90 cm × 120 cm. Z tohoto důvodu je třeba, aby veškeré prostory budovy školy a jejího okolí byly plně bezbariérové – dostatečně široké dveře, pro překonání případných bariér (schodů a nerovností) musí škola zajistit nájezdové rampy či plošiny odpovídající platným normám a předpisům o bezpečnosti.

Důležité také je promyslet uspořádání nábytku ve třídě tak, aby žák v případě potřeby mohl ze třídy odjet; tedy řady lavic sestavit tak, aby zbyla cca 90 cm široká ulička na průjezd ke dveřím a k tabuli. Tuto potřebu by měli mít neustále na paměti i spolužáci – měli by dbát na to, aby ulička zůstávala volná (tedy bez pohozených batohů, tašek atp.) pro průjezd vozíku. Pracovní místo pro žáka je vhodné umístit ve třídě tak, aby jej AP mohl obsluhovat, a přitom nerušit v práci ostatní spolužáky, aby žák sedící na vozíku dobře viděl na tabuli, a přitom nebránil ve výhledu svým spolužákům.

*Dle rady paní psychologky byla žákyně se SMA na elektrickém vozíku v 1. třídě posazena do prostřední řady – aby neměla pocit vyřazenosti z kolektivu. Toto řešení se později ukázalo jako ne příliš praktické, neboť asistentka nemohla sedět v dosahu žákyně, bránila by tím ostatním dětem ve výhledu na tabuli. Z hlediska obsluhy i pohybu vozíku (možnosti odjet v případě potřeby ze třídy, dojet k tabuli...) se jako mnohem vhodnější jeví místo v 1. řadě u dveří, které si dívka sama vybrala, protože jí nebylo příjemné, že svými případnými odjezdy během vyučování budí příliš velkou pozornost ostatních spolužáků.*

### **Obr. č. 2: Rozmístění nábytku ve třídě – širší uličky jsou nezbytné pro pohyb vozíku. Zdroj: M. Vlčková**



## 10.3.2 Stupně vzdělávání a specifika některých vyučovacích předmětů

### a) Mateřská škola

Dříve bylo zvykem, že děti se SMA do MŠ v podstatě vůbec nedocházely, aby se tak snížilo riziko jejich zvýšené nemocnosti, k níž jsou tyto náchylnější než děti zdravé, protože každé onemocnění je pro organizmus dětí se SMA velkou zátěží. I léčba na první pohled banálního onemocnění (rýma, kašel) se může protáhnout na týdny a málokdy se obejde bez užívání antibiotik, protože tyto děti nemají sílu na vykašlávání hlenu, což průběh každé bronchitidy značně komplikuje.

Dnes se dětem se SMA docházka do MŠ doporučuje zejména rok před zahájením povinné školní docházky alespoň na několik hodin denně, a to především za účelem socializace a zažití pracovního režimu v kolektivu vrstevníků, což dítěti v mnoha směrech usnadní nástup do školy a snáze se adaptuje na nový „školní“ režim. V každém případě je vhodné dítěti umožnit, aby se mohlo se svými vrstevníky sžívat už od předškolního věku a aby se naučilo přijímat jejich reakce na vlastní odlišnost. Citlivý přístup ze strany učitelek v MŠ by měl směřovat k tomu, aby v dítěti bylo podporováno zdravé sebevědomí – dítě se musí naučit nestydět se za své onemocnění a vnímat jej jako součást sebe samého. Nejdůležitějším hlediskem pro zápis dítěte do MŠ je samozřejmě jeho aktuální zdravotní stav.

Úprava prostředí v MŠ, zahrnuje především **zajištění bezbariérového vstupu** do budovy, do třídy a všech prostor dětmi běžně využívaných (šatna, koupelna). Dítě se bude oblékat vleže, proto je třeba zajistit molitanovou podložku nebo vhodné místo, kde jej asistent bude moci položit (při vysazování na WC a následném oblékání).

K obsluze bude dítě potřebovat asistenta pedagoga, který bude zajišťovat jeho potřeby v oblasti hygieny, jídla a zapojení dítěte do činností v rámci MŠ. V tomto věku se děti se SMA zpravidla pohybují na **mechanickém vozíčku**, takže asistent bude mít na starost i obsluhu vozíku. K vycházkám obvykle dítě využívá **rehabilitačního kočárku**, který je odpružený a pro jízdu terénem poskytuje dítěti komfortnější sed než mechanický vozík.

### b) Základní škola

**Na 1. stupni ZŠ** zpravidla nevznikají žádné závažnější problémy. Děti se SMA učivo obvykle zvládají ve standardním rozsahu bez obtíží. Učitel by se měl zaměřit na vytváření přátelských vztahů a zapojovat žáka se SMA co nejvíce do všech činností společně se zdravými vrstevníky. Tyto situace se pro ně do budoucna s největší pravděpodobností stanou modelem pro jejich další chování. Je důležité, aby učitel názorně ukazoval spolužákům, jak mohou kamarádovi na vozíku pomáhat při běžných činnostech a aktivně je do těchto činností zapojil (podávat věci, donést pití, otevřít fixy...). Učitel by měl dítěti se SMA dát prostor pro odpočinek vždy, když zpozoruje únavu. Rovněž zadávání úkolů by mělo zohledňovat žákovy schopnosti, aby nedocházelo k přetěžování žáka, nebo aby doma musel dopisovat to, co ve škole nestihl na úkor odpočinku a volnočasových aktivit.

**Na 2. stupni ZŠ** se často objevují problémy v oblastech vztahů. Žák se SMA začne v období nastupující puberty velmi intenzivně vnímat svou odlišnost, chování spolužáků není také vždy ideální (spolužáci někdy dokonce mohou vnímat přítomnost žáka s handicapem jako něco, co je omezuje, co na sebe strhává pozornost a je třeba tyto projevy chování eliminovat nejlépe vysvětlováním a názornými příklady). Velmi často jsou totiž tyto problémy způsobeny chybou v komunikaci. Spolužákům chybí informace – v tomto věku je zajímavější podrobnosti o nemoci, intimní věci atp. Pokud učitel nezvládne vést otevřený dialog se třídou na toto téma sám, není vhodné otálet a počítat s tím, že se věci „samy postupem času vyřeší“. V rámci předmětu občanská výchova učitel může pozvat pracovníka z SPC nebo psychologa, kteří mají s dětmi se specifickými potřebami bohatší zkušenosti a dětem poskytnou potřebné informace v míře přiměřené jejich věku.

### c) Střední škola

Žák se SMA by se měl orientovat na výběr oboru, který pro něj nebude fyzicky náročný a který případně vylepší jeho možnost uplatnění na trhu práce. Díky moderním technologiím tito žáci nacházejí uplatnění v oborech IT, počítačové grafiky apod. Vhodné je studium cizích jazyků.

Mezi pacienty SMA je i mnoho vysokoškolsky vzdělaných lidí, kteří v rámci svých možností dokonce na částečný úvazek pracují.

## 10.3.3 Specifika jednotlivých vyučovacích předmětů

### Psaní:

Při výuce psaní není nutné trvat na správném držení tužky (největší problém v 1. ročníku). Dítě se v každém případě snaží vyrovnat zdravým vrstevníkům, proto trvat na dodržování normy písma se v tomto případě pro něj může stát nedosažitelnou metou. Vlivem třesu rukou, který bývá někdy u pacientů se SMA patrný, může být i písmo roztřesené, kostřbaté a nepřilíhající. Jindy zase deformity zápěstí nebo prstů žákovi třeba ani správný úchop tužky neumožňují. V tomto období je vhodné vyzkoušet, jaký typ psacích potřeb dítěti bude vyhovovat, přičemž požadavky jednotlivců se mohou značně lišit. Shodné

ovšem bude to, že psací potřeby musejí být lehké a musejí zanechávat stopu i při lehkém přitlaku. Nabídka na trhu je velmi pestrá. Lze také použít speciální pryžové nástavce usnadňující úchop tužky. Vždy je dobré ponechat rozhodnutí na dítěti, co jemu nejvíce vyhovuje a činí mu práci snazší.

#### **Matematika:**

Potíže lze očekávat při geometrii, kdy SMA žák zpravidla není schopen rýsovat podle pravítek a používat kružítko. Je vhodné v tomto případě používat PC program, který je zdarma ke stažení na této adrese: [www.geogebra.org](http://www.geogebra.org). Žák díky tomuto programu bude i při hodině geometrie soběstačný! Disponuje-li škola vybevenou PC učebnou, jistě s ním s nadšením budou pracovat i spolužáci.

#### **Tělesná výchova:**

Děti se SMA bývají vzhledem ke svému tělesnému postižení z tohoto předmětu uvolněny a neklasifikovány. Je proto vhodné zařadit hodiny TV do rozvrhu jako okrajové, aby žák mohl dříve odejít domů a odpočinout si. Pokud se z jakýchkoli důvodů bude SMA žák těchto hodin účastnit, je dobré myslet na jeho zapojení do činnosti – pověřit jej funkcí rozhodčího, zapisovatele výsledků atp.

#### **Pracovní činnosti:**

Program hodiny by měl být připraven tak, aby se žák se SMA mohl za pomoci asistenta zapojit do činnosti. Vždy je třeba vycházet z fyzických dispozic žáka.

#### **Laboratorní práce a pokusy:**

Ve specializovaných učebnách můžeme často narazit na problém prostoru – např. žák nemůže k pracovním stolům zajet, neboť jsou pevně ukotvené a uličky mezi nimi pro průjezd vozíku úzké atp. V tomto případě je potřeba zajistit žákovi na vozíku takové místo v učebně, aby dobře viděl na demonstrováný pokus a aby se jej mohl alespoň částečně aktivně účastnit – žák může být např. pověřen zapisováním výsledků měření do předem připravené tabulky, měřením času a jiných veličin.

### **10.3.4 Metodika a hodnocení**

Výuka žáků se SMA probíhá zpravidla dle ŠVP dané školy bez zvláštních úlev; ovšem s přihlédnutím k možnostem žáka.

Práce se žákem se SMA je založena na individuálním přístupu, v němž by mělo převažovat pozitivní hodnocení a snaha o vnitřní motivaci žáka. Zadané úkoly by měly být přiměřené.

Žák by měl být hodnocen běžně jako ostatní žáci – v dílčích úkolech známkou nebo pochvalou. K hodnocení žáka bude využívána klasifikační stupnice. Při hodnocení by mělo být zohledněno pomalejší pracovní tempo žáka, jeho zvýšená únavnost a grafický projev. Rovněž by měla být tolerována úprava a písmo.

Při ověřování znalostí se doporučuje volit formu, která je pro žáka vyhovující – tedy upřednostňovat ústní zkoušení. V geometrii a fyzice by mělo být taktéž přihlédnuto k motorickým možnostem žáka. Vyučovací hodiny výtvarné a hudební výchovy a pracovních činností by měly být zařazeny v rozvrhu na konci vyučování, aby se jich žák mohl účastnit v závislosti na svém zdravotním stavu – případně odejít z vyučování dříve relaxovat. Z tělesné výchovy je žák se SMA uvolněn a neklasifikován. Žák bude do školy docházet dle rozvrhu. V případě zhoršení zdravotního stavu nebo v zimních měsících bude jeho docházka upravena dle doporučení ošetřujícího lékaře.

### **10.3.5 Domácí vzdělávání**

Jiný způsob vzdělávání u žáků SMA je vyžadován zejména v případě, že se jedná o dítě na umělé plicní ventilaci (UPV). S ohledem na častou nemocnost a velkou náchylnost těchto dětí i infektům dýchacích cest a s ohledem na nepříznivé povětrnostní podmínky (mráz, déšť, vedro), které ovlivňují kvalitu dýchání a mají vliv na zvýšenou únavnost dítěte, mnohdy rodiče dávají přednost výuce v domácím prostředí. Po dohodě může učitel docházet za žákem domů, nebo žák docházet na konzultace do školy většinou mimo vyučování. V poslední době je žáky velmi pozitivně přijímáno „web vyučování“ – žák tedy může prostřednictvím webkamery nahlédnout přímo do dění ve třídě.

Rozhodně by domácí způsob výuky neměl být žákovi vnucován z důvodů, kdy škola není schopna zajistit např. přesun žáka s vozíkem do vyšších pater budovy. V tomto případě musí být výuka zorganizována podle potřeb žáka se speciálními potřebami – tedy v učebnách, kam se bez potíží dostane se svým elektrickým vozíkem.

Forma domácího vyučování může být aplikována i u žáků s SMA bez UPV – především v zimních měsících a v obdobích chřipkové epidemie. Na základě lékařského odborného posudku, a následně poradenského zařízení, se lze domluvit na snížení počtu hodin výuky (zejména o hodiny „výchov“) V kompetenci ředitele školy je na základě těchto doporučení upravit žákovi se speciálními potřebami týdenní hodinovou dotaci. Pokud má žák k dispozici asistenta pedagoga, je možné využít asistenta

k doučování v domácím prostředí, neboť náplň práce mu na základě doporučení poradenského zařízení stanovuje ředitel školy. I při této formě vzdělávání je však za vedení a za výsledek vyučovacího procesu zodpovědný vyučující pedagog.

**Obr. č. 3: Výuka dítěte s tracheostomií napojeného na UPV v domácím prostředí. Zdroj: J. Matlaková**



### 10.3.6 Pomůcky kompenzační, pedagogické a technické

#### a) Pomůcky kompenzační

Imobilní žák se pohybuje na vlastním **elektrickém vozíku** (zpočátku školní docházky tyto děti ještě mohou zvládat pohyb na vozíku mechanickém). Žák by měl mít možnost sedět ve svém vozíku po celou dobu výuky, protože vozík zpravidla bývá vybaven **speciální sedací ortézou**, která je vyrobena „na míru“ a zajišťuje tak žákovi zdravý a pohodlný sed. Zpravidla bývá vozík vybaven i nadstandardními prvky umožňujícími **polohování sedačky** (opěrky i sedadla) a dolních končetin. K vozíku lze dokoupit **pracovní desku**, která dobře poslouží v místnostech, kde žák nemůže zajet ke stolu (spec. učebny, jídelna...)

Ve třídě je třeba vytvořit pro žáka **ergonomicky vybavené pracoviště**. **Pracovní plocha** musí být **nastavitelná výškově**, aby se pod ni dalo zajet vozíkem a žák nemusel být přesazován na speciální židli, neboť každý transport imobilního žáka je pro něj zbytečnou zátěží a manipulace se staršími dětmi již bývá obtížná. Pracovní deska má rovněž **nastavitelný úhel**, takže šikmá plocha může žákovi usnadnit čtení nebo psaní.

Další kompenzační pomůckou, kterou může žák se SMA ve škole používat, je **parapodium**. Tato léčebná rehabilitační pomůcka slouží nechodícímu pacientovi jako vnější kovová kostra s bederním pásem a pomáhá mu udržet vzpřímený postoj, a tím obnovovat a posilovat funkci nohou. Vertikalizace je také dobrou obranou proti rozvoji skoliózy a osteoporózy a slouží i jako prevence budoucích dýchacích a zažívacích obtíží nebo zlomenin končetin při pádech. (videoukázky, fotografie a názorné využití viz na [www.ablegaitor.com](http://www.ablegaitor.com))

**Obr. č. 4: Parapodium. Zdroj: H. Kočová**



## b) Pomůcky školní

Žáci se svalovým onemocněním potřebují psací pomůcky, které jsou **lehké a měkké**, čímž zanechávají stopu **bez většího přítlaku**. Velmi kvalitní a v praxi osvědčené jsou psací potřeby Stabilo ([www.stabilo.cz](http://www.stabilo.cz)). Jsou lehké, fixy a zvýrazňovače se nabízejí ve dvou velikostech (mini a prodloužené) mají moderní design a pro děti školního věku jsou velmi atraktivní. Tato firma nabízí také speciální pastelky „Stabilo WOODY 3v1“. 3v1 slouží jako pastelka, voskovka a vodovka zároveň. **Neláme se, je lehká a píše na všech materiálech** (kov, sklo, tmavé papíry...). U mladších dětí se osvědčily tzv. **gelové pastelky**, které jsou rovněž lehké, nelámavé a velmi měkké. K usnadnění psaní a stabilizaci papíru lze žákům doporučit **protiskluzovou podložku**. Ve výtvarné výchově žákovi mohou usnadnit práci psací potřeby **trojhranné se zkrácenou násadkou** nebo **prstové štětce**. Při práci s vodovými a temperovými barvami je vhodné používat také **nepřevrhnutelný kelímek**. Starší žáci mohou při hodinách geometrie využít **sadu magnetických pravítek**.

## c) Pomůcky technické

Díky rozvoji informačních technologií, zvládají děti často již v předškolním věku práci s počítačem. Počítače dnes tvoří neodmyslitelnou součást života dětí od útlého věku a staly se rovněž významným pomocníkem ve vzdělávacím procesu. Umožňují žákům s postižením komunikaci s okolním světem, slouží jako zdroj informací a v současné době existuje pro všechny věkové kategorie žáků široká nabídka **výukových programů** pro jednotlivé vyučovací předměty. Z hlediska manipulace a přenosnosti je pro žáka s tělesným postižením vhodnější notebook (nebo netbook, jehož miniklávesnice usnadní žákům se SMA psaní, neboť omezená hybnost ruky jim neumožňuje při psaní pohodlně obsáhnout klávesnici standardních rozměrů) V současné době jsou oblíbené iPady s dotykovým displejem. Nákup počítačů do škol dlouhodobě podporuje také projekt Konta Bariéry „Počítače proti bariérám“ (viz [www.bariery.cz](http://www.bariery.cz))

V této oblasti se nabízí mnoho variant **alternativního ovládání počítače**. Pro děti mladšího školního věku lze místo klasické myši doporučit **trackball**.

Stejně dobře poslouží starším žákům k ovládání **tablet**, který umožňuje i kreslení na PC.

K ovládání notebooku lze použít **Swiftpoint Mouse čili bezdrátovou „minimys“**, která je lehká a její anatomický tvar usnadňuje uchopení.

Bezdrátovou **miniklávesnici 2v1** o rozměrech 126 × 134 mm a váze 130 g ocení zejména starší žáci.

Obr. č. 5: Miniklávesnice a myš v jednom. Zdroj: M.Vlčková,

Obr. č. 6: PEN Mouse – počítačová myš v podobě tužky. Zdroj: [www.czc.cz](http://www.czc.cz)



Počítačová myš v podobě ovládací tužky má místo hrotu senzor a tři ovládací tlačítka na klikání a rolování. Zařízení tak kombinuje tablet s perem a počítačovou myš, výhodou je snadný transport a provoz bez nutnosti rovného povrchu. Spojení s počítačem je bezdrátové. Tužka váží 17 g.

S ohledem na progresivní průběh nemoci lze žákům nabídnout alternativní ovládání PC zrakem či hlasem. Mezi nejnovější způsoby patří **zrakové ovládání PC**. Tento český vynález se jmenuje **I4Control** a spočívá v tom, že je minikamera I4Control připevněna na obrubu brýlí a sleduje tak jen malé zorné pole, v němž je zornice oka nejvýraznější částí zabíraného obrazu, bez ohledu na pohyb těla uživatele. Díky tomu je snímání mnohem přesnější a z hlediska využití praktičtější. K minikameře je připojen malý drát, jehož prostřednictvím jsou data o pohybu očí dodávána přímo do počítače, kde jsou pomocí nenáročného programu zpracována. Kurzor myši pak kopíruje pohyby očních bulv a mrkáním se provádí klepnutí tlačítkem myši. Systém se k počítači připojuje pomocí USB.



**Program „MY VOICE“** umožňuje pomocí hlasových povelů provádět operace, k nimž je potřeba myš nebo klávesnice. Videokázky viz zde:

<http://www.fugasoft.cz/index.php?cont=myvoice&sub=video>

Problémy s otáčením stránek u mnohastránkových publikací by žákům mohla vyřešit **elektronická čtečka knih** – zejména model s dotykovým displejem bude pro žáky se SMA snadno ovladatelný.

Velmi širokou nabídku speciálních programů a alternativních počítačových doplňků pro handicapované a odbornou konzultaci nabízí **OS PETIT** (<http://www.petit-os.cz/>).

### 10.3.7 Shrnutí

„Dobří učitelé staví na individuálních přednostech každého studenta a uznávají, že všichni studenti mají cosi cenného, čím jsou pro třídu přínosem.“ (Michael F. Giangreco & Mary B. Doyle)

- 1) Důležitý je individuální přístup – tedy zadávat žákovi úkoly přiměřené jeho fyzickým schopnostem odpovídající.
- 2) Respektovat pracovní tempo, aktuální stav pozornosti a aktuální zdravotní stav žáka.
- 3) Dopřát žákovi prožívat radost z úspěchu a ocenění svých výkonů. Už při zadávání úkolu je třeba zohlednit pomalejší tempo a zvýšenou únavnost žáka – a na základě toho volit i alternativní metody práce – tedy přiměřeně zkrátit psaný projev (nebo volit doplňovací cvičení); při testech ponechat dostatek času na vypracování odpovědí.
- 4) Při zadávání domácích úkolů – je třeba uvědomit si, kolik času zabere takto znevýhodněnému žákovi vypracování daného cvičení - úkoly limitovat jejich obsahem a nepřenášet velké množství úkolů do domácího prostředí.
- 5) Volit vhodnou odstupňovanou pomoc asistenta při plnění úkolů.
- 6) Při ověřování znalostí volit formu, která je pro žáka vyhovující (upřednostňovat ústní zkoušení, testy formou nedokončených vět, doplňovací cvičení atp.)
- 7) V hodnocení využívat především pozitivní motivaci a umožnit tak žákovi pocítit radost z úspěchu.
- 8) Podporovat vnitřní motivaci žáka – hodnotit především jeho snahu, zájem a pracovní úsilí – nejenom výkon.
- 9) Snažit se při každé činnosti začlenit žáka do kolektivu třídy a aktivně jej zapojovat do veškerého dění.

## 10.4 Kontakty na organizace

Občanské sdružení

Kolpingova rodina Smečno

Sídlo organizace:

U Zámku 5, 273 05 Smečno

tel., fax: 312 526 768

[info@dumrodin.cz](mailto:info@dumrodin.cz)

[www.spinalka.cz](http://www.spinalka.cz)

[www.fsma.org](http://www.fsma.org) – v angličtině

[www.smaspace.com](http://www.smaspace.com) – v angličtině

## Kazuistika:

### Úspěšná integrace žáka se SMA na 2. stupni ZŠ

S. je 13letý chlapec (SMA II. typu) pochází z úplné rodiny, má staršího zdravého sourozence. Pohybuje se na elektrickém vozíku, který je vybaven speciální ortézou pro sed. S. je žákem 6. ročníku ZŠ xxx, v níž je integrován od 1. ročníku. Jeho projevy chování zcela odpovídají chronologickému věku. S. je veden jako žák se speciálními vzdělávacími potřebami a jeho vzdělávání je upraveno individuálním vzdělávacím plánem (IVP). Dopravu do školy každodenně zajišťují rodiče.

S přestupem S. na 2. stupeň nastala i potřeba přesunů do odborných učeben, které se nacházejí v patře. Škola není bezbariérově upravena – nedisponuje žádným zařízením, které by umožnilo přesun elektrického vozíku do vyššího podlaží. Po dohodě s rodiči byl problém částečně vyřešen tím, že S. má ve škole k dispozici ještě lehký mechanický vozík, kterým se za pomoci asistenta dostane do patra a do některých specializovaných učeben.

Ve třídě S. sedí se spolužákem v první lavici. Paní asistentka sedí po jeho pravé straně. Toto pracovní uspořádání vyhovuje oběma stranám. S. je v oblasti sebeobslužných činností plně odkázán na pomoc druhé osoby – tu si samostatně vyžádá.

Obtíže jsou u S. patrné zejména v oblasti koordinace pohybů a v jemné motorice, také delší mluvený projev činí S. větší obtíže.

S. má vzorně vedeny všechny školní i domácí sešity. Píše do sešitů menšího formátu (A5). Delší zápisy zapisuje paní asistentka. Výpočty, odpovědi na zadané otázky apod. S. zapisuje samostatně.

Dle vyjádření pana ředitele školy probíhá vzdělávání S. bez výrazných potíží. Pan ředitel je ze strany vyučujících pravidelně informován o způsobu edukace a sám také ve třídě vyučuje matematiku. Při hodinách geometrie všichni žáci využívají výukový program GEOGEBRA, který je pro ně nejen příjemným zpestřením, ale zejména S. díky tomuto programu může samostatně rýsovat. Všichni učitelé pracují podle IVP. Obsahová náplň učiva není tímto plánem nijak upravena. S. prospěch je velmi dobrý – stále prospívá s vyznamenáním.

Velmi pozitivně lze hodnotit sociální začlenění S. do kolektivu třídy. S. se účastní všech aktivit. A na první pohled je partner, že spolužáci jsou zvyklí mu pomáhat – automaticky otevřou dveře, podají spadlé věci, o přestávkách S. tráví čas ponejvíce se spolužáky.

Při vyučování se S. snaží plnit všechny požadavky, při plnění zadaných úkolů pracuje, jak nejlépe dovede – velice se snaží. S ohledem na přechod žáka na 2. stupeň bylo ze strany SPC navrženo výraznější využití PC techniky (osobní notebook), která by usnadnila především pořizování zápisků a umožnila by předávání dat v elektronické podobě (S. bývá často nemocný- učitelé by mu mohli zasílat zadání úkolů a pokyny pro jejich vypracování průběžně).

Rodiče jsou se vzděláváním syna spokojeni, velmi oceňují vstřícný přístup všech vyučujících k S. hlavně v obdobích, kdy je syn opakovaně nemocen a nemůže do školy denně dojíždět. Rodiče jsou se školou v pravidelném kontaktu – spolupracují zejména s asistentkou pedagoga.

#### **Literatura:**

FARÁŘ, V.: *Život se svalovou dystrofií a spinální svalovou atrofií*. Diplomová práce. Brno: Pedagogická fakulta Masarykovy univerzity, 2008.

SCHWERSENZ, I.: *Spinale Muskelatrophie* [online]. Dostupné na: <http://www.initiative-sma.de/menu/menu.php?archiv=0>

ŠIŠKOVÁ D.: *Spinální muskulární atrofie (SMA)* [online]. Dostupné na <http://elearning.dumrodin.cz/>

TRUST, J.: *What is spinal muscular atrophy*. [online]. Dostupné na: [http://www.jtsma.org.uk/what\\_is\\_spinal\\_muscular\\_atrophy.html](http://www.jtsma.org.uk/what_is_spinal_muscular_atrophy.html)

VÁGNEROVÁ, M.: *Psychologie handicapu*. Praha: Karolinum, 2000.

#### **Další doporučená literatura:**

FILIPIOVÁ, D.: *Život bez bariér: projekty a rekonstrukce*. Praha: Grada Publishing, 1998.

JONES, P.: *Inclusion: lessons from the children*. [online]. Dostupné na: [http://teach.newport.ac.uk/sen/SEN\\_0708/Beh\\_Resources/Inc\\_LessonsFromKids.pdf](http://teach.newport.ac.uk/sen/SEN_0708/Beh_Resources/Inc_LessonsFromKids.pdf)

MATĚJČEK, Z.: *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. Jinočany: HaH, 2001.

[www.petit-os.cz](http://www.petit-os.cz) – nabídka speciálních technických pomůcek

# 11 METODIKA PRÁCE S DÍTĚTEM S TOURETTEOVÝM SYNDROMEM

Andrea Silberová

„Pomalů jsem začal tušit, že to moje postižení není tak důležité, jako můj osobní postoj k mému postižení“ (Toman, 2009, s. 15).  
citát úspěšného motivačního řečníka, spisovatele a pacienta s TS

## 11.1 Charakteristika Touretteova syndromu

Touretteův syndrom, dále jen TS, je neurologicko psychiatrické onemocnění, které MKN-10 nazývá kombinovanou tikovou poruchou vokální a mnohočetnou motorickou. Tato nemoc s počátky v dětství a kulminací potíží obvykle v adolescentním věku, má tendenci přetrvávat do dospělosti a je považována za často invalidizující poruchu, která je typická obdobím útlumu a expresí projevů v rozličných podobách. Poměr mezi chlapci a dívkami je až 9 : 1 a na 1 000 obyvatel připadá jeden případ TS (Malá, 2000).

### Tiky

„Tiky jsou náhlé, nepravidelně se opakující, ale stereotypní pohyby (pohybové tiky) nebo zvuky (zvukové tiky) rušící normální aktivitu. Tiku předchází nutkání k jeho provedení, které je zpravidla následováno uvolněním vnitřního napětí. Na rozdíl od jiných dyskinezí mohou být tiky přechodně potlačeny vůlí.“ (Růžička a kol., 2002, s. 167).

#### • Prosté pohybové tiky

Prosté pohybové tiky postihují jedinou svalovou skupinu. Převážně se jedná o stereotypní, opakující se náhlé a krátkodobé pohyby trhavého rázu, mohou se vyskytnout i méně dynamické přetrvávající stahy a kroutivé pohyby (dystonické nebo tonické tiky). Jsou to například obličejové pohyby, jako pomrkávání, krčení nosu a záškuby, cukání rtů a dalších mimických svalů. Časté jsou prudké trhavé pohyby hlavou, přivírání očních víček, valivé pohyby očí, otevírání úst a různé nakrucování a skřípání zubů, kroucení šije a ramen, bouchání do břicha, patří zde rovněž izolované stahy břišní stěny a další. Zvláštní formou motorických tiků jsou náhlá ztuhnutí u zrovna probíhající hybné aktivity, tzv. *blokační tiky*.

#### • Komplexní pohybové tiky

Komplexními pohybovými tiky jsou nazývány stavy, kdy dochází k různým koordinovaným pohybům způsobeným již několika svalovými skupinami, podobajícím se normálním aktivitám nebo gestikulacím, které jsou však něčím nápadné nebo nesprávně načasovány. Mohou to být bezúčelné (potřásání hlavou, kývání trupem) nebo mohou napodobovat konkrétní cílené pohyby (odhazování pramene vlasů z očí, rovnání brýlí na nose, upravování účesu či límce apod.) Jindy je původní účel pohybů nejasný (dotýkání se, ohmatávání, uchopování, očichávání a další manipulace s různými předměty, jejich odhazování, úder do okolních předmětů, poskoky, výkopy nohou, abnormální chůze, často bizarního rázu, otočky a dřepy, či dokonce kotouly a cviky během chůze apod. Někteří rodiče a učitelé se domnívají, že tiky jsou projevy zlobení, děti jsou za tyto projevy trestány, okřikovány, ale ony za to nemohou.

#### • Prosté zvukové tiky

Zvukovými tiky jsou vlastně motorické tiky, které postihují dýchací, hrtanové, hltanové a obličejové svalstvo. Tyto zvuky jsou tvořeny pohybem vzduchu nosem, ústy a hrtanem. Prosté zvukové tiky jsou jednoduché neartikulované zvuky typické například popotahování nosem, posmrkávání, odkašlávání, chrochtání, krkání, hvízdání, sání. Na rozdíl od těchto vcelku nenápadných a mnohdy přirozených zvuků se některé tiky projevují nápadnějším průběhem, velmi hlučnými neartikulovanými hlasovými projevy, výkřiky, jekotem a pískotem značné intenzity. K vokálním tikům lze přiřadit také nepřiměřeně hlasitou řeč v běžné mluvě, kterou se mohou vyznačovat někteří pacienti s TS.

#### • Komplexní zvukové tiky (hlasové tiky, vokalizace)

„Komplexními vokálními tiky rozumíme slova, věty nebo jejich fragmenty, zahrnující nějaký význam často nevhodného nebo urážlivého charakteru. Běžné vyslovování nebo častěji vykřikování neslušných, často obscénních slov se nazývá **koprolálie**. Obscénní a urážlivé výkřiky jsou obvykle hlasitější od běžné řeči. Přicházejí zcela mimo kontext situace a osobnosti postiženého. Slova zahrnují až nadmíru vulgární výrazy typické pro danou kulturní oblast. Čím obscénnější a hrubší je použitý vulgarismus, tím větší přichází úleva po provedení takového zvukového tiky. U některých pacientů může být obtížné rozeznat tikovou koprolálii od běžného klení či záměrných nadávek.“ (Růžička, Jankovic, 2002).

Další příklady vokálních tiků v komplexní podobě jsou **palilálie**, které jsou jakousi obdobou **echolálií** projevující se opakováním slov i celých vět jiné osoby.

Společnými ukazateli tikového onemocnění jsou pocity, které jednotlivým tikovým projevům předcházejí. Pocity pálení očí před mrknutím, strnulost zad, krku před záškubem hlavy, pocity mravenčení nebo štípání v partiích ramen, předloktí a zápěstí, někdy jsou pocity popisovány jako škrčení či tlak a další nespecifické pocity v ploskách dlaní, ramenou a hrdle,

kteří pacienti jen těžce konkretizují vlastními slovy. U vokálních tikových projevů jsou to pocity ucpaní nosu, bolesti v krku. *Děti tvrdí, že jim tam něco vadí nebo něco v krku, nose mají. Bývá pro ně těžké tyto pocity popsat.* Společným rysem tikových projevů je jejich potlačitelnost. Tikové projevy je možno v určitých situacích po nějakou dobu potlačit vůlí, ovšem za vnitřního vypětí, které se nahromadí a projeví se později výbuchem nahromaděných tiků, o kterém se zmiňuje Růžička s Jankovicem (2002) a nazývá se **rebound fenomén**. Oč delší je doba potlačování tiků, o to větším výbuchem se to projeví. Obzvláště ve škole i jinde dokážou děti tiky zadržovat, což je pro ně velmi náročné a budí dojem, že jim v podstatě nic není, učitelé nevěří, že jsou nemocní a nevidí, že po návratu ze školy domů dojde k tomuto jevu, *musejí se tzv. vytikat, aby se zbavili celodenního napětí a nahromážděných tiků.* Typické situace, kdy se pacient snaží tiky potlačit, jsou např. vyučovací hodina, zkušební u tabule, účast na koncertě nebo divadelním představení (Růžička, 2002).

### 11.1.1 Komorbidní, čili přidružené potíže v souvislosti s TS

#### Hyperkinetická porucha – ADHD ( Attention Deficit Hyperactivity Disorder)

Tato porucha převládá u většiny dětí s tikovým onemocněním, jsou pozorovány známky ADHD ještě před prováděním prvních tiků. Charakteristickou je převládající porucha pozornosti, hyperaktivita, impulzivita, u dětí se to může projevovat zvýšeným neklidem, skákáním do řeči, zvýšenou únavností při sledování výkladu učiva, zdánlivě se tyto děti jeví jako neposlušné. *Je vhodné jim opakovat požadavky, nejlépe jeden po druhém a ověřit si, zda pochopily, co jim bylo zadáno. Větší množství požadavků na ně kladených se mine účelem, děti jsou roztržité, zapomenou, co jim bylo zadáno, vykonají jen část požadavků.* Často se vyskytují také poruchy učení, těmi jsou dyslexie (specifická porucha čtení), dysortografie (specifická porucha pravopisu), dysgrafie (specifická porucha psaní) a další (Vališová, 2010).

#### Obsedantně kompulzivní porucha – OCD, CD

OCD (obsessive-compulsive disorder) je zkratka pro obsedantně kompulzivní poruchu, která provází nemalou část pacientů s TS. Charakteristická je opakujícími se vtíravými myšlenkami nebo nutkáním, či představami, které vyvolávají pocity úzkosti. Typické příklady projevů jsou například: ritualizované dotýkání se předmětů, částí těla, poklepávání, počítání, striktní dodržování určitých pravidel.

*Ze školní praxe je typickým případ chlapce, který se musel, opakovaně v určitém sledu, dotýkat rohů školní lavice. To narušovalo jeho soustředěnost, při výkladu učiva. Také jedním z podobných případů je nutkání jiného chlapce, štípat spolužáky do ruky, což přinášelo řadu nedorozumění mezi spolužáky.*

Malá (2008) relativně omezenou škálu projevů, shrnuje do pěti sekvencí:

- **strach ze znečištění spojený s rituálním omýváním** (až u 55 % pacientů);
- **patologické pochyby spojené s rituály kontroly** (různé vzorce v počtu, čase, kontroly světla, plynu, dveří a oken až u 80 % pacientů a počítačích rituály u 20 %);
- **neodbytné akty nebo myšlenky sexuální nebo agresivní povahy** (obavy, že někomu ublíží, modlitební rituály, počítání a shromažďování věcí u 25 % pacientů);
- **obsese přesnosti, symetrie, pořádku** (precizní uspořádanost, organizování věcí);
- **primární obsedantní zpomalenost** (neschopnost, zpomalenost, prakticky celodenní rituál například u oblékání).

#### Impulzivita a agresivní projevy

Porucha ovládnutí je jedním z projevů TS. Patří zde silné výbuchy zlosti, agrese, záchvaty zuřivosti a vztek, nepřiměřené sexuální aktivity a další. Růžička, Fiala (2003) se také zmiňují o sociálně nevhodném chování, které u 20–30 % pacientů bývá charakterizováno urážlivými poznámkami k okolí, nejčastěji proti členům rodiny, spolupracovníkům, je zřejmě jedním z nejhorších projevů TS.

#### Sebepoškozování

Freeman (podle Růžička, 2002) udává široké rozmezí výskytu sebepoškozování, 4–40 % pacientů s TS. Jedná se o případy, kdy si pacienti rozkusují vnitřní strany tváří do krve, okusují rty, tlučou se pěstmi, buší hlavou do dveří, zdi, vpichují či vbodávají si různé předměty do kůže. Růžička (2002) navíc uvádí zajímavost v této spojitosti a tou i tendenci pacientů s TS poškozovat si oči mechanickým tlakem, či jinak.

*Z praxe je typickým případ chlapce, který měl neustále rozkousané tváře, měl bolesti, byl vyčerpaný, dle slov maminky vymýšleli „figle“, jak toto nutkavé sebezničující chování obelstít. Nacpané koule obyčejné vaty mezi tvář a zuby napuštěné heřmánkem, tužka mezi zuby, která nedovolí kousnout. Nastoupila i odborná pomoc, výroba krytu na zuby na ortodontii, trvalo to dva roky. Poslední možností bylo jít do experimentu – ortodontické dlahy, které mají údajně léčit TS. Chlapec už souhlasil se vším, byl ochoten podstoupit cokoli. Nosil v puse 10mm dlahu, šišlal, zvedal se mu z toho žaludek, ale nešlo se kousat! Po několika měsících nutkání kousat se ustoupilo. Pouze mechanická zábrana v puse způsobila postupné vyhasnutí nutkavého sebepoškozujícího chování.*

## Fobické a úzkostné poruchy

Fobické a úzkostné poruchy, tj. iracionální strach z různých objektů, situací, které mohou vyvolat silnou úzkost. Fobie jsou charakteristické obavami, vyhýbavostí ze strany pacienta, snahou omezit kontakt s obávaným předmětem nebo situací. U dětí se může sociální fobie také projevit strachem z hlasitého čtení ve třídě, přednesu, mluvení s dospělými, psaní na tabuli, jedení ve školní jídelně i o přestávkách, telefonování a dalšími situacemi. U pacientů s tikovou poruchou a s TS obzvláště se zdá být samozřejmé, že se obávají situací, kdyby na sebe mohli upoutat pozornost (Hort, 2008).

*Z praxe je charakteristickým příkladem chlapce, který ve škole nebyl po dlouhý čas schopný jíst školní svačinku. Postupným utužováním dítěte, kdy mu bylo zpočátku umožněno jíst svačinku mimo třídu a postupně se přecházelo k drobným kompromisům mezi dítětem a učitelem, bylo dosaženo toho, že chlapec v období útlumu tiků, jedl i obědy ve školní jídelně.*

## Deprese

Deprese lze u pacientů s TS vysvětlit mimo jiné i jako důsledek citových a společenských dopadů života s TS. Robertson (2000) vysvětluje depresi u pacientů s TS chronickou nemocí, sociálním vypětím a stigmatizujícími faktory. Hort (2008) se zmiňuje také o různých projevech, jako jsou vnitřní neklid, překážky v učení, úzkost apod., rozděluje příznaky v jednotlivých fázích vývoje takto: Už v předškolním věku lze jako známky deprese považovat nezájem o hru, nesoustředěnost, ataky pláče nebo křiku, zamlklost nebo naopak agresivitu, ale i poruchy spánku a nechutenství. Ve školním věku jsou to převážně somatické projevy, tj. bolesti břicha, hlavy, přecházející až v úzkosti a fobie. Zvláštní případy tzv. maskované deprese mohou skrývat poruchy chování. Počínaje agresivitou a konče protisociálními výpady.

## NOSI čili nevhodné chování

Robertson (2000) neobscénní komplexní sociálně nevhodné chování nazývá zkratkou NOSI (Non-obscene complex socially inappropriate behaviours). Toto chování se týká pacientů s projevy nevhodného rušivého chování, může se týkat až 30% pacientů s TS, které zahrnuje slovní napadání nebo fyzické výpady vůči ostatním jedincům například urážkami týkajícími se vzhledu, zápachu, původu a podobně. Touha urážet své okolí může být potlačena podobně jako tikové projevy.

## 11.2 Dítě s TS a vzdělávání

Robertson (2000) vyzdvihuje potřebu vytvořit koncepci zvládnutí TS. Zahrnuje celou škálu intervencí. Od podpory a vzdělávání až po farmakologickou léčbu, v celkovém propojeném rámci. V případě mírné formy TS poučení, co syndrom obnáší, postačuje. ***I když je učitel informovaný o problematice TS, pokud přijde do styku s tímto dítětem, nemusí být připraven a může být zaskočen, i přestože už se s TS setkal osobně, protože žádné dva případy nejsou stejné.*** Meyers (2005) také nabádá k nutnosti informovat v rámci školy personál, počínaje učiteli, vychovateli, zaměstnanci kuchyně, bufetu, a celé řady dalších, kteří mohou přijít do styku s tímto žákem. Pokud někdo neví, že má před sebou dítě s TS, může to mít v praxi dalekosáhlý dopad i nemístnou poznámkou ze strany nezasvěcené osoby.

*Z praxe v zahraničí je vysledováno, že rodiče jsou mnohdy díky špatné informovanosti nuceni k individuálnímu vzdělávání a mohou být v mnoha případech považováni za zdroj odborných informací a tudíž považováni za spojence. Celá řada rodičů chce o nemoci svého dítěte vědět co nejvíce a hledají sami co nejvíce informací a stále si je rozšiřují o nové. I proto by měli učitelé brát rodiče dítěte s tikovým onemocněním jako rovnocenné spojence, mohou se od nich mnohé dozvědět, ale i naopak učitel, pokud je znalý této problematiky, může být rodičům a svému žákovi oporou, zdrojem informací. Ne každý rodič se dokáže orientovat v odborných textech a ne každý nadměrně zaměstnaný učitel má čas a možnosti neustále hledat nové informace a sledovat vývoj v této problematice.*

Učitel Korman (2007) zveřejňuje postoje mladistvých k problematice TS: „Přeji si, aby rodiče rozuměli, jak náročné je pro mě zadržovat tiky.“

Prvním krokem v rámci osvěty bylo v ČR vydání multimediálního CD o TS, (ATOS, 2007).

## Komunikace s okolím v rámci školní docházky

Jak již bylo výše uvedeno, i nemístná poznámka ze strany neznalé osoby může mít na dítě s TS dalekosáhlý dopad. Drtílková (2007) uvádí, že okolí pochopí tiky jako formu nemoci, avšak u kázeňských prohrěšků neklidných dětí toto pochopení nenalézá. Pouze tehdy pokud je okolí o tikových potížích informováno, dokáže pochopit a akceptovat tyto projevy. Pro nástin toho, co prožívají děti s TS, je zde výpověď amerického studenta Colina (Korman, 2007).

*Chlapec líčí své pocity, které zažívají i další pacienti s TS. Popisuje situaci, kdy se ocitá přede všemi ve škole jako ve spodním prádle. Tvrdí, že díky tikovým projevům se cítí být nahý nebo neustále jako nový žák, první den v nové škole, neustále pod drobnohledem druhých, pozorován. Neustále sledován, neustále objektem hovorů.*

Při komunikaci s jedincem, který má ve chvíli, kdy s ním mluvíme, tikovou ataku, platí všeobecný úzus: „**Vyčkat, až tik pomine a volně pokračovat v rozhovoru.**“

### **Zvládání stresových a frustračních situací, zbytečných emocí**

Daud udává, že čím větší je postižení dítěte, o to větší jsou dopady na jeho psychický stav v dospělosti (podle Elliot, 2002). Choroby a poranění, která postihují mozek, bývají považovány za problematické a záleží na reakcích rodiny, jak se s nemocí dítěte vyrovnají. Je rovněž vhodné, podobně jako u programů na potírání šikany ve školách, tyto programy rozšířit i ve vztahu k nemocným a postiženým dětem a pomoci jim získávat nové zkušenosti a poznatky. *Učit děti čelit například posměškům, či poznámkám, které mohou vést k tendencím izolovat se, a tím se před nimi chránit, což v případě TS bývá velmi časté, ne-li pravidlem, kterým by se měl naučit čelit. Problémům, stresovým a bezmocným i beznadějným situacím v jejich očích, případně následným výbuchům vzteku, pláče, je možné se jim naučit čelit pomocí poradenství nebo nácviku technik chování, což nelze zaměňovat za domlouvání. Poradenství by se mělo zaměřit na pochopení vlastní osoby, náhled na své chování a vlivu druhých na ně. Pomoc při naučení správných nebo odnaučení špatných vzorců chování podle Elliota (2002) více zapadá do školského poradenství. Stresové a frustrační situace mohou vyvolat úzkost, kterou lze naučenými postupy mírnit. Úzkost lze proměnit ve stav nabuzení k výkonu, motivaci ke zvládnutí úkolu a postupné vystavení se zátěžové situaci může časem vyvolat větší odolnost ke zvládnutí problémů doma i ve škole. Využitím pohotovosti organismu k výkonu nebo naopak úniku lze tyto situace zvládat provedením například několika dřepů nebo krátkým během. Sníží se tím napětí. U některých jedinců ovšem pohybová aktivita může úzkost prohloubit. Je nutné přistupovat ke každému dle jeho možností a schopností zvládat náročné situace. Lze se zaměřit na kontrolu dýchání. Sociální fobie jde ruku v ruce s úzkostí, která je charakterizována strachem z očekávání, což lze u Touretteova syndromu rovněž očekávat. Je jistý rozdíl mezi sociální úzkostí a sociální fobií.*

Kvůli nedostatečné informovanosti děti s tikovou poruchou, strádají, přitahují pozornost a jejich tiky jsou mnohdy považovány za zlozvyky. Nevhodně zvolenými výchovně vzdělávacími postupy a nadměrou tlaku mohou jejich tiky nabývat na intenzitě.

Podle Coners (2002) TS je jedním z nejvíce mylně diagnostikovaných a nepochopených neurologických onemocnění, která mají špatný dopad na vzdělávání a sociálně emoční pohodu dítěte. Zřejmě učitelé slyšeli něco málo o TS, ale pokud nemají osobní zkušenosti z praxe nebo jsou jejich informace nedostatečné, může dojít k nenapravitelným chybám, až křivdám na dítěti s touto diagnózou. Dochází k jejich mylnému řazení k poruchám chování a bez dalších vyšetření jsou jejich tiky brány nikoliv jako projevy nemoci, ale jako rušivý element ve třídě a znak nezvládnutí výchovy ze strany rodičů. Zde příklad mladé ženy, která byla diagnostikována až ve svých 36 letech, a to díky pořadu o TS, který náhodou zhlédla a našla souvislosti se svými problémy, které v jejím okolí dosud nikdo nechápal, obrátila se na odborníky, kteří jí TS správně diagnostikovali, což zásadně změnilo její život. „Na rozdíl od jiných onemocnění – poruch, které jsou ve třídách přítomny – astma, cukrovka... ustupuje se mnohdy od potrestání. Když student předvádí své motorické a vokální tiky související s TS, bývá usměrňován, kárán, trestán. Proč by to dělal? To se stává – lidé chápou astma, cukrovku, ale nerozumějí TS“ (Coners, 2002, str. 1).

*Coners (2002) také uvádí, že v době, kdy netušila, že se u ní jedná o projevy TS, myslela, že její nutkové pocity v hlavě mají všechny děti. Při hlasitém čtení si po každém pátém slově musela počítat do pětadvaceti, než mohla pokračovat dále. Později si myslela, že tyto pocity má jen ona, ale nemluvila o nich s nikým, aby si nemysleli, že je blázen. Toto počítání byl jen jeden z mnoha příznaků, se kterými byla nucena se vyrovnat sama, po svém.*

Dítě s TS se může v životě potýkat s mnoha nepříjemnými situacemi, kterým by se mělo naučit čelit. Problémům, stresovým a frustračním situacím, případně následným výbuchům emocí, je možné se naučit čelit pomocí poradenství nebo behaviorálních technik, což nelze zaměňovat za domlouvání. Poradenství by se mělo zaměřit na pochopení vlastní osoby, náhled na své chování a vlivu druhých na ně. Behaviorální přístupy upřednostňují preferenci určitých vzorců chování, přičemž tento druhý přístup podle Elliota (2002) více zapadá do školského poradenství.

Stresové a frustrační situace mohou vyvolat úzkost, kterou lze naučenými postupy mírnit. U fyziologické úzkosti je příhodné využít nabuzení organismu a vystavit se stresové situaci. Využitím pohotovosti organismu k výkonu nebo naopak úniku lze tyto situace zvládat provedením například několika dřepů nebo krátkým během. Sníží se tím napětí. U některých jedinců ovšem pohybová aktivita může úzkost prohloubit. Sociální úzkost provází každého jedince, jako je například tréma, ostych před cizími nebo autoritativními jedinci apod. oproti tomu fobie je provázena anticipační úzkostí takové míry, že jedinec se snaží vyhýbat všem sociálním situacím, které u něj fobii vyvolávají (Honzák, 1995, 2008). V případě pacienta s TS je riziko vzniku sociální fobie značné a v patologickém důsledku může znamenat jeho sociální smrt (ATOS, 2011).

## **11.3 Organizace a obsah vzdělávání dítěte s TS**

Mertin (2004) vzhledem k ADHD poukazuje na zvyšující se význam rodičů a učitelů, jakožto nejvýznamnějších preventivistů a terapeutů ADHD. Je zcela bezpochyby, že podobně jako ADHD i tikové onemocnění vyžaduje speciálně pedagogické postupy. Není třeba rozlišovat mezi výchovou běžného dítěte, nebo s ADHD, nebo v případě tikového onemocnění, včetně Touretteova syndromu, ovšem je nutno brát na zřetel, že běžné dítě rušivé elementy vstřebává bez zřetelnější újmy, oproti například dítěti s TS. V rámci kvalitního vzdělávání Mertin (2004) shrnuje tyto tři proměnné: osobnostní charakteristiky, kvalita výuky, čas

věnovaný učení, ovšem s přihlédnutím k individuálním potřebám. Poznatky Mertina (2004) u ADHD lze aplikovat i na děti s TS. Takové dítě bude jistě znevýhodněné ve svých předpokladech, které však lze kompenzovat kvalitnějším výchovným působením i dobou, po kterou na ně dospělí působí. Není pochyb, že odborná výchovně vzdělávací péče poskytuje větší šance pro uplatnění v budoucnu a běžný výchovný přístup by měl být programově zapojován v rámci celého výchovně vzdělávacího procesu. Některé postupy, které doporučuje Mertin (2004) u dětí s ADHD, lze zcela jistě praktikovat i ve výchově a vzdělávání dětí s Touretteovým syndromem, což jsou například:

- **relaxace** (rozvoj schopnosti odpočinku a uvolnění),
- **přítomnost dospělého a jeho zapojení do aktivit dětí, společné činnosti** (účast dospělého prodlužuje dobu soustředění na činnost),
- **předvídatost** (předvídatost jako prevence, nikoliv jako reakce na následky),
- **jednoznačné příkazy** (jasné, jednoduché, konkrétní a hlavně jednoznačné),
- **nevychovávat slovy, ale činy** (zesilující naléhání upevnit fyzickou přítomností),
- **strukturace času a činností – stabilní řád** (určitý denní stereotyp, rutina, řád, bez náhlých změn a výkyvů),
- **důslednost** (důraz na autoritu rodiče s přihlédnutím k možnostem dítěte, dbát na plnění vyřčených příkazů),
- **přirozené následky** (postavit se následkům při nesplnění úkolu, či povinností čelem, řešit problém, nemarnit energii na zbytečné lamentování).

Mertin (2004) považuje emoční angažovanost rodičů jako pozitivní, avšak i negativní faktor, kterým se mohou symptomy ADHD zesilovat, což by se dalo uplatnit i v rámci tikových projevů. Dále poukazuje na skutečnost, že rodiče jsou s dítětem každý den, jsou pokládáni za dominující osoby při ovlivňování dítěte, mají primární zodpovědnost za jeho zdravý tělesný i duševní rozvoj, jeho vzdělávání i výchovu. Dále také kritizuje české školství, jeho orientaci na výkonnost a netoleranci k dětské živosti. Převládající frontální způsob výuky, zesiluje nepozornost a neklid, či ho dokonce způsobuje. Rovněž poukazuje na nátlaky ze strany školy i rodičů na získání diagnózy. Vágnerová (1997) s vědomím nevýhodnosti pozice postiženého dítěte odůvodňuje obranné stimuly rodičů, které mají sloužit k vyrovnávání se s touto zátěží, která je na ně kladena, s tím také spojená agresivita vůči učitelům, kteří mohou být viněni ze školního neúspěchu jejich dítěte. K napětí mezi rodiči a učitelem může přispívat i skutečnost, že učitelé nemají z pohledu rodičů zkušenosti s různými typy postižení, včetně TS a jejich nedostatečná edukace, erudovanost, nedostatek kooperace s nimi, případně stagnace dítěte, nebo jeho přetěžování, může vést i k pasivní obraně rodičů nebo hledání alternativního řešení, včetně změny třídy, školy a přetrvávajícím pocitům domnělé zaujatosti ze strany učitele. „Neshoda učitele s rodiči dítěti neprospívá.“ (Vágnerová, 1997, s. 11). Učitelé by měli mít na paměti, že přiřčení role problémového dítěte, rigidní postoj k dítěti, anticipace problémů mohou fungovat jako sociální stigmatizace a mohou předurčovat dítě k pozdějšímu neúspěchu v profesní roli. Zjištění určité odchylky, jakou je například TS, může dítě řadit do role nemocného, což se může zdát sociálně přijatelnější a mělo by dítěti přinést specifické hodnotící kritérium, adekvátní nároky a individuální přístup. Odlišné definování problému zcela jistě ovlivní postoje k němu, toleranci k jeho projevům a celkově usnadní život (Vágnerová, 1997). Train (1997) zcela oprávněně upozorňuje na úskalí, která lze očekávat i přesto, že je dítě diagnostikováno. Pokud má stanovenou diagnózu, je to do jisté míry stvrzení, že jeho projevy nepramení z nesprávné výchovy nebo neposlušnosti dítěte, ovšem nemá tuto nálepku na čele, tudíž lze očekávat problémy v rámci širší neinformované veřejnosti, ale také i v prosté neakceptaci lékařského vysvětlení projevů a následnými pocity viny u rodičů i přes stanovenou diagnózu. Je důležité podporovat správné poznávání a hodnocení skutečností, citovou vyrovnanost, výkonnost přizpůsobit možnostem a dbát na společenské vazby, které se v souvislosti s tendencemi k izolaci ze strany pacientů a ztíženému postavení ve společnosti, z důvodů nepochopení projevů TS, jeví jako stěžejní problém (Langmeier, 2000). Stejně jako je tomu u neklidných dětí i v případě dítěte s TS je v rámci edukace cílem ukázat možnosti a zdroje zvládnutí každodenních problémů, naučit se jím čelit a hledat možnosti a cesty zvolenými metodami, formami a postupy (Kolčářková, 2008).

### 11.3.1 Konkrétní zásady a přístupy v interakci s dítětem s TS

- je vhodné, aby učitel třídy připravil na příchod dítěte s tikovým onemocněním nebo vysvětlil problematiku tiků, pokud se u některého z dětí vyskytnou,
- doporučuje se vyhýbat zlostným reakcím na tikové a jiné rušivé projevy, přestože mohou být značně rušivé, dítě je nedělá schválně, proto na ně nekřičte, nevykazujte je ze třídy, netrestejte je poznámkami,
- je příhodné, pokud mluvíte s ostatními dětmi o TS, podporujte jejich spolupráci,
- po dohodě s rodiči dítěte lze vhodným způsobem seznámit spolužáky s problematikou tiků, a to přiměřeně jejich věku, avšak nevěnovat dítěti nadměru pozornosti, mohlo by to být kontraproduktivní, mohlo by se cítit pod drobnohledem,
- nedoporučuje se zahlcovat děti příliš odbornými výrazy, doporučená doba prezentace maximálně 20 až 30 minut s prostorem pro následné dotazy,

- nabízí se možnost využít informačního CD ATOS, které je k dispozici na stránkách <http://www.atos-os.cz>, kde je k dispozici animace, která i malým dětem pomůže pochopit, o jakou nemoc se jedná,
- v zahraničí se osvědčila metoda prezentace nemoci přímo dítětem, které je jí postiženo, s možností doptávání spolužáků k jednotlivým aspektům, které je zajímají,
- můžete očekávat otázky typu, jak se ti to stalo, je to nakažlivé, proč tiky, které popisuješ, jsou v poslední době jiné, anebo proč dříve dítě dělalo to a nyní něco jiného, jsou lidi s tiky hloupí, proč to dělají, apod.
- je vhodné upozornit, že rozsah tikových projevů, jejich síla a druh, se může v čase měnit, některé zanikají, jiné se opakovaně vrací a objevují se nové projevy,
- osvědčeným porovnáním, je škytavka, kdy se děti učitel zeptá, zda již někdy měli škytavku a zda se jim podařilo ji zastavit a jak se cítili, když trvala příliš dlouho, to by mohlo přinést srovnání s tikovými projevy i pro mladší žáky,
- v zahraničí se také osvědčily tzv. PEER programy, pomohou v začlenění dítěte do kolektivu třídy a udržení zdravého klimatu ve třídě díky zapojení vrstevníků, kteří pomáhají ve spolupráce i učitelem udržovat dobrou atmosféru ve třídě a vytváří podmínky pro vzájemnou podporu a spolupráci i mezi spolužáky. Starší pomáhají mladším, zdraví nemocným, úspěšnější méně úspěšným,
- je důležité sledovat, zda nedochází k posměškům, zda dítě s tiky není izolováno,
- doporučuje se všimnout si i možných náznaků šikany,
- je žádoucí, pokud informujete další učitele a vychovatele, kteří mohou přijít s dítětem
- za určitých podmínek můžete poučit i další personál školy, aby chování dítěte s tiky nepovažovali za zlobení nebo drzost, mohlo by jejich nevědomostí docházet k jejich, zbytečným napomenutím nebo nemístným poznámkám, které mohou u těchto dětí napáchat značné škody,
- jsou známy případy, kdy dítě bylo za své tikové projevy posláno pryč z jídelny nebo vykázáno na chodbu z přestavení, Z praxe stojí za zmínku případ chlapce, kterému činilo značné potíže, pokud si svlékal svetr. Někdo na něj zavolal jménem, on zůstal s rukávy staženými bez hnutí a to trvalo dlouhé minuty, což způsobovalo ve třídě výbuch smíchu. Jeden z učitelů, který si této zvláštnosti všiml, ji podporoval tím, že pokud chlapce viděl svlékat si svetr nebo si ho oblékat, bez zjevného důvodu na něj zavolal jménem a to vzbuzovalo opětovný smích celé třídy, včetně učitele a dodnes tento již dospělý muž, pociťuje značné úzkosti při vzpomínce na tyto situace.
- krizovým obdobím se jeví nástup puberty, kdy zpravidla dochází ke zhoršení tikových projevů a dalších přidružených příznaků, buďte v tomto období více shovívaví.

### Zvládání rušivých projevů

Při plánování různých kulturních a jiných akcí, je nutno počítat s tím, že pro dítě může být frustrující návštěva divadelního představení, koncertu nebo jiné aktivity, kde by jeho projevy mohly být nadměrně rušivé, přičemž není nutné ho z těchto aktivit vynechávat, ale nabídnout mu alternativní řešení, jako např. opuštění sálu pokud bude intenzita tiků narůstat nebo bude příliš rušivá, **nechat ho odejít vytíkat se do ústraní.**

*Zde se nabízí správně ošetřený postup v případě chlapce, který při potřebě vytíkat se, měl dohodnuto s učitelem, že může odcházet ve vyučování na toalety, kde své tikové projevy může ventilovat a vrátit se do třídy, přičemž u chlapce docházelo dříve k tomu, že po celou dobu školní výuky zadržoval svou malou potřebu a nebyl schopen se soustředit na školní práci, domů docházel tzv. na poslední chvíli, proto bylo postupně dohodnuto, že chlapec smí používat toalety v době, kdy je vyučování, aby měl dostatek soukromí, prospěšnými jsou různé sportovní aktivity, soutěže, kde může dítě pocítit úspěch z vítězství a může na chvíli dojít k vymizení tiků. Zde případ ze školní praxe, kde chlapec, kterému ještě nebylo diagnostikováno tikové onemocnění a jeho projevy byly značné. Nebylo mu umožněno navštěvovat kurzy plavání, rodič byl postaven před situací, kdy mu bylo dáno na výběr, buď dítě z plavání odhlásit, nebo docházet s ním, tzv. si ho pohlídat sám, přičemž to nebylo z pracovních důvodů možné, tudíž chlapec zůstal po dobu plaveckého výcviku v cizí třídě, což s ohledem na jeho úzkosti zhoršovalo jeho tiky a cítil se nežádoucí a později se již na jiné škole plavat nenaučil, což ho dodnes značně mrzí a trápí.*

### Problematika medikace – léky

Nasazení léků předchází mnohdy těžká rozhodování rodičů, zda vůbec s léky začít, jelikož bývají předepisovány převážně psychiatry a to stále provází řadu předsudků (Silberová, 2011). I přesto, že v této oblasti jsou zaznamenány v poslední době značné pokroky, je nutné mít na paměti, že se mohou vyskytovat různé vedlejší příznaky v podobě bolestí hlavy, výkyvů nálady, pocity nepohodlí, a celá řada dalších. Je vždy nutné podělit se s rodiči o postřehy v této oblasti. Stává se, že rodič je na vyšetření u lékaře dotazován, jak dítě léky snáší, zda ho ve škole nějak neomezují, to může být pro rodiče problematičké, pokud dítě samo není schopno své pocity popsat.

Z toho vyplývají následující doporučení:

- rodič by měl učitele informovat, pokud dochází ke změně léčiv nebo úpravě jeho dávkování
- učitel by měl rodiči poskytnout zpětnou vazbu tím, že si bude všimnout, zda nedochází např. k větší unavitelnosti, nápadným změnám a výkyvům v chování apod.



## Úlevy

Doporučuje se, domluvit se s rodiči, že v případech, kdy dítě není schopno s ohledem na svůj současný stav, zvládnout výuku, aby zůstalo doma a pověřit některého z žáků, aby se podílel na sběru podkladů k doučování doma s umožněním zasílání učiva a domácí přípravy elektronickou poštou nebo ve třídě zprostředkováním těchto podkladů a docházením za žákem. Pokud dítě pociťuje nadměrnou únavu nebo bolest, dovolte mu prosím, stáhnout se do ústraní v klidové zóně třídy, na pohovku, matraci, žíněnku nebo gymnastický míč, pokud má dítě svého asistenta, pomáhají ulevit od napětí a bolesti masáže tzv. míčkování, nebo někdy jen postačí chvíle odpočinku s protažením a stlačováním bolestivých partií.

Rušivé projevy, které nabývají na síle, mohou značně rozhodit pracovní náplň, obzvláště, je-li potřeba soustředit se na zadaný úkol. Např. při písemné práci se nabízí možnost, nechat dítě psát v kabinetu za dohledu pedagoga nebo asistenta. Pokud je na dítěti znát nadměrná únava, je neklidné nebo je viditelné, že se snaží zadržovat své tiky již dlouhou dobu, pomůže, umožníte-li mu například zajít pro křídly, papíry, není nutné a ani vhodné, posílat ho vytikat se na chodbu, stačí náznakem, pokývnutím hlavou, domluveným posunkem, nechat dítě projít se na chodbu či toaletu, aby mohlo své tiky provést a uvolnit napětí. Není vhodné posílat dítě s tzv. oběžníky nebo vzkazy do jiné třídy, kde pouhým vstoupením do třídy vzbudí pozornost nebo posměšky žáků, kteří nejsou informováni. Můžete zapojit celou třídu protahováním, poskoky nebo zpěvem, aby se odreagovaly společně s ním. Problematika hospitalizací je náročným obdobím pro dítě i jeho rodinu, většinou se dítě dostává do psychiatrické léčebny, diagnostického ústavu, na lůžková oddělení a ztrácí kontakt se spolužáky a při návratu ho provází nejistota, zda zvládne návrat do své třídy a nahromaděni zameškaných školních povinností, spoluprací s rodiči. Umožnění přeposílání vzkazů přes rodiče, sepsání dopisů, pohlednic se spolužáky dítěte s TS, spolužákoví např. v rámci výtvarné výchovy nebo českého jazyka, může toto období značně usnadnit. Doporučuje se také, konzultujete-li zameškané učivo s hospitalizovaným dítětem, pokud se již cítí lépe.

## 11.3.2 Využitelné pomůcky

### Kompenzační a rehabilitační pomůcky

Pro potřeby dětí s tikovým onemocněním se v rámci úlevy od bolestí, které pramení z provádění některých tiků, osvědčily molitanové míčky, kterými lze, provádět masáž převážně krku a ramen, což přináší úlevu u úporných trhavých pohybů hlavou, stáčením ke straně nebo pokyvováním. V případě potřeby je individuálně možné nasazení krčního límce u obzvláště silných záškubů hlavou. Jako výbornou kompenzační pomůcku lze používat balanční míče, které značně pomáhají snížit napětí z dlouhého a nuceného sezení na mnohdy nepohodlné školní židli během vyučování. O přestávkách pomáhá protažení na žebřinách, které již v některých třídách bývají součástí vybavení učebny, s následným uvolněním a odpočinkem.

### Vzdělávací pomůcky

Ve vyučování má převážná část žáků s tikovými projevy problémy v psaní, mnohdy jsou shledány náznaky dysgrafie, dysortografie apod., přičemž lze doporučit minimálně od druhého stupně základní školy využívání osobního počítače, notebooku pro zápisy učiva, záznamy domácích úkolů a využívání různých výukových programů. S ohledem na špatnou čitelnost písma dětí s tikovým onemocněním se osvědčuje výuka psaní všemi deseti. I učitel ocení čitelnost a snazší kontrolu zapsaného úkolu, slohové práce, výtahu z článku apod. Je nutno mít na paměti, že spousta problémů dětem s tiky přináší nečitelně zapsané zápisy. Nečitelný zápis učiva nebo úkolu, přináší problémy navíc a zvyšuje strach ze selhání. I pouhou kontrolou ze strany učitele, zda je zadání domácího úkolu čitelné, může snížit jeho následný neúspěch. Učitelé by měli zkontrolovat, zda dítě si zapsalo a to čitelně zadání úkolu. V matematice se u těchto dětí doporučuje čtverečkovaný sešit.

### Obecná pravidla v rámci výchovně vzdělávacího procesu

Žádný tikový projev není určen učiteli nebo někomu z třídního kolektivu, proto nesmějí být brány osobně, jak se někdy v praxi učitelé domnívají. Velkou pochybnost vnáší do chápání tiků i odborná literatura. Konkrétně zařazení tiků do zvláštností chování v důsledku neurózy vzniklé z konfliktního vývoje, či nedořešených obtíží, jak uvádí v kapitolách ze speciální pedagogiky pro učitele (Novotná, Kremlíčková, 1997). Zde je patrné, že i učitel by se měl neustále vzdělávat a využívat aktuální poznatky, nikoliv se držet dogmat, která mohou například považovat dítě s tiky za neurotické, pocházející ze sociálně slabé rodiny nebo dokonce týrané. To je omyl.

**Zásady, které lze uplatnit i v rámci výchovně vzdělávacího procesu dětí s tikovým onemocněním, možno shrnout v jakési pomyslné devatero.**

**Důvěra a otevřenost – mluvejte, naslouchejte:**

- vnímejte reálné požadavky, prosby a přání, naslouchejte potřebám dítěte.

**Podporujte samostatnost i vzájemnou spolupráci:**

- osvědčené motto v sociální práci se dá uplatnit i zde a to je: „pomoz mi, abych to mohl udělat sám,“
- pomáhejte, ale ponechte plnou zodpovědnost,
- buďte nablízku s radou,
- mějte na dítě reálné požadavky,
- nepřekračujte hranice únavy,
- nepodceňujte, ale nepřeceňujte možnosti dítěte jako žáka a sebe jako kantora, ukažte a nabídněte vícero způsobů, jak se uplatnit a pocítit i malý úspěch.

**Spolupracujte s rodiči:**

- nepovažujte se za vše znalé i rodič je rovnocenným partnerem,
- většinou jsou to rodiče, kteří se snaží shromáždit maximum informací o nemoci dítěte,
- pokud rodiče nemají přístup k informacím, můžete jim poskytnout podklady vy osobně, pomůžete jim pochopit, co se s jejich dítětem děje a další spolupráce bude snazší,
- pokud máte jakékoliv pochybnosti, obavy, nejasnosti nebojte se obrátit na odborníky, je lepší se na možné problémy připravit, vyvarovat se jich, zmírnit je, než špatným úsudkem, nepochopením podstaty věci odstraňovat nedozírné následky.

**Rozšiřujte povědomí o TS:**

- vzdělávejte sebe i okolí,
- předsudky mohou napáchat velké zlo, pomozte je osvětou odstranit,
- i vy můžete být nápomocni, podělte se o osvědčené postupy,
- buďte otevření novým zkušenostem, ovšem ne za cenu nepromyšlených experimentů.

**Všímejte si i nepatrných náznaků šikany:**

- držte se zásad prevence šikany,
- nepodceňujte prvotní náznaky v podobě izolace dítěte s tiky, i když jistá míra izolovanosti může být pro děti s tiky typická,
- udržujte zdravý kolektiv třídy, aby se děti do školy těšily, nebály se.

**Nekřičte a nenapomínejte dítě za rušivé projevy:**

- i drobné křivdy mohou v dítěti zůstat hluboko a dlouho zakořeněné.

**Poskytněte dostatek času a klidu na práci:**

- zvažte i možnost nabídnout dítěti psát písemnou práci mimo třídu, pod dohledem, berte v úvahu kolísání ve výkonu v důsledku nadměrné kontroly tiků při psaní písemné práce, pomůžete vytvořit klidnou atmosféru pro ostatní žáky, které dítě s tiky při psaní ruší.

**Nevěnujte dítěti s TS přehnanou péči, která může obtěžovat.**

- nedělejte mezi žáky rozdíly, pravidla platí pro všechny, neškatulkujte si žáky.

**Ukažte dítěti, že má otevřenou budoucnost:**

- nepodporujte v dítěti s tiky sklony k uzavřenosti,
- jsou oblasti, ve kterých tyto děti vynikají, pokud v něčem dítě není úspěšné, jsou tu i jiné možnosti, jak se uplatnit,
- hledejte nové alternativy a naučte je brát své onemocnění spíše jako malou kosmetickou vadu, nikoliv handicap.

### 11.3.3 Hodnocení

- gramatické jevy je vhodné zkoušet raději ústně či formou doplňovacích cvičení,
- nedoporučuje se snižovat výslednou známku za grafickou úpravu práce,
- příhodné je poskytnout dostatek času na dokončení a následnou kontrolu písemné práce,
- v geometrii a později rýsování hodnotit spíš osvojení a porozumění látce, než přesnost rysů (tyto děti mívají velmi často dysgrafické projevy),
- doporučuje se tolerovat kolísání pozornosti, vracet dítě k pozornosti a vždy se přesvědčit, že zachytil pokyny vyučujících a porozuměl jim,
- respektovat osobní tempo dítěte, v případě omezeného času hodnotit pouze to, co dítě vypracovalo,
- vhodný je také zvýšený dohled na to, aby si dítě zapsalo domácí přípravu a pomůcky,
- je vhodné také zařazovat do výuky chvíle odpočinku,
- důsledným vedením a pozitivní motivací lze upevňovat pracovní a učební vytrvalost,
- doporučuje se chválit dítě a povzbuzovat ho, a to i za snahu nejen za výkon a při hodnocení a klasifikaci stavět převážně na ústním projevu,
- dále se doporučuje podporovat sebevědomí dítěte a budovat jeho sebedůvěru,
- vhodné je také umístění v přední lavici, v okolí klidnějších spolužáků,
- je na místě, oceňujete-li dítě i za malé úspěchy a spolupracujte s PPP nebo SPC,
- příhodné je, pokud v obdobích náporu a větší intenzity tiků budete shovívavější,
- vhodný je individuální přístup, každé dítě je jiné, co případ TS, to jiné příznaky, rovněž tiky mohou mít proměnlivou povahu,
- doporučuje se zvážit i možnost slovního hodnocení, které může být více motivující a řeckne o kvalitách dítěte mnohem více.

### 11.3.4 Úskalí v rámci školské praxe v rámci TS

Mertin (2004) vzhledem k ADHD poukazuje na zvyšující se význam rodičů a učitelů. Je zcela bezpochyby, že tikové onemocnění vyžaduje speciálně pedagogické postupy, to jsou:

- **odpočinek** (umět se uvolnit od napětí a odpočívat i aktivně);
- **přítomnost dospělého a jeho zapojení do aktivit dětí, společné činnosti** (účast dospělého prodlužuje dobu soustředění na činnost);
- **jednoznačné příkazy** (jasné, jednoduché, konkrétní a hlavně jednoznačné);
- **nevychovávat slovy, ale činy** (zesilující naléhání upevnit svou přítomností);
- **strukturace času a činností – stabilní řád** (určitý denní stereotyp, rutina, řád, bez náhlých změn a výkyvů, žádné náhlé zvraty a změny);
- **důslednost** (důraz na autoritu rodiče s přihlédnutím k možnostem dítěte, dbát na splnění vyřčených příkazů);
- **přirozené následky** (postavit se následkům při nesplnění úkolu, či povinností čelem, řešit problém, nemarnit energii na zbytečné lamentování).

Vágnerová (1997) řadí tiky mezi neurotické projevy v jedné kapitole s neurotickými návyky, což se může jevit jako matoucí, protože *návykům se lze do jisté míry odnaučit, ovšem tikové projevy obzvláště u TS nelze jednoduše odstranit pouhým odnaučováním*. Podstatné je, že děti neurotické jsou více náchylné ke zvýšené citlivosti, nestálosti, dráždivosti a nižší odolnosti k zátěžím, které se projevují kolísavou výkonností, aktivitou, náladami. Změny, zhoršení citového ladění, výkyvy v prožívání, horší sebehodnocení, vliv tělesného stavu na negativní ladění, nižší zátěžová tolerance, úzkostnost jako trvalejší rys, to je výčet úskalí, se kterými se mohou potýkat tyto děti. *Mertin (2004) kritizuje české školství pro jeho orientaci na výkonnost a netoleranci k dětské živosti. Převládající frontální způsob výuky, zesiluje nepozornost a neklid, či ho dokonce způsobuje*. Upozorňuje na nátlaky ze strany školy i rodičů na získání diagnózy. Vágnerová (1997) s vědomím nevýhodnosti pozice postiženého dítěte odůvodňuje obranné podněty rodičů, které mají sloužit k vyrovnávání se s touto zátěží, která je na ně kladena, s tím také spojená agresivita vůči učitelům, kteří mohou být viněni ze školního neúspěchu svého dítěte. K napětí mezi rodiči a učiteli může přispívat i skutečnost, že učitelé nemají z pohledu rodičů zkušenosti s různými typy postižení, včetně TS a jejich nedostatečná odbornost a zkušenosti, nespolečná s nimi, případně ustrnutí dítěte, nebo jeho přetěžování, může vést i k pasivní obraně rodičů nebo hledání alternativního řešení, včetně změny třídy, školy a přetrvávajícím pocitům domnělé zaujatosti ze strany učitele. *„Neshoda učitele s rodiči dítěti neprospívá“ (Vágnerová, 1997, s. 11). Učitelé by měli mít na paměti, že přiřčení role problémového dítěte, strnulý postoj k dítěti, předvídaní problémů mohou fungovat jako sociální stigmatizace a mohou předurčovat dítě k pozdějšímu neúspěchu v profesní roli*. Zjištění určité odchylky, jakou je například TS, může dítě řadit do role nemocného,

což se může zdát sociálně přijatelnější a mělo by dítěti přinést oprávněné hodnocení, adekvátní nároky a individuální přístup. Odlišné stanovení problému zcela jistě ovlivní postoje k němu, toleranci k jeho projevům a celkově usnadní život (Vágnerová, 1997). Train (1997) zcela oprávněně upozornil, pokud má dítě stanovenou diagnózu, je to do jisté míry stvrzení, že jeho projevy nepramení z nesprávné výchovy nebo neposlušnosti dítěte, ovšem nemá tuto nálepku na čele, tudíž lze očekávat problémy v rámci širší neinformované veřejnosti, ale také i v prosté neakceptaci lékařského vysvětlení tiků. Postoje veřejnosti k nemocnému, to platí i pro pacienty s TS, mohou být ovlivňovány nápadností zevnějšku, změnami chování a různými předsudky. „Nemoc je třeba posuzovat nejenom jako biologickou odchylku, ale i jako určitý druh sociální deviace“ (Vágnerová, 2008, s. 89). Nápadné projevy, typické pro TS, lze zařadit pod nápadnosti zevnějšku, o kterých píše Vágnerová (2008). Na jejich základě může být dítě i dospělý pacient s tikovými projevy považován za méně inteligentního, méně schopného, což opět nese určitá rizika v podobě odstupu, odtažitosti, odmítání vrstevníky.

Děti s TS jsou více ohroženy šikanou. Jejich nižší sebevědomí, nápadnost, zvýšená úzkostnost, sociální neatraktivnost a to, že mohou být považovány za divné, jsou jedny z faktorů šikanované oběti, o kterých píše Vágnerová (2008). V případě TS zcela jistě dochází ke zhoršení tikových projevů, rostoucí tendenci sociální uzavřenosti. Nejrizikovějším obdobím je nástup puberty a dospívání. Je to období citového kolísání, nestabilních reakcí, přecitlivělosti a nejistoty (Vágnerová, 2000). „Sebedůvěra je do značné míry sociálně ovlivněna, závisí na přijetí a ocenění jinými lidmi, v tomto věku zejména vrstevníky“ (Vágnerová, 2000, s. 225). Skupinové přijetí, touha po samostatnosti a důvěrném vztahu je v období dospívání natolik silná, že může vést v případě neúspěchu, selhání nebo odmítnutí k vyhledávání náhradních prožitků, jako je třeba kouření, pití alkoholu.

#### **Problémy a následná vypořádání se s nimi děti s tiky řeší těmito způsoby:**

- **Stažením se do sebe** (přerušování, omezení kontaktů, uzavírání se do vlastního světa);
- **Stažením se do těla** (psychosomatika, poruchy příjmu potravy, závislosti);
- **Přesunutím jinam** (agresivní chování, vandalismus, anarchismus), (Špatenková, 2004).

## **11.4 Kontakty**

Občanské sdružení ATOS – komplexní podpora a poradenství pro TS v rámci celé ČR <http://www.atos-os.cz/>

#### **Kazuistika č. 1**

*Mladý muž, jemůž v důsledku potíží spojených s TS nebylo umožněno dostudovat. Ve školním prostředí byl šikanován ze strany spolužáků a nenacházel podporu ani ze strany učitele.*

Muž, \*1976, svobodný, SŠ, knihovník, rysy obsedantně kompulzivní a úzkostné poruchy nebyly diagnostikovány pro atypické symptomy, specifické problémy se socializací v kontextu TS.

#### **Sociální anamnéza**

Klient pochází z úplné funkční rodiny. Matka i otec pracovali na směnný provoz, vztahy v rodině harmonické. V současné době klient bydlí s matkou v bytě výškového domu. Vztah s otcem bezkonfliktní, otec zemřel, když bylo klientovi 18 let, což nesl velmi těžce. Oporu klient nachází u matky, která byla výchovně kompetentní, vztah je proteplený. Vzhledem ke zdravotním potížím klienta stále značná fixace na matku. Kontakt s bratrem minimální, avšak bezkonfliktní, vyjma období klientovy puberty, kdy se hádali. Bratr po absolvování povinné vojenské služby založil vlastní rodinu, odstěhoval se. Komunikace s bratrem je klientem pocíťována spíše jako neutrální, bez citové vazby jako je tomu u matky a nebo její sestry, klientovy tety. Klientovi byla schválena žádost o částečný invalidní důchod. Klient byl hospitalizován také později, na základě stavů, které měly úzkou souvislost s platonickým problémovým partnerským vztahem se ženou a inklinací k sektářství. Dnes na tuto zkušenost klient pohlíží s nadhledem, avšak se značnými obavami, že by se to mohlo opakovat. V současnosti žije sám s matkou, partnerku neměl a nemá, ačkoliv touží založit si rodinu. Dosud bez sexuálních zkušeností.

#### **Školní anamnéza**

Klient navštěvoval MŠ, nástup do ZŠ v 6 letech, klient již ovládal plynulé čtení. Žádná specifická porucha učení nezjištěna. Do 4. třídy bezproblémové zařazení do školní docházky. Od předškolního věku velký zájem o četbu knih a sbírání různých předmětů. První tikové projevy se objevily při problémech na plaveckém výcviku, který byl absolvován ve školním bazénu, jenž byl součástí školního areálu. Na těchto plaveckých hodinách docházelo k nátlaku ze strany instruktorky plavání, která na klienta naléhala, nutila ke skokům z můstku. Krátce po incidentu, kdy byl klient instruktorkou vystrčen z můstku do vody, nastaly tikové projevy, konkrétně vokálního charakteru, které se stupňovaly a přidávaly se i další škubavé pohyby trupu. Klient udává, že v období 90. let nikdo netušil, co se děje, prošel mnohá vyšetření a prohloubilo to jeho již tak značnou uzavřenost. V rámci školní docházky a také v souvislosti s absolvováním lyžařského výcviku byl

klient vystaven šikaně ze strany spolužáků, proto se dalších akcí neúčastnil. *Klientovy potíže vyústily v ataky silného křiku ve škole během vyučování. Na tyto situace třída reagovala smíchem, včetně učitele. Klient uvádí, že nápor nevydržel a opustil třídu. Uchýlil se k třídní učitelce, která ho po zklidnění posílala často předčasně domů z vyučování. Přestože nevěděl on, ani učitelka nic o důvodu těchto projevů, ani souvislosti s možnou diagnózou Touretteova syndromu, našel u ní pochopení. Klient byl nucen těmito okolnostmi, včetně hospitalizace na dětské psychiatrii v Motole, 6. ročník ZŠ opakovat. Klient uvádí, že celý průběh povinné školní docházky v souvislosti s jeho tikovými projevy a přidruženými komorbiditami byl nadmíru frustračním obdobím pro něj i rodiče. Pro tyto potíže byl klient nucen odejít ze střední školy. Úplné střední vzdělání s maturitou si klient doplnil formou dálkového studia na gymnáziu. V současné době je uznávaným odborníkem v úzké oblasti historie sportu, přednáší a píše knihu.*

### **Hodnocení řízení činnosti s tímto klientem**

Klient pocítuje velkou tenzi při komunikaci s opačným pohlavím, avšak po překonání určitého napětí neváhá aktivně sdělovat své zkušenosti a popisovat jednotlivá úskalí, kterým doposud čelil. Vzhledem k jeho úzkostem a značnému rozptýlení pozornosti zdánlivými maličkostmi, jako jsou zvuky, křik dětí na ulici nebo jen vzdálená polohlasná mluva, byla řízená činnost vedena v několika fázích, které pomohly zmapovat jeho individuální projevy onemocnění. On sám hodnotí narativní metodu, která byla zvolena pro tuto práci, jako jistou formu léčby nebo terapie, protože je pro něj obtížné hovořit o tak osobních věcech, jako jsou jeho prožitky a vnímání ovlivněné nemocí. Klient svými konkrétními prožitky, které utkvěly v sémantických sekvencích, zcela názorně ukázal, jak i zdánlivé maličkosti v životě zdravého jedince, mohou mít dopad na celý jeho život. Klient touží po vztahu, ale zároveň otevřeně hovoří o tom, že je smířen s tím, že zůstane sám. Podle neverbálních projevů je patrné, že vztah se ženou je pro něj vidinou šťastného života, ale vzhledem k jeho předchozí zkušenosti v partnerském vztahu se obává regrese psychotických stavů. Klient je smířen se svou nemocí, čelí občasným zhoršeným stavům, ale i přesto si dává cíle, které se mu daří plnit, ač s velkým vypětím, jako jsou přípravy a uvádění přednáškových akcí v muzeu, kde pracuje. Zde nachází své uplatnění. Značně frustrující je pro něj neschopnost navázat intimní vztah se ženou. Silně touží založit rodinu, pocítuje v sobě ochranné tendence a touhu po partnerce a dítěti, avšak jeho jedinou zkušeností v této oblasti je pouhý platonický vztah s dívkou, která jeho city neopětovala. Tuto frustraci podporuje také fakt, že dosud žije s matkou. Na druhou stranu je však nutno podtrhnout jeho úzkou profilaci v oboru historie a statistiky spojené s hokejem, která zřejmě v dohledné době vyústí ve vydání knižní publikace (Silberová, 2011).

### **Kazuistika č. 2**

*Chlapec, který v důsledku nepochopení tikových projevů nemohl navštěvovat školní plavecké kurzy, byl nucen během krátkého období změnit školu, až zakotvil na soukromé speciální škole, kde je díky správnému pedagogickému vedení a úzké spolupráci školy, odborníků a rodiny téměř kompenzován a jeho vyhlídky jsou velmi dobré.*

Chlapec/\*1997, diagnostikován TS, OCD, ADHD, specifická porucha psaní, z neúplné, ovšem funkční rodiny, bez hereditární zátěže v rámci Touretteova syndromu.

### **Rodinná anamnéza**

Otec SŠ, OSVČ, matka VŠ, starší sestra v péči dětského psychologa v době rozvodu rodičů, otec kontakt s dětmi neudrzuje, jen sporadicky, záhy po rozvodu otec založil novou rodinu, dcera z druhého manželství. Nestýkají se. Rodina bez psychiatrické zátěže.

### **Sociální anamnéza**

Matka z důvodu péče o syna dlouhodobě pracovala na noční směny, nyní nezaměstnaná, zaměstnavatel netoleroval další studium a nutnost péče o syna, posléze matkou podána žádost o příspěvek na péči, který byl, schválen ve 2. stupni, tj. středně těžká zdravotní závislost. Matka s dětmi bydlí ve státním bytě 3+1, I. kategorie. Otec se s dětmi stýkal jen do doby uzavření druhého následného sňatku. Nezajímá se o jejich potřeby, výživné platil do roku 2007 pravidelně, v současnosti dluží značnou částku na výživném.

### **Školní anamnéza**

Od 4 let chlapec navštěvoval MŠ, adaptace velice problémová, velká fixace na matku, nikdy tam nechodil rád. Zaškolen v 7 letech, odklad školní docházky na doporučení psychologa a pediatra pro nezralost. Školní adaptace dobrá, problémy nastaly v polovině 1. třídy. PPP – dysortografie, dyskalkulie nepotvrzena. Chlapec během docházky do 1. třídy vystřídal dvě školy. Ve druhém ročníku ZŠ přešel na soukromou školu pro děti se specifickými vzdělávacími potřebami, kde je dosud, a to po předchozí poradě s klinickým psychologem, kam chlapec dochází od roku 2001. Již během docházky do školy v první třídě byly třídní učitelkou pozorovány určité náznaky poruch učení, hyperaktivita, tenze a tikové projevy. V současné době chlapec navštěvuje 8. třídu s výborným prospěchem, s vyznamenáním. V minulosti byl ve třídě zaměstnáván speciálními úkoly v oblasti

přírodovědy, která byla jeho vyhraněnou zálibou. Po změně třídního učitele a po problematickém smířováním se s nezájmem otce ztratil o tuto činnost zájem. Chlapec jevil značný zájem o biologii, botaniku, entomologii, přál si vlastnit kvalitní mikroskop s možností ukládat pozorované v digitální podobě. Byl značně cílevědomý, až přehnaně, dle svých slov chtěl vystudovat několik vysokých škol a chce být vědcem. V současné době od těchto plánů upouští. Značně se uzavírá, nikam nechodí, kamarády nevyhledává. Znaky sociální fobie.

### **Hodnocení řízení činnosti s tímto klientem:**

Na základě spolupráce s chlapcem a jeho nejbližší rodinou, včetně třídního učitele, došlo k seznámení se s podklady z pedagogicko-psychologické poradny, lékařských zpráv a řízení činnosti byl specifikován problém, stanovena pravděpodobná příčina potíží, jejich intenzita a variabilita, včetně možnosti postupů a řešení, které nejen chlapci pomáhají překlenout problematická období. Jak již bylo výše uvedeno, chlapec se od útlého dětství potýkal se zdravotními problémy vyrovnáváním se s porozvodovou situací v rodině, což zřejmě posílilo již tak úzký vztah s matkou, na kterou je chlapec velmi fixován. Z toho pramenící maladaptivní potíže prohlubovaly chlapcovu úzkostnost. Matka se dle názorů lékařů jeví jako výchovně zcela kompetentní, vztah je zdravý, vřelý, bez citových výkyvů. Tikové projevy zpětně byly edukací matky zaznamenány již v batolecím věku. Byly považovány za hravost, dětské dovádění. Varovným signálem, že něco není v pořádku, byly markantní tikové projevy stáčení očí v sloup, které byly matkou nahrány na videokameru. Bez této nahrávky byly tyto projevy ze strany obvodní lékařky bagatelizovány. Tiky přecházely od cukání hlavou, potahování krku, což mu způsobovalo velké bolesti zátylku, mávání a třesení rukama, poskakování, mrkání, krčení nosu, otevírání úst, vyplazování jazyka, skřípání zubů, cucání požitých tekutin i několik desítek minut v ústech, štípání, kousání vnitřní strany tváří, izolované stahy břišní stěny, které působily rovněž velké bolesti a zformovaly chlapcovu břišní stěnu jako po neustálém posilování. Jako hlavní problém v současnosti matka uvádí tikové projevy vokální, které se projevují výkřiky, vydáváním zvuků šššš, pískáním, rytmickými výdechy, pokašláváním, chrochtáním, tlumeným smíchem a také potřebou zavírat se do pokoje a celkovou uzavřeností před okolím. Matka uvádí: „na tikové projevy si za léta zvykli, jen je občas překvapí jejich intenzita, případně návrat starých tiků nebo objevení se zcela nových.“ Dříve matka nenacházela pochopení ze strany dětské lékařky, která nebyla příliš obeznámena s problematikou TS. Za sociálně stigmatizující považuje matka i chlapec tiky vokální, za které se chlapec stydí, snaží se je potlačit, ale tím se tiky kumulují a dochází k expanzi tiků, které byly po určitou dobu potlačeny. Oč delší je doba jejich potlačení, o to větší intenzitou se projeví. Jediné, čeho se v současnosti matka chlapce obává, je jeho silná sociální izolace a možnost výhledově dalších tikových projevů, jako např. koprolalie a chronicity nebo možnosti přetrvávání příznaků do dospělosti a uvádí vysokou pravděpodobnost sociálního handicapu a obavy s těžkostmi v období adolescence, které s touto nemocí může být velmi emočně zraňující. Je nutné zdůraznit, že intenzita chlapcových obtíží se mění s denní i roční dobou, ráno jsou tiky mírnější, v horkých letních měsících a při únavě bývají horší. Také pozitivní a negativní stres ovlivňuje intenzitu tiků. Chlapcovy nutkavé myšlenky a rituály jsou nyní lepší a objevují se jen nepatrné náznaky, které chlapce ani další členy rodiny neomezují, či neznepokojují, jako je např. potřeba srovnaných časopisů, jen vlastní lůžkoviny, oblíbené oblečení, které nosí chlapec téměř do roztrhání, rituální večerní obřad před usnutím, vydávání syčivých zvuků nebo nutkání štípat do loktů. Chlapcův úzký zájem o biologii, ekologii, entomologii, a tím zvýšená potřeba informací z odborných článků, časopisů a knih, které výlučně zaplňovaly jeho volný čas, více prohlubovaly jeho izolaci. Ani snaha matky o opakované vyhledávání zájmové činnosti v této oblasti neuspěla ať již z kapacitních nebo časových důvodů, kdy čas kroužků nebo přírodovědné stanice se kryl s časem vyučování.

S odstupem času matka chlapce považuje za největší přínos spolupráci se sdružením ATOS, informovanost a edukaci o tikové problematice a hlavně stanovení správné diagnózy u chlapce, protože doposud si matka vyčítala, že něco dělá špatně, nenacházela pochopení u rodiny bývalého manžela, která dosud nechápe příčiny chlapcových potíží a neustálé poukazování dřívějších učitelek i vedení školy, že chlapcovy potíže pramení z neúplnosti rodiny, nikterak nepomohly matce ani chlapci, spíše naopak. Za přínosné se jeví zařazení chlapce do školy s malým počtem žáků ve třídě. *Za zmínku stojí i důsledek postoje bývalé třídní učitelky, která si tikové projevy špatně vyložila a odmítala chlapce brát na lekce plavání se třídou, chlapec byl nucen zůstat v cizí třídě, což byla další změna, která jeho tiky opět prohlubovala a značně ovlivňovala i jeho tenzi v cizím prostředí, kde byly jeho tikové projevy ostatním dětem k smíchu. V té době se objevily jeho stavy úzkosti, nadměrné mytí rukou, které vyústily v potřebu vyhledat péči psychiatra, včetně nasazení medikace. V té době se objevil i strach z výtvarné a pracovní výchovy, kde byl několikrát vystaven posměškům před celou třídou, když jej učitelka upozornila, že jeho výtvarný projev patří do mateřské školy a před každou výtvarnou výchovou docházelo k několikánásobnému mytí rukou po ránu, včetně psychosomatických potíží v podobě třesu rukou, průjmu, bolestem břicha. Chlapec plakal a vzlykal po každém návratu ze školy domů.* To matku přimělo ihned změnit školu. Dodnes chlapec trápí, že mu nebylo umožněno naučit se plavat v plaveckém kurzu se školou.

Po přestupu na jinou školu již tato možnost nebyla. Rovněž jeho strach z výtvarné činnosti se zmírnil, když byl v nové škole chválen za snahu, ačkoliv jeho výtvarný projev dodnes není odpovídající jeho věku. Dokonce vyhrál i cenu ve výtvarné celostátní mimoškolní soutěži. Je zajímavé, že chlapec kreslí zvláštní obrazce, překrývá několik vrstev obrázků přes sebe, otáčí papír při kresbě až o 360 stupňů, ale dosud se o jeho osobitý styl výtvarného projevu blíže nikdo nezajímal. Chlapcovy vy-

hlídky jsou dobré vzhledem k jeho výbornému studijnímu prospěchu a vyhraněným zájmům, které tak kvalitně vyplňují jeho volný čas. Jeho charakterové vlastnosti, postoje a názory jsou ve všech směrech hodnoceny kladně, je u učitelů oblíben. Jeho chování se nejeví jako problémové, jelikož jeho tikové projevy jsou brány správně jako symptomy onemocnění a okolí je obeznámeno s touto problematikou. S osamostatňováním chlapce při vyhledávání vztahů s opačným pohlavím v budoucnu, nebo při pohovorech, zkouškách může čelit potížím, nemístným poznámkám, ale informovanost může tyto postoje okolí změnit (Silberová, 2011).

### **Kazuistika č. 3**

*Nadaná dívka s tikovým onemocněním a problematickou adaptací, s náznaky počínající šikany a problematickou rodinnou situací.*

Dívka narozena r. 2001, navštěvuje 4. tř. ZŠ. Ještě v MŠ se u ní objevuje tikové onemocnění, posléze diagnostikován TS. Je z neúplné, ale funkční rodiny.

### **Rodinná anamnéza**

Otec zdravý, spec. pedagog, bez psychiatrické zátěže. Matka zdravá, spec. pedagožka na mateřské dovolené. Žije s přítelem, se kterým má malého, několikaměsíčního syna. Otec udržuje kontakt s dcerou, ale s matkou, bývalou ženou, vůbec nekomunikuje, nezaložil si zatím novou rodinu a přes dceru si vyřizuje osobní účty s matkou pacientky. Otec až chorobně žárlí na otčímá své dcery, na její blízký vztah k otčímovi a dívce tento vztah vyčítá, citově ji vydírá a nepěkně se vyjadřuje o matce, otčímovi i malém bratříčkovi, kterého pacientka velmi miluje. Matka žije ve společné domácnosti s přítelem, oba se vzorně starají o obě děti. O nemocnou dívku a zdravého chlapce. Otčím nedělá mezi dětmi rozdíl, nevlastní dceru má rád, věnuje se jí, stará se o celou rodinu, celou rodinu více méně živí. Otec platí na dceru výživné pravidelně, ale jinak se o její potřeby mnoho nezajímá.

### **Osobní anamnéza**

Dítě je z 1. gravidity, porod záhlavím, novorozenec zralý, nekříšen. Dívka pacientka byla do dvou let kojena, opakovaně prodělala záněty horních cest dýchacích, jinak vážněji nestonala.

### **Školní anamnéza**

Od 3 let navštěvovala MŠ, na kterou si těžko zvykala, adaptace byla dost problémová. Cca v 5 letech se u ní začaly objevovat tiky pohybové, rozhazování rukama a pevné stisky dlaní v pěst, doprovázené zatínáním zubů a křečovitým zavíráním očí. Nástup do 1. třídy ZŠ v 6 letech, kde problémy přetrvávaly a s přibývajícím stresem doma, hádky a rozvod rodičů a ve škole – posměch spolužáků, posléze menší šikana, až izolace od třídního kolektivu, se zhoršovaly. Dívka v současné době navštěvuje 4. tř. ZŠ, navzdory všemu, co si prožila, má výborný prospěch. Je velmi nadaná, krásně zpívá, maluje a hraje na klavír. Při zpěvu, malování a hře na klavír jí tiky neruší.

### **Zdravotní anamnéza**

Po všech možných vyšetřeních a přehazováních si dívky nejrůznějšími odborníky z řad lékařů a psychologů, se pacientka dostává na neurologii VFN v Praze 2, kde je jí diagnostikován TS, celé rodině se uleví. Posléze přichází s matkou do Psychologické poradny o. s. ATOS, kde s ní pracuje psycholožka poradny. Stav pacientky zpočátku nebyl dobrý. Dívka byla stresována z mnoha důvodů. Jednak bouřlivý rozvod rodičů jí nijak nepomáhal v její nemoci, ba naopak, potom postoj otce k nové rodině matky a citové vydírání dcery a pak taky přístup školy k její nemoci, ten byl přímo odstrašující. Dívka byla stresována ve škole šikanou spolužáků a škola nebyla ochotna a schopna šikanu řešit, tvářila se, jako že neexistuje, takže na doporučení poradny matka školu dívce změnila a stal se téměř malý zázrak. Nová ZŠ, hlavně třídní učitelka pacientky, jsou vstřícní, spolupracují s poradnou i s rodinou a díky paní učitelce se dívka s novou třídou sžila ve velmi krátkém čase a v nové třídě se cítí dobře. Našla si tam nové kamarády a chodí do školy konečně ráda. Pochopení školy, vstřícnost třídní učitelky je výborným lékem na dívčinu nemoc, působí antistresově a celé rodině pacienta pomáhá. Patří jim za to velký dík a je příkladem, jak by to v praxi mělo fungovat. Těch nedobrych příkladů z praxe je bohužel stále hodně. Ale nesmíme zapomenout zmínit i fakt, že dívce – pacientce rovněž pomohl přírůstek do rodiny, malý bráška, který se taky osvědčil jako skvělý lék na stres a nepohodu.

### **Literatura:**

- DRTÍLKOVÁ, I., ŠERÝ, O. *Hyperkinetická porucha: ADHD*. 1. vydání, Praha: Galén, 2007, 268 s. ISBN 978-80-7262-419-5.  
ELLIOT, J., PLACE, M. *Dítě v nesnázích: prevence, příčiny, terapie*. Praha: Grada Publishing, 2002, 208 s. ISBN 80-247-0182-0.  
HONZÁK, R. *Sociální fobie a její léčba: Příručka pro lidi se sociální fobií*. 1. vydání, Praha: Galén, 2008, 64 s. ISBN 978-80-7262-580.  
HONZÁK, R. *Strach, tréma, úzkost a jak je zvládat*. Praha: Maxdorf, 1995, 70 s. ISBN 8085800055.  
HORT, V. et. al. *Dětská a adolescentní psychiatrie*. 2. vydání, Praha: Portál, 2008, 496 s., ISBN 978-80-7367-404-5.

- KOLČÁRKOVÁ, I., LACINOVÁ, L. *Rodičovství očima matek neklidných dětí*. 1. vydání, Brno: Masarykova Univerzita, společnost pro odbornou literaturu, Barister a Princípál, 2008, 141 s. ISBN 978-80-87029-47-3.
- TRAIN, A. *Specifické poruchy chování a pozornosti: Jak jednat s velmi neklidnými dětmi*. Praha: Portál, 1997, 164 s. ISBN 80-7178-131-2.
- VÁGNEROVÁ, M. *Vývojová psychologie: Dětství, dospělost, stáří*. 1. vydání, Praha: Portál, 2000, 528 s. ISBN 80-7478-308-0.
- VÁGNEROVÁ, M. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. 4. vydání, Praha: Portál, 2008, 872 s. ISBN 978-80-7367-414-4.
- VALIŠOVÁ, A., KASÍKOVÁ, H. *Pedagogika pro učitele*. Praha: Grada, 2007, 402 s., ISBN 978-80-247-1734-0.
- CONERS, S. Tourette Syndrome: An Inside Perspective. *NASP Communique*, Vol. 31, No. 2 (2002). Copyring by The National Association of School Psychologists, Bethesda, MD.
- MALÁ, E. Tikové poruchy. *Remedia: farmakoterapeutický časopis*. 2000, roč. 10, č. 6, s. 415 – 423. ISSN 0862-8947.
- MERTIN, V. ADHD – pohled psychologa. *Pediatric pro praxi*. 2004, roč.4, č. 2, s. 58 – 61, ISSN 1213-0494.
- FIALA, O., RŮŽIČKA, E. Mezinárodní databáze Touretteova syndromu: zapojení do projektu v České republice. *Česká a Slovenská neurologie a neurochirurgie*. Brno: Ambit Media, 2003, č. 6, s. 197-202, ISSN 1802-41.
- ROBERTSON, M. Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *BRAIN: A journal of neurology*. [online]. 2000, volume 123, Issue 3, Pp. 425-462. [cit. 2010-12-1]. WALKUP, J. Newly Diagnosed Tourette syndrome, *In TSA National Konference*. [online] Alexandria, 2006 [cit. 2010-10-12]
- ATOS, *Touretteův syndrom: O nemoci, která může znamenat sociální smrt*. Praha: ATOS, 2011, 8 s.
- KORMAN, C. *Teens talk with parents*. New York: TSA, 2007, 6 s.
- MEYERS, E. *A TSA Education publication: The School Administrator: Ten Things to Know about Tourette Syndrome*. New York: TSA, 2005, 4 s.
- SILBEROVÁ, A. *Úskalí socializace dětí s tiky, včetně Touretteova syndromu a jeho komorbiditami: bakalářská práce*. SLU v Opavě, Fakulta veřejných politik, Ústav pedagogických a psychologických věd, Opava, 2011, 77 s.

#### **Další doporučená literatura:**

- KUSHNER, H. *Touretteův syndrom*. 1. vydání, Praha: Triton, 2011, 295 s. ISBN 978-80-7387-471-1.
- Nejnovější a jediná publikace u nás, která se samostatně věnuje TS. Je odbornou publikací, která již pro pochopení problematiky TS vyžaduje jisté penzum odborných vědomostí.
- TOMAN, I. *Úspěšná sebestupulace: tajemství vnitřní mluvy*. 2. vydání, Praha: TAXUS International, 2009, 528 s.
- Tato publikace je zajímavá tím, že je psána přímo pacientem s TS, který přes svůj handicap dokázal překonat všechna úskalí a stal se úspěšným ve svém oboru. V této publikaci popisuje úskalí, kterými si v životě prošel.
- SACKS, O. *Antropoložka na Marsu: Podivuhodné a výjimečné životy geniálních a psychicky odlišných osobností*. 2. vydání, Dybbuk, 228 s. ISBN: 978-80-86862-1.
- Tato publikace čtivě a výstižně popisuje život chirurga trpícího TS.



# 12 METODIKA PRÁCE SE ŽÁKEM S WILLIAMSOVÝM SYNDROMEM

Hana Kubíková

## 12.1.1 Základní charakteristika Williamsova syndromu, stručná etiologie

Williamsův syndrom (dále i jen „WS“) je vrozená porucha, jejíž příčinou je genetická vada, takzvaná **delece 7q11.23**. Delece je typem mutace DNA, při níž u postižených jedinců **chybí část genetické informace v oblasti 7. chromozomu**. Delece zahrnuje především gen pro elastin a několik dalších genů (elastin je protein nutný pro fungování pružných cév, dostatečné množství elastinu je důležité pro správnou funkci srdečního svalu, artérií a dalších velkých cév a orgánů) – **celkem chybí přibližně 25–28 genů**. Vezmeme-li v úvahu, že lidský genom je tvořen 25 tisíci geny, pak člověku s Williamsovým syndromem chybí cca jedna tisícina genetické informace.

Williamsův syndrom se nedá léčit a postihuje svého nositele na celý život. Poškození 7. chromozomu vzniká téměř vždy náhodně v období krátce před početím, po splnutí chybné pohlavní buňky s druhou se pak delece replikuje (Morris, Lenhoff, Wang, 2006). Výjimečně se může stát, že ke ztrátě genů dojde až v průběhu embryonálního vývoje, takový jedinec pak nemá mikrodeleni ve všech buňkách a také jeho postižení může mít lehčí, resp. jiný průběh – takovéto formě se říká mozaiková. U zdravých rodičů a sourozenců není významně zvýšené riziko postižení u dalšího potomka. Sám jedinec s Williamsovým syndromem má 50 % riziko narození potomka se stejným postižením.

Svou povahou patří Williamsův syndrom mezi mikrodelenční syndromy, které jsou jedním z typů chromozomových aberací. Chromozomové aberace se označují jako submikroskopické, což znamená, že jsou základní cytogenetickou analýzou neidentifikovatelné. Tyto aberace nelze pozorovat mikroskopicky za použití běžných proužkovacích metod. Ve většině případů je lze zjistit pouze molekulárně biologickými, popřípadě molekulárně cytogenetickými metodami – typická je metoda FISH (Kočárek a kol., 2006). **Metoda FISH (Fluorescent In Situ Hybridization)** je vyšetření, které se provádí z krve a je pro stanovení diagnózy Williamsova syndromu klíčové. Tato metoda spočívá v obarvení krve speciálním fluorescenčním barvivem, které v případě Williamsova syndromu zabarví místo, kde na 7. chromozomu chybí gen pro elastin (Morris, Lenhoff, Wang, 2006). Dané vyšetření je teoreticky možné provést již v prenatálním stádiu života z plodové vody matky, běžně se ale tato specifická vada při screeningu nezjišťuje.

Pro tuto genetickou poruchu se někdy (zvláště v německy mluvících zemích) také používá názvu **Williams-Beurenův syndrom** (Bzdúch, Jariabková, 2002). Lékaři Williams (v Aucklandu na Novém Zélandu) a Beuren (v Göttinge v Německu) popsali toto onemocnění v letech 1961–2 nezávisle na sobě v rozmezí několika měsíců. Vlastní genetická příčina syndromu (chybějící geny na 7. chromozomu) byla odhalena až v roce 1993, do té doby diagnostika probíhala na základě přítomnosti shodných příznaků – tzv. klasická triáda: typická tvář, mentální retardace a charakteristická srdeční vada (supravulvární aortální stenóza).

Williamsův syndrom patří mezi **vzácné genetické poruchy, jeho výskyt se odhaduje na 1 : 7 500 až 1 : 20 000 narození** (americká asociace Williamsova syndromu uvádí výskyt jednoho dítěte s WS na 10 tisíc porodů, britská nadace pracuje s prevalencí 1 : 20 000, skandinávské studie hovoří o výskytu 1 : 7 500 (Morris, Lenhoff, Wang, 2006). **V České republice byla tato diagnóza potvrzena zhruba u několika desítek dětí** (přesná čísla nejsou k dispozici), reálný počet by se však vzhledem k prevalenci měl pohybovat v řádech stovek jedinců. V minulosti tento syndrom nebyl mezi odborníky příliš známý, a proto je u nás zejména v dospělé populaci poddiagnostikován. Podezření na Williamsův syndrom může přijít od odborných lékařů, kteří mají dítě v péči, např. od kardiologa, neurologa, endokrinologa nebo od psychologa či speciálního pedagoga, kteří zjišťují příčinu psychomotorického opoždění a všimnou si charakteristických znaků Williamsova syndromu. Stále ještě není výjimkou, že diagnóza je stanovena až v předškolním nebo pozdějším věku dítěte. Časná diagnóza je však velmi důležitá, díky ní je možné preventivně předcházet některým zdravotním problémům, které se vyskytují v pozdějším věku, dále je pak možné při vzdělávání a výchově využívat speciálních pedagogických přístupů a zaměřit se na nejčastější problémy s touto diagnózou spojené.

Williamsův syndrom postihuje svého nositele na celý život a projevuje se celou řadou příznaků. **Lidé s touto poruchou jsou si velmi podobní**, mají zpravidla široké čelo, velká ústa s plnými rty, malou spodní čelist, nízký kořen nosu, při pohledu do jejich očí (často modrých) je možné si všimnout hvězdovitého vzoru duhovky. Děti většinou bývají malé – rodí se s nízkou porodní hmotností a i v dospělosti nebývají příliš velcí (průměrná výška u žen je 152 cm a u mužů 167 cm) – v zahraniční literatuře se o tomto syndromu v minulosti psalo právě v souvislosti se vzhledem a malou výškou také jako **o elfím (skřítkovském) syndromu**.

Nejpalčivějším zdravotním problémem jsou **vrozené vady srdce a velkých cév** dosahující různého stupně závažnosti. Vyskytují se až u 80 % jedinců. Některé vady vyžadují operační řešení, u jiných je vyžadována úprava životosprávy, jindy stačí pravidelná kontrola kardiologem, další vady operovat nelze vůbec. Narkóza znamená každopádně pro lidi s Williamsovým syndromem zvýšené riziko. V raném období se někdy vyskytuje tzv. hyperkalcémie čili **zvýšená hodnota vápníku v krvi**, která je často spojena s odmítáním potravy a zvracením, ve vyšším věku zpravidla spontánně vymizí. Typická je také **hypotonie**, tj. snížení svalového napětí, dále hyperlaxita neboli **zvýšená volnost vaziva**. Obojí v pozdějším věku souvisí s vadným držením těla, skoliózou a s různými kloubními problémy. U lidí s Williamsovým syndromem se objevují i potíže s hybností předloktí, kdy kosti v předloktí srůstají a brání tak přirozené rotaci ruky (**synostózy**). Mezi další časté problémy se řadí **dysfunkce štítné žlázy, předčasná puberta, hypertenze, zrakové vady** (nepůsobící závažný hendikep) a **anomálie chrupu**.

Určitou zvláštností je tzv. **hyperakuze, neboli zvýšená citlivost sluchu**. Znamená, že děti slyší hlasitěji tóny, a to zejména ve vyšších frekvencích (až od 20 decibelů, což znamená, že slyší několikanásobně lépe, než zdraví lidé), některé zvuky mohou vnímat až bolestivě. Děti s Williamsovým syndromem netolerují řadu zvuků, které ostatním připadají normální (např. dětský pláč, klepání, smrkání, hrom, ohňostroj, zvuky různých spotřebičů). Na nepříjemné zvuky reagují děti zakrýváním uší, jiné se začnou vztekat, rozplácí se, chtějí utéct, mohou být ve vztahu ke zdroji hluku i agresivní. Tato zvýšená citlivost na zvuky se objevuje skoro u 95 % lidí s Williamsovým syndromem, což jim působí nemalé potíže v běžném životě.

**Psychomotorický vývoj bývá** u dětí s Williamsovým syndromem **od počátku opožděný**. Děti začínají později sedět, lézt, chodit, mluvit (řeč často nastupuje až v předškolním věku). V raném věku bývají děti dráždivé a plačtivé, mají potíže se spánkem i krmením (často dlouho nutná kašovitá strava). V pozdějším věku se projeví **různý stupeň mentálního postižení, nejčastěji v rozmezí lehké až středně těžké mentální retardace** (měřeno standardními psychometrickými testy), vzácně se vyskytují jedinci s normální inteligencí, příp. lidé s těžším mentálním postižením. U většiny dětí se vyskytují **poruchy školních dovedností**.

V řadě aspektů se neliší od jiných dětí s mentálním postižením, avšak některé rysy jsou pro ně natolik specifické, že se předpokládá jejich genetická podmíněnost. Typickým příkladem je **rozdíl mezi relativně dobrými verbálními schopnostmi oproti výrazněji narušeným zrakově-prostorovým schopnostem** (projevuje se např. obtížemi při chůzi v terénu, po schodech, v orientaci). Pro děti je typické, že jsou **až neobvykle společenské, komunikativní, poměrně bezkonfliktní a nadmíru důvěřivé**. Jejich vyjadřovací schopnosti jsou mnohdy lepší, než je samotné porozumění tématu, cizím lidem se proto někdy jeví vyspělejší a rozumnější, než doopravdy jsou (jako problém se to může projevit např. při posuzování před posudkovým lékařem či u jednorázového psychologického pohovoru). Problémem bývá také **hyperaktivita, porucha pozornosti**, někdy mají **potíže udržet si příslušný společenský odstup**, v hovorech často ulpívají na oblíbeném tématu. Bývají také **velmi muzikální**, hudba je doslova přitahuje a může být vhodným prostředkem k motivaci.

V dospělosti málokterý jedinec dosáhne plné nezávislosti. Lidé s Williamsovým syndromem tak zpravidla zůstávají v péči rodičů nebo vyžadují podporu formou chráněného bydlení a zaměstnání. Případy, kdy dospělý s Williamsovým syndromem založí rodinu a plně se osamostatní, jsou vzácné.

### Specifické zdravotní problémy

Pro přehlednost jsou zdravotní problémy uvedeny do tabulky, kde je vpravo uveden typ postižení a v levém sloupci jeho nejčastější projevy (Pediatrics – Official Journal of the American Academy of Pediatrics, 2001). U žádného jedince s Williamsovým syndromem se nevyskytuje celý soubor příznaků a zdravotních problémů, každý člověk s Williamsovým syndromem je jedinečný.

Tabulka 1: Zdravotní problémy jedinců s WS

<b>Zrakové</b>	Esotropie – šilhání (50%) Hyperopie – dalekozrakost (50%)
<b>Sluchové</b>	Chronické záněty středouší (50%) Hyperakusis (90%)
<b>Zubní</b>	Malokluze – nesprávný skus (83%) Mikrodoncie – nápadně malé zuby (95%)

(pokračování tabulky na následující straně)

<b>Kardiovaskulární</b>	Celkem (80 %) SVAS – supravulvárni aortální stenóza (75 %) SVPS – supravulvárni plicní stenóza (25 %) PPS – periferní plicní arteriální stenóza (50 %) Stenóza renální artérie (45 %) Jiné arteriální stenózy (20 %) VSD – defekt komorového septa (10 %) Hypertenze (50 %)
<b>Genitourinární</b>	Strukturální anomálie (20 %) Enuréza – pomočování (50 %) Nefrokalcinóza (> 5 %) Rekurentní infekce močových cest (30 %)
<b>Gastrointestinální</b>	Potíže s příjmem potravy (70 %) Zácpa (40 %) Divertikly tlustého střeva (30 %) Prolaps rekta (15 %)
<b>Kožní</b>	Měkká poddajná kůže (90 %) Tříselná kýla (40 %) Pupeční kýla (50 %) Předčasné šedivění vlasů v dospělém věku (90 %)
<b>Muskuloskeletální</b>	Kloubní hypermobilita (90 %) Kloubní kontraktury (50 %) Radioulnární synostóza – srůstání kostí (20 %) Kyfóza (20 %) Lordóza (40 %) Vadný stereotyp chůze (60 %)
<b>Kalcium</b>	Hyperkalcémie (15 %) Hyperkalciurie (30 %)
<b>Endokrinní</b>	Hypothyreóza – snížená funkce štítné žlázy (2 %) Časný nástup puberty (50 %) Diabetes mellitus (15 %) (v dospělém věku) Obezita (30 %) (v dospělém věku)
<b>Neurologické</b>	Hyperreflexie – nadměrné vystupňování reflexních pohybů (75 %) Centrální hypotonie (80 %) Hypertonie (periferně) (50 %)
<b>Chování</b>	ADHD (70 %) Generalizovaná úzkostná porucha (80 %)
<b>Kognitivní</b>	Opoždění vývoje (95 %) Mentální retardace (75 %) Hraniční intelekt (20 %) Normální inteligence (5 %) Narušení vizuálně-prostorové konstruktivní kognice (95 %)

## 12.1.2 Specifika ve vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem

Převážná většina dětí s WS vyžaduje při vzdělávání speciální podporu. Mezi dětmi s WS jsou však značné rozdíly, liší se v silných a slabých stránkách, proto jsou potřeby a možnosti u každého dítěte jiné. Výběr nevhodnějšího zařízení závisí na individuálních schopnostech dítěte, ale také na dosahu školských zařízení v místě bydliště. Rozhodnutí o vhodném zařízení vyžaduje **spolupráci mezi rodiči dítěte a poradenským zařízením**, vzhledem k opožděnosti vývoje je přínosem využití odkladu povinné školní docházky, příp. i zařazení do přípravného ročníku. Pro některé děti je vhodná integrace do běžné základní školy, pro jiné je přínosnější vzdělávání ve speciální škole. Rozhodování mezi integrací a vzděláváním ve speciální škole (obvykle základní škole praktické či základní škole speciální) je ovlivněno celou řadou faktorů. V případě inkluzivního přístupu k dítěti je osvědčeným modelem přítomnost asistenta pedagoga a podpora poradenského pracoviště. Dítě je vzděláváno podle individuálního vzdělávacího plánu, je mu poskytnuta přiměřená míra podpory (individuální přístup, delší doba

na odpovědi, preference slovních odpovědí před písemnými, možnost využití notebooku při psaní poznámek, větší důraz na praktickou aplikaci učiva). Výhodou inkluze je sociální a emoční zisk pro dítě i jeho spolužáky, škola dítěti poskytuje i přirozený prostor pro nácvik sociálních dovedností a morálního chování a posiluje individuální, specifické schopnosti a dovednosti, které vyplývají z nadání dítěte. Pro některé děti jsou však vhodnější speciální školy, kde se klade větší důraz na posilování problematických oblastí. Mezi dětmi s Williamsovým syndromem existují značné interindividuální rozdíly, a proto zde **neexistuje jedno optimální řešení pro všechny.**

V mnohých jednotlivostech se děti s WS neliší od jiných dětí s mentálním postižením a mohou tudíž těžit z běžně používaných pedagogických postupů. V dalších oblastech je pro ně ale **typické nevyrovnané rozložení jednotlivých schopností. V klasických inteligenčních testech dosahují výrazněji lepších výsledků ve verbálních úlohách ve srovnání s testy neverbálními.** Tomu odpovídají i problémy ve výuce a praktickém životě.

### 12.1.3 Specifické projevy dětí s Williamsovým syndromem ve vztahu k vzdělávání

Základem dobré výuky dítěte s Williamsovým syndromem je ocenění jeho neobvyklých kladů a porozumění jeho potížím. Podíváme-li se na tyto děti jako na skupinu, má většina dětí s WS podobné silné a slabé stránky, třebaže musí být toto tvrzení vždy modifikováno; dítě od dítěte se totiž může v mnohém lišit (Scheiber, 2002).

#### Silné stránky dítěte s WS

- společenská a přátelská povaha – bývají oblíbení zejména u dospělých,
- empatie, zdvořilost,
- mluvit začínají později, ale mají až na výjimky výborné vyjadřovací schopnosti (převažující ovšem nad porozuměním!),
- plynulý a zřetelný mluvený projev, bohatá slovní zásoba,
- paměť na zvuky a slova,
- dlouhodobá paměť na informace,
- nadání pro hudbu a rytmus,
- dobrá paměť na obličej.

#### Slabé stránky dítěte s WS

- problémy s jemnou a hrubou motorikou – často plynou z ortopedického omezení,
- problémy ve zrakově-prostorové orientaci,
- impulzivita, ale ne vždy hyperaktivita,
- problémy s vizuální pamětí,
- soustředěnost na detaily, uniká jim celkový koncept,
- problémy s abstraktními pojmy/problémy s abstraktním myšlením,
- obtížné zpracovávání neverbálních informací,
- velmi častá, až obtěžující konverzace na oblíbené téma,
- zvýšená citlivost na zvuky – některé zvuky mohou dítěti způsobovat až bolest,
- vyšší výskyt problémového chování (emoční poruchy, psychiatrické poruchy, afekty, úzkostnost, frustrace), než u ostatní populace dětí s mentálním postižením.

Podle zkušeností rodičů jsou nejkritičtějšími faktory pro úspěch dítěte ve škole dovednosti a citlivost učitele, které spočívají v rozpoznání a využití silných stránek dítěte. Učitelé, kteří umí „zdůrazňovat pozitiva“, a kteří tato pozitiva podporují, jsou pro dobré začlenění dítěte nepostradatelní.

### 12.1.4 Medikace

S diagnózou Williamsův syndrom se pojí řada zdravotních problémů (např. srdeční vady, problémy pohybového aparátu, poruchy funkce ledvin apod.), ovšem léčebný režim se u Williamsova syndromu liší dítě od dítěte. Řada dětí je zcela bez medikace, některé děti jsou medikovány v souvislosti s vysokým krevním tlakem či nesprávnou funkcí štítné žlázy. V souvislosti s ADHD či zvýšenou úzkostlivostí mají některé děti předepsána antidepresiva či léky na zklidnění a podporu soustředění. Medikaci je však vždy nutné zvažovat v souvislosti s dalšími zdravotními problémy dítěte (zejména s ohledem na kardiologické potíže). Důležitý je pro dítě pravidelný pohyb, fyzioterapie, vhodné cvičení (prevence ortopedických problémů a časté obezity a diabetu 2. typu v dospělosti). Je ovšem nutné znát aktuální zdravotní stav konkrétního dítěte a z něj vyplývající případná omezení.

## 12.1.5 Vliv onemocnění na jednotlivé vzdělávací oblasti

### Komunikace a sociální vztahy

Velkou předností dětí s WS je jejich **přátelskost, společenskost a komunikativnost**. Řeč se rozvíjí pomaleji, ale před nástupem do školy se řečové schopnosti zlepšují (výjimečně u některých dětí přetrvávají problémy s řečí i v pozdějším věku). Ve školním věku většina dětí s WS mluví plynule a řeč je velmi kultivovaná, s obsáhlou slovní zásobou. Dobře vyslovují a často napodobují řeč dospělých. **Jsou schopny odposlouchat a používat nezvyklé výrazy a složité fráze, kterým však nerozumí**. Jejich výborné vyjadřovací schopnosti často převažují nad porozuměním a mohou svým projevem působit vyspěleji, než doopravdy jsou. Řečový projev dětí s WS může být nevhodný, stále se opakující. Nejčastěji mluví o tom, co je samotné nejvíce zajímá (a mohou to být velmi specifické zájmy – kombajny, traktory, pračky, stěrače...). Mají sklon zveličovat a drammatizovat, **porozumění je ve většině případů horší než vyjadřování**.

*Vývoj řeči šel zpočátku pomalu. Asi od dvou let syn zvládal slova máma, táta, koně. Největší nástup řeči nastal ve 3,5 letech, kdy nastoupil do Speciální mateřské školy a začal používat komunikační systém VOKS. Nyní po deseti měsících je už docela upovídaný, s pomocí logopedky rozšiřujeme slovní zásobu, vytváří věty. Začínají mu rozumět cizí lidé. Nevyslovuje zdaleka všechny hlásky, vynechává předložky, spojky apod. Začali jsme s muzikoterapií – poslouchání zvuků a přiřazování citoslovcí, zkoušeli jsme baby signs – syn si v jednom období vytvářel svoje znaky, někdy je používá doteď.*

Děti s WS jsou **velmi přátelské povahy**, ale najít si kamarády stejného věku pro ně bývá obtížné, děti s nimi nemají většinou trpělivost, zájmy se liší od zájmů vrstevníků. Preferují kontakt s dospělými, ke kterým jsou často až příliš **důvěřiví, a tím i snadno zneužitelní**. Tato vlastnost bohužel často přetrvává do dospělosti a stojí v cestě za samostatným životem. Bývají také neobyčejně vnímaví vůči potřebám a pocitům jiných lidí. Někdy mají **problém s dodržováním společenských konvencí**. Žádoucí chování je možné posilovat nácvikem různých společenských situací, stanovením pravidel, systémem odměn, důsledným přístupem.

*Náš syn miluje společnost – hodně lidí, oslavy. Těší na všechny možné akce. Stačí, aby někoho zahlédl pouze jednou, a bude ho od té doby zdravít na dálku. Nedostatek zábran má zajisté také, každému říká AHOJ. Ale v poslední době se naučil počkat, až pozdravíme my jako první a pak řekne DOBRÝ DEN.*

Děti mívají též **problémy s mírněním emocí**, nemusí být schopné kontrolovat radostné vzrušení nebo zadržet slzy či zlobu nad zdánlivými maličkostmi. Často trpí úzkostí ze změn a přechodů.

**Přístup učitele – měl by se vždy ujistit, zda mu žák rozumí**. Učitel by měl učit dítě určitému odstupu od cizích lidí a také jej směřovat k rozpoznání situací, kdy není vhodné mluvit o svých problémech či oblíbených tématech. Během vyučování by se učitel neměl bát **přísnějšího přístupu**, a pokud dítě mluví mimo téma, prostě jej taktně umlčet („Ano, tohle je zajímavé. Dnes však mluvíme o něčem jiném. Můžeš to však spolužákům sdělit o přestávce, pokud je to bude zajímat.“).

### Pozornost

**Špatná soustředěnost, nervozita, zvýšená citlivost, včetně zvýšené citlivosti na zvuky (hyperakuzis)** jsou typickými příznaky Williamsova syndromu. Děti s WS by měly dostávat přesné a jasné pokyny, je nutné je pravidelně pobízet k činnosti a připomínat, k čemu je daná činnost dobrá nebo co se má právě dělat. Pro děti s WS je těžké soustředit se delší dobu na daný úkol. Na druhou stranu jsou fascinovány běžnými předměty nebo tématy, na které se dokážou soustředit velmi dlouho, proto je vhodné oblíbená témata využívat při výuce, příp. jako cílovou odměnu za vykonanou činnost. Vhodné je zamezit rozptylování žáka např. posazením ve třídě do přední lavice, používáním sluchátek, zařazováním častých přestávek. Při výuce je vhodné používat materiály, které neobsahují mnoho obrázků či barev. Žáci s přidruženým ADHD potřebují i časté střídání činností a možnost fyzické aktivity i během hodiny.

Jako většina dětí s mentálním postižením **rozumí i děti s WS lépe jasně strukturovaným úkolům s pevnými pravidly** – s úspěchem se s nimi dá pracovat metodou strukturovaného učení či dalšími metodami používanými např. u dětí s poruchami autistického spektra.

### Percepční a motorické zvláštnosti

Většina dětí s WS má **potíže s koordinací jemné a hrubé motoriky, s vizuo-motorickou koordinací a vizuo-prostorovou integrací**. Většinou školou povinných dětí s WS dělají potíže dovednosti vyžadující manipulaci s prsty. Psaní písmen a číslic,

přesné stříhání nůžkami či vymalovávání ohraničených ploch může být pro dítě velmi frustrující. Pro mnohé mohou být obtížné též každodenní dovednosti jako zavazování tkaniček, krájení potravy, zapínání košile a kabátu. Mají problémy i s orientací v prostoru - mohou mít potíže s vnímáním vzdálenosti, hloubky, tvaru, velikosti, objemu, rozdílu mezi popředím a pozadím. Může činit extrémně obtížným „vidět les pro stromy“, rozumět věcem jako celku namísto toho, aby je vnímaly jako soubor částí či detailů (Scheiber, 2002). **Obecně je pro děti s WS náročnější zpracovávat zrakové podněty nežli sluchové.** Při tréninku se osvědčuje zařazení hudby ve všech formách, včetně tance a pohybové průpravy.

### Čtení

Většina dětí s WS nemá se čtením velké problémy a naučí číst alespoň na základní úrovni. Ze všech školních předmětů bývá čtení tím, který se děti s Williamsovým syndromem **učí nejnáze a který je baví.** Vzhledem k dobré sluchové paměti je vhodné při výuce čtení používat klasickou analyticko-syntetickou metodu, kterou je však možné kombinovat s dalšími metodami výuky. Jako motivaci ke čtení je vhodné využít oblíbené téma – dítě tak může číst knížky o hasičských autech či kombajnech, časopisy o oblíbených hudebních skupinách, propagační materiály či letáky o pračkách, sekačkách na trávu apod. Při čtení však mají **potíže s pochopením textu** (nepoměr mezi fonologickou a sémantickou složkou) – dítě dobře rozlišuje jednotlivé hlásky, spojuje je do slov, ale vážne u nich pochopení větné struktury a celkového obsahu sdělení. Je tedy nutné **neustále klást doplňující otázky** týkající se textu a logickým souvislostem v něm. Dobrá metoda je diskutování o tématu, probírání obsahu jednotlivých odstavců, je vhodné přečtené vizualizovat, aby dítě mělo jasnou představu, oč se v textu jedná. Pro výuku plynulosti čtení pomáhá společné čtení s dítětem.

### Psaní

Psaní může být **mnohem náročnější než čtení, především kvůli narušení zrakově-prostorových schopností** (obtížné chápání tvarů písmen, umístění na ploše) **a zároveň kvůli problémům s jemnou motorikou.** Často jsou schopny se naučit psát, ale vzhledem k narušení jemné motoriky je písmo nečitelné. V zahraničí děti s Williamsovým syndromem často využívají k nácviku psaní a později i zapisování si poznámek notebook, podobný přístup se osvědčuje i u nás. V ostatních předmětech je lepší dítě psaním nepřetěžovat, je možné využívat např. doplňovačky místo diktátů, vytisknout částečný zápis z hodiny, kde si dítě doplňuje jen vynechané věci atd. Pokud žáci píší dlouhý diktát nebo zápis (a žák s WS ho píše ručně), bylo by dobré mu dát více času nebo zkrátit zápis s tím, že zbytek si dopíše doma. Zároveň je ale nutné vysvětlit ostatním žákům, proč se tak děje – čím starší žáci základní školy to budou, tím menší pochopení se může objevit.

### Matematika

Oblast počtů a geometrie bývá pro děti s WS **velmi problematická**, protože vyžaduje zrakově-prostorovou orientaci a schopnost abstraktního uvažování. Při výuce je vhodné **zapojovat všechny smysly, používat reálné předměty, využívat humorné příklady a zkušenosti z reálného života** (krájení pizzy pro zlomky, nakupování pro sčítání a odečítání, pro výuku času televizní program), **oblíbená témata, často opakovat.** Je možné využívat číselných řad, kartiček s čísly přiřazovaných k předmětům, omezovat počet zadání na stránku. Čtverečkovaný papír může děti mást, raději píší do sloupců ohraničených linkami. Vzhledem k obtížím v grafomotorice by měl nácvik psaní číslic a vlastních aritmetických operací probíhat odděleně – grafická podoba číslic zaměstná pozornost dítěte natolik, že se nesoustředí na sčítání a odčítání. Některé děti násobení a dělení prostě nezvládnou, měly by mít možnost používat kalkulačku, další děti mají problémy s hodinami s kulatým ciferníkem – digitální hodiny mohou být řešením. I v matematice je vhodné **využívat hudbu – rytmické říkanky** jakožto prostředky k porozumění sčítání, odčítání, násobení, dělení a dalším matematickým dovednostem.

*Matematika je u nás nejméně oblíbený předmět, i když v ní za poslední půlrok udělal syn obrovský pokrok. Je mu 14 let a pořád používá prsty, aby si počítání dokázal představit. V den, kdy je matematika na rozvrhu, by nejraději nešel do školy a taky to na mě už párkrát zkoušel.*

### Využití hudby

Děti s WS mají pravděpodobně díky své genetické poruše velmi vřelý vztah k hudbě, řada z nich má k hudbě i dispozice a talent, **hudbu je u nich velmi vhodné využívat v každodenním životě.** Doporučuje se využití hudby jako **zklidňujícího faktoru** (lidé s WS trpí často nadměrnou úzkostí) nebo jako **podpůrného prostředku při učení** (využití rytmu, rozšiřování slovní zásoby, memorování důležitých údajů a zvládání sekvenčních úloh apod.).

Různé techniky mohou pomoci i v dalších oblastech – **rytmická cvičení a pohybové aktivity** při hudbě podporují a rozvíjejí možnosti pohybu, pomáhají vyjadřovat pocity, zlepšují motorickou koordinaci a vytrvalost. **Dechová cvičení** zase posilují dýchací svaly, uvolňují tenze atd. **Práce se zvukem** může napomoci i při zmírňování hyperakusis – dítě může mít nepříjemný zvuk nahraný a při přehrávání samo reguluje hlasitost a délku přehrávání, takto si může na řadu zvuků postupným nácvikem

zvyknout. Některé děti jsou schopny učit se hrát na nějaký hudební nástroj (v oblíbené jsou bicí), jiné se mohou realizovat např. v pěveckém sboru.

*Citlivost na různé zvuky nás provází od malička. Syn postupně prošel obdobím, kdy mu vadil vysavač, stahování žaluzií, stěrače auta, vrtačka, siréna, smrkání. Stabilně se v žebříčku nepříjemných zvuků drží dětský pláč a zvuk mixéru, nejnověji se přiřadila citlivost na klepání a zatloukání. Syn reaguje zakrýváním uší, strachem, pláčem, který není k utišení. V době, kdy sousedé v paneláku rekonstruovali byt, jsme se museli dočasně vystěhovat...*

*Jako miminku synovi vadil každý zvuk, vysavačem počínaje, tleskáním konče. Pak se to výrazně zlepšilo, vydržel i křovinořez. Od 4 let si ale neustále zakrývá uši a vadí mu zvuky, které už měl zvládnuté.*

*Do dnešního dne náš největší problém je právě hyperakuzis. Nejvíce se syn bojí strunové sekačky, motorové pily a štěkotu psa. Učíme ho, aby nám řekl, jaký zvuk mu vadí a mohl včas odejít. Máme radost, když se už občas dokáže ovládnout a zvuk, který mu vadí, chvíli vydrží.*

Pro rodiče dětí s Williamsovým syndromem sestavila muzikoterapeutka Mgr. Dana Pšeničková návod jak s dětmi pracovat – řadu námětů je možné využít i při výuce ve škole:

*„Možností jak využívat prvků muzikoterapie v práci s dětmi v každodenním životě je mnoho. Např. **spojuvat logopedická cvičení s muzikoterapeutickými technikami**, což vede ke stimulaci a podpoře rozvoje řeči. Vědomě využívat schopnosti dětí odposlouchat. Nová nebo nezvyklá, těžká a problematická slova dát do jednoduchých vět, přesvědčit se, zda dítě porozumělo a procvičovat s jednoduchou melodií v rozsahu 1–3 tónů. **Zpívat i jednoduché instrukce**, např. „Dáme papír do koše“. Pro podporu prostorové orientace využít vzestupné či sestupné melodické linky. S každou činností, kterou je třeba nacvičit a podpořit, spojit jinou jednoduchou melodii. **Využívat zvuků na CD ve spojení s reálnými předměty, obrázky, situacemi – s možnostmi ovládat hlasitost zvuku**. Předkládat zvuky formou hry. Seznamovat, trénovat, citlivě dávkovat, zvykat. Vyhledat CD se zvuky přírody, domácnosti, s lidskými zvuky. Také CD, kde jsou použité zvuky ve spojení s hudbou... Variantou může být hra např. „Půjdeme kolem stavby, jaké zvuky tam můžeme slyšet?“ **Nezapomenout spojuvat slyšené zvuky s obrázky, vymalovánkami a je-li možné i s reálným pohybem (ťukat prstem, klepat kladívkem, míchat, mlít, sypat, lít) – s použitím opravdových předmětů**. Později pracovat s variantou „jako“ bez předmětů. **Využívat možnosti hry na tělo**. Dlouhodobě. Např. ruce – dlaně tleskají, konečky prstů ťukají, ruce pleskají do stehů, nohy ťapou – chodí, dupou. Ve spojení s rozvíjením prostorové orientace tleskat před tělem, za, nad, vedle, dupat před židli, vedle židle. Využívat házení míčem se zpěvním rytmickým doprovodem: Á-hop, Á-hop-sa-sa-sa-sá. Využívat hudbu v co největší – dítěti příjemné – míře. Zvuky zvířat doprovázet pohybem – medvěd – kývání, klokan – hopsání, slon – těžký krok, myška malé krůčky po špičkách, pták – mávání rukama jako křídly. **Orientaci na cestách do obchodu, školky, školy, na zahradu, hřiště či do bazénu podpořte písní nebo melodií, nejlépe vlastní, jednoduchou společně s dítětem vymyšlenou, kterou si prozpěvujete jen na té které vybrané cestě**. Např. zpíváme: „Jdeme nakoupit, koupíme si rohlík“. Při počáteční výuce základů psaní je dobře využívat básniček, říkadel vhodných k nácviku a procvičování grafomotorických dovedností. **Děti rády mluví, což lze využít k hlasitému předříkávání toho, co mají dělat**. Např. velmi jednoduše: „Pastelka jede nahoru a teď jede dolů“. Vše, o čem se zmiňuji, dlouhodobě využívám při práci s dětmi. Vše, o čem je téma každého muzikoterapeutického setkání děti opakovaně vidí, slyší, uchopí, cítí, prožívají, je-li možné i ochutnají.*

**Stručně:** *Za pomoci muzikoterapie je možné podpořit psychomotorický rozvoj dítěte, pracovat na posílení pozornosti a paměti, na rozvoji vědomé verbální a neverbální komunikace, vyrovnat verbální schopnosti s porozuměním, podpořit porozumění obsahu mluvního projevu, zlepšit výslovnost, posílit oblast zrakověprostorové integrace, korigovat smysl pro dramatickosti, nacvičit a upevnit společenské chování, posilovat problematické oblasti např. emoční nevyrovnanost, nácvik zpracování stresových situací, posílit chuť střídat oblíbené předměty a odvalu seznamovat se s novými věcmi, zpříjemnit cestování a usnadnit poznávání nového neznámého prostředí, dá se pracovat na minimalizaci stereotypního chování. Je možné pracovat se zvýšenou citlivostí na hluk, navyknout děti na hluky, které je děsí, postupným seznamováním (prací s reáliemi nebo CD).“*

## 12.1.6 Stupně vzdělávání

V rámci vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem je respektováno členění podle stupňů vzdělávání. Rada dětí s WS zvládne návštěvu běžné mateřské školy, integrace však vyžaduje podporu vedení mateřské školy a pedagogických pracovníků (snížený počet žáků ve třídě, přijetí asistenta). **Pobyt mezi zdravými dětmi je velmi důležitý pro získání základních sociálních dovedností**. Dítě s opožděným nástupem řeči se snáze naučí mluvit od zdravých spolužáků, než od podobně neverbálních dětí ve speciální školce. Další možností je pak speciální mateřská škola nebo stacionář, příp. přípravný ročník speciální školy, kde

se zase mohou dětem věnovat speciální pedagogové a pracovníci s praxí v práci s dětmi se speciálními potřebami. Při výběru školky je **nutné brát v úvahu specifika dítěte** – dítě s výraznou citlivostí sluchu bude asi například velmi těžko snášet hlučné autistické děti.

Podobná situace je na základní škole – některé děti jsou integrovány v běžné třídě a využívají tak možnosti inkluzivního přístupu ke vzdělávání, jiným dětem lépe vyhovuje základní škola praktická, kde se vzdělávání zaměřuje na všeobecný rozvoj žáka, na poskytování vědomostí, dovedností a návyků, které jsou potřebné k uplatnění v běžném praktickém životě. Další možností je základní škola speciální, kde cílem vzdělávání je rozvíjet psychické i fyzické schopnosti žáka tak, aby se mohl v maximální možné míře zapojit do společenského života a dosáhl maximální možné míry samostatnosti. **Většině dětí s Williamsovým syndromem každopádně pomáhá, pokud získají „čas navíc“** – odkladem povinné školní docházky, příp. zařazením do přípravného ročníku základní školky praktické. Při výběru vhodného typu vzdělávání je nutné znát potřeby a zájmy dětí a využít jejich silné stránky tak, aby v rámci svých možností dosahovaly co nejlepších výsledků.

Důležitá je **spolupráce s poradenskými zařízeními** – se Speciálně pedagogickými centry či Pedagogicko-psychologickými poradnami. Poradenská zařízení doporučují vhodné školské zařízení, dávají doporučení k integraci, včetně podpory formou asistenta pedagoga, spolupracují s vybraným školským zařízením a poskytují mu odbornou podporu. U asistentů pedagoga je nutné zmínit, že asistentem by neměl být někdo z rodiny (zejména se nedoporučuje asistence ze strany matky), je nutné také dbát na to, aby se asistent nesnažil provádět úkony za dítě. Nadhled chybí zejména starším lidem či lidem bez pedagogického vzdělání. U dětí s Williamsovým syndromem je nutné klást **důraz na soběstačnost**, nejlépe ve všech oblastech a snažit se **vytvářet podmínky pro co největší zapojení dítěte do kolektivu**.

Po dokončení povinné školní docházky je vhodné a pro děti přínosné pokračovat dál ve **vzdělávání a v hledání dalšího uplatnění**. Učitel by měl již v průběhu předchozího vzdělávání apelovat na žáka, aby chtěl pracovat a pomoci mu zorientovat se na trhu práce a ve svých schopnostech. Pro žáky s lehkým stupněm mentálního postižení lze zvolit některý učební obor. Obory, kde se klade důraz na jemnou manuální práci, ale mohou být nevhodné pro jedince s problémy v oblasti motorických dovedností. Oblíbeným oborem je u dospívajících lidí s WS obor pečovatelský, kdy mohou uplatnit svou empatii a přátelskou povahu. Pro některé žáky mohou být východiskem praktické školy nebo kurzy na doplnění vzdělání. Řada neziskových organizací nabízí přípravu pro tzv. podporované zaměstnání, další možnosti jsou chráněné dílny či chráněná bydlení (odstranění fixace na rodinu).

*Dcera (17 let) absolvovala základní devítiletou školní docházku ve speciální základní škole pro žáky se specifickými poruchami učení, ale s osnovami běžné základní školy. Chodila tedy do školy s dětmi převážně zcela zdravými, byla tzv. „integrovaná“. Přestože učivo pro ni bylo velice náročné, do školy chodila ráda a mezi zdravými dětmi byla šťastná. Téměř ve všech předmětech měla sestavený individuální studijní plán a na pomoc asistenta. Integrace velmi pozitivně ovlivnila její vývoj, přirozeně se začlenila do běžného dětského kolektivu, přizpůsobila se, vyspěla sociálně. Nyní pokračuje ve studiu na odborném učilišti v oboru „pečovatelský“ opět podle individuálního studijního plánu, učivo prvního ročníku má rozložené do dvou let. Mezi svými vrstevníky je šťastná a spokojená, škola je důležitou součástí jejího života.*

*Dcera (17 let) se díky integraci na základní škole a nyní na odborném učilišti přirozeně začlenila do společnosti, přizpůsobila se a stala se v rámci svých možností co nejméně závislou na pomoci druhých. Přesto vím, že se jí v budoucnu nepodaří zajistit si nezávislost finanční. Budu moc ráda, když najde v životě uplatnění. Ale pokud se to podaří, bude to jen dobrovolnická činnost, která ji bude naplňovat a dodá jejímu životu smysl.*

### 12.1.7 Jiné způsoby plnění povinné školní docházky, nemocniční pobyty

V případě dětí s Williamsovým syndromem se jiné způsoby plnění povinné školní docházky (např. domácí vzdělávání) zpravidla nevyužívají, **dlouhodobé nemocniční pobyty jsou výjimečné**.

### 12.1.8 Jedinečnost dětí s Williamsovým syndromem

Je nutné závěrem zdůraznit, že zdaleka ne u všech dětí s WS se vyskytují všechny příznaky popsané v tomto textu. **Děti se navzájem liší ve stupni mentálního postižení a dosažené samostatnosti**, je důležité **na prvním místě vždy brát v úvahu individuální potřeby dítěte** a až poté obecné charakteristiky syndromu. Je nutné využívat silné stránky dětí (společnost, empatii, zdvořilost, muzikálnost, dlouhodobou paměť) tak, aby v rámci svých možností dosahovaly co nejlepších výsledků. Vždy je **klíčová multioborová spolupráce** různých pracovišť dostupných v místě bydliště rodiny, v neposlední řadě je třeba klást důraz na komunikaci a spolupráci s rodiči, kteří znají svoje dítě nejlépe.



## 12.2 Kompenzační, rehabilitační a vzdělávací pomůcky pro děti s Williamsovým syndromem

Ve vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem jsou využívány **běžné didaktické a vzdělávací pomůcky**. Při výběru učebních materiálů je vhodné dávat přednost materiálům **strukturovaným, jednoduchým, s menším množstvím barev či obrázků**. Je dobré využívat velmi dobrou sluchovou paměť dětí s WS – nabízet jim např. místo tištěných materiálů **audioknihy a nahrané texty**. Dětem s poruchou pozornosti je vhodné vytvořit klidné prostředí, **omezit množství podnětů** (zejména zvuků), zabránit vyrušování ze strany ostatních žáků ve třídě např. vhodným posazením dítěte ve třídě. V zahraničí se ke zklidnění používají na určitou přesně stanovenou dobu tzv. zátěžové vesty, někdy je dítě při písence izolováno od podnětů např. paravanem.

V předškolním věku je možné využívat **pomůcky pro alternativní metody komunikace** (např. obrázkový systém VOKS), ze zahraničních i vlastních zkušeností z poslední doby je zřejmé, že je vhodné i **zařazení moderních počítačů s dotykovou obrazovkou typu tablet**, které umožňují komunikaci a snižují deficity v jemné motorice. Děti s Williamsovým syndromem mají, stejně jako většina jejich vrstevníků, rády počítače, některé jsou jimi přímo fascinovány – existuje **spousta počítačových výukových programů**, které pomáhají rozvíjet jejich schopnosti a dovednosti (např. program Symwriter, Boardmaker, Mentio, Moje první myš, Médě počítá, Médě čte apod. Velké množství aplikací všeho druhu se nabízí pro iPad.)

### Některé praktické problémy

**Jídlo** – některé děti s WS jsou extrémně vybíravé, což může činit potíže při školním stravování. U řady dětí z fyziologických příčin (hypotonie, porucha polykání, reflux) přetrvává preference kašovitě stravy, jindy jsou na vině nechutenství psychické obtíže. Problémy s jídlem je nutné řešit ve spolupráci s rodiči a gastro-specialisty. V dospělosti zpravidla odpor k jídlu mizí, což s nedostatkem pohybu a genetickými předpoklady často vede k obezitě a rozvoji diabetu 2. typu.

**Toaleta** – u některých dětí může i ve školním věku přetrvávat enuréza (porucha schopnosti udržet moč), což je třeba respektovat i během vyučovací hodiny.

**Hluk** – zvýšená citlivost na hluk je častým problémem dětí s Williamsovým syndromem – je dobré mít připravené strategie pro případ nečekaných zvuků, na které může dítě negativně reagovat. Tam, kde lze hluk předvídat (např. potlesk při skončení představení), je nejlepší před ním dítě uchránit (umožnit mu, aby včas odešlo) nebo alespoň včas varovat. Dítěti mohou pomoci sluchátka, příp. je možné pomoci navyknout na konkrétní zvuk cíleným tréninkem. Konkrétní rady pro rozvoj – viz výše.

## 12.3 Hodnocení vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem

Děti s Williamsovým syndromem spadají podle školského zákona do **kategorie žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami**. Tyto děti mají právo na vzdělání o obsahu, formách a metodách odpovídajících jejich potřebám a možnostem, právo na vytvoření podmínek pro vzdělávání, právo na užívání speciálních učebnic, speciálních didaktických a kompenzačních pomůcek a právo na vzdělávání alternativními komunikačními prostředky. **Při hodnocení těchto žáků by se mělo přihlížet k povaze jejich postižení.**

Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami mají dále nárok na tzv. **podpůrná opatření při vzdělávání**, v případě dětí s Williamsovým syndromem se jedná zejména o využití speciálně pedagogických metod a postupů, které odpovídají vzdělávacím potřebám, poskytování individuální podpory v rámci výuky a přípravy na výuku, individuální vzdělávací plán a využití služeb asistenta pedagoga. Škola tato opatření poskytuje na základě pedagogického posouzení vzdělávacích potřeb žáka, průběhu a výsledků jeho vzdělávání, popřípadě ve spolupráci se školským poradenským zařízením.

**Speciálně pedagogické postupy** – u žáků s Williamsovým syndromem je vhodné uplatňovat zejména:

- **Jasně, dítěti srozumitelné a jednoduché pokyny** – při zadávání úkolů dbát, aby dítě pochopilo, co se po něm chce. Ptát se: kdo, co, kde, kdy a proč? Vizualizovat a verbalizovat úkoly.
- **Pozitivní motivace** – slovní hodnocení, pochvala, systém odměn (typu: za dobrou odpověď hvězdička, za 10 hvězdiček možnost hrát si chvíli s počítačem či zazpívat si s třídou oblíbenou písničku), vyzdvihovat dovednosti, které žák zvládl, a tím jej i jeho rodiče pozitivně motivovat k další práci;
- **Názornost, zapojení více smyslů** – používání jednoduchých a jednoznačných obrázků, kartiček na přiřazování, trojrozměrných modelů, různé materiály apod. Je vhodné zapojit všechny smysly (dítě může názorné pomůcky nejen vidět, ale také zít do ruky, přičichnout k nim nebo je ochutnat, zkusit, zda vydávají nějaký zvuk, mají hladký či drsný povrch apod).

Příkladem může být učení písmen při výuce čtení, které může zahrnovat psaní písmene ve vzduchu, jeho obkreslování, jeho „ohmatání“ (dotýkání se písmene vystřiženého z brusného papíru), současně psaní písmene a vyslovování zvuku. Děti si mohou písmeno i „upéct“ z těsta a sníst jej;

- **Odpocinek, střídání činností** – dítě s Williamsovým syndromem neudrží příliš dlouho pozornost, bývá nesoustředěné nebo naopak brzy unavené, je vhodné poskytnout prostor na odreagování, zařadit např. přestávku, písničku, tanec, relaxační cviky apod. Netrvat na striktním vymezení času na zvládnutí učiva, nabízet odměnu za vytrvání u úlohy, využívat výuku v malých skupinkách, umožnit výběr z činností.
- **Více času** při zkoušení, preference ústního testování před písemným (problémy s grafomotorikou mohou převážit nad prokázáním konkrétních znalostí), možnost kroužkovat odpovědi, menší počet otázek na stránce, dovolit použití diktafonu pro poznámky;
- **Zapojení a procvičování hrubé i jemné motoriky, cvičení rovnováhy, koordinace pohybů, koordinace ruka-oko, grafomotorická cvičení;**
- **Strukturované učení, využití obrázků pro program/strukturu dne – sníží to nejistotu a úzkost;**
- **Využití počítače** – jako výukového nástroje (výukové programy), pro zápisky a poznámky, jako motivačního faktoru („za odměnu“);
- **Mírnění emocí** – předvídání vzniku frustrace, pomoc dítěti, aby se dostalo z frustrující situace a našlo si jinou činnost. Přehrávání rolí/sociální scénáře mohou dítěti pomoci zažít úzkost vyvolávající situace a procvičit si způsoby, jak je zvládnout;
- **Sociální dovednosti** – trénovat děti v neverbální komunikaci, včetně řeči těla, gest, respektování fyzických hranic (tj. nestát příliš blízko během konverzace). Používat video nahrávky, modelové situace, sociální příběhy, přehrávání rolí (děti si mění role, aby poznaly, jak se lidé při určitém chování cítí). **Obscesivní mluvení o tématu** – dát dostatečnou a srozumitelnou odpověď, pokud dítě i nadále u tématu či jedné otázky setrvává, pak ignorovat další odpovědi, nabídnout jiné téma či aktivity. Možnost využití materiálů pro děti s poruchou autistického spektra;
- **Respektování odlišnosti**, která obohacuje;
- **Využití hudby** – v případě dětí s Williamsovým syndromem obzvláště vhodné. V rámci občanského sdružení Willík je možné získat kontakt na muzikoterapeuty, kteří mají zkušenost s dětmi s Williamsovým syndromem.

## 12.4 Kontakty

Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem, vzniklo v roce 2006. V současné době (jaro 2012) s Willíkem spolupracuje více než 40 rodin s dětmi s Williamsovým syndromem z celé České republiky

Kontakt: Willík, občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem

Drnovská 104/67, 161 00 Praha 6 – Ruzyně

Webové stránky: [www.willik.tym.cz](http://www.willik.tym.cz)

e-mail: [willik.tym@seznam.cz](mailto:willik.tym@seznam.cz)

tel: 603 443 762, Mgr. Hana Kubíková

## 12.5 Literatura

### Použitá literatura

BELLUGI, U. et al. *Journey from Cognition to Brain to Gene*. Perspectives from Williams Syndrome. USA: Massachusetts Institute of Technology, 2001. 189 s. ISBN 0-261-52312-4.

BZDÚCH, V; JARIABKOVÁ, K. Dějiny lékařství: História Williamsovoho syndrómu. *Časopis lékařů českých*. 2002, 141, s. 651-655. ISSN 1803-6597.

JARIABKOVÁ K.: Charakteristiky správania a osobnosti pri syndromoch s mentálnou retardáciou, *Psychológia a patopsychológia dieťaťa*, 2000, ročník 35, č. 4, s. 323-333, ISSN 0555-5574.

KOČÁREK, E.; PÁNEK, M.; NOVOTNÁ, D. *Klinická cytogenetika I.: úvod do klinické cytogenetiky, vyšetřovací metody v klinické cytogenetice*. 1. Praha: Karolinum, 2006. 120 s. ISBN 80-246-1069-8.

MORRIS, A.; LENHOFF, Howard M.; WANG, Paul P. *Williams-Beuren syndrome: Research, Evaluation, and Treatment*. USA: The John Hopkins University Press, 2006. 375 s. ISBN 0-8018-8212-5.

*Pediatrics – Official Journal of the American Academy of Pediatrics: Health Care Supervision for Children with Williams Syndrome* 2001, 107, s. 1192-1204.

POBER, B. R. DYKENS; E. M., *Williams syndrome: An overview of medicine, cognitive, and behavioral features*. *Mental retardation*, 5, 1993, 929-943.

- PŠENÍČKOVÁ, D.: *Rady pro rodiče dětí s Williamsovým syndromem*, in Willíkův občasník č. 2, Praha, 2009.
- SACKS, O.: *Musophilia*, Praha, Dybbuk, 2009, ISBN: 978-80-86862-92-7.
- SCHEIBER, B.: *Fulfilling Dreams, A Handbook for Parents of People With Williams Syndrome*, USA, Lawrence Erlbaum Associates, Inc. 2002, ISBN 9780615190655.
- UDWIN, O.; DAVIES, M.; HOWLIN, P.; STINTON, CH.: *Adults with Williams syndrome guidelines for families and Professionals*, Velká Británie: Tonbridge, The Williams Syndrome Foundation, 2007.
- UDWIN, O.; YULE, W.; HOWLIN, P.: *Williams syndrome Guidelines for Teachers*, Velká Británie: Tonbridge, The Williams Syndrome Foundation, 2007.
- WILLÍK, občanské sdružení, (kol.): *Brožura o Williamsově syndromu*, Praha 2010.
- WILLÍK, občanské sdružení, DANIŠKOVÁ, M.: *Edukace dětí s Williamsovým syndromem*, Praha 2011.

#### **Další doporučená literatura:**

- BARTOŇOVÁ, M., BAZALOVÁ, B., PIPEKOVÁ, J. *Psychopedie*. 1. vyd. Brno: Paido, 2007. 150 s. ISBN 978-80-7315-144-7.
- ČERNÁ, M. a kol. *Česká psychopedie*. Speciální pedagogika osob s mentálním postižením. Praha: Karolinum, 2008. 217 s. ISBN 978-80-246-1565-3.
- JANKOVSKÝ, J. *Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*. Praha: Triton, 2001. 158 s. ISBN 80-7254-192-7.
- JESENSKÝ, J. *Základy komprehenzivní speciální pedagogiky*. Hradec Králové. Gaudeamus, 2000. ISBN 80-7041-196-1.
- KOZÁKOVÁ, Z. *Psychopedie*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého Olomouc, 2005. 74 s. ISBN 80-244-0991-7.
- KVAPILÍK, J.; ČERNÁ, M. *Zdravý způsob života mentálně postižených*. Praha: Avicenum, 1990. 134 s. ISBN 80-201-0019-9.
- KYSUČAN, J. *Úvod do psychopedie*. Olomouc: VUP, 1982. 135 s.
- MATĚJČEK, Z. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. Ústí nad Labem: H&H, 2001. 147 s. ISBN 80-86022-92-7.
- MATĚJČEK, Z. *Výbor z díla*. Praha: Karolinum, 2005. 445 s. ISBN 80-246-1056-6.
- NEUBAUEROVÁ, L.; JAVORSKÁ, M.; NEUBAUER, K. *Ucelená rehabilitace osob s postižením centrální nervové soustavy*. Hradec Králové: Gaudeamus, 2011. 133 s. ISBN 978-80-7435-109-9.
- NOVOSAD, L. *Základy speciálního poradenství: Struktura a formy poradenské pomoci lidem se zdravotním nebo sociálním znevýhodněním*. Praha: Portál, 2000. 159 s. ISBN 80-7178-197-5.
- PFEIFFER, J. *Dítě se zdravotním postižením*, Praha: Ministerstvo školství, mládeže a tělovýchovy ve spolupráci s Asociací rodičů a přátel zdravotně postižených dětí, 1999. 160 s.
- PIPEKOVÁ, J. *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. Brno: Paido, 2006. 404 s. ISBN 80-7315-120-0.
- RŮŽIČKOVÁ, K. *Vybrané kapitoly z rehabilitace osob se zdravotním postižením*. Hradec Králové: Gaudeamus, 2005. 72 s. ISBN 80-7041-139-2.
- ŠVARCOVÁ, I. *Mentální retardace*. 2. vyd. Praha: Portál, 2003. 192 s. ISBN 80-7178-821-X.
- VÁGNEROVÁ, M. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. 4. rozš. a přep. vyd. Praha: Portál, 2008. 870 s. ISBN 978-80-7367-414-4.
- VALENTA, M., MÜLLER, O. *Psychopedie*. 3. vyd. Praha: Parta, s. r. o., 2007. 386 s. ISBN 978-80-732-099-2.
- VOTAVA, J. a kol. *Ucelená rehabilitace osob se zdravotním postižením*. Praha: Karolinum, 2003. 207 s. ISBN 80-246-0708-5.

# 13 TECHNICKÉ PROSTŘEDKY PRO VZDÁLENOU VÝUKU DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM

Jan Vrba

Onemocnění vzácným onemocněním, nebo jejich kombinacemi, není rozhodně důvodem, aby takovéto dítě bylo vyřazeno, či vyloučeno z možnosti vzdělávat se a navštěvovat školní zařízení. Ale jsou případy, kdy je nutné, aby dítě, které trpí vzácným onemocněním, muselo na delší dobu (mnohdy i několik měsíců) zůstat doma. A to třeba kvůli tomu, že se jeho zdravotní stav zhoršil. Dalším důvodem může být např. chřipková epidemie, nebo zvýšené riziko respiračních onemocnění. Tato delší nepřítomnost nemusí nutně znamenat vyloučení z kolektivu spolužáků. Je zde několik možností, jak docílit toho, aby dítě se vzácným onemocněním mohlo být přítomno výuce a tak nebylo ochuzeno o tolik přínosný sociální a společenský kontakt. V případě, že je dítě kvůli vysoké nemocnosti, ať už svojí, či okolí, nuceno zůstat v domácím prostředí, nabízí se otázka, jak mu umožnit spojení se školou. Lze to samozřejmě zařídit tak, že mu budou přineseny domácí úkoly, které s rodiči, nebo asistentem vypracuje. Ale existuje také možnost toho, že dítě bude spojeno se školou pomocí technologie – počítač/notebook, webová kamera, připojení k internetu. Toto stačí k tomu, aby mohlo dítě být přímo „on-line“ spojeno se svou třídou, a to nejen jako pasivní pozorovatel, ale také jako aktivní „jednotka“. Může být přítomen přes webovou kameru nejen u výkladu nového učiva, ale také může zodpovídat kladené otázky, či přímo se zúčastnit při psaní testů. Stačí jen, aby pedagog připravil dokument s právě probíranou látkou, či testem, který pro děti ve škole vytiskne. A dítěti, které je buď upoutáno na lůžko, nebo se jen nemůže zúčastnit vyučování z důvodu vysoké nemocnosti, odešle a dítě si jej pomocí webového prohlížeče otevře doma a po vypracování jej zase odešle pedagogovi zpět. Takovéto řešení se může jevit jako technicky a finančně náročné. Na druhou stranu je již zcela běžné, že je v rodině k využití osobní počítač nebo notebook, připojení k internetu je již více či méně běžnou záležitostí. Pořízení webové kamery není finančně náročné, proto možnosti, které jsou zde popsány, jistě pomohou začlenění dítěte se vzácným onemocněním do běžného života. Na druhé straně ve škole je technické vybavení již velmi běžné, proto možnost přinesení notebooku do hodiny, není velkým problémem. K němu připojená webkamera a spuštění některého z komunikačních programů – Live Messenger, skype a další. Tato možnost není časově náročná a dítěti se tak dostane komfortu „být“ přímo na hodině a posílí tak jeho sebevědomí. Dále jsou popsány alespoň některé nejběžnější a nejdostupnější možnosti „spojení se školou“. Jsou tu uvedeny on-line služby, které jsou k dispozici zdarma. Tím pádem jsou dostupné pro širokou veřejnost a nezatíží tak rozpočet školy, ani rodiny a na druhou stranu velmi obohatí dítě se vzácným onemocněním.

## Systém společnosti Microsoft

Společnost Microsoft pro širokou veřejnost svých uživatelů spustila v roce 2008 projekt LIVE@EDU, není samozřejmě jedinou společností poskytující uživatelům bezplatné služby online, ale díky všeobecnému rozšíření, znalostem a zkušenostem převážné většiny populace se jedná o služby nejvíce uživatelsky přijatelné.

## 13.1 Co LIVE@EDU vlastně představují?

Jedná se o balík bezplatných aplikací a služeb, jako je například 20 GB webové úložiště založených na systému e-mailového účtu. Založení nového e-mailového účtu neznamena to nutně vzdát se používání stávající e-mailové adresy od jiného poskytovatele (Seznam.cz, Google, Centrum.cz, atd)

LIVE@EDU je balík, který mimo jiné obsahuje prostředky pro úpravu a archivaci fotografií, videa, prostředky pro tvorbu, editaci a zobrazování dokumentů, tabulek prezentací a samozřejmě i elektronické pošty.

A to je právě to, co je pro nás důležité, s vhodnou kombinací HW prostředků jsme schopni v podstatě zdarma zařídit to, aby dítě se vzácným onemocněním, které je dočasně nebo trvale neschopno docházet do běžné výuky, mohlo být této přítomno alespoň na dálku.

LIVE@EDU nám poskytuje prostředky, kdy s propojením pomocí internetu jsme schopni přenášet nejen obraz a zvuk dění ve třídě na monitor dítěte, ale je možno poskytnout učiteli i žáku potřebnou interakci.

Dítě může zároveň se svými spolužáky pracovat na zadání a to online (každá změna, kterou dítě nebo učitel provede, například v dokumentu s testem, je okamžitě vidět).

### Příklad:

*Učitel připraví test z deseti otázkami v online bezplatné podobě Word na svém LIVE účtu. Tento test následně uloží na svůj SkyDrive, tedy své webové úložiště. Žákům ve třídě tento text vytiskne a dítěti v domácím léčení pošle e-mailem odkaz tohoto testu. Dítě si jej opět v bezplatné podobě online Wordu otevře a na pokyn učitele jej začne vyplňovat. Učitel jako autor tohoto textu má okamžitě možnost vidět veškeré úpravy, které žák v testu provede.*

### **Příklad 2:**

*Učitel opět připraví tentýž test, ale nebude jej tisknout, místo toho použije školní počítačovou třídu a od žáků bude požadovat společně vypracování testu pomocí online služeb LIVE@EDU. Všichni žáci dostanou e-mailem adresu dokumentu/testu a to včetně žáka, který je doma, a všichni začnou tento test vypracovávat. Například po skupinách. Učitel může do této skupinové práce zařadit i nemocné dítě. Takto může se svými spolužáky online komunikovat pomocí LIVE Messengeru.*

## **13.2 LIVE Messenger a Skype.cz**

LIVE Messenger i aplikace Skype.cz nám nabízí možnost nejen komunikovat pomocí textu, tak jak jsme byli zvyklí v minulosti, ale umožňuje kontinuální přenos obrazu a zvuku. U LIVE Messengeru to může být až 40 uživatelů zároveň.

Proto nám k tomu, aby naše nemocné dítě bylo na dálku přítomno v hodině, stačí pouze počítač/notebook s webovou kamerou na straně žáka, obdobné zařízení ve škole postavené na lavici ve třídě a připojení k internetu.

LIVE Messenger ani Skype.cz není nijak náročný, jak po technické stránce, tak ani po stránce uživatelské. Automaticky načte kontakty z adres emailu, takže kohokoli můžete online oslovit bez zdoluhavého vyměňování adres jako v jiných aplikacích.

Učitel/moderátor pouze zahájí video rozhovor a žák pouze reaguje. Pokud je z jakéhokoli důvodu třeba více účastníků, pouze se „přizvou“ k rozhovoru, například asistent žáka nebo rodič.

## **13.3 Další možnosti**

Pokud by některý z rodičů či právních zástupců ostatních žáků měl výhrady k snímání jejich dítěte, myšleno spolužáky ve třídě, není nic jednoduššího než kameru nastavit tak, aby zabírala pouze učitele a školní tabuli.

V případě použití techniky od společnosti ACER nám tato nabízí systém Acer Classroom Manager, který umožňuje například „sdílení obrazovky“ a učitel/žák tak má možnost sledovat veškeré dění na obrazovce toho druhého a zároveň s ním komunikovat.

Samozřejmě, že moderní technologie, které v textu popisujeme je možno používat s dalšími moderními prostředky, ale jsou uzpůsobeny i k použití na starší technice.

Pokud zde budeme hovořit o moderních technologiích, máme možnost tyto služby poskytnout i dětem a dospělým se sníženou pohyblivostí, částečně nebo úplně nevidomým. Technika nám umožňuje pomocí dotykových zařízení například od společnosti J4W pracovat s částečnou nebo dokonce úplnou absencí klasické klávesnice a myši. Dotyková obrazovka je chráněna 4 mm tvrzeným sklem, lze nastavit citlivost zařízení, tak aby na počítači mohlo pracovat i dítě s nedostatečnou koordinací pohybů. Dotykové obrazovky jsou v široké škále rozměrů a v podstatě společnost J4W je schopna přetvořit na dotykovou skoro každou TV. Společnost Salix je pak schopna dodat k takovéto obrazovce polohovací zařízení s elektromechanickým pohonem tak, aby bylo možno používat obrazovku například z invalidního vozíku nebo z lůžka. Televizor je možno doplnit kvalitní, nicméně nijak drahou webovou kamerou s vysokým rozlišením, bezdrátovou klávesnicí, která zároveň funguje i jako počítačová myš.

## **13.4 „Ideální“ řešení...**

V případě, že bychom hovořili o ideálním světě, tak by situace mohla vypadat takto:

*Škola je vybavena technikou umožňující popisované propojení s žákem, který je nepřítomen ve výuce. Škola toto zařízení zapůjčí na dobu nemoci žákovi domů, a ten v podstatě kontinuálně pokračuje ve výuce. V učebně kde probíhá výuka je dotyková obrazovka napojená na notebook učitele. Toto zařízení je skrze internet propojeno s obdobným, ale menším zařízením, které má k dispozici žák. Na obrazovce, kterou má učitel, je pomocí techniky „Obraz v obraze“ vidět žák doma či případně jeho obrazovka v momentě kdy je třeba sledovat jeho práci. Totéž vidí i žák. Zároveň s tímto samozřejmě slyší otázky a výklad učitele a učitel slyší odpovědi a reakce žáka. Žák je schopen zároveň komunikovat se spolužáky... Ideální svět, ale technika nám to již dnes umožňuje a finanční prostředky, které je na to třeba vynaložit nejsou nijak astronomické. Samozřejmě jde to i jednodušší a takřka bezplatnou formou za použití stávajícího vybavení školy a rodiny. Nicméně toto řešení nikdy nebude dosahovat takových výsledků a možností jako ucelená řešení, které jsme nastínili.*

*Propojení všech těchto prostředků s aplikacemi a službami společnosti Microsoft LIVE@EDU nám poskytne ucelený prostředek výuky a komunikace nemocného dítěte s okolím, ať už to je škola nebo rodina. Dítě tak nebude separováno a odtrženo od okolí a může u něho probíhat socializace alespoň takto zprostředkovaně.*

## **13.5 Kontakty**

Microsoft Česká Republika, <http://www.microsoft.com/cs-cz/default.aspx>  
Server Česká škola, <http://www.ceskaskola.cz/>

# ZÁVĚR

Čtenáři této Metodiky měli možnost vstoupit určitým způsobem do života dětí s některým ze vzácných onemocnění. Byť se jedná o návštěvu „literární“, každému z čtenářů je zřejmé, že život takto nemocných dětí je velmi složitý, přináší zkoušky a často i utrpení, které si jen těžce umí zdravý člověk představit.

Až donedávna stály tyto děti (většinou) mimo vzdělávání. Naše školy, zdálo se, měly rády děti spořádané, poslušné, nikterak nevybočující z běžného průměru. Na ten jsme si za dlouhá desetiletí zvykli. Většina učitelek a učitelů potvrdí, že za poslední desetiletí přivykli leccemus. Např. často hovoří o zhoršující se kázni a morálce dětí a žáků. Nová doba přináší nové poznatky, zkušenosti. Kéž by mezi ně patřila i postupná proměna atmosféry našich škol. Ve smyslu skutečného přijetí všech žáků, bez ohledu na jejich problémy a obtíže.

Dětem se vzácným onemocněním osud připravil obtížů více než dost. Některé z nich je omezují doslova na životě, jiné jsou „jen“ nepříjemné a problematické ve vztahu k okolí. Ve všech případech rozhodne o spokojenosti a úspěšnosti daného dítěte ve škole jen paní učitelka a pan učitel. Jistě, nezapomínáme na roli systémových a podpůrných prostředků. Nezpochybujeme nutnost jejich poskytnutí – a o některých možnostech hovoříme i v této Metodice. Jsme však přesvědčeni, že rozhodujícím je vždy a všude vztah konkrétní učitelky a učitele a daného dítěte, žáka. Zde žáka se vzácným onemocněním. Je lehké oblíbit si či dokonce mít hodně rád žáka chytrého, poslušného, milého – a nakonec tedy i podle všech našich zkušeností v životě úspěšného. Je umění oblíbit si a mít rád žáka nebo žákyni, kteří vše zapomínají, vyrušují, chodí si kdy chtějí a kam chtějí, nerespektují pokyny, nebo jsou naopak velmi hodní, bez pomoci druhého však nezvládnou samostatně ani dílčí úkol...

Jistě – ne všechny děti se vzácným onemocněním vykazují tak výrazné „speciální vzdělávací potřeby“. V řadě případů postačí změna v organizaci, často „jen“ úprava stravování. Ovšem i v těchto případech se jedná o vybočení z obvyklého rámce a průběhu vzdělávání. I v těchto případech bude zapotřebí dobrá vůle učitelů.

Hovoříme o dobré vůli, používáme dokonce slova jako „oblíbený, či mít rád“. Skutečnost by však měla být daleko prostší. Právo na vzdělání mají u nás všechny děti. Je na nás, kteří jsme se rozhodli být učitelem či učitelkou toto právo naplnit. Jednoduchá věta. Svým způsobem může přinášet i úlevu. Nezáleží (nesmí záležet) na našich pocitech a dojmech – musíme dokázat být těmi správnými profesionály, kteří zajistí (opět slovy zákona) naplnění speciálních vzdělávacích potřeb každého dítěte a umožní jeho nejlepší rozvoj.

Je jisté, že tato Metodika je pouhým střípkem v mozaice přístupů, které bude nutno volit. Může se však stát pomocníkem v rukou dobré učitelky a dobrého učitele. S tímto cílem byla autory připravována.



INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Speciální vzdělávací potřeby dětí a žáků se vzácnými onemocněními  
CZ.1.07/1.2.00/14.0040

ISBN 978-80-86532-28-8



9 788086 532288 >