

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

Pedagogická fakulta

Ústav speciálněpedagogických studií

Bakalářská práce

Nikol Petrová

Integrace dítěte s epidermolysis bullosa congenita do prostředí
mateřské školy

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedenou literaturu a zdroje.

V Pardubicích dne 27.4. 2021

.....

Poděkování

Děkuji Mgr. Evě Urbanovské, PhD. za odborné vedení, poskytování cenných rad a velice lidský přístup. Mé velké díky patří také rodičům a paním učitelkám dětí s Epidermolysis bullosa congenita za jejich vstřícnost a ochotu podělit se se mnou o jejich pohled na věc.

Děkuji také Mgr. Janě Vrňákové za korekturu práce.

Děkuji svým přátelům, rodině a přítelovi za jejich bezmeznou podporu, bez které by tato práce možná ani nevznikla.

Anotace

Jméno a příjmení:	Nikol Petrová
Katedra:	Ústav speciálněpedagogických studií
Vedoucí práce:	Mgr. Eva Urbanovská, Ph.D.
Rok obhajoby:	2021

Název práce:	Integrace dítěte s epidermolysis bullosa congenita do prostředí mateřské školy
Název v angličtině:	Integrative education of child with epidermolysis bullosa congenita in kindergarten
Anotace práce:	<p>Bakalářská práce se zabývá dítětem s onemocněním epidermolysis bullosa congenita a jeho integrací do běžné mateřské školy. V teoretické části práce postupně shrnujeme základní poznatky o nemoci – klasifikaci počínaje a stručným vhladem do problematiky dědičnosti onemocnění konče. Zaměřujeme se i na předškolní dítě z hlediska jeho celkového vývoje a vzdělávání (RVP PV, podpůrná opatření aj.). V praktické části se poté snažíme pomocí dvou kazuistik poukázat na to, jakým způsobem v těchto konkrétních případech integrace proběhla a zda byla úspěšná či nikoliv.</p>
Klíčová slova:	epidermolysis bullosa congenita, integrace, podpůrná opatření, dítě se speciálními vzdělávacími potřebami, mateřská škola
Anotace v angličtině:	The bachelor's thesis deals with a child with epidermolysis bullosa congenita and its integration into a mainstream kindergarten. In the theoretical part of the work, we summarize the basic knowledge about the disease - starting with the classification and ending with a brief insight into the issue of heredity of the disease. We also focus on preschool

	children in terms of their overall development and education (RVP PV, support measures, etc.). In the practical part, we use two case studies to point out how the integration took place in these specific cases and whether it was successful or not.
Klíčová slova v angličtině:	Epidermolysis bullosa congenita, integration, support measures, child with special educational needs, kindergarten
Přílohy vázané v práci:	3 (přepis rozhovoru s maminkami a učitelkami dětí s EBC, informované souhlasy)
Rozsah práce:	71 stran + 3 přílohy
Jazyk práce:	CZ

Obsah

Úvod	8
Teoretická část	10
1 Struktura kůže a její funkce.....	10
1.1 Anatomie kůže.....	10
1.2 Fyziologie kůže	12
1.3 Kožní imunitní systém a imunopatologické reakce kůže.....	15
2 Epidermolysis bullosa congenita.....	16
2.1 Definice a klasifikace onemocnění	16
2.2 Patofyziologie a klinické projevy.....	18
2.3 Diagnostika onemocnění	20
2.4 Dědičnost onemocnění	21
2.5 Dítě s onemocněním EBC v systému ucelené rehabilitace.....	22
3 Profil dítěte předškolního věku	29
3.1 Kognitivní vývoj	29
3.2 Motorický vývoj.....	31
3.3 Sociální vývoj.....	32
4 Zařazení dítěte s EBC do vzdělávací soustavy v rámci předškolního vzdělávání	34
4.1 Vzdělávání dítěte s EBC v mateřské škole.....	34
4.2 Rámcový vzdělávací program.....	36
4.3 Podpůrná opatření	39
4.3.1. Plán pedagogické podpory.....	39
4.3.2. Individuální vzdělávací plán.....	40
4.3.3. Asistent pedagoga.....	41
5 Praktická část	42
5.1 Cíle	43

5.2	Výzkumné otázky.....	43
5.3	Metody výzkumu.....	44
5.4	Metody sběru dat.....	44
5.5	Charakteristika výzkumného vzorku.....	45
5.6	Harmonogram a časové rozložení výzkumu	45
6	Výsledky výzkumného šetření – kazuistiky.....	46
6.1	Kazuistika č. 1	46
6.1.1.	Osobní anamnéza.....	46
6.1.2.	Rodinná anamnéza.....	47
6.1.3.	Sociální anamnéza	48
6.1.4.	Školní anamnéza.....	49
6.2	Kazuistika č. 2	52
6.2.1.	Osobní anamnéza.....	52
6.2.2.	Rodinná anamnéza.....	53
6.2.3.	Sociální anamnéza	54
6.2.4.	Školní anamnéza.....	55
7	Diskuze.....	58
7.1	Doporučení pro praxi	62
7.2	Limity výzkumu	63
8	Závěr	64
	Seznam použité literatury	65
	Seznam příloh.....	70

Úvod

„Děti si se mnou nechtěly hrát, bály se, že je nakazím.“ „Mé rodiče osočili, že mě týrají.“ „Cítila jsem se sama, jediná na světě.“

Pod pojmem Epidermolysis bullosa congenita (EBC) se skrývá velmi vzácné vrozené onemocnění, které postihuje zejména kůži a sliznici nemocného. Ne nadarmo se dětem s touto nemocí říká, že jsou křehcí jako motýlci. Jejich kůže je totiž opravdu tak jemná a snadno zranitelná, přesně jako křídla motýla. Bohužel se zatím nenašel vhodný lék, který by toto onemocnění zcela vyléčil – terapie tedy zatím směřuje spíše ke zmírňování projevů a komplikací, která jdou s onemocněním často ruku v ruce. Tyto projevy jsou rozmanité v závislosti na formě onemocnění a přinášejí s sebou jak fyzickou, tak i psychickou zátěž nejenom na dítě, ale i na jeho rodinu, která o něj pečuje.

I přes to, že bychom k těmto dětem měli jistě přistupovat s větší opatrností, rozhodně není třeba se jich bát. Vlídny dotek jim totiž ani zdaleka neublíží tolik, jako strach pramenící z nedostatku informací, který může vést k nevhodnému chování ostatních lidí. I z tohoto důvodu jsme se ve své práci rozhodli zaměřit na děti předškolního věku, které si touto diagnózou prochází a poukázat na to, že být jiný přeci neznamená, že je člověk horší než ostatní a že uvnitř jsme stejně všichni stejní.

V současné době se velmi často setkáváme s termíny jako je inkluze a integrace, jejichž hlavní podstata tkví v začlenění dětí se speciálními vzdělávacími potřebami, a tedy i dětí s EBC, do hlavního vzdělávacího proudu. Tento proces samozřejmě vyžaduje jistou míru připravenosti jak mateřských škol jako takových, tak i jednotlivých pedagogů. Za nedílnou součást kvalitní integrace můžeme jistě považovat i spolupráci s rodiči.

Tento trend považujeme za velmi přínosný jak pro děti s EBC, tak i pro děti intaktní, nicméně vždy musíme přihlédnout k celkovému stavu jednotlivých dětí a brát v úvahu jeho individuální potřeby. S jistotou ale můžeme říci, že pravidelná docházka do mateřské školy je velmi důležitá nejenom pro získání určitých znalostí a dovedností, ale hlavně pro zvnitřnění určitých vzorců chování a navazování nových sociálních vztahů, které můžeme považovat za klíčové ve zdravém vývoji dítěte s nejenom s EBC.

Naše práce se zabývá konkrétními možnostmi, které dítě s EBC může využít při integraci do běžné mateřské školy. V teoretické části shrnujeme základní poznatky o nemoci, vysvětlujeme pojem integrace a inkluze a zabýváme se předškolním dítětem z hlediska celkového vývoje. Neméně důležitou část práce tvoří i stručný vhled do problematiky předškolního vzdělávání dětí se speciálními vzdělávacími potřebami, ve kterém se zaměřujeme především na Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání a vysvětlujeme pojem podpůrná opatření, která se při integraci velmi často používají. V praktické části se pak pomocí dvou kazuistik snažíme poukázat na to, zda je integrace do běžných mateřských škol pro děti s Epidermolysis bullosa vhodná a zda je vůbec proveditelná.

Doufáme, že výsledky této práce budou sloužit jako určitá osvěta, která informuje nejenom pedagogickou, ale i širší veřejnost o problematice tohoto onemocnění a zároveň bude jakýmsi ukazatelem, který pedagogům a rodičům ukáže, že začlenění dítěte s Epidermolysis bullosa congenita do běžných mateřských škol není nemožná.

Teoretická část

1 Struktura kůže a její funkce

Epidermolysis bullosa congenita (zkráceně EBC) je převážně kožní choroba projevující se výrazně tenkou a citlivou kůží, náchylnou ke vzniku puchýřů a poranění. Pro správné pochopení podstaty tohoto onemocnění, stejně jako jeho důsledků na život člověka, je důležité seznámit se se strukturou a funkcí kůže zdravé.

1.1 Anatomie kůže

Lidská kůže je pokládána za jeden z největších orgánů lidského těla. Dokazuje nám to velikost kožního povrchu, který má v průměru 1,7 m² (vyjádřeno v procentech je to tedy: hlava a krk 11 %, trup 30 %, horní končetiny 23 % a dolní končetiny 36 %) a hmotnost, která odpovídá 10% tělesné hmotnosti. Kůže je něco jako ochranný štít, který náš organismus chrání před vlivy z vnějšího prostředí. Mezi její hlavní vlastnosti patří tvorba vitamínu D3, podílení se na termoregulaci a ochrana před UV zářením prostřednictvím její pigmentace. (Elišková a Naňka, 2015).

Kožní povrch není hladký, ale je členěn na polygonální políčka. Výjimku tvoří pouze dlaně a plosky nohou, kde je uspořádán v jemné paralelní lišty, které na bříškách prstů vytvářejí unikátní kresby, které nazýváme dermatoglyfy. Tyto obrazce pak slouží k identifikaci osob (Štork, 2013).

Barva naší kůže je dána mnoha faktory. Jedná se zejména o množství melaninu (hnědý až černý pigment), stupeň prokrvení, množství hemoglobinu v krvi a jeho zásobení kyslíkem či obsah lipidových látek v epidermis nebo v podkožní tukové tkáni. Štork (2013) se ve své publikaci zmiňuje dokonce i o množství vody v těle. Říká, že kůže, která je více hydratovaná působí bělejší dojem a je méně průsvitná. (Elišková a Naňka, 2015; Štork 2013).

Kožní povrch se skládá ze 3 základních vrstev:

- epidermis
- dermis
- tela subcutanea (Brychta 2014; Elišková a Naňka 2015; Štork, 2013)

Přídavné orgány kůže neboli kožní adnexa, jsou zpravidla lokalizována v dermis. Štork (2013) je rozděluje na adnexa žlázová a keratinizovaná. Do žlázových zařazujeme mazové žlázy, potní žlázy apokrinní a potní žlázy ekrinní. Keratinizovaná adnexa pak tvoří vlasy a nehty (Štork 2013).

Epidermis, česky pokožka, je bezcévná nej povrchnější a nejtenčí část kůže, skládající se z 5 vrstev, které obsahují především keratinocyty (buňky epidermis):

- stratum basale – vrstva bazální, je nejhluběji uložená vrstva v epidermis. Nachází se zde kmenové buňky, jejichž funkce spočívá v regeneraci kůže. Kmenové buňky si udržují tuto schopnost po celý život.
- stratum spinosum – vrstva spinózní, tvořena neustále vznikajícími keratinocyty.
- stratum granulosum – probíhá zde proces rohovění (keratinizace)
- stratum lucidum – tenká vrstva, která je v optickém mikroskopu patrná pouze na kůži dlaní a plosek nohou. Hlavní roli hraje v tvorbě důležité bariéry proti zevnímu prostředí.
- stratum keratinosum – rohová vrstva, tvoří zevní vrstvu epidermis. Tvoří ji bezjaderné zrohovělé a zcela ploché buňky (korneocyty), které se na povrchu neustále odlučují a jsou nahrazovány novými (Elišková a Naňka, 2015; Vigué 2014).

Dermis (korium; škára) je střední vazivová vrstva kůže, která leží pod epidermis a obsahuje mnoho nervových zakončení a krevních cév. Skládá se z povrchově ležící části stratum papillare, tvořenou řídkým kolagenním vazivem a fibrocyty a z hlouběji uložené části stratum reticulare, kde nalezneme hlavně hustá kolagenní a elastická vlákna. Tato vlákna se spojují ve svazky a dohromady tvoří prostorovou síť. Pro vedení například chirurgických řezů je velice důležité znát linii štěpnosti kůže, kterou určují vlákna probíhající vždy jedním hlavním směrem (různá v různých oblastech těla). Pokud totiž povedeme kožní řezy souběžně s linií štěpnosti, vzniklé jizvy se budou mnohem lépe hojit. Kdybychom ale vedli řez kolmo na linii, jizvy se budou rozevírat. Dermis proniká do epidermis pomocí jakýchsi bradavičnatých útvarů, které odborně nazýváme dermální papily (Elišková a Naňka, 2015; Vigué, 2014).

Tela subcutae (podkožní vazivo) je nejhluběji lokalizovanou vrstvou kůže. Skládá se z měkké pojivové tkáně a je tvořena tukovými buňkami a řídkým vazivem. Bohatá tuková vrstva, která v různých oblastech kolísá od minimální (například oční víčka) po velmi silnou, kde vytváří tukový polštář – panniculus cutanea – který chrání orgány uložené hlouběji.

Tloušťka je dána výživou, pohlavím či konstitucí a může dosahovat až několika centimetrů. (Elišková a Naňka, 2015; Štork, 2013).

V epidermis nepřetržitě dochází k nahrazování odumřelých buněk buňkami novými. Pokud se zraníme, hojíme se pomocí regenerace z kmenových buněk. Pokud je ale poškození příliš rozsáhlé nebo hluboké, k regeneraci nemůže dojít. Pokud tato situace nastane, mohou nám být odebrány vlastní kmenové buňky, které lze po kultivaci a po dostatečném namnožení transplantovat zpět a urychlit tak proces hojení (Elišková a Naňka, 2015).

1.2 Fyziologie kůže

Kůže jakožto největší orgán lidského těla má nespočet funkcí. Jelikož tvoří hraniční bariéru mezi okolním a vnitřním prostředím lidského organismu, pomáhá nám tak udržovat jeho kontinuitu. Funkce kůže dělíme do následujících skupin:

- bariérová (ochranná)
- sekreční
- metabolická
- regulační
- senzorická
- imunologická
- depotní
- psychosociální (Brychta, 2014; Štork 2013)

Vlivem všemožného okolního působení na lidský organismus, musí **bariérová (ochranná)** funkce kůže tvořit hned několik bariér. **Fyzikální bariéra** vytváří mechanickou ochranu (pružnost, pevnost a soudržnost kůže), na které se podílí především správná hydratace. Součástí fyzikální ochrany je mimo jiné také ochrana před ultrafialovým zářením, kterou autoři Brychta (2014) a Štork (2013) nazývají fotoprotektivní funkce a elektrická funkce, jejíž hlavní náplní je ochrana před vniknutím prachu, mikrobů a dalších nečistot dovnitř těla. Fyzikální bariéra našemu tělu zajišťuje ochranu před teplem a chladem a má veliký význam při regulaci vodního hospodářství našeho organismu (zásobárna vody, regulace potními žlázami a ochranný film, který chrání epidermis před odpařováním vody). (Brychta, 2014; Štork 2013).

Kůže se dále podílí na **biologické bariéře**, kdy neporušená rohová vrstva tvoří překážku proti různým bakteriím, participuje se na samočištění kůže a užívá kyselého pH v ochranném kožním filmu a působí tak antimikrobiálně (Brychta, 2014).

S bariérou fyzikální a biologickou úzce spolupracuje **bariéra chemická**, představující samočisticí a desinfekční funkci kůže, přičemž škodlivé látky jsou vyplavovány pomocí kožního mazu. (Brychta, 2014).

Mezi další důležitou funkci řadíme **funkci sekreční**. Kůže je žláza, produkující řadu látek, mezi které řadíme například keratin, melanin, pot a maz.

Keratin, nejpevnější struktura lidského těla, je odolný vůči mnoha chemickým i fyzikálním vlivům a tvoří hlavní složku rohové vrstvy (asi z 65 %), významný je také pro vlasy a nehty. Velkou roli hraje i pigment **melanin**, jehož hlavní funkce spočívá ve fotoprotekci, tedy v ochraně proti ultrafialovému záření (Brychta, 2014; Rokyta, 2016).

Pot (sudor), jakožto sekret, který je produkován potními žlázami, se skládá především z vody a iontů (Na^+ , K^+ a Cl^-), kyseliny mléčné a močoviny. Pocení je nezbytné pro termoregulaci, hydrataci rohové vrstvy a vylučování toxických látek z těla. Pach potu je v první řadě způsoben bakteriálním rozkladem. V neposlední řadě je nutné zmínit i **maz (sebum)**, což je sekret olejovité konzistence, jehož hlavní úkol spočívá ve vytvoření ochranného tukového filmu na povrchu kůže. Je spojen s vlasovým folikulem (tkáň, ze které vyrůstá vlas). To, z čeho se maz skládá závisí na mnoha faktorech jako je například hormonálního působení, výživa, nebo užívání některých léků (Brychta, 2014; Rokyta, 2016; Štork, 2013).

Kožní metabolismus je velmi aktivní a vzhledem ke svému rozsahu se podílí na látkové přeměně v celém těle. Proto je **metabolická funkce** nezbytná ke správnému fungování lidského organismu. Dochází zde k metabolismu sacharidů, tuků, bílkovin a dalších velice potřebných látek. V horních vrstvách epidermis dochází vlivem UV záření k přeměně provitaminů ve vitamín D. Ten se postupně uvolňuje do krevního oběhu a putuje do jater a ledvin, kde se aktivuje na aktivní metabolit kalcitriol (Brychta, 2014; Rokyta, 2016).

Kůže je svým způsobem polopropustná membrána, jejíž propustnost závisí na stavu kůže, zejména pak rohové vrstvy a její hydratace. Významně se podílí na termoregulaci, a to prostřednictvím prokrvení, pocením a odpařováním vody. Například pokud se ocitneme v chladném a vlhkém prostředí, sníží se nám prokrvení kůže a činnost žláz. Kdybychom se

ocitli v horku, tělo by reagovalo opačně. Za fungování této činnosti odpovídá **regulační funkce** (Štork, 2013).

Pomocí **senzorické funkce** můžeme chápat kůži i jako smyslový orgán, který nám zprostředkovává nespočet informací o vnějším, ale i o vnitřním prostředí pomocí receptorů (senzorů), jež reagují především na dotyk, chlad, teplo, bolest, svědění apod. Protože je kůže neustále v kontaktu se zevním prostředím, neobešli bychom se ani bez **imunologické funkce**. O kůži můžeme říct, že je velice významným, a dokonce i největším imunologickým orgánem. Na určité podněty kůže reaguje fyziologickými, popřípadě patologickými reakcemi jako jsou například alergická reakce apod. (Brychta, 2014; Štork 2013).

Kůže je mimo jiné také velice důležitou zásobárnou vody a při porušení jejího povrchu je možná velká vodní ztráta, která může způsobit dehydrataci člověka. Kromě toho je také velkou zásobárnou krve, glukózy a podkožního tuku. Tato funkce, odborně nazývaná **funkce depotní**, se využívá i při terapiích různých kožních chorob (Brychta, 2014).

Na závěr musíme zmínit i **funkci psychosociální**, která by neměla být opomíjena. Vzhled naší kůže hraje v lidském životě velkou roli. Lidé s mladou a svěže vypadající pletí bez vrásek a jizev bývají úspěšnější jak ve vztazích, tak i na trhu práce. Podílí se na nonverbální komunikaci a je jedním z faktorů, které ovlivňují nejenom chování jedince ve společnosti, ale i prožívání. Některé kožní choroby, jako je například právě epidermolysis bullosa, totiž nezanechávají jizvy jenom na kůži, ale i na duši. (Brychta, 2014; Štork, 2013).

1.3 Kožní imunitní systém a imunopatologické reakce kůže

Imunitní systém nás obecně chrání nejen před vlivy okolního prostředí, jako jsou bakterie, viry a plísňe, ale i před vznikem nádorů. Spolu s nervovým a endokrinním systémem navzájem spolupracují a jejich úkolem je udržovat stálost ve vnitřním prostředí. Mezi nejdůležitější vlastnosti imunitního systému patří rozpoznávání cizorodých **antigenů**, což jsou částice, které jsou schopné vyvolat imunitní odpověď (Rokyta, 2016).

Hlavní náplň **fyziologické imunitní reakce** spočívá v odstranění cizorodých i vlastních poškozených struktur z organismu. Imunitní mechanismy můžeme klasifikovat dle způsobu rozpoznání antigenu na **nespecifickou a specifickou imunitní reakci**. První reakce je fylogeneticky starší, vrozená, avšak v konečném důsledku méně účinná, jelikož se při opakovaném setkání s antigenem nemění a ten je zničen nebo vyloučen z těla bez účasti specifického mechanismu či paměťových buněk. Tato reakce je obvykle doprovázena zánětem. Specifická imunitní reakce je pro nás více užitečná, protože využívá specifické prostředky, jako je například speciálně vyvinutá protilátka zaměřená proti konkrétnímu antigenu. Jedná se o imunitu získanou během života vlivem neustálého setkávání s antigeny (Chapel, 2018; Rokyta, 2016).

Obě tyto imunitní reakce probíhají na úrovni **buněčné a humorální**. Hlavní rozdíl mezi nimi popisuje například Rokyta (2016): humorální imunita se podle něho zaměřuje na rozlišení volného nebo rozpustného antigenu a jeho zničení, kdežto imunita buněčná rozeznává a zpracovává pouze antigeny vázané na povrch buněk. Obě tyto složky spolu ale velmi úzce spolupracují (Rokyta, 2016).

Pokud poruchy imunity způsobují neadekvátní reakce organismu na antigen, hovoříme o **patologické imunitní reakci**. Pokud je reakce nedostatečná, jedná se o **imunodeficit**. Do zvýšené reakce na antigeny (reakce hypersenzitivity) řadíme **alergii** – pokud se jedná o reakci na zevní antigeny – a **autoimunitní choroby** – kde je zvýšená imunitní reakce zaměřena na antigeny z vlastního těla (Rokyta, 2016).

2 Epidermolysis bullosa congenita

2.1 Definice a klasifikace onemocnění

Epidermolysis bullosa congenita (dále jen EBC), je skupina geneticky podmíněných onemocnění, při kterých se vlivem patologických změn tvoří po celém těle puchýře a způsobují tak bolestivé a otevřené rány. Postiženy jsou i klouby a vnitřní orgány. Při závažnějších formách mají lidé dokonce i problém udržet věci a chůze se pro ně stává extrémně bolestivou. Pokud pacient trpí těžkou formou nemoci a má zasažené celé tělo, rány se hojí velmi pomalu, což vede ke zjizvení, popřípadě deformitě a způsobuje tělesné postižení. Lidé s těžšími typy EBC mají také mimořádně vysoké riziko rozvoje rakoviny kůže, což zkracuje jejich životy přibližně o 30-40 let. Ve své nejzávažnější formě bývá v dětství toto onemocnění bohužel smrtelné. Důležité je však zmínit, že pacienti s EBC nemají postižen intelekt. (Bučková, 2019; University of Dundee, 2004).

Po celém světě nalezneme zhruba půl milionu pacientů s EBC, v Evropě pak asi 30 000. DEBRA ČR (2020) uvádí, že u nás v tuzemsku se pohybuje kolem 250 až 300 nemocných. Postihuje jak děti, tak i dospělé a jeho průběh se může v průběhu života, jak zlepšit, tak bohužel i zhoršit. Naštěstí ale v mnoha případech (asi v 60%) převažuje mírná forma onemocnění a nejsou s ní spojena tak velká omezení. Nicméně u závažnějších typů, se kterými se musí potýkat asi 40% pacientů, bývá situace mnohem náročnější a přináší s sebou mnoho zdravotních komplikací. Jedním ze závažných zdravotních problémů může být vznik spinocelulárního karcinomu, chudokrevnost, anemie, osteoporóza, obtížná chůze, tuhnutí kloubů, vypadávání vlasů, zubů i nehtů apod. EBC tak ovlivňuje nejen fyzické zdraví člověka, ale také jeho psychiku. Důsledky tohoto onemocnění vnímá také rodina a blízké okolí pacienta. (Bučková in Kubáčková a kol., 2014; DEBRA ČR, 2020).

Bučková (2019) ve své publikaci poukazuje na to, že kromě viditelných zdravotních problémů trpí pacient, v našem případě dítě a jeho rodina, i po psychické stránce. Cítí se izolovaní od ostatních lidí a jelikož je péče o takto nemocné děti velice nákladná, strádat mohou i po finanční stránce. Proto je kromě adekvátní lékařské péče velmi důležitá i spolupráce odborníků ze všech koutů světa, kteří se o tuto problematiku zajímají. U nás i v jednotlivých zemích na základě toho vznikla organizace DEBRA (1. vznikla ve Velké Británii v roce 1978), která si dala za cíl pomáhat rodinám s tímto vzácným onemocněním. Snaží se pomocí osvěty šířit informace o možnostech léčby, terapie, správné diagnostice

a ošetrovatelské péči o pacienty s EBC. Snaží se o propojení pacientů a jejich rodin s celou Českou republikou (Bučková a Buček, 2000; Bučková, 2019).

Přesná diagnostika se u nás v České republice provádí pouze v EB Centru při Fakultní nemocnici Brno, ve kterém jsou lékaři různých odborností schopni stanovit diagnózu již v novorozeneckém věku. Součástí návštěvy EB Centra je i genetické vyšetření spojené vždy s genetickým poradenstvím určené nejenom pro pacienta, ale i pro jeho rodinné příslušníky. Toto pracoviště vzniklo v roce 2001 při Dětském kožním oddělení Pediatrické kliniky FN Brno a o jeho založení se zasloužila prim. MUDr. Hana Bučková, PhD (Bučková, 2019).

V současné době se většina autorů shodla na rozdělení EBC do čtyř základních skupin onemocnění podle toho, ve které části kůže dochází k tvorbě puchýřů. Klasifikace pak závisí především na klinických projevech onemocnění a jejich vývoji; přítomnosti nebo chybění extrakutánních projevů; způsobu dědičnosti; ultrastrukturálním a imunohistochemickým nálezu a odlišnosti poruch na molekulárně biologické úrovni. Jedná se o:

- a) EB simplex (EBS)
- b) EB dystrofická (EBD)
- c) EB junkční (EBJ)
- d) Syndrom Kindlerové (Bučková a Buček, 2000; Bučková, 2019; DEBRA ČR, 2020).

Klasifikace se pod vlivem nových studií a poznatků neustále vyvíjí. Například Bučková a Buček (2000) zmiňují minimálně 30 variant EBC, které se liší zejména klinickým obrazem, dědičností a prognózou (Bučková a Buček, 2000).

2.2 Patofyziologie a klinické projevy

Za nejčastější typ s mírnějšími příznaky se považuje **epidermolysis bullosa simplex** (dále jen EBS). V této skupině je popsáno minimálně 9 variant tohoto onemocnění, pro které je charakteristická tvorba puchýřů v nejsvrchnější části kůže, tedy v oblasti epidermis. Z klinického pohledu tato skupina obsahuje lokalizované i generalizované varianty, přičemž ty nejlehčí formy často unikají pozornosti lékařů, protože pacienti nevyhledávají dermatologickou pomoc – na základě toho mohou být statistické údaje o incidenci EBS značně zkreslené. Puchýře vznikají spíše na rukou a nohou, hojí se hyperpigmentacemi a bez známek zjizvení. V místě zhojených puchýřů se mohou často objevit milia (bílé a tvrdé tukové bulky). V některých případech může nastat zhoršení v letních měsících nebo při nadměrné fyzické zátěži, kdy se pacient více potí a dochází k většímu tření, což příznaky může zhoršovat. Tvorba puchýřů a erozí na sliznicích dutiny ústní je velmi vzácná. Za nejzávažnější variantu EBS považujeme Dowling-Meara, autosomálně dominantně dědičnou a generalizovanou formu, jejímž příznakem bývá těžký výsev puchýřů již krátce po narození nebo v prvních měsících života. Mnohdy jsou příznaky tak vážné, že mohou napodobovat až junkční, popřípadě dystrofickou EB (Bučková a Buček, 2000; Čapková, 2009; DEBRA INTERNATIONAL, 2020).

Pokud hovoříme o **dystrofické epidermolysis bullosa** (EBD) máme na mysli již o velmi závažnou formu onemocnění, kterou klasifikujeme podle různých kritérií:

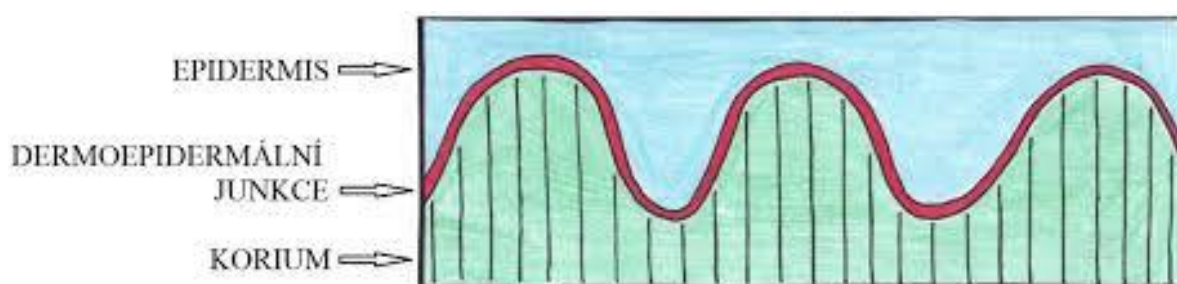
- a) Podle způsobu dědičnosti (autosomálně recesivní x autosomálně dominantní)
- b) Podle rozsahu lézí na kůži
- c) Podle přítomnosti extrakutánního postižení (Bučková a Buček, 2000).

V této skupině je podle Bučkové a Bučka (2000) popsáno alespoň 8 variant, které mohou být dědičné jak autosomálně recesivně (RDEB), tak i autosomálně dominantně (DDEB). Obecně však platí, že ty nejtěžší příznaky jsou spojovány s AR dědičností. Kůže pacientů, zejména pak novorozenců a kojenců je velice citlivá. Patologické štěpení probíhá v oblasti dermoepidermální junkce (rozhraní mezi epidermis a dermis; viz. obr. č. 1) pod lamina densa a vzniklé puchýře a rány se mohou objevit i po sebemenším kontaktu, jako je pohazení, objetí, přebalení... V některých případech vznikají i samovolně. Péče o takto nemocné děti je velice náročná, protože v těch nejtěžších případech (např. EB Hallopeau-Siemens), bývají přítomny generalizované hemoragické puchýře, jež zanechávají jizvy. Opakovaný vznik těchto puchýřů vede k různým deformitám končetin jako je například srůst prstů na rukou či

na nohou. To samozřejmě snižuje funkci končetin a dítě je tak odkázáno na celodenní pomoc druhých (Bučková a Buček, 2000, DEBRA ČR, 2020).

V průběhu onemocnění mají lidé s EBD mimo jiné až 70krát vyšší pravděpodobnost vzniku spinocelulárního karcinomu oproti intaktní společnosti, postiženy jsou i sliznice, nehty a zuby. Pravidlem bývá i orgánové poškození, zejména pak zažívacího, respiračního a urogenitálního traktu (Čapková, 2009; DEBRA ČR, 2020).

U **junkční epidermolysis bullosa (EBJ)**, jejíž příznaky jsou podobné dystrofické formě, dochází také ke vzniku puchýřů v dermoepidermální junkci, zato v oblasti lamina lucida (vrstva bližší epidermis). Jedná se o velice vzácnou skupinu onemocnění, ve které je podle Bučkové a Bučka (2000) popsáno alespoň 6 klinických variant, přičemž všechny jsou autozomálně recesivně dědičné. EBJ je charakteristická vznikem mnohonásobných puchýřů a má velmi těžký až letální průběh. Tyto puchýře se hojí velmi špatně a mohou po sobě zanechávat jizvy. Nejznámější formou tohoto typu onemocnění je EBJ Herlitz, který je typický svou mortalitou, často již v kojeneckém věku. Děti se často rodí nedonošené a hned po narození jsou u nich přítomny rozsáhlé kožní defekty a hemoragické puchýře, které se hojí zjizvením a atrofií kůže. Pro děti, které takto agresivní formu onemocnění přežívají, bývají typické jamkovité změny na zubní sklovině, růstová retardace a deformace skeletu. Onemocnění bývá bohužel doprovázeno rozsáhlým postižením sliznic vnitřních orgánů. (Bučková a Buček, 2000; Čapková, 2009; Vokurková, 2015).



Obr. 1 Oblast umístění dermoepidermální junkce (Halbrštátová, 2008).

Na závěr bychom měli zmínit **Syndrom Kindlerové (KS)**, který byl do klasifikace zařazen v roce 2008. KS je velice vzácná autosomálně recesivní forma EB, která je charakteristická vznikem puchýřů ve více vrstvách kůže, fotosenzitivitou, atrofií kůže, progresivní pigmentací a zánětem sliznic. Opakovaný zánět může vést až k jícnové, anální, uretrální nebo vaginální stenóze. (Itrat Mehdi, Bassim Jaffar Al Bahrani, Taha Mohsin Al Lawati, Zahid Al Mandhari, Fatima Ramadhan Al Lawati, 2017).

2.3 Diagnostika onemocnění

Zjištění, že se narodilo dítě s puchýři nebo dokonce s chybějící kůží může být pro rodinu děsivá zkušenost. Podle současných výzkumů je EBC označována jako „nejhorší nemoc, o které jste nikdy neslyšeli“ a spousta zdravotníků o ní mnohdy ani nemá dostatek znalostí. Proto je velice důležité, aby pediatři, kteří mají u novorozence podezření na EBC, kontaktovali EB Centrum a konzultovali s nimi další postup. Tyto děti pak bývají zpravidla převáženy do dětské Fakultní nemocnice v Brně, ve které se nachází specializované oddělení. Sem už za nimi dochází multidisciplinární tým odborníků z EB Centra a provádí se kompletní diagnostika (Badger, O'Haver, Price, 2013).

Jednotlivé typy EBC od sebe nelze klinicky rozlišit. *„Diagnóza se provádí pomocí elektronmikroskopického určení lokalizace puchýřů při kožní biopsii, imunohistochemicky se stanovují protilátky proti mutacemi ovlivněným antigenům a molekulárně-geneticky identifikací mutací“* (Štork, 2013, str. 363).

Dermatologické vyšetření

Klinické vyšetření se skládá z pečlivé anamnézy, objektivního nálezu a stanovení pracovní diagnózy (Štork, 2013).

Anamnéza, stejně jako v mnoha medicínských oborech, tvoří v dermatologickém vyšetření velice důležitou úlohu. Skládá se z rodinné a osobní anamnézy a zaměřujeme se v ní na výskyt kožních chorob, popřípadě nemocí, které by mohly mít k naší diagnóze vztah. Lékař zjišťuje i možné alergie a údaje o používaných lécích (Štork, 2013).

Do objektivního nálezu bývá zařazeno vyšetření celého těla. Při tomto vyšetření hodnotíme, jaké typy kožních projevů jsou přítomny, kde jsou lokalizovány; pozorujeme jejich uspořádání, zda nevytváří určitá seskupení apod. (Štork, 2013).

Histopatologické vyšetření kůže

Zásadní význam pro diagnostiku EBC má i biopsie kůže. Toto histologické vyšetření je podmíněno správným provedením excize (vyříznutí) a vhodně vybranou tkání (v našem případě puchýř), která je v takové vývojové fázi, jež je pro dané onemocnění typická, tj. puchýř v prvních 24 hodinách. Pokud mikroskop odhalí změny v jednotlivých vrstvách kůže, označujeme je pomocí speciálních dermatohistopatologických pojmů. Mezi základní pojmy řadí Štork (2013) i termín „*puchýř*“, což je podle něj dutinka s různým obsahem (Štork, 2013).

Prenatální diagnostika EBC

Prenatální diagnostika spočívá v určení diagnózy ještě před narozením dítěte, je ale možná pouze v rodinách, ve kterých se již onemocnění vyskytlo a je znám jeho podtyp. Pro tento typ vyšetření je potřeba získat DNA plodu, a to nejčastěji odběrem plodové vody nebo choriových klků (tkáň budoucí placenty). (DEBRA ČR, 2020; Gaillyová, 2010).

2.4 Dědičnost onemocnění

Abychom mohli přesně stanovit diagnózu EBC, je potřeba nejprve zjistit, která bílkovina se v kůži tvoří špatně. Takové vyšetření se provádí pomocí histologického vyšetření čerstvého puchýře (viz. předešlá kapitola). Teprve po získání výsledků můžeme zahájit vyšetření DNA, tj. vyšetření molekulárně genetické. Pomocí této metody pak lékaři analyzují ten gen, který je za tvorbu špatně fungující nebo zcela chybějící bílkoviny zodpovědný a zjišťují změnu v genetické informaci. Výsledek nám poté může objasnit dědičnost onemocnění v konkrétní rodině, vztah onemocnění k dalším příbuzným pacienta a umožňuje prenatální vyšetření v těhotenství (Gaillyová, 2010).

Dědičnost autosomálně dominantní – EBS

S tímto typem dědičnosti se setkáváme zejména u epidermolysis bullosa simplex. Pro vznik nemoci stačí jedna změna na úrovni DNA, i když druhá polovina genetického materiálu je neporušená. To znamená, že každý nemocný jedinec má stejně nemocného alespoň jednoho z rodičů. Dítě má tedy 50% pravděpodobnost, že se s EBC narodí taky. Pokud by byli nemocní oba rodiče, riziko by bylo ještě vyšší. Důležité je zmínit, že při tomto typu dědičnosti se onemocnění projevuje v každé generaci a obě pohlaví mají stejnou pravděpodobnost vzniku nemoci (Gaillyová, 2010).

Dědičnost autosomálně recesivní – EBD, EBJ

U EB dystrofické a junkční se zpravidla setkáváme s autosomálně recesivní dědičností. Aby se onemocnění mohlo projevit, je potřeba aby se setkal pár, v němž oba nesou chybnou informaci v DNA. Jinými slovy, dítě se narodí s EBC pouze tehdy, pokud zdědí tuto chybu ve stejném genu od obou rodičů. Takto dědičné onemocnění bývá pro rodiče velkým šokem a hůře se snastalou situací vyrovnávají, protože se často jedná o nově vzniklé onemocnění, které se v rodině vyskytlo úplně poprvé (Gaillyová, 2010).

2.5 Dítě s onemocněním EBC v systému ucelené rehabilitace

Péče o dítě s EBC je velice náročná jak fyzicky, tak i psychicky. Naštěstí, již dlouho ji nevnímáme pouze z medicínského pohledu. Aby dítě mohlo prospívat ve všech sférách svého života, je zapotřebí spolupráce mnoha odborníků, a to nejenom lékařů. V současné době je tedy ucelená rehabilitace chápána jako interdisciplinární obor, který se mimo péči zdravotnickou, zabývá i sociálně právní, pedagogicko-psychologickou a pracovní tematikou daného onemocnění. Podle Michalíka a kol. (2011) je cílem ucelené rehabilitace *„získání (habilitace) nebo znovuzískání či obnova (rehabilitace) biopsychosociálního fungování člověka a upevnění jeho nejvyšší možné výkonnosti, funkční schopnosti, soběstačnosti a práce schopnosti v postižením či nemocí dotčených oblastech života. Současně jde o stabilizaci zdravotního stavu jedince, resp. zmírnění rizik progresu a zmnožení následků jeho postižení či nemoci.“* (Jankovský, 2006; Michalík a kol., 2011, str. 220).

Ucelenou rehabilitaci autoři dělí do následujících 4 základních složek:

- a) Léčebná rehabilitace
- b) Pracovní rehabilitace
- c) Sociální rehabilitace
- d) Pedagogická rehabilitace (Jankovský, 2006; Votava, 2005)

Sociální rehabilitace

Velice důležitou součástí ucelené rehabilitace je rehabilitace sociální. Je potřeba vědět, že dítě s EBC a jeho rodiče mají právo uplatňovat svá práva a potřeby a prosazovat své zájmy, jako kterýkoliv jiný intaktní občan České republiky. K tomu je ale zapotřebí jistá míra informovanosti, tedy poradenství. Vzhledem k zaměření práce na předškolní věk je na místě zmínit ranou péči. Pracovníci této terénní, popř. ambulantní služby pomáhají předejít

sociálnímu vyloučení a podporují rodinu s dítětem se zdravotním postižením nebo s dítětem, jehož vývoj je ohrožen v důsledku nepříznivého zdravotního stavu, nejpozději však do sedmého roku života dítěte. Nicméně pro děti s EBC a pro jejich rodiče bude tvořit největší studnici informací a rad patientská organizace DEBRA ČR a EB Centrum, které jsou podrobněji popsány již v předešlých kapitolách. (Michalík a kol, 2011; Votava, 2005; Zákon č. 108/2006)

Na sociální rehabilitaci můžeme samozřejmě nahlížet z hlediska ekonomického i legislativního. Již zmíněný zákon o sociálních službách garantuje možnost požádat si např. o příspěvek na péči, příspěvky na různé kompenzační pomůcky, osobního asistenta, slevy na dopravě aj. (Votava, 2005).

Velice častým a pro nás velice důležitým pojmem v sociální rehabilitaci je **integrace**. Tento pojem jako takový je velice široký, a proto ji někteří autoři (např. Michalík in Müller, 2001) dělí na **integraci širší**, tedy na obecné začlenění lidí se zdravotním postižením do společnosti a **integraci dílčí**, která se již zaměřuje na konkrétní oblast života – pro nás bude stěžejní integrace školská neboli pedagogická. Této integraci se věnoval například Jesenský (1995, str. 15), který ji definuje jako *„dynamický, postupně se rozvíjející pedagogický jev, ve kterém dochází k partnerskému soužití postižených a intaktních na úrovni vzájemně vyvážené adaptace během jejich výchovy a vzdělávání a při jejich aktivním podílu na řešení výchovně-vzdělávacích situací.“* (Michalík in Müller, 2001; Jesenský, 1995).

Pedagogická rehabilitace

Z hlediska předškolního vzdělávání lze za rozhodující považovat rehabilitaci pedagogickou, na které se podílejí především učitelé/učitelky v mateřské škole. Této problematice se nejvíce věnuje **speciální pedagogika**, která je orientovaná mimo jiné i na výchovu, vzdělávání a celkový osobnostní rozvoj osob se zdravotním postižením. O rozdělení na jednotlivé oblasti (pedie) se zasloužil Miloš Sovák. (Slowik, 2016).

Onemocnění EBC považujeme za tělesné postižení, proto jej řadíme do oboru **somatopedie**. Valenta (2015) ji definuje jako obor, který se zabývá edukací jedinců s tělesným postižením (Valenta, 2015).

Školní integrace dětí s EBC, se opírá o příslušnou školní legislativu, tj. **zákon č. 561/2004 Sb.** o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání, **zákon č. 563/2004 Sb.** o pedagogických pracovnících a vyhlášky MŠMT ke vzdělávání

žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami, tj. **vyhláška č. 72/2005 Sb.** o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních a **vyhláška č. 27/2016 Sb.** o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných. Zde nalezneme mimo jiné všech 5 stupňů podpůrných opatření, informace o činnosti asistenta pedagoga a návod, jak vypracovat individuální vzdělávací plán, který vypracovává samotná škola na základě doporučení z Pedagogicko-psychologické poradny nebo Speciálně pedagogického centra. Svoji roli v předškolním vzdělávání samozřejmě plní i **Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání** a z něho vytvořený **školní vzdělávací program**, který si už každá mateřská škola tvoří sama a z něhož se vychází při vytváření již zmiňovaného individuálního vzdělávacího plánu. (Pešatová, 2007; Slowik, 2016).

Slowik (2016) se dále zmiňuje i o faktorech, které ovlivňují úspěšnou školní integraci:

- a) Prostředí školy (bezbariérovost přístup, klima mateřské školy)
- b) Postoje a kompetence učitelů ke vzdělávání dětí s SVP
- c) Spolupráce se školskými poradenskými zařízeními (PPP a SPC)
- d) Spolupráce s rodinou dítěte
- e) Přijetí ze strany učitelů, ostatních dětí apod.
- f) Míra a kvalita speciální podpory (asistent pedagoga, pomůcky)
- g) Dominující pohledy na školskou integraci ve společnosti i v místní komunitě

Dítě s EBC má tedy po přidělení podpůrných opatření (bez kterých bychom také nemohli hovořit o úspěšné integraci) právo na asistenta pedagoga, poradenskou pomoc školy nebo školského poradenského zařízení, vzdělávat se podle individuálního vzdělávacího plánu, aj.

Kromě integrace je dalším velice známým pojmem **inkluze**. Tento termín vychází z anglického *to be included*, který můžeme přímo chápat jako *být úplnou součástí*. Zjednodušeně řečeno, termín inkluze jde ještě dále než integrace. Integraci obecně chápeme jako začlenění lidí se zdravotním postižením do společnosti, zatímco inkluze je založeno na poznání, že naše společenství se skládá z různě odlišných jedinců, kteří ale dohromady tvoří rozmanitou jednotu. Tato jednotu respektuje individuální rozdíly a dělá z nich přínos pro celou společnost. Jinými slovy, inkluze usiluje o to, aby se heterogenita chápala jako normální jev (Mertin a Gillernová eds., 2015; Scholz 2007 in Lechta, 2010; Vítková, 2004).

Scholz (2007) in Lechta (2010) uvádí 5 různých přístupů ve vzdělávání dětí s postižením. Dva přístupy již máme vysvětleny, podívejme se tedy na zbylé tři edukační postoje:

- a) Exkluze – Děti jsou na základě vymezení určité vyšší instance kompletně vyloučeny ze vzdělávacího procesu.
- b) Segregace – Děti se dle předem stanovených kritérií rozdělují na určité podskupiny, které splňují co největší homogenitu. Celý tento systém se skládá z běžných škol a škol speciálních
- c) Integrace
- d) Inkluze
- e) Různorodost je normální – Jedná se o vrchol inkluze, základním principem je pak heterogenost dětí ve třídě.

Co je potřeba zmínit o pedagogické rehabilitaci jako takové je její cíl, tedy dosáhnouti co nejvýše možného vzdělání, samozřejmě za předpokladu, že budeme respektovat individuální potřeby dítěte, jeho možnosti a společenskou situaci. Kromě cílů, které jsou v podstatě stejné i pro intaktní děti, sem navíc řadíme i ty, které jsou pro děti s tělesným postižením potřeba více rozvíjet. Jedná se zejména o nácvik samostatnosti, sebeobsluhy, rozvíjení komunikačních schopností a dovedností dítěte. Při vzdělávání v mateřské škole by se také mělo vycházet nejen z obecných pedagogických zásad jako je například zásada názornosti, přiměřenosti a komplexnosti, ale využívat i specifických metod, přístupů a pomůcek, které budou vyhovovat individuálním potřebám dítěte. (Kepič, 2015; Michalík a kol., 2011; Votava, 2005).

Na závěr zmiňme slova Votavy (2005), který ve své publikaci říká, jak moc jsou kromě formálního vzdělávání důležité i „*neformálně získávané osobní zkušenosti*.“ V průběhu dětství si totiž utváříme vzorce chování a navazujeme sociální vztahy. To znamená, že pro správný vývoj dítěte s EBC je žádoucí, aby prožilo dostatečné množství svého dětství ve školním prostředí a utvářelo si tak vztahy nejen se svými učiteli a dalšími dospělými, ale hlavně se svými vrstevníky (Votava, 2005).

Léčebná rehabilitace

Léčebnou rehabilitaci zajišťuje tým odborníků v oblasti zdravotnictví, nejčastěji to bývají právě rehabilitační lékaři, fyzioterapeuti, ergoterapeuti, kliničtí psychologové, sociální pracovníci a popřípadě i logopedi. Užitečnými členy takového týmu bývají i pedagogové, zejména ti speciální. O děti s EBC se nejčastěji starají dermatologové, gastroenterologové, nutriční specialisté, fyzioterapeuti, oční lékaři, zubní lékaři, kliničtí genetici, sociální pracovníci a psychologové. Cílem této rehabilitace je snížení či úplně odstranění následků onemocnění nebo úrazů (Bučková, 2019; Votava, 2005).

Autoři Jankovský (2006) a Votava (2005) dělí léčebnou rehabilitaci na **vertikální a horizontální**. Hovoříme-li o rehabilitaci vertikální, máme na mysli takové léčebné postupy, při kterých se lidský organismus navrátí zpět do původního zdraví. Rehabilitace horizontální má dlouhodobější charakter a zabývá se problematikou závažného a chronického poškození. Pokud se jedná o poškození trvalé, cílem rehabilitace pak bývá kompenzace zdravotního postižení (Jankovský, 2006; Votava, 2005).

Pro zajímavost uvedme dělení nejčastějších léčebných prostředků rehabilitace dle Jankovského (2006):

- a) Fyzikální terapie – například léčba teplem, masáže, elektroléčba apod;
- b) Léčebná tělesná výchova (LTV) – různá tělesná cvičení;
- c) Ergoterapie;
- d) Animoterapie – hipoterapie, canisterapie;
- e) Další specifické terapie – arteterapie, muzikoterapie, psychoterapie;
- f) Další možné postupy související s léčebnými prostředky rehabilitace – léčba pomocí chirurgických zákroků

U dětí s EBC se léčebná rehabilitace nejvíce zaměřuje na péči o kůži, problémy spojené s výživou a další zdravotní komplikace jako je například srůst prstů na ruku i na nohu, anémie apod. (Bučková a Buček, 2000).

Co se týče celkové terapie, je nutno zmínit, že zatím nebyla nalezena kauzální léčba, která by onemocnění zcela vyléčila. Léčba se tedy zaměřuje na ošetření puchýřů a na sekundárně vzniklé zdravotní komplikace. (Bučková a Buček, 2000).

Učitelé v mateřských školách samozřejmě nemohou plnit všechny úkoly zdravotníků, ale bylo by vhodné, aby alespoň věděli, s čím se dítě s EBC může potýkat a jak mu může případně pomoci. Mezi nejčastější zdravotní obtíže řadí Bučková a Buček (2000) problémy s **výživou**. Obecně pro děti předškolního věku, tedy pro rostoucí organismus, hraje výživa velice významnou roli. Správný jídelníček by měl být pestrý a měl by obsahovat nejenom základní živiny (bílkoviny, sacharidy, tuky) a vodu, ale i vitamíny a minerální látky, které jsou nezbytné pro stavbu těla, růst a celkově správný vývoj dítěte. U dětí s EBC je vyvážená strava brána i jako podstatná součást léčby, protože látky obsažené v jídle mohou napomoci hojení vzniklých ran a puchýřů. Potrava by tedy měla být vyvážená a s vyšším obsahem bílkovin, vitamínů a minerálů, než je u dětí tohoto věku běžné. Pro některé pacienty (zejména děti s EBD či EBJ) je spíše vhodná tekutá/kašovitá strava, která brání poškození sliznice trávicího traktu a snižuje možnost vzniku **dysfagie** (problémy s polykáním). Obecně se důrazně nedoporučuje stravu nadměrně sladit – dítěti sice přinese více energie, může mu ale způsobit i **kazivost zubů** (Bučková a Buček, 2000; Halbrštátová, 2017; Mertin a Gillernová (eds.), 2015).

Kromě nadměrného slazení mohou kazivost zubů u dětí s EBC způsobit i **puchýře v dutině ústní** – sliznice je velice křehká a ústní hygiena velice složitě proveditelná. Kazivost je patrná zpravidla u dětí s těžšími formami EBC, tedy u dystrofické či junkční EB. Poranění dutiny ústní a kazy pak dětem způsobují další bolest, zvyšují kalorické požadavky na hojení vzniklých ran, a schopnost příjmu potravy se výrazně snižuje. Proto je potřeba, abychom i my jako učitelé dbali na správnou prevenci zubních kazů a snažili se, aby zuby zůstaly v co nejlepším stavu. Dítěti můžeme podávat jídlo v menších dávkách, ale častěji, po jídle si s ním jít vypláchnout ústa speciální ústní desinfekční vodou apod. Pro zajímavost zmiňme, že pro děti s EBC je naprosto nevhodná vegetariánská strava (Bučková a Buček, 2000; Halbrštátová, 2017).

Velice častou zdravotní komplikací, zejména u dětí s těžšími formami EBC, je **zácpa**. Abychom předešli vzniku zácpy, je vhodné začlenit do jídelníčku potraviny s nadměrným obsahem vlákniny a dítě podněcovat k častému pitnému režimu (doporučuje se vypít až 2,5 litru tekutin) a přiměřenému pohybu. Zde je vhodné citovat Bučkovou a Bučka (2000, str. 36), kteří reagují na pohyb u dětí s dystrofickou formou EB takto: „*Rozumný pohyb u dětí s EBD je nutno podporovat. Děti s EBD jsou často chybně omezovány v pohybu rodiči a lékaři, kteří to myslí s pacientem dobře, ale zvyšují tím pravděpodobnost znehybnění*“ a tedy i možnosti vzniku zácpy. To pro učitele znamená, aby při pohybových aktivitách v mateřské škole byli

více obezřetní, rozhodně by ale neměli takovéto dítě z aktivit vylučovat (např. klidná rozcvička apod.) (Bučková a Buček, 2000; Halbrštátová, 2017).

Poslední komplikaci, kterou zde uvedeme, je **anémie** u dětí s EBC. Děti s agresivnějšími formami onemocnění se mohou potýkat s chudokrevností, která bývá nejčastěji způsobena ztrátou krve z otevřených ran a puchýřů nebo nedostatkem železa v potravě. V mateřské škole se tedy můžeme setkat i s dítětem, kterému se bude muset doplňovat železo (Bučková a Buček, 2000).

3 Profil dítěte předškolního věku

Vzhledem k zaměření práce na předškolní věk dětí s EBC, je jistě na místě, abychom pozornost věnovali právě vývoji dítěte v předškolním období a na základě znalosti daných charakteristik dokázali poukázat na specifika u dětí s EBC. I přes to, že diagnóza EBC dětem přináší jak fyzické, tak i psychické bolesti, nepostihuje jejich intelekt. Můžeme tedy předpokládat, že po psychické a z části i fyzické stránce se takové dítě bude vyvíjet podobně jako dítě intaktní.

Předškolní období je mnoha autory považováno za období od narození až po nástup do školy. Ve většině publikací o vývojové psychologii se však dočteme, že tato vývojová etapa nastává až mezi 3.-4. rokem života dítěte a je charakteristická ustálením vlastní pozice ve světě a jeho vztahu k němu. Představitosti, fantazii a zvědavosti se v tomto věku meze nekladou a otázkám začínajícím příslovcem „Proč?“ se jistě mnohdy nevyhneme. Stále přetrvávající egocentrismus dítě ovlivňuje jak v komunikaci, tak i v uvažování, které ještě není zcela podloženo racionalitou. Jinými slovy, dítě lpí na svém úhlu pohledu, který pro něj představuje jakousi jistotu a pocit bezpečí (Říčan, 2014; Vágnerová, 2012).

Je to období plné her, prostřednictvím kterých se dítě učí novým věcem a při kterých se projevuje velká duševní i tělesná aktivita. Úkol nás dospělých tedy spočívá v zajištění dostatečného množství her a hraček a v ponechání svobodného výběru dítěti, neb právě hra souvisí s rozvojem kognitivních procesů, motoriky a sociálních vztahů. Předškolní věk se vyznačuje mimo jiné i jako doba iniciativy – dítě má potřebu něco dokázat, vytvořit a zvládnout, aby tak dokázal svoji kvalitu (Mertin a Gillernová (eds.), 2015; Vágnerová, 2012).

Spolu si nyní připomeneme alespoň základní oblasti, ve kterých dochází k biologickému a psychosociálnímu vývoji. Mějme však na paměti, že každé dítě je jiné a podle toho bychom k němu tak měli i přistupovat (Mertin a Gillernová (eds.), 2015).

3.1 Kognitivní vývoj

Kognitivní (poznávací) procesy můžeme chápat jako děje, prostřednictvím kterých dítě poznává okolní svět i sám sebe. Dítě pomocí těchto procesů získává informace (vnímání), ukládá si je do paměti (paměť, představy, učení) a poté je zpracovává (myšlení). Svě místo si v těchto procesech jistě nalezne i pozornost a řečové dovednosti (Juklová, Loudová, Skorunková, Švarcová a Vondroušová, 2015).

Vnímání (percepce) u dětí předškolního věku bývá globální a mezi jednotlivostmi zatím nedokážou rozlišit základní vztahy. Lehce se rozptýlí nad výraznými detaily, obzvláště pokud se jedná o věci, které ho aktuálně zajímají (např. plyšový pejsek ve velké skříni). Učitelé v mateřských školách by měli vědět, že v tomto věku dochází také k rozvoji zrakové a sluchové diferenciaci, která je nezbytná pro pozdější učení čtení a psaní. V přípravách nás učitelů by tedy neměly chybět ani činnosti, které je rozvíjejí. Vnímání prostoru a času bývá nepřesné a ovlivněné egocentrismem. Vágnerová (2012) uvádí, že předškolák přeceňuje velikost nejbližších předmětů, a naopak podceňuje velikost těch vzdálených. V čase se dítě orientuje hlavně prostřednictvím konkrétních činností jako je například oběd a spaní (Mertin a Gillernová (eds.), 2015; Vágnerová, 2012).

Představy, které mnohdy bývají velice pestré tvoří podstatnou součást dětského života. Měli bychom mít na paměti, že v tomto období si děti doplňují realitu tzv. **dětskou konfabulací**. To znamená, že jednotlivé informace, které dítě vnímá, si doplňuje báchorkami, o kterých si je jisté, že jsou skutečné a pravdivé. Postup řešení v těchto případech rozhodně nespočívá v trestání, lež totiž není úmyslná. Rodičům, a v našem případě učitelům v mateřských školách, se doporučuje dítě vyslechnout a poté mu napomoci k porozumění a akceptaci opravdového světa a jeho diferenciaci od světa fantazie. Pro zajímavost zmiňme, že v předškolním období dochází také k důležitému **procesu decentrace**, tj. postupné uvědomění, že světové jevy se dějí nezávisle na dítěti (Mertin a Gillernová (eds.), 2015).

Předškolní období je charakteristické rozvojem **názorného intuitivního myšlení**, typickým pro **předoperační stadium** (cca mezi 3.-7. rokem). **Myšlení** je tedy stále ještě nepřesné, prelogické. Jak jsme již zmínili dříve, uvažování předškolního dítěte bývá značně ovlivněno egocentrismem. To znamená, že předškolák vychází z přesvědčení, že jeho názor je jediný a správný a nechápe, že na situaci může pohlížet z vícero možných úhlů. Myšlení je tedy vázáno na vlastní činnost dítěte a vykazuje známky antropomorfismu (předměty polidšťuje), magičnosti (dovoluje mu měnit fakta z reálného světa pomocí fantazie) a artificialismu (všechno se „dělá“ – dítě vychází z představy, že všechny přírodní děje „někdo“ udělal) (Langmeier a Krejčířová, 2006; Mertin a Gillernová (eds.), 2015).

Věk předškoláka je nepochybně spjat i s rozvojem kvality **řečových dovedností** a rozšiřováním **slovní zásoby**. Dítě se aktivně zajímá o řeč, ve které se již začínají objevovat složitější souvětí. Po stránce gramatické se řeč blíží čím dál tím víc normě. V tomto období představuje řeč především jakýsi dorozumívací prostředek, díky kterému dochází

k sociálnímu začlenění do jednotlivých sociálních skupin. Dochází zde k bohatému rozvoji kognitivní a expresivní složky řeči – dítě prostřednictvím řeči získává nové zkušenosti a poznatky a je schopno jednoduše vyjádřit své pocity. Koncem 5. roku většinou dochází k ukončení fyziologické dyslálie, nicméně v některých případech mohou přetrvávat problémy se složitějšími hláskami (nejčastěji r, ř, č). Přetrvávající nesprávná výslovnost bývá pak řešena logopedy (Lechta, 2008; Mertin a Gillernová (eds.), 2015).

Co se týče dětské **paměti**, ta je v předškolním období spíše konkrétní a má charakter bezděčného zapamatování a uchování. Až kolem 5.-6. roku se začíná rozvíjet paměť záměrná a dlouhodobá (Mertin a Gillernová (eds), 2015).

3.2 Motorický vývoj

Tělesný vývoj u předškolních dětí je stále se zdokonalující proces, při kterém dochází ke zlepšování pohybové koordinace. Dítě je hbité a jeho pohyby jsou preciznější, ladnější a elegantnější. U dětí intaktních je toto období považováno za nejvhodnější pro zahájení různých sportovních aktivit. Onemocnění EBC přináší omezení i v této oblasti. Všudypřítomná bolest, která pacienty provází v průběhu chůze, oblékání, zavazování si tkaniček apod., mnohdy dítěti nedovolí, aby mohlo běhat po školní zahradě s ostatními dětmi. Nicméně, při vhodném přístupu a ochrany dítěte jsou i přes neutuchající bolest tyto děti schopny naučit se na kole, běhat s ostatními dětmi, skákat panáka... (DEBRA ČR, 2020; Langmeier a Krejčířová, 2006).

V předškolním období dochází k dalšímu rozvoji jemné motoriky a kolem 4. roku dochází i k vyhranění laterality (dominance hemisféry – dítě se stane buď pravákem, nebo levákem). Srůst prstů a celková ztráta funkce ruky (u některých těžších forem EBC) komplikuje, popřípadě znemožňuje řadu činností, které jsou naprosto běžné pro děti intaktní – jíst příborem, učit se zavázat si tkaničky, rozepnout knoflík atd.) (DEBRA ČR, 2020; Mertin a Gillernová (eds), 2015).

Rozvoj jemné motoriky jde ruku v ruce s rozvojem kresby. Tříletým dětem již nedělá problém napodobit směr čáry (vertikální, horizontální i kruhové) a kresba křížku. Děti pětileté dokážou imitovat čtverec, šestileté již zvládnou i trojúhelník. Kresba postavy se začíná zdokonalovat cca ve čtyřech letech a začíná hrubým znázorněním: „hlavonožcem“ (Langmeier a Krejčířová, 2006).

3.3 Sociální vývoj

V průběhu celého dětství dochází k procesu zvaném **socializace** (vrůstání jedince do společnosti). V předškolním období nicméně dochází ke klíčovým změnám, které ovlivňují dítě v dalším vývoji. Jedná se především o:

- a) Zkvalitnění a rozvoj sociální reaktivity – diferencované vztahy mezi dětmi (někoho má rád, někoho ne); v tomto období vznikají významné sociální vztahy mezi vrstevníky
- b) Vývoj sociálních kontrol – přijímání (a později i přijetí) společensky platných norem
- c) Osvojování sociálních rolí – osvojování si vzorců chování, které jsou od dítěte očekávány. Dítě předškolního věku je již samo schopno vyjmenovat pár svých sociálních rolí (syn, vnuk, kamarád), což vede k postupnému formování vlastní identity (Langmeier, Krejčířová, 2006; Mertin a Gillernová (eds), 2015).

Vlivem přijímání společenských norem se dítě vyvíjí i z hlediska morálně-etnického. Se zvnitřněním těchto norem přichází i rozvoj dětského svědomí. A pokud dítě již ví „co může“ a „co nemůže“, není potřeba tolik přímé regulace dospělými. Samozřejmě nic není černobílé a i předškolní dítě, které již má vyvinuté svědomí, tyto nastavené normy často porušuje, neb potřebuje zjistit, jaká bude reakce nás dospělých, pokud neposlechne. Velice často následuje pocit viny a to až takový, že na sebe jde dítě raději žalovat, než aby těmto pocitům muselo čelit (E. H. Erikson toto období nazval **konfliktem mezi iniciativou a pocitem viny**) (Mertin a Gillernová (eds), 2015).

Jak jsme zmínili již dříve, předškolák má potřebu být aktivní, zvědavý, poznávat a zkoumat svět. Proto je stabilní zázemí v rodině potřeba ještě mnohem více než v obdobích předcházejících. Aby dítě prospívalo, musí mít splněné kromě základních biologických potřeb i potřeby stability, zázemí, trvalosti a bezpečí. Dítě, které tyto potřeby uspokojeny nemá, přestane být zvědavé, bude se bát odpoutat se od své rodiny, a naopak se bude fixovat v nejistých vztazích (Mertin a Gillernová (eds), 2015).

Na závěr kapitoly je zcela na místě zmínit frustraci předškolních dětí s EBC. Téma je to velice rozsáhlé, zmiňme tedy alespoň pro zajímavost, jak taková frustrace může vzniknout a jak ji poznáme. Dítě se stane frustrovaným pravidelným neuspokojováním základních potřeb, které se projeví vznikem klasických obranných mechanismů. Může se jednat například o agresivní projevy vůči sobě a okolí, uzavření se před okolím, nebo „návrat“ do

přecházejících vývojových stádií (např. dítě, které již zvládlo základní hygienické návyky, se začne opětovně pomočovat) (Mertin a Gillernová (eds), 2015).

Je to tedy situace, která je charakteristická vznikem určité překážky, jež dítěti brání uspokojit určité potřeby. Nakonečný (2004) rozděluje tyto překážky na vnitřní a vnější. Pokud bychom hovořili o překážce vnější, máme na mysli buď skutečnou fyzickou blokádu, která dítěti brání například vstoupit do místnosti, anebo blokádu psychickou, která je způsobena určitým jednáním jiného jedince (např. zákazy). Za vnitřními zdroji frustrace pak stojí především zvnitřněné hodnoty daného člověka a jeho morální imperativ, který v daných situacích v jedinci probouzí pocit plachosti nebo viny a díky tomu nedojde k uspokojení jeho potřeb (Hartl a Hartlová, 2010; Nakonečný, 2004).

Mezi základní projevy frustrace řadíme například již zmíněnou **agresi**. Dítě se prostřednictvím násilí snaží překážku, která mu brání v uspokojování jeho potřeb, násilně odstranit. Jedná se zejména o agresivní chování vůči okolí (směřované na fyzické předměty nebo ostatní děti), v mnoha případech je agrese cílená i na vlastní osobu. Další obvyklou reakcí, zejména právě u dětí, je **regrese**, tedy sklon k méně zralému chování, které ve svém vývoji již dávno překonal (např. již zmiňované pomočování). Mezi další obranné mechanismy uveďme například **kompenzaci** (náhradní uspokojování), **fixaci** (stereotypní pokusy o zdolání překážek), **izolaci** a **vytěsnění** (Hartl a Hartlová, 2010; Hošek 1994; Nakonečný, 2004, Freudová, 2006).

Jako předškolní pedagogové bychom jistě měli vědět, že každé dítě je vůči frustraci různě odolné. Tuto psychickou odolnost v odborné literatuře nazýváme jako **frustrační toleranci**, která je dána dědičnými (temperament), typologickými a výchovnými vlivy, vlivem životasprávy aj. Je však stále důležité mít na paměti, že frustrační tolerance je několikanásobně nižší než u dospělých a pokud se nepřekoná, může vést až k deprivaci dítěte (Hošek, 1994; Nakonečný, 2004).

4 Zařazení dítěte s EBC do vzdělávací soustavy v rámci předškolního vzdělávání

Vstup do mateřské školy představuje velkou životní změnu jak pro samotné dítě, tak i pro jeho rodiče. Je to období, kdy se dítě pomalu odpoutává od rodiny a vstupuje do zcela nového prostředí, ve kterém potkává nové lidi a utváří si k nim vztahy. Nástup do mateřské školy tedy představuje velkou změnu, na kterou každé dítě (ať už je zcela zdravé nebo se speciálními vzdělávacími potřebami) bude reagovat jinak.

Spolu se nyní pokusíme o stručný vhled do současné mateřské školy, nastíníme si možnosti integrace dítěte s EBC a podrobněji se podíváme na Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání, podle kterého se řídí všechny mateřské školy v České republice.

4.1 Vzdělávání dítěte s EBC v mateřské škole

Rok 1990 se nese v duchu společensko-politických změn, které se odrazily nejenom ve společnosti jako takové, ale i v oblasti pedagogiky. Odchod komunistů otevírá dveře novým přístupům, které dávají do popředí dítě a jeho individuální potřeby. Díky uvolnění systému jednotných škol a znovu otevřeným hranicím k nám mají možnost opět pronikat prvky reformní pedagogiky a jejich programy jako je např. Montessori pedagogika, program Začít spolu, Waldorfská pedagogika aj. Postupem času se uvolňuje i režim v mateřských školách a vzniká nový školský zákon č. 561/2004, který dovoluje zřizovat třídy pro děti různého předškolního věku a integrovat děti se speciálními vzdělávacími potřebami do běžných mateřských škol. V současné době již neexistují jednotné metodické postupy, které by určovaly, jak se má pracovat v mateřských školách, učitelé mohou tedy na základě Školního vzdělávacího plánu uplatňovat vlastní iniciativu a kreativitu (Kořátková, 2014; Musil, 2014).

Jak již bylo řečeno, v současnosti mohou rodiče dětí s EBC uvažovat o začlenění dítěte jak do zcela běžné, tak do „speciální“ mateřské školy/třídy, které jsou zřízené podle §16 školského zákona. Vždy je ale důležité mít na paměti, že neexistují žádná obecná pravidla, podle kterých bychom se mohli rozhodnout, jakým způsobem se dítě bude vzdělávat. Středem zájmu musí být vždy především dítě a jeho individuální potřeby. Pokud by si rodič nebyl jistý, jakou cestu pro své dítě zvolit, je jistě na místě poradit se ať už s pracovníky DEBRY ČR, ošetřujícími lékaři dítěte nebo psychology a speciálními pedagogy z Pedagogicko-psychologických poraden či Speciálně pedagogických center (Mertin a Gillernová, (eds.), 2015).

Vzhledem k zaměření naší práce se ale budeme věnovat především integrativnímu vzdělávání, tedy vzdělávání dítěte EBC v běžné mateřské škole. Podle Michalíka a kol. (2012) by měla každá mateřská škola, která přijímá dítě s jakýmkoliv vzácným onemocněním splňovat alespoň určité minimální požadavky. Kromě náležitosti správného řízení, poskytování speciálních pomůcek a řešení architektonických bariér můžeme hovořit především o **celkové atmosféře ve škole**. Ta je ovlivněna jak pedagogy, tak i dětmi, které do mateřské školy docházejí. Dalším neméně důležitým aspektem při integraci dítěte je odborná a lidská úroveň pedagogů, kteří by měli být schopni mezi sebou komunikovat a předávat si rady a zkušenosti (Michalík a kol., 2012).

Obecné tvrzení, že každé dítě je jiné platí i v případě dětí s onemocněním EBC. I stejné onemocnění může mít jiné projevy, formy a dopady na osobnost dítěte. Je tedy potřeba přistupovat ke každému dítěti zcela individuálně. Klíčovým dokumentem pro integraci dítěte s EBC je **Individuální vzdělávací plán** (dále IVP), na který má dítě právo po přiznání 2.-5. stupně podpůrných opatření. Zhotovuje se na základě doporučení školského poradenského zařízení, zodpovídá za něj ředitel školy a spočívá zejména v úpravách metod a forem vzdělávání, časového rozvržení a popřípadě i v úpravě očekávaných výstupů (Michalík a kol., 2012; Vyhláška č. 27/2016).

Integrace dítěte s EBC do mateřské školy je ovlivněna zcela jistě druhem a stupněm onemocnění. Na vstup do mateřské školy je vhodné dítě připravovat a pozitivně motivovat. Je zbytečné a nevhodné, aby bylo dítě stresováno obavami či nereálnými očekáváními rodičů/popř. dalších dospělých. Je třeba mít na paměti, že podstata integrativního vzdělávání netkví v „normalizaci“ dítěte, ale v poskytnutí odpovídající pedagogické podpory, kterou dítě potřebuje. Účast dítěte s EBC na školních aktivitách je velice žádoucí, nicméně vždy se musíme řídit aktuálním zdravotním stavem dítěte (Michalík a kol., 2012).

Neméně důležitou roli ve správné integraci hraje i sociální status dítěte ve třídě. Velice složitá otázka, která řeší, jak se dítě začlenilo do kolektivu vrstevníků a jakým způsobem na něj děti reagují. Podle Michalíka a kol. (2012) se povětšinou setkáváme s pozitivními reakcemi, nicméně i reakce negativní nejsou neobvyklé. Mezi další funkce předškolního pedagoga tedy můžeme zařadit i jistou funkci „monitorovací“, která pedagogovi umožní zjišťovat vztahy v kolektivu a popřípadě s nimi vhodným pedagogickým působením pracovat. (Michalík a kol., 2012).

4.2 Rámcový vzdělávací program

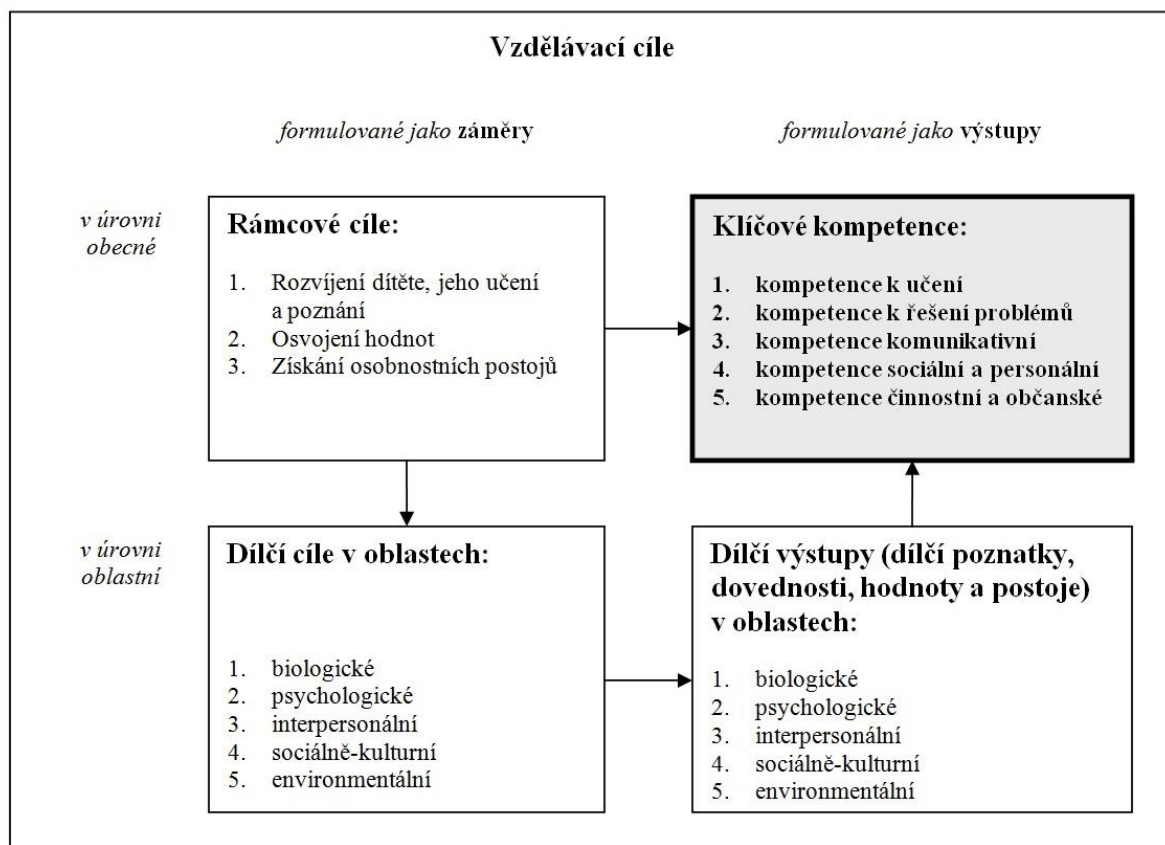
Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání (dále jen RVP PV) je závazným kurikulárním dokumentem na státní úrovni, který vymezuje hlavní požadavky, podmínky a pravidla institucionálního předškolního vzdělávání. „*Tato pravidla se vztahují na pedagogické činnosti probíhající ve vzdělávacích institucích zařazených do sítě škol a školských zařízení. Jsou závazná pro předškolní vzdělávání v mateřských školách, v mateřských školách zřízených podle § 16 odst. 9 školského zákona, v lesních mateřských školách a v přípravných třídách základních škol.*“ (RVP PV, 2018, str. 5). RVP PV představuje jakýsi obecný rámec, který dává prostor každé mateřské škole vypracovat si a realizovat svůj vlastní školní vzdělávací program. Každý školní vzdělávací program ale musí splňovat základní požadavky na vzdělávání obsažené právě v RVP PV (Musil, 2014).

Dle RVP PV (2018) by předškolní vzdělávání mělo navazovat na rodinnou výchovu a vytvářet takové vstřícné a podnětné prostředí, ve kterém se dítě bude cítit dobře, a v němž budou respektovány jeho jak individuální, tak i věkové zvláštnosti. Tyto zvláštnosti by pak měl pedagog zohledňovat při tvorbě jednotlivých činností a při výběru vhodných forem a metod vzdělávání, jako je například prožitkové a kooperativní učení hrou nebo činnostmi, popřípadě situační učení, prostřednictvím kterého se dítě učí novým dovednostem a schopnostem přímo v konkrétních situacích. V předškolním vzdělávání můžeme jistě uplatňovat i tzv. spontánní sociální učení, který je založený na principu nápodoby (RVP PV, 2018).

RVP PV pracuje se čtyřmi cílovými kategoriemi. Jedná se o cíle v podobě záměrů a cíle v podobě výstupů, a to jak na úrovni obecné, tak na úrovni oblastní. Konkrétně hovoříme o těchto kategoriích:

- **Rámcové cíle** – formulují univerzální záměry v předškolním vzdělávání
- **Klíčové kompetence** – z rámcových cílů vycházejí obecnější výstupy v podobě klíčových kompetencí, kterých by mělo dítě na konci předškolního vzdělávání dosáhnout
- **Dílčí cíle** – konkrétní záměr, který přísluší jednotlivým vzdělávacím oblastem
- **Dílčí výstupy** – konkrétní poznatky, dovednosti, postoje a hodnoty (RVP PV, 2018).

Pro lepší přehlednost uvádíme tabulku vzdělávacích cílů (RVP PV, 2018):



RVP PV (2018) dále vymezuje obsah předškolního vzdělávání, který se skládá z pěti oblastí:

- 1) **Dítě a jeho tělo** (biologická oblast)
- 2) **Dítě a jeho psychika** (psychologická oblast)
- 3) **Dítě a ten druhý** (interpersonální oblast)
- 4) **Dítě a společnost** (sociálně kulturní oblast)
- 5) **Dítě a svět** (environmentální oblast)

I přes to, že je vzdělávací obsah rozdělen do několika oblastí, měli bychom zachovat integrované pojetí vzdělávání, respektující celistvost osobnosti dítěte. Předškolní pedagog by měl tedy vytvářet takové činnosti, ve kterých se budou tyto oblasti vzájemně prolínat, ovlivňovat a navazovat na sebe (RVP PV, 2018).

Aby mohlo dojít k realizaci předškolního vzdělávání, musí každá mateřská škola splňovat určité podmínky, které jsou vymezeny zejména ve vyhlášce č. 14/2005 o předškolním vzdělávání a v RVP PV – ten pracuje s následujícími podmínkami:

- věcné (materiální) podmínky – dostatečně velké prostory, které splňují hygienické i bezpečnostní podmínky, hračky a pomůcky přiměřené věku dětí aj.

- životospráva dětí – plnohodnotná strava, pravidelný denní režim
- psychosociální podmínky – dítě i dospělý by se měl ve třídě cítit dobře, spokojeně a v bezpečí
- organizace chodu MŠ – pružnost denního řádu, vyvážený poměr spontánních a řízených činností, které vycházejí z potřeb a zájmů dětí
- řízení mateřské školy – povinnosti, pravomoci a úkoly všech pracovníků v mateřské škole jsou jasně vymezeny, ředitel tvoří takové prostředí, které je založené na vzájemné důvěře a toleranci
- personální a pedagogické zajištění – všichni pedagogové jsou kvalifikovaní pro práci v mateřské škole a ti, kterým část odbornosti chybí, si ji průběžně doplňují
- spoluúčast rodičů (Musil, 2014; RVP, 2018).

V RVP PV (2018) nalezneme i kapitolu pro nás zásadní, a to kapitolu o vzdělávání dětí se specifickými vzdělávacími potřebami (dále SVP). Jak již víme, koncepce RVP PV vychází z respektování individuálních potřeb a možností dítěte. Předškolní pedagogové by se měli snažit vytvořit takové optimální podmínky, ve kterých se bude rozvíjet osobnost každého dítěte, a to jak dítěte intaktního, tak i dítěte se zdravotním postižením. I proto můžeme tento kurikulární dokument považovat za základní východisko i pro přípravu vzdělávacích programů pro děti se speciálními vzdělávacími potřebami. A to jak v případě docházení do běžné mateřské školy, tak i do mateřské školy zřízené podle §16 školského zákona. (RVP PV, 2018).

Přesto, že se rámcové cíle a záměry předškolního vzdělávání dětí s EBC neliší od vzdělávání dětí intaktních, je třeba mít na paměti, že k naplňování těchto cílů je zapotřebí přiznání podpůrných opatření. Tato opatření poté pedagog zahrnuje do svých vzdělávacích strategií (RVP PV, 2018).

4.3 Podpůrná opatření

Podpůrná opatření jsou vymezena ve **školském zákoně č. 561/2004 Sb. (§16)** a ve **vyhlášce č. 27/2016 Sb. o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných** a můžeme je považovat za jeden z nejdůležitějších faktorů úspěšné integrace. Jedná se o taková opatření, která jsou pro děti se speciálními vzdělávacími potřebami nezbytná a jsou potřebná k úpravě vzdělávání takovým způsobem, který bude odpovídat jejich zdravotnímu stavu, kulturnímu prostředí nebo jiným životním podmínkám dítěte (Zákon č. 561/2004 Sb.).

Školský zákon stanovuje pět stupňů podpůrných opatření (dále PO), která jsou rozdělena podle organizační, pedagogické a finanční náročnosti. Druhému až pátému stupni vždy předchází vyšetření v Pedagogicko-psychologické poradně, nebo ve Speciálně pedagogickém centru, který v rámci doporučení stanoví stupeň podpůrných opatření a podá návrh na úpravu metod a forem vzdělávání. Podmínkou musí být vždy předchozí písemný souhlas rodiče nebo zákonného zástupce. První stupeň pak může mateřská škola uplatňovat i bez doporučení školského poradenského zařízení (Zákon č. 561/2004 Sb.; vyhláška č. 27/2016).

Obecně můžeme říci, že PO u dětí předškolního věku s EBC spočívají zejména v poskytování poradenské pomoci školy a školského poradenského zařízení; v úpravě organizaci, obsahu, hodnocení, forem a metod vzdělávání; ve využití kompenzačních pomůcek a v zajištění funkce asistenta pedagoga. Děti s SVP mají dále právo vzdělávat se s upravenými očekávanými výstupy, pomocí již několikrát zmiňovaného Individuálního vzdělávacího plánu (Michalík, Baslerová, Felcmanová, 2015; Zákon č. 561/2004 Sb.; vyhláška č. 27/2016 Sb.).

V mateřské škole se nejčastěji setkáme s těmito třemi podpůrnými opatřeními: plán pedagogické podpory, Individuální vzdělávací plán a asistent pedagoga.

4.3.1. Plán pedagogické podpory

Plán pedagogické podpory (PLPP) využíváme v mateřské škole u dítěte v prvním stupni podpory. Takový stupeň není legislativně upraven a záleží tedy pouze na dané mateřské škole, jakou formu a obsah tento dokument bude mít. Je důležité vědět, že Plán pedagogické podpory není závislý na zprávě a doporučení ze školského poradenského zařízení. Jinými slovy, pro přiznání 1. stupně PO a následné vypracování PLPP nemusí být dítě vyšetřeno v Pedagogicko-psychologické poradně nebo ve Speciálně pedagogickém centru. Plán by měl

zahrnovat popis speciálních vzdělávacích potřeb dítěte, stanovení cílů podpory a způsob vyhodnocování naplňování cílů. Vyhodnocování by mělo probíhat pravidelně, přičemž první zhodnocení by mělo proběhnout nejpozději 3 měsíce po přiznání PO. V případě, kdy nastavená opatření pomáhají v naplňování stanovených cílů, dále jej škola využívá po takovou dobu, která bude pro dítě efektivní. Pokud škola zjistí, že taková opatření nestačí a nenastalo očekávané zlepšení, doporučí zákonnému zástupci vyšetření ve školském poradenském zařízení, které provede diagnostiku a stanoví, zda není potřeba využít PO z vyšších stupňů podpory (Michalík, Baslerová, Felcmanová, 2015; NPI ČR, 2017; vyhláška č. 27/2016 Sb.).

4.3.2. Individuální vzdělávací plán

Individuální vzdělávací plán (IVP) je závazným dokumentem, který slouží k zajištění speciálních vzdělávacích potřeb dítěte, kterému byl přiznán 2.-5. stupeň PO. Vychází ze Školního vzdělávacího programu a je součástí dokumentace dítěte ve školní matrice. Tento dokument zpracovává škola na základě doporučení školského poradenského zařízení a žádosti zákonného zástupce dítěte, a to bez zbytečných odkladů, nejpozději však měsíc od obdržení náležitých dokumentů (vyhláška č. 27/2016 Sb.)

„Individuální vzdělávací plán obsahuje údaje o skladbě druhů a stupňů podpůrných opatření poskytovaných v kombinaci s tímto plánem, identifikační údaje žáka a údaje o pedagogických pracovnících podílejících se na vzdělávání žáka“ (vyhláška č. 27/2016 Sb.). Součástí IVP by měly být i informace o úpravě obsahu, metod a forem vzdělávání, o časovém a obsahovém rozvržení edukace a popřípadě i o úpravě očekávaných výstupů dítěte. Z §18 školského zákona vyplývá, že za tvorbu IVP odpovídá ředitel mateřské školy, nicméně práce na této tvorbě by měla být týmová. S konečným zpracováním IVP škola seznamuje celý pedagogický sbor a zákonného zástupce, který svůj souhlas stvrdí podpisem dokumentu. Školské poradenské zařízení společně se školou poté sledují a nejméně jednou ročně vyhodnocují plnění a dodržování postupů obsažených v IVP (Lechta, 2010; vyhláška č. 27/2016; Zákon č. 561/2004).

4.3.3. Asistent pedagoga

Své místo při integraci dítěte s EBC jistě zastává i funkce asistenta pedagoga (AP), jehož činnost významně napomáhá při zkvalitnění vzdělávání dítěte se speciálně vzdělávacími potřebami. Dle zákona o pedagogických pracovnících (563/2004 Sb.) je asistent pedagoga pedagogickým pracovníkem, který napomáhá jinému pedagogickému pracovníkovi organizovat a uskutečňovat vzdělávání. Náplň jeho práce spočívá zejména v podpoře pedagoga a to zpravidla při práci se skupinou dětí se speciálními vzdělávacími potřebami, v pomoci při adaptaci dětí se SVP a v nácviku sebeobsluhy. Významným způsobem napomáhá i v komunikaci a to nejenom s dítětem, ale i s jeho zákonnými zástupci. Asistent pedagoga podporuje dítě při dosahování vzdělávacích cílů a snaží se ho vést k co největší samostatnosti (Teplá, Felcmanová, 2016; vyhláška č. 27/2016 Sb.; Zákon č. 563/2004 Sb.)

Funkce AP je zřizována ředitelem školy, nutný je však souhlas krajského úřadu a v našem případě i doporučení ze školského poradenského zařízení. Požadavky na vzdělání nám stanovuje **zákon č. 563/2004 Sb., o pedagogických pracovnících**. Asistentem tedy může být člověk, který získal kvalifikaci pro práci AP prostřednictvím vysokoškolského vzdělání v oblasti pedagogických věd, vyššího odborného vzdělání s pedagogickým zaměřením nebo absolvováním střední pedagogické školy. Pokud se chceme stát asistentem pedagoga i bez vzdělání v oblasti pedagogiky, je potřeba si ho doplnit prostřednictvím kvalifikovaného kurzu pro asistenty pedagoga (Zákon č. 563/2004 Sb.)

5 Praktická část

Integrace dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami je v současnosti velmi diskutovaný pojem, který jistě není žádnému pedagogovi a možná ani široké veřejnosti neznámý. Pokud bychom chtěli, našli bychom bezpočet závěrečných prací a publikací, věnující se tomuto tématu. Jak je to ale s integrací dítěte s Epidermolysis bullosa congenita?

Jak již bylo několikrát zmíněno, nemoc epidermolysis bullosa congenita je velmi vzácné onemocnění a v České republice není podloženo tolika výzkumy a publikacemi, kolika bychom si přáli. Nicméně v rámci České republiky můžeme za největší průkopnici v této oblasti jistě prohlásit paní **prim. MUDr. Hanu Bučkovou, PhD.**, která se této problematice věnuje již přes 20 let a ve spolupráci s ostatními odborníky (zmiňme například **prim. MUDr. Renatu Gaillyovou, PhD.**, která se věnuje genetickým faktorům EBC) napsala několik publikací věnující se právě tomuto onemocnění. Oblasti výživy a nutričnímu poradenství u pacientů s EBC se věnuje například **Mgr. Michaela Halbrštátová**, která v současnosti působí jako nutriční terapeut v patientské organizaci DEBRA ČR.

V české literatuře nenacházíme autory, kteří by se zabývali konkrétně integrací dětí s epidermolysis bullosa congenita do běžných mateřských škol. Nejvíce se tomuto tématu přibližují publikace od **prof. Jana Michalíka**, který se ve spolupráci s ostatními odborníky zabývá mimo jiné právě i školní integrací dětí, žáků a studentů se vzácným onemocněním. V rámci diplomové práce se problematice integrace žákyně s dystrofickou epidermolysis bullosa do hodin tělesné výchovy zabýval **Mgr. Roman Kepič**, který svou práci nazval *„Integrace žáka s nemocí epidermolysis bullosa dystrophica do školního vzdělávání na prvním stupni základní školy se zvláštním zaměřením na výuku tělesné výchovy.“* Tento výzkum nám velmi pomůže při porovnávání výsledků, kterých jsme dosáhli vlastním výzkumným šetřením. Za velkého pomocníka při integraci dětí s EBC můžeme jistě považovat i neziskovou organizaci DEBRA ČR, o jejíž založení se zasloužila již zmiňovaná paní prim. MUDr. Hana Bučková, PhD.

5.1 Cíle

Hlavním cílem bakalářské práce je prostřednictvím dvou kazuistik upozornit na možnosti integrace dítěte s epidermolysis bullosa congenita do předškolního vzdělávání v rámci běžné mateřské školy.

Dílčí cíle:

- posoudit pohled rodiče dítěte s EBC na proběhlou integraci do mateřské školy
- zjistit, jaké vztahy panují mezi vrstevníky a dítětem s EBC v prostředí mateřské školy
- prozkoumat, zda předškolní pedagog při své práci s dítětem s EBC využívá speciálně pedagogické metody
- zjistit, jaký postoj zauímají předškolní pedagogové při integraci dětí s EBC do prostředí běžné mateřské školy

5.2 Výzkumné otázky

VO 1: Jak vnímají rodiče dítěte s EBC proběhlou integraci?

VO 2: Jaký je pohled předškolních pedagogů na integraci dítěte s EBC?

VO 3: Jakým způsobem se chovají ostatní vrstevníci k dítěti s EBC?

VO 4: Využívá předškolní pedagog při své práci s dítětem s EBC speciálněpedagogické postupy?

5.3 Metody výzkumu

Jak již jistě víme z teoretické části práce, onemocnění epidermolysis bullosa congenita je velmi vzácné genetické onemocnění, které v České republice postihuje zhruba 250 až 300 lidí. Toto číslo ale představuje osoby jakéhokoliv věku a je tedy potřeba podotknout, že počet dětí předškolního věku s tímto onemocněním bude ještě mnohem menší. I proto jsme se rozhodli využít metody kvalitativního výzkumu, který bude v našem případě nejvhodnější.

Náš výzkum byl zrealizován pomocí kazuistiky (případové studie). Hendl (2016) tuto metodu definuje jako detailní studium jednoho nebo několika málo případů. V porovnání s kvantitativním výzkumem, při kterém sbíráme poměrně zredukované množství dat od mnoha jedinců (nebo případů), v případové studii sbíráme naopak velké množství dat, ale jenom od jednotlivce nebo několika málo jedinců (Hendl, 2016).

Podle Hendla (2016) existuje několik typů případové studie, my však využijeme pouze případovou studii **osobní**, která pozorně zkoumá určité aspekty jedince (Hendl, 2016).

5.4 Metody sběru dat

Ke sběru dat jsme využili především rozhovory s rodiči dítěte a s jeho učitelkami v mateřské škole. Rozhovory byly polostrukturované (s rodiči) a strukturované (s učitelkami) a vzhledem k současné situaci, která je spojená s vyšším výskytem onemocnění Covid-19, probíhaly přes platformu Zoom. S jednou maminkou rozhovor proběhl osobně.

Informantům byl před začátkem rozhovoru objasněn cíl výzkumu a byli informováni o délce rozhovoru a nutnosti nahrávání ho na diktafon. Žádný z informantů neměl proti nahrávání žádné námítky. V rámci zachování ochrany osobních údajů byl rodičům předložen informovaný souhlas a oni svým podpisem stvrdili svůj souhlas se zpracováním citlivých dat do praktické části práce.

Při vedení rozhovoru jsme se snažili dodržet zásady pro vedení interview. Naším cílem bylo vytvořit takové příjemné a empatické prostředí, ve kterém se dotazovaný bude moci o dané problematice bez obav rozprávět. Jak již zmiňujeme výše, využili jsme metody jak polostrukturovaného, tak i strukturovaného rozhovoru. Rozhovor polostrukturovaný, který proběhl s rodiči, spočíval v sestavení několika otázek, při kterém nám ale zůstala i volnost formulovat další otázky dle situace. Strukturovaný rozhovor s otevřenými otázkami sestával z otázek formulovaných tak, abychom zjistili, co nejvíce informací o průběhu integrace dítěte

s EBC do mateřské školy a zároveň nám pak usnadnil analýzu těchto získaných dat (Hendl, 2016).

5.5 Charakteristika výzkumného vzorku

Výzkumný vzorek tvoří 2 šestileté dívky s Epidermolysis bullosa congenita, které navštěvují běžné mateřské školy. V obou rodinách se onemocnění vyskytlo poprvé a v obou případech se jedná o onemocnění s autosomálně recesivní dědičností. Pro zachování anonymity jsme pro potřeby této práce pozměnili jejich jména na Markétu a Lucii, přičemž Markéta se narodila s dystrofickou formou a Lucie s junkční formou onemocnění.

Nedílnou součástí výzkumu tvořili i rodiče těchto dětí, zejména pak maminky, s kterými byl rozhovor uskutečněn, a které nám do práce přinesly mnoho důležitých informací. Ty byly následně zohledněny při tvorbě jednotlivých kazuistik.

Šetření se zúčastnily i dvě paní učitelky, které nám informace doplnily o jejich pohled na integraci daného dítěte s EBC do jejich mateřské školy.

5.6 Harmonogram a časové rozložení výzkumu

- a) Studium a rozbor literatury (červen–prosinec 2020)
- b) Sestavení obsahu práce, cíle a výzkumných otázek praktické části (červen-září 2020)
- c) Sestavení teoretické části práce (říjen-prosinec 2020)
- d) Sestavení polostrukturovaného rozhovoru pro rodiče, získání informovaného souhlasu informantů (leden-únor 2021)
- e) Realizace polostrukturovaných rozhovorů (únor 2021)
- f) Sestavení strukturovaného rozhovoru pro pedagogy (únor 2021)
- g) Realizace strukturovaných rozhovorů (březen 2021)
- h) Analýza získaných dat (únor-březen 2021)
- i) Sestavení praktické části práce (leden-duben 2021)

6 Výsledky výzkumného šetření – kazuistiky

6.1 Kazuistika č. 1

6.1.1. Osobní anamnéza

Lucie je děvče, narozené v srpnu roku 2014, které trpí vzácným onemocněním epidermolysis bullosa junctionalis s autosomálně recesivní formou dědičnosti. Lucie se navíc narodila s podtypem, který nebyl dosud popsán, a tak rodina neví, kam nemoc bude v budoucnu směřovat a jak moc to ovlivní životy Lucie a celé její rodiny.

Průběh těhotenství matky probíhal bez větších komplikací, porod byl v termínu, nicméně musel být proveden pomocí císařského řezu. Ihned po narození byly známky nemoci velmi značné. Lucie se totiž narodila bez kůže na nohou a postupem času se jí začaly tvořit i velké generalizované puchýře na rukou a na obličeji. Následoval tedy převoz do Fakultní nemocnice v Hradci Králové na dětskou jednotku intenzivní péče a po pár dnech byla Lucie převezena do Fakultní nemocnice v Brně, kde se jí ujali odborníci z EB centra. Matka se za dcerou dostala až po několika dnech, protože se sama musela vzpamatovat z chirurgické operace.

V Brně byla provedena kompletní diagnostika, která spočívala především v kožní biopsii. Malý náznak naděje rodina pocítila při vyslovení hypotézy, že by se mohlo jednat o simplexní, a tedy i o mírnější formu onemocnění, avšak po dvou měsících padl verdikt: jednalo se o mnohem vzácnější formu nemoci, nesoucí název Junkčnické epidermolysis bullosa.

Již od narození se Lucie potýká s běžnými komplikacemi, které k nemoci obecně patří. Kolem druhého roku ale začala mít problém i s vyprazdňováním stolice. V oblasti konečníku se jí tvořily veliké puchýře, které způsobovaly velké bolesti a zapříčinily, že Lucie raději přestala chodit na záchod. Tento problém naštěstí vyřešil lék s názvem Forlax, jež zvyšuje obsah vody ve stolici a usnadňuje tak vyprazdňování. Kromě Forlaxu celý život užívá udržovací dávku antibiotik, které brání v rozvoji kožních infekcí. Další komplikace spočívá ve velkých generalizovaných puchýřích na dolních končetinách, zejména pak na levé noze, které jí brání v déle trvajícím pohybu. Momentálně se nejvíce pohybuje v kočárku, ze kterého ale v nejbližší době vyroste a bude tedy potřeba pořídit invalidní vozík. Lucie, i celá její rodina tento fakt přijala velice pozitivně, Lucie se na něj dokonce těší, protože už bude jezdit jako „velká holka“.

Pravidelně jednou až dvakrát do roka navštěvuje specialisty z EB centra v Brně a je v péči kožní lékařky, gastroenterologa, nutričního poradce, ortopeda a hematologa. V říjnu roku 2020 musela Lucie podstoupit operaci, protože ji začal zarůstat poševní vchod, avšak žádné další operace momentálně plánované nejsou.

Závažné problémy s příjmem potravy se u Lucie neobjevují, není tedy nutné krmit ji pomocí sondy. V současnosti Lucie váží 16 kilogramů při výšce 120 centimetrů (BMI=11,1). Vyhýbá se tvrdým potravinám, které by ji v krku mohly způsobit puchýře. Pokud i tak puchýř vznikne, maminka Lucii do jídla nenutí a snaží se jí zajistit dostatečný příjem tekutin. Co se týče stravování obecně, je Lucie poněkud vybíravá. Nejraději má řízky nakrájené na malé kousky. Ráda pije nutridrinky a ovoce rozmixované na smoothie.

V případě Lucie se i samostatnou kapitolou stává oblečení. Pokročilost onemocnění totiž Lucii nedovoluje nosit oblečení s jakýmkoliv švem a všechno se tak musí šít naruby. V běžných obchodech většinou takové věci, které jsou vhodně řešené nenajdeme, a tak si většinu věcí šije buďto sama maminka, babička Lucie, nebo dílna, která oblečení ušije na zakázku. Nutností je i každodenní nošení ochranných rukavic.

Co se týče ošetřování ran, veškerou péči zajišťuje zejména maminka a Lucčina osobní asistentka.

6.1.2. Rodinná anamnéza

Rodiče středního věku – matka i otec bez závažných zdravotních obtíží. Matka je zaměstnaná jako kadeřnice, otec pracuje jako vedoucí pracovník úklidu. Lucie má jednoho staršího sourozence, bratra, kterému je 11 let. Ani u něho nezaznamenáváme žádné zdravotní obtíže. Navštěvuje běžnou základní školu. V rámci genetiky nebyl zatím testován, zda není nosičem špatného genu, který by způsoboval epidermolysis bullosa congenita. Pro zajímavost zmiňme, že celá rodina v rámci prevence pravidelně navštěvuje dětskou psycholožku.

Prarodiče z obou stran bez závažných zdravotních obtíží. V celé rodině nejsou zaznamenána žádná kožní onemocnění.

6.1.3. Sociální anamnéza

Lucie bydlí se svými rodiči a bratrem v rodinném domku ve východních Čechách. V rámci budoucí potřeby invalidního vozíku je zajištěna bezbariérovost jak venkovního, tak i vnitřního prostředí. Mezi její koníčky patří dle slov maminky typicky holčičí věci. Má ráda panenky, stavebnice, hudbu i tanec. Svou oblibu nachází i ve výtvarných činnostech. Nejraději maluje štětcem, pastelkami se jí ale kreslí hůře, neboť jí držení tužky způsobuje bolest.

Ke své rodině má velmi blízký vztah, všichni se snaží navzájem se podporovat. Nejvíce se přátelí s dětmi z mateřské školy. V předešlé mateřské škole si dokonce udělala takové kamarády, že se vzájemně navštěvovali i u sebe doma, byla pozvána na jejich narozeninové oslavy apod.

Z rozhovoru s maminkou vyplývá, že u Lucie zatím nepozoruje žádné psychické problémy, byť už si uvědomuje, že nemůže dělat všechno, co by chtěla. Zde je ale vidět, že se jí rodina snaží podporovat a vysvětlovat, že každý člověk, ať už zdravý, nebo nemocný, má „něco“. Slovy maminky: „*Někdo je malý, někdo moc vysoký, někdo je tlustý, druhý má zase fialové vlasy...*“ A tím se Lucie prozatím řídí. Je to spokojené, veselé a živé dítě, které si rádo hraje a užívá života.

Kromě psychické náročnosti, která je nezpochybnitelná, měla rodina od samého začátku strach i z náročnosti finanční. Této oblasti se tedy skoro hned po narození Lucie začal věnovat Lucčin tatínek, který založil neziskovou organizaci, jejíž název v rámci zachování citlivých údajů neuvádíme. Tato organizace nejen že šíří osvětu o epidermolysis bullosa congenita, ale zároveň i pořádá různé běhy, sbírky a koncerty, které Lucii a její rodině zajistí zakoupení speciálních pomůcek ke každodennímu ošetřování, jež nejsou hrazeny pojišťovnou.

V současné době rodina čerpá i příspěvek na péči ve třetím stupni podpory a vlastní kartu ZTP, která jim nejvíce pomáhá při parkování v areálu Fakultní nemocnice Brno a Lucie tak nemusí překonávat delší trasu pěšky.

6.1.4. Školní anamnéza

Nelehké období nastalo pro rodiče Lucie tehdy, když se snažili nalézt vhodnou mateřskou školu, která by dívku bez problémů přijala. Dvě mateřské školy dokonce Lucii odmítli přijmout, a to i přesto, že z hlediska kapacity mělo vedení jednotlivých škol prostor pro přijetí dalšího dítěte. V létě roku 2019 se na ně ale usmálo štěstí a nakonec přeci jen našli instituci, která by neměla problém do svého kolektivu přijmout i dítě s epidermolysis bullosa congenita. Konkrétně se jednalo o integrační mateřskou školu, jejíž jméno opět nebudeme vzhledem k ochraně osobních údajů uvádět. Z právního hlediska se jednalo o nestátní zdravotnické zařízení, a tudíž nespadlo pod Ministerstvo školství, mládeže a tělovýchovy, ale pod Ministerstvo zdravotnictví.

Malý kolektiv (do 15 dětí) ve třídě Lucii naprosto vyhovoval a do mateřské školy se vždycky moc těšila. Dle rozhovoru s maminkou vyplývá, že první rok si Lucie „sedla“ jak s učitelkami, tak i s jednotlivými dětmi. Prvotní reakcí učitelek byla nejistota, která ale po týdnu zmizela, jelikož si maminka do třídy pozvala pracovnice z DEBRY, které si pro personál a děti připravily přednášku, ve které hravou formou vysvětlovaly, jak se k Lucii mají chovat, aby jí neublížili a co její nemoc obnáší.

Avšak rok se s rokem sešel a s novým školním rokem přišla bohužel i nová třída plná živějších chlapců, kteří byli na Lucii až moc „divocí“. Ani z hlediska vztahů si Lucie s dětmi už tolik nerozuměla. Maminka se tedy rozhodla, že po roce mateřskou školu změní. S výběrem nové předškolní instituce jí pomohla paní ředitelka a rodina se tak nemusela potýkat s dalšími komplikacemi, které by při hledání mohly nastat.

Lucie se svojí osobní asistentkou tedy zahájily svoji docházku do současné mateřské školy v září roku 2020, nicméně začaly chodit až na začátku října. Tato mateřská škola je malotřídní s věkově smíšenými dětmi, což maminka hodnotí velmi kladně, protože má Lucie možnost komunikovat jak s mladšími, tak i se staršími dětmi. S učitelkami je maminka domluvená, že bude Lucie docházet pouze 2x až 3x týdně, a to pouze na dopoledne.

Adaptace na prostředí proběhla naprosto bez problému. Dle slov paní učitelky můžeme v případě Lucie hovořit dokonce o inkluzi, protože do kolektivu dětí opravdu „vrostla“. Vzhledem k současné situaci, která byla a stále je spojená s vyšším výskytem onemocnění Covid-19 bylo na konci října Lucii doporučeno, aby v rámci prevence do kolektivu nedocházela. Svoji docházku obnovila až v průběhu listopadu. Nicméně ani tato situace Lucii

adaptaci neztížila. Děti se na ni velmi těšily a ptaly se, kdy ji zase uvidí a Lucie se nemohla dočkat, až zase bude moct do kolektivu. Do třídy kvůli této nestandardní situaci ani nepřijely pracovnice z DEBRY, jako tomu bylo v předešlé mateřské škole, avšak z rozhovoru s paní učitelkou vyplývá, že tato návštěva stejně nebyla potřeba. Nenastal totiž žádný problém, který by se v rámci spolupráce Lucie, maminky, její osobní asistentky a paní učitelky, nevyřešil.

Když jsme se paní učitelky ptali na počáteční reakci dětí na přítomnost Lucie, zjistili jsme, že žádná reakce v podstatě neproběhla. Dětem nezáleželo na tom, že má obvázané ruce a nohy, chtěly si s ní pouze hrát stejně jako s ostatními zdravými dětmi. Žádných negativních reakcí ze strany vrstevníků si paní učitelka ani maminka nevšimla.

Co se týče kamarádů, ty si Lucie našla naprosto bez problémů. Podvědomě si k sobě nachází typově podobné dívky, které jsou spíše klidnější, něžnější. Paní učitelka si myslí, že v nalezení přátel Lucii velmi pomáhá i její vstřícná a komunikativní povaha a vysoký intelekt, jehož přítomnost potvrzuje i výsledek Testu školní zralosti, který Lucie v průběhu školního roku absolvovala a který ji dle slov paní učitelky vyšel výborně. V oblasti grafomotoriky bychom jistě našli jisté drobné odchylky od intaktního dítěte, ty jsou ale způsobené Lucčinou nemocí, jež se bohužel nevyhýbá ani dívčím rukám. Vlivem toho se jí potom špatně drží tužka a hůře se jí píše.

Mezi její nejoblíbenější činnosti v mateřské škole patří řízené činnosti a cokoliv, při čem může tvořit. Při výtvarných a pracovních činnostech všechno zvládá sama, jenom při stříhání ji musí dopomáhat její osobní asistentka. Držení nůžek ji totiž opět velice znesnadňují generalizované puchýře na rukou. Velice ráda říká básničky, zpívá a tancuje. Co ovšem ráda nemá jsou pracovní listy určené pro předškoláky, které ale velmi často vypracovává se svojí asistentkou doma a v mateřské škole poté vyhledává spíše jiné, hravější činnosti. Důležité je ale zmínit, že se paní učitelky snaží nevyklouzat Lucii ze žádných činností, ani z těch pohybových. Velkým benefitem je zde Lucčina osobní asistentka, která mnohdy působí i jako jakýsi „živý štít“, který Lucii chrání před nechtěnými srážkami a kolizemi. Vše ale samozřejmě záleží na jejím aktuálním zdravotním stavu – když ji bolí nohy, tak neskáče, nicméně nikdy není z aktivity zcela vyčleněna. I ze slov maminky vyplývá, že to Lucii nedovoluje ani její povaha. Než aby dělala nějakou klidnější činnost sama, tak raději bude přítomna u všech aktivit, které ji mohou způsobit i bolest. Jediné omezení, které uvádí jak maminka, tak i paní učitelka, je pobyt venku, zvláště když je chladný vzduch, který Lucii nedělá dobře. V takovém případě se někdy může stát, že Lucie zůstane ve třídě se svojí osobní

asistentkou a pokračují buďto ve hře, nebo ve výtvarných, popřípadě pracovních aktivitách. Ve většině případů ale Lucie ven chodí a udržuje si s dětmi kontakt ze svého kočárku, ve kterém se pohybuje venku nejčastěji.

Ač se paní učitelky, osobní asistentka i Lucie snaží, aby docházelo k úrazům co nejméně, ne vždy se to povede. Jako každé jiné dítě Lucie občas zakopne, spadne nebo se například srazí s druhým dítětem. V takovém případě následuje okamžité ošetření osobní asistentkou, které nejčastěji spočívá v zalepení vznikajícího puchýře. Osobní asistentka též pomáhá Lucii s veškerými sebeobslužnými činnostmi, ať už je to oblékání (pro Lucii je největší problém nazouvání a zouvání bot), návštěva toalety nebo stravování.

Lucie nemá přiznaný žádný z 5 stupňů podpůrných opatření, vyšetření v Pedagogicko-psychologické poradně podstoupila jenom kvůli odkladu školní docházky. Paní učitelky s Lucií pracují pomocí stejných metod a zásad, jako u kteréhokoliv jiného intaktního dítěte, speciálně pedagogické postupy v tomto případě nejsou vůbec potřeba. Plán pedagogické podpory ani Individuální vzdělávací plán tedy Lucie vypracovaný nemá.

Příští školní rok (září 2021) by byla maminka ráda, kdyby Lucie nastoupila do běžné základní školy, která je situovaná blízko jejího kadeřnického salónu a v případě potřeby by si tak pro Lucii mohla ihned dojít. Maminka by také uvítala možnost využívat technické pomůcky, jako je například tablet, protože v budoucnosti očekává progresi onemocnění, která s největší pravděpodobností Lucii úplně znemožní psát tužkou. Velká změna pro Lucii nastane také z hlediska změny osobní asistentky, která momentálně studuje a od příštího školního roku by chtěla učit v mateřské škole.

6.2 Kazuistika č. 2

6.2.1. Osobní anamnéza

Markéta je šestiletá dívka, narozená v srpnu roku 2014, která se již od narození potýká s dystrofickou formou epidermolysis bullosa congenita s autosomálně recesivní formou dědičnosti. Hned po příchodu na svět se jí na nose a uchu vytvořily boláky, které ale ještě u lékařů nevzbuzovaly podezření, že by se mohlo jednat právě o toto vzácné onemocnění. Lékaři zpozorněli až při novorozeneckém screeningu, při kterém se miminkům odebírá krev z paty. Místo po v pichu zalepili náplastí, kterou později strhli i s kůží. Tato událost se stala jakýmsi pomyslným milníkem v rodině Markéty a započal tak celoživotní běh na dlouhou trať.

Průběh těhotenství matky nenasvědčoval žádnému patologickému nálezu. Matka se pouze potýkala s gestačním diabetem (těhotenskou cukrovkou). Ta posléze matku donutila porodit v Olomouci, sto kilometrů od domova. Porod proběhl v termínu a bez větších komplikací. Když byly Markétě tři dny, byla i s matkou převezena do Fakultní nemocnice v Brně, konkrétně za paní primářkou MUDr. Hanou Bučkovou, PhD., kde se i poprvé seznámily s pracovníky z DEBRA ČR. V Brně pak ležely dalších 14 dní v průběhu kterých se matka učila ošetřovat rány a vše, co souviselo s onemocněním.

V Brně také, stejně jako v předchozím případě, proběhla veškerá diagnostika a genetické vyšetření, které potvrdilo, že se v případě Markéty jedná o recesivní formu epidermolysis bullosa s autosomálně recesivní dědičností.

Markéta se již od narození potýká především s dysfagickými (neboli polykacími) potížemi. Na jazyku a obecně v dutině ústní se jí už od miminka tvořily puchýře, které velkou mírou znesnadňovaly stravování. Jistého zlepšení si maminka všimla v období, kdy ji začaly růst zuby, avšak i v současné době se v této oblasti snadno vytvoří puchýř, zvláště když Markéta sní nějakou tvrdší potravinu. I z těchto důvodů je v současnosti hlídána i nutričním terapeutem, který Markétě navrhnul jídelníček bohatý na základní živiny (s vyšším obsahem bílkovin), vitamíny a minerály, typický právě pro děti s epidermolysis bullosa congenita. Nicméně dodržování takového jídelníčku není tak jednoduché, jak by se mohlo zdát. Markéta je totiž v jídle poněkud vybíravá. Nepomáhá ani fakt, že příjem z potravy z velké části putuje přímo na hojení vzniklých ran a šestnáctikilová Markéta tak má problém i s přibíráním na

váze. Co se týče stravování jako takového, mixovanou stravu ani nutridrinky Markéta sama o sobě nevyhledává, v případě obtíží jí krupicovou kaši, nebo nejí vůbec.

Mezi další komplikace můžeme jistě zařadit i nepřítomnost nehtů jak na horních, tak dolních končetinách a velká generalizovaná ložiska na kolenou, která musí být zakryta Coverflexy (hadicovými obvazy). Veškeré puchýře a rány má ale schované pod oblečením, ruce má zakryté ochrannými rukavicemi, a tak by na první pohled nikdo ani nepoznal, že se potýká s takovouto diagnózou.

Ošetřování vzniklých puchýřů a ran je někdy velmi bolestivá a náročná záležitost, která vyžaduje trpělivost jak na straně rodičů, tak i na straně Markéty. Oba rodiče ale Markétu vedou k samostatnosti i v této oblasti a momentálně si už některé puchýře ošetří sama.

Markéta neužívá pravidelně žádné léky, nicméně vzhledem k problémům s vyprazdňováním musela ve dvou letech podstoupit chirurgický zákrok. Nedostatek příjmu vlákniny totiž Markétě způsoboval časté zácpy, které vyvrcholily až výhřezem konečníku směrem ven. Tento stav se bohužel neobešel bez operace, která ale na pár let pomohla. V současné době se naneštěstí problém vyskytl znovu, a tak rodiče čekají, až se uvolní situace spojená s vyšším výskytem onemocnění Covid-19 a mohli tak zákrok podstoupit ještě jednou. Žádné další operace plánované nejsou.

6.2.2. Rodinná anamnéza

Rodiče jsou středního věku – matka se léčí s atopickým ekzémem, otec je bez závažných zdravotních obtíží. Maminka momentálně pracuje na základní škole jako asistentka pedagoga, tatínek je zaměstnán ve strojírenství jako mistr výroby. Markéta má jednoho sourozence, o sedm let staršího bratra, který dochází do základní školy. Taktéž bez zdravotních obtíží. Z genetického vyšetření vyplývá, že u něj nebyla zaznamenána chybná mutace na úrovni DNA, která by mohla jeho potomkům způsobit epidermolysis bullosa congenita.

Prarodiče z obou stran nemají žádné závažné zdravotní obtíže. Genetickou zátěž maminka neudává. Až na mamčin atopický ekzém se v rodině nevyskytují žádná kožní onemocnění.

Počáteční reakcí rodiny na Markétinu diagnózu byl šok a strach, co se bude dít dál. Maminka se s onemocněním smířila až po dvou letech, největší oporu našla ve svém manželovi a ve své mamince, kteří se snažili pomáhat s ošetřováním a s péčí o domácnost.

6.2.3. Sociální anamnéza

Markéta žije se svojí maminkou, tatínkem a bratrem v malém městě v Olomouckém kraji. Z rozhovoru s maminkou vyplývá, že v rodině panují harmonické vztahy. Vztah mezi sourozenci maminka popsala jako klasický sourozenecký. Jakmile někomu něco je, umí se o sebe hezky postarat, ale ve společném dětském pokoji se umí i pěkně dohadovat. Maminka se je ale snaží stmelovat, tráví čas společnými aktivitami, chodí spolu bobovat a bratr dokonce Markétu někdy vyzvedává z mateřské školy.

Mezi Markétiny největší záliby patří hra s Pet Shopáky, malování a kreslení. Ráda hraje s tatínkem karty Prší a tancuje. Rodiče Markétu dokonce od září zapsali do tanečního kroužku, který ale bohužel proběhl jenom dvakrát, než se situace s onemocněním Covid-19 opět zhoršila a zavřely se tak i všechny zájmové kroužky. Momentálně se začala zajímat už i o „školní“ věci – baví ji počítání a celkově učení se novým věcem.

Markéta je společenské, živé a veselé dítě, v mateřské škole i mimo ni má kamarády. U jedné kamarádky byla zvyklá už i přespávat. Nenechá si ujít žádnou zábavnou činnost, i když ví, že by jí to mohlo způsobit bolest. Například moc ráda jezdí na talíři po zasněženém kopci, i přes to, že má na hýždích puchýře. Maminka takové zapálení považuje za obdivuhodné a my nemůžeme nic než souhlasit.

Psychické problémy u Markéty maminka nepozoruje, ačkoliv sama uznává, že neví, co se jí odehrává v hlavě. V šesti letech si Markéta už samozřejmě uvědomuje, že něco není úplně v pořádku, že není zdravá, jako ostatní děti z mateřské školy. Nemůže s rodinou moc chodit na turistiku, protože by určité vzdálenosti neušla a způsobovaly by jí veliké bolesti, nemůžou jako rodina chodit do veřejného bazénu...Rodina se ale Markétu snaží zapojovat co nejvíc to jde a vymýšlet takové aktivity, které bez problému zvládne. Rodiče si myslí, že dopad na psychiku Markéty se bude vyvíjet až v budoucnu.

Jak již víme, péče o takto nemocné děti je i velmi náročné z hlediska financí, takže i tato rodina musela zažádat o příspěvek na péči ve druhém stupni podpory. Ten byl přiznán až po roce zařizování, neboť revizní lékař příspěvek přiznat nechtěl.

6.2.4. Školní anamnéza

Nalézt vhodnou mateřskou školu pro rodiče Markéty nebyl až tak velký problém, jako tomu bylo v předešlém případě. A to zejména proto, že v malém městě, ve kterém rodina žije, se nacházejí mateřské školy pouze dvě. Problém, kterého se maminka obávala více byl počáteční strach ze strany zaměstnanců, který se ale naštěstí rozplynul po úvodním sezení, ve kterém maminka paní ředitelce a učitelkám vysvětlila celou problematiku onemocnění epidermolysis bullosa congenita, jakým způsobem se mají k Markétě chovat a jak se zachovat v případě úrazu. Společně se domluvily, že drobnější úraz, který by vyžadoval pouze zalepení rány, budou moci ošetřit paní učitelky nebo asistentka pedagoga a v případě většího poranění by pak maminka do mateřské školy došla a ránu ošetřila sama. Výsledek tohoto sezení hodnotí maminka i paní učitelka velice kladně, protože to nastartovalo vzájemnou komunikaci a spolupráci, která je pro integraci Markéty také velice důležitá.

Markéta tedy do mateřské školy nastoupila ve svých třech letech a hned od začátku do ní dochází velice ráda. V rámci vyšetření v Pedagogicko-psychologické poradně ji byl přiznán třetí stupeň podpůrných opatření, díky čemuž má mimo jiné právo i na asistenta pedagoga, který k Markétě dochází na 6 hodin denně. Jelikož se Markéta narodila v srpnu, rozhodla se maminka pro odklad školní docházky – minulý školní rok tak byla Pedagogicko-psychologickou poradnou vyšetřena ještě jednou.

Vzhledem k již zmíněnému třetímu stupni podpůrných opatření byl Markétě vypracován Individuální vzdělávací plán, nicméně metody práce s dítětem se dle rozhovoru s paní učitelkou nijak neliší od metod, které využívají při práci s dětmi intaktními. Jedná se zejména o názorné, slovní a praktické metody. Při výchovně vzdělávacích činnostech se paní učitelky snaží o zachování co největší individualizace, jednotlivé aktivity jsou tedy zaměřené na různé odlišnosti a individuální potřeby dětí. Ve své práci paní učitelky velmi často využívají prožitkové a kooperativní učení hrou.

Prvotní reakcí dětí na přítomnost nemocné Markéty byla spíše zvědavost. S problematikou onemocnění byly děti seznámeny pomocí materiálů jako jsou omalovánky nebo pohádky s danou tematikou, které mateřské škole poskytly pracovnice z DEBRY. Děti byly mimo jiné i paní učitelkou poučeny o tom, že musí být na Markétu opatrní, aby nedocházelo ke zbytečným úrazům a podobně. K tomuto tématu jim velmi pomáhala námětová hra Na lékaře, při které děti Markétu ošetřovaly. I sama Markéta dětem vyprávěla, co všechno se jí může stát, když nebude dávat pozor, vysvětlila jim, proč nosí ochranné rukavičky, proč má

obvázaná kolena a ukazovala ostatním svoje „bebina“. V současnosti jsou děti na Markétu zvyklí, z kolektivu ji nevyčleňují a reagují na ni velmi empaticky a ohleduplně.

Adaptace na kolektiv Markétě nečinila větší obtíže. Z počátku docházky Markéta moc dobře nesnášela odloučení od rodičů, nicméně tato reakce není ani zdaleka neobvyklá, s určitým steskem po mamince se běžně setkáme i u ostatních dětí, kteří začínají chodit do mateřské školy. V současné době Markétě odloučení od rodiny nečiní žádné problémy. V kolektivu dětí je přátelská, společenská a u ostatních dětí velmi oblíbená. Ve skupině mnohdy zastává i dominantní funkci a je ráda středem pozornosti.

Mezi nejoblíbenější činnosti Markéty v mateřské škole patří hry v námětových koutcích, stolní hry, výtvarné, hudební i pohybové činnosti. Markéta je velmi zvědavé dítě, které rádo počítá a celkově se dozvídá nové věci. I v tomto případě z rozhovorů s maminkou a paní učitelkou vyplývá, že Markéta není vylučována z žádných aktivit. Živější činnosti, jako je například rozcvička nebo tancování řeší paní učitelky tím, že se Markéta postaví mírně stranou, aby nedocházelo k nechtěným srážkám a následným úrazům. V současnosti si paní učitelka všimá i jistého pokroku – Markéta už si na sebe dává pozor i sama (například když vidí, že proti ní běží dítě, dává před sebe ruce a uhýbá) a dokáže si sama říct, kdy se vzhledem k momentálnímu zdravotnímu stavu, nemůže účastnit některých pohybových činností.

Co se týče sebeobsluhy, je Markéta jak doma, tak i v mateřské škole vedena k velké míře samostatnosti, nicméně v některých případech jí musí dopomáhat buďto maminka, nebo asistentka pedagoga. Velká generalizovaná ložiska na nohou Markétě velmi znesnadňují oblékání, proto v této oblasti potřebuje nejvíce pomoci. Jedná se zejména o asistenci při navlékání ponožek, kalhot a spodního prádla. Tričko si však zvládne obléknout sama. Pokud bychom se zaměřili na toaletu, tu zvládá Markéta naprosto sama. U jídla musí paní učitelka nebo asistentka Markétu často povzbuzovat, jí pomalu a některá jídla jí dělají vzhledem k její nemoci potíže (např. zelí nebo příliš tvrdá sousta). Pokud je například tužší maso, dopomáhá jí paní asistentka s krájením. Důležité je ale zmínit, že dopomoci ze strany pedagogů i asistentky pedagoga se jí dostane pouze tehdy, když si o pomoc sama řekne.

Od září roku 2021 nastoupí Markéta do běžné základní školy. Maminka vidí velké plus v tom, že je sama asistentkou pedagoga ve škole a bude tak mít letní prázdniny stejně jako Markéta a nebude se muset strachovat, že ji nemá na blízku, kdyby se něco stalo.

Kdybychom to měli shrnout, došli bychom k závěru, že jak maminka, tak i paní učitelka hodnotí proběhlou integraci Markéty do běžné mateřské školy velmi úspěšně. Hned od začátku byla nastavena úzká spolupráce mateřské školy s rodiči, což považujeme za stěžejní. Markéta se v kolektivu dětí cítí velmi dobře a ve společnosti vrstevníků je velmi oblíbená.

7 Diskuze

V této kapitole se budeme snažit analyzovat proběhlé rozhovory jak s maminkami, tak s učitelkami dětí s Epidermolysis bullosa congenita a na základě toho zodpovědět výzkumné otázky, které jsme si stanovili před začátkem výzkumného šetření.

VO 1: Jak vnímají rodiče dítěte s EBC proběhlou integraci?

Z rozhovoru s maminkami vyplývá, že rodiče obou dětí s EBC hodnotí proběhlou integraci do prostředí mateřské školy velmi kladně. V případě Markéty a její maminky nebyl problém nalézt mateřskou školu, která by ji přijala, zato Lucie s rodiči byla ve dvou mateřských školách odmítnuta – důvodem byl nejspíš strach ze strany zaměstnanců. Počáteční obavy pedagogů samozřejmě panovaly i ve třídě, kam měla nastoupit Markéta, nicméně po schůzce, ve které maminka paní ředitelce a učitelkám vysvětlila problematiku onemocnění a jak by se měli zachovat v případě úrazů, obavy zmizely. V tomto případě můžeme vidět, že spolupráce mezi rodiči a mateřskou školou byla nastavena hned od počátku, což je při úspěšné integraci zásadní.

Proběhlou integraci Lucie do kolektivu může maminka hodnotit dokonce dvakrát, poněvadž její dcera navštěvovala mateřské školy dvě. První institucí, která neměla problém s přijetím dívky, byla integrační mateřská škola, do které se Lucie dle slov maminky integrovala naprosto bez problémů. Z rozhovoru vyplývá, že si maminka do mateřské školy pozvala pracovnice z DEBRY, které problematiku onemocnění vysvětlily hravou formou jak učitelkám, tak i dětem. Velkým pomocníkem při začleňování do kolektivu byla možnost přítomnosti maminky v prvních týdnech docházky a Lucčina osobní asistentka. Integrace do druhé mateřské školy proběhla ještě lépe. Dle slov maminky byla prvotní reakcí učitelek opět nejistota, nicméně ta po týdnu zmizela a nyní maminka nezaznamenává žádné negativní ukazatele, které by značily problémy při integraci svého dítěte. Vzhledem k současné situaci spojené s vyšším výskytem onemocnění Covid-19 neproběhla ani přednáška od pracovnic DEBRY, nicméně na základě rozhovoru maminky Lucie s paní učitelkou vyplynulo, že žádné takové školení není potřeba.

Odpovědi dotazovaných dokazují, že proces začlenění proběhl bez větších problémů. Kolektiv obě dívky přijal, jako by se nic nedělo. Ani jedna z maminek nemá pocit, že by byly jejich dcery vyčleňovány z činností, a to ani z těch pohybových.

VO 2: Jaký je pohled předškolního pedagoga na integraci dítěte s EBC?

Obecně se pohled pedagogů na integraci dětí se speciálními vzdělávacími potřebami do hlavního vzdělávacího proudu může značně lišit. Pro doložení tohoto tvrzení nám poslouží výzkumné šetření v rámci bakalářské práce Melanie Drastilové (2017) nesoucí název *Možnosti integrace dítěte se zdravotním postižením do mateřské školy*. Zde se například dočteme, že jsou předškolní pedagogové integraci dětí se speciálními vzdělávacími potřebami otevření a vidí tuto možnost jako nejlepší způsob vzdělávání. Podle Drastilové (2017) je tento způsob edukace přínosný i pro děti intaktní, které se díky tomu učí diverzitě. Naproti tomu výzkum v rámci diplomové práce Šárky Šafaříkové (2017) s názvem *Integrace dětí se zdravotním postižením do běžné mateřské školy* dokazuje, že se můžeme setkat i s negativními reakcemi pedagogů, zvláště pokud se jedná o děti, které by svým agresivním chováním ohrožovaly chod třídy a ostatní děti.

V případě našeho výzkumného šetření jsme se setkali pouze s pozitivními reakcemi. Obě paní učitelky, se kterými byl rozhovor uskutečněn, si myslí, že integrace dítěte s jakýmkoliv zdravotním postižením, a tedy i s epidermolysis bullosa congenita je prospěšná nejenom pro ně, ale i pro ostatní děti, což jenom prokazuje pravdivost výzkumu Drastilové (2017). Informanti se shodují v prospěšnosti asistenta pedagoga/osobního asistenta, který v případě potřeby zasáhne a třeba i ochrání dítě před případnými srážkami a následnými úrazy. Dle pedagogů hrají důležitou roli i při sebeobslužných činnostech, jako je doprovázení na toaletu, dopomoc při stravování a oblékání. Nesmíme opomenout ani fakt, že osobní asistent, popřípadě asistent pedagoga mnohdy zná aktuální rozpoložení dítěte nejlépe a ví, jakým způsobem s ním zacházet a kdy je potřeba mu pomoci.

Z dotazování učitelek jasně vyplývá, že jak Lucie, tak i Markéta do kolektivu zapadají. Myslíme si, že v tomto případě hraje pozitivní roli i nepřítomnost sníženého intelektu u obou dívek a jejich osobnosti. Dle pedagogů ani jedno z děvčat nemělo problém nalézt si kamarády, dokonce jsou u ostatních velmi oblíbené. Toto zjištění nás nutí přemýšlet nad tím, zda by to takto bylo u všech dětí s EBC. Myslíme si, že pro úspěšnou integraci bude kromě spolupráce s rodiči a připravenosti dané mateřské školy asi vždycky záležet i na povaze daného dítěte a rozsahu onemocnění. Zkrátka je potřeba brát v potaz to, že každé dítě s EBC je jiné a že každé může na začlenění do nového kolektivu reagovat zcela odlišně. Roman Kepič (2015) se ve své diplomové práci *Integrace žáka s nemocí epidermolysis bullosa dystrophica do školního vzdělávání na prvním stupni základní školy se zvláštním zaměřením*

na výuku tělesné výchovy zmiňuje o tom, že je velmi tenká hranice mezi volbou, zda integrovat či neintegrovat dítě s EBC. Posouzení vhodnosti či nevhodnosti integrace daného dítěte s touto nemocí je mnohdy velmi složité. Musíme si totiž přiznat, že ne všem dětem by začlenění do běžné mateřské školy mohlo vyhovovat. V našem případě se však sešly dívky a potažmo i mateřské školy, které s integrací neměly sebemenší potíže, což jen dokazuje fakt, že začleňování dětí s EBC do běžných mateřských škol rozhodně není neproveditelné.

Líbí se nám, že z rozhovorů jak s maminkami, tak s učitelkami vyplývá, že dívky opravdu nejsou vyčleňovány z žádných aktivit. Samozřejmě za respektování aktuálního zdravotního stavu, protože se může stát, že se ráno dítě probudí s velkými bolestmi a v mateřské škole bude mít poté problém například cvičit s ostatními dětmi. V tomto případě bychom to ale nazvali jako okamžiky „nutného vyčlenění“, které jsou neovlivnitelné a kterými se ve své práci zabýval již zmiňovaný Kepič (2015). Zatímco jeho výsledky dokazují, že začlenění žákyně s epidermolysis bullosa dystrophica do tělesné výchovy je možné jenom zčásti, v našem případě je to možné úplně, samozřejmě ale za předpokladu, že bude dodržovaná zvýšená bezpečnost.

VO 3: Jakým způsobem se chovají ostatní vrstevníci k dítěti s EBC?

Z dotazování učitelek jasně vyplývá, že od samého začátku panovaly mezi oběma dívkami s EBC a ostatními dětmi přátelské vztahy. Michalík a kol. (2012) ve své publikaci s názvem *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním* zmiňuje o důležitosti připravení ostatních dětí na příchod dítěte s onemocněním do jejich třídy. Je potřeba informovat je (přiměřeně věku) o tom, co nemoc obnáší a jakým stylem s takovým dítětem jednat, aby se cítilo v kolektivu příjemně. V rámci našeho výzkumného šetření jsme zjistili, že vrstevníci Markéty byly s nemocí seznámeny prostřednictvím materiálu od DEBRY (omalovánky, pohádka) a byly poučeny o tom, jakým způsobem se k Markétě mají chovat, aby se předešlo nechtěným úrazům. V současnosti se děti k Markétě chovají velmi empaticky a přátelsky a není tak potřeba žádného pedagogického zásahu.

V případě Lucie nebyla příprava ostatních vrstevníků potřeba, dívka byla dětem představena v rámci komunitního kruhu, po němž následovaly činnosti, které byly na ten den připraveny. Lucie se do nich bez problémů zapojila a děti ji mezi sebe ihned zapojily. Jak již bylo zmíněno dříve, návštěva pracovníků z DEBRY plánovaná byla, ale vzhledem k současné situaci nakonec neproběhla, ostatně ani nebyla potřeba. V průběhu docházky bylo dětem pouze vysvětleno, že se k Lucii musí chovat opatrněji, zvláště při pohybových činnostech.

Zodpovězení této výzkumné otázky nás opět donutilo zamyslet se nad tím, jak je možné, že dětem nezáleží na tom, zda je má někdo nemoc nebo zdravotní postižení. Domníváme se, že to souvisí s věkem – předškolní děti ještě nejsou tolik ovlivněny společností, která rozhoduje, kdo je v jejím měřítku „normální“ a kdo už ne. Těmto dětem na tom tolik nezáleží, jediné, co je zajímá je to, zda si s daným dítětem mohou hrát. V tomto případě mají děti s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita jistou výhodu v tom, že nemoc opravdu nepostihuje intelekt a tím pádem je navazování nových vztahů o něco jednodušší.

VO 4: Využívá předškolní pedagog při své práci s dítětem s EBC speciálněpedagogické postupy?

Obecně řečeno, jak u Lucie, tak u Markéty je nejvíce postupů prováděno v rámci zajištění bezpečnosti obou dívek. Zde hraje velkou roli asistentka pedagoga v případě Markéty a osobní asistentka Lucie. Tyto postupy jsou nejčastěji využívány při pohybových činnostech, u kterých je větší pravděpodobnost vzniku úrazu. Obě děvčata mají mezi dětmi větší rozestupy a jejich asistentky mnohdy dělají „živý štít“ mezi nimi a ostatními cvičícími. Osobní asistentka Lucie doprovází dívku i po chodbách a v případě, kdy se děti přesouvají (například do šatny nebo na toaletu), odcházejí jako první, aby se předcházelo možným kolizím. Důležitost asistenta pedagoga ve vzdělávání dětí se speciálními vzdělávacími potřebami dokazuje i výzkum v bakalářské práci Petry Havlíkové (2018) nesoucí název *Role asistenta pedagoga v procesu inkluzivního vzdělávání*. Zde se mimo jiné dočteme, že tato funkce napomáhá nejen integrovanému dítěti při socializaci, adaptaci a různých činnostech vyžadující asistenci, ale je i důležitým členem pedagogického personálu, který svou přítomností dává pedagogovi prostor pro individuální práci s ostatními dětmi. Osobní asistenci se zabývá například Kateřina Dvořáková (2019) prací s názvem *Role osobního asistenta při vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami*. I zde se dočteme, že přítomnost osobního asistenta při integrativním vzdělávání je velmi žádoucí a prospěšná. Výsledky obou výzkumů se tedy shodují s výsledky našeho výzkumného šetření.

Speciálně pedagogické metody se u Lucie nevyužívají. Z rozhovoru s její maminkou a učitelkou vyplývá, že žádné takové metody nepotřebuje, a to zejména kvůli každodenní přítomnosti osobní asistentky. Pedagogické metody a zásady se tedy výrazně neliší od metod a zásad, pomocí kterých paní učitelky pracují s ostatními dětmi.

Malý rozdíl shledáváme u Markéty, které byl na základě vyšetření v Pedagogicko-psychologické poradně přiznán třetí stupeň podpůrných opatření. V souladu s přiznanými podpůrnými opatřeními byl Markétě vypracován Individuální vzdělávací program a byla jí přidělena asistentka pedagoga. Ani v tomto případě ale paní učitelky nevyužívají jiných metod, než které používají u ostatních dětí.

Výsledek tohoto šetření tedy dokazuje fakt, že je opravdu ke každému dítěti potřeba přistupovat individuálně. V našem případě ani jedna z dívek nepotřebuje výrazně odlišný přístup od jejich vrstevníků. Lze tedy předpokládat, že pokud se v budoucnosti objeví dítě s podobným klinickým obrazem v jiné mateřské škole, můžeme výsledky aplikovat i na ně.

7.1 Doporučení pro praxi

Integrovat dítě s Epidermolysis bullosa congenita se může pro nezainteresované osoby zdát jako velmi náročný proces vyžadující spoustu fyzického, ale i psychického úsilí. V rámci našeho výzkumného šetření jsme ale přišli na to, že pokud vedení mateřských škol a paní učitelky překonají počáteční strach a obavy, může začlenění dítěte s EBC do prostředí běžné mateřské školy proběhnout naprosto bez problému. V této podkapitole tedy shrneme jistá doporučení pro ostatní mateřské školy, které by se mohly potýkat s rozhodnutím, zda přijmout či nepřijmout do svého kolektivu dítě s Epidermolysis bullosa congenita.

Základním úspěchem pro správně proběhlou integraci je důležitá komunikace. A to provázaně nejenom mezi učitelem a rodičem, ale i mezi samotným dítětem a asistentem pedagoga. Vzájemná spolupráce nám tento proces totiž velmi usnadní. Příběh Markéty a Lucie poukazuje na vhodnost tohoto řešení. V obou případech se maminky nebály se s učitelkami a ředitelkou mateřské školy setkat, vše jim dopodrobna vysvětlit a ukázat jim, že se není vůbec čeho bát. Velkým pomocníkem pro mateřské školy a děti docházející do ní je i program, v rámci kterého jezdí pracovnice DEBRY do vybraných mateřských škol a zábavnou formou vysvětlují, co nemoc obnáší a jak se k takovým dětem chovat. Myslíme si, že počáteční obavy pedagogů jsou pochopitelné. Doporučujeme ale podělit se o ně právě s rodiči dítěte – pobavit se ním o dané problematice a vyslechnout, co rodič navrhuje – společně jistě naleznou vhodné řešení.

Velkým problémem současných běžných mateřských škol je větší počet dětí ve třídě a tím se zhoršující podmínky pro individuální přístup. Bylo by tedy vhodné zřídit funkci asistenta pedagoga, nebo osobního asistenta, který ve třídě bude hlavně pro dítě s EBC a při různých

činnostech, které samo nezvládne, mu bude dopomáhat. Jak jsme již zmiňovali, doporučujeme, aby byl součástí komunikace i asistent pedagoga. Přeci jenom, s dítětem tráví více času než například učitelka a dítě tak zná velice dobře. Zároveň tak vytváří prostor pedagogovi pro individuální práci s ostatními dětmi.

Je velmi důležité, aby pedagogický personál respektoval aktuální zdravotní stav dítěte s EBC a na základě toho k němu tak i přistupoval. Z výzkumného šetření víme, že předškolní děti už by si měly samy říct, zda se na nějakou činnost necítí a nemohou ji dělat (např. velké bolesti znemožňující pohyb). Nedoporučujeme tedy vyčleňovat dítě ze žádných činností, bez toho, aniž bychom se nejprve poradili ať už s rodičem nebo samotným dítětem.

Velké obavy panují z pohybových činností, které jsou obecně rizikovější na vznik možných úrazů. Pro zajištění větší bezpečnosti doporučujeme zvýšit rozestupy mezi dětmi a předem je upozornit na zvýšenou opatrnost. Velkým pomocníkem může být i již zmiňovaný asistent pedagoga či osobní asistent, který v případě potřeby dítě zastíní vlastním tělem.

7.2 Limity výzkumu

Při realizaci našeho výzkumného šetření jsme shledali jisté limity, které náš výzkum, zejména pak metody sběru dat, značně ovlivnily.

Nejvýraznějším limitem, který ovlivnil průběh našeho výzkumného šetření byla jistě celosvětová pandemie onemocnění Covid-19. Vyšší výskyt tohoto onemocnění ve spojení se zavřenými mateřskými školami (popřípadě zákazu vstupu cizí osoby) nám znemožnil doplnit probíhající výzkum metodou pozorování dětí s Epidermolysis bullosa congenita – výsledky se tedy opírají pouze o analýzu rozhovorů s maminkami a učitelkami dětí s tímto puchýřnatým onemocněním a mohou být značně zkreslené a neúplné.

Dalším limitem, který jde ruku v ruce s Covidem-19, byla nemožnost provést rozhovory osobně, tváří v tvář. Valná většina rozhovorů proběhla přes platformu Zoom, která nám osobně moc nevyhovovala, jelikož preferujeme osobní kontakt před online hovory.

Třetí limit se týká malého množství informantů. Do výzkumu byly zařazeny pouze dvě dívky s Epidermolysis bullosa congenita, jejich maminky a učitelky v mateřské škole. Na základě toho tedy nemůžeme získaná data generalizovat například na všechny předškoláky s tímto onemocněním, ale jen na předškoláky s podobným klinickým obrazem Markéty nebo Lucie.

8 Závěr

Naše bakalářská práce se zabývala integrací dítěte s Epidermolysis bullosa congenita do prostředí běžných mateřských škol. Hlavním cílem bylo pomocí dvou kazuistik upozornit na možnosti integrace těchto dětí do předškolního vzdělávání. Výzkum jsme poté rozčlenili na dílčí cíle, které měly za úkol zjistit postoj jak učitelů, tak rodičů na proběhlou integraci, jakým způsobem se k dítěti s EBC chovají ostatní vrstevníci a zda je potřeba, aby předškolní pedagog při své práci s takto nemocným dítětem využíval speciálněpedagogické metody. Ke sběru dat nám posloužily polostrukturované rozhovory s maminkami a strukturované rozhovory s učitelkami. Realizace výzkumu probíhala v době pandemie onemocnění Covid-19, což nám znemožnilo využít metodu pozorování a výsledky tedy nemusí být přesné.

Pro lepší pochopení nemoci jsme se v teoretické části nejprve zabývali anatomii a fyziologií zdravé kůže a až poté volně navázali na definici, klasifikaci, diagnostiku a projevy onemocnění Epidermolysis bullosa congenita. Nedílnou součástí byl i stručný vhled do problematiky celkového vývoje předškolního dítěte. Velká část práce se poté věnovala zařazení dítěte s EBC do předškolního vzdělávacího systému, ve které jsme se zaměřili především na vysvětlení pojmu RVP PV, integrace, inkluze a následně vymezili termín podpůrná opatření.

V praktické části jsme poté splnili náš hlavní cíl prostřednictvím vypracování dvou kazuistik, které zmapovaly možnosti integrace dětí s EBC do prostředí běžných mateřských škol. Pomocí analýzy proběhlých rozhovorů jsme si následně v rámci diskuze odpověděli na výzkumné otázky, které korespondovaly s vytyčenými dílčími cíli.

Z výsledků našeho výzkumného šetření vyplývá, že začlenění dětí s EBC do kolektivu intaktních dětí je reálná. Zjistili jsme, že rodiče i učitelé hodnotí proběhlou integraci velmi pozitivně, a kromě přítomnosti asistenta pedagoga nebo osobního asistenta není potřeba většího speciálněpedagogického zásahu. Vrstevníci přijali obě dívky s EBC do kolektivu naprosto přirozeně, nevylučují je ze žádných činností. Výsledek našeho výzkumného šetření tedy proběhl velmi pozitivně a optimisticky. Je ale potřeba si uvědomit, že výzkum se týkal pouze dvou dívek a výsledná data se tedy nemohou generalizovat na všechny předškolní děti s tímto onemocněním. Zároveň je také potřeba počítat s tím, že každé dítě je jiné a každému bude vyhovovat něco jiného. Pozitivním faktorem ale zůstává, že integrace dětí s Epidermolysis bullosa congenita není nemožná, naopak je prospěšná jak pro děti s EBC, tak i pro intaktní děti.

Seznam použité literatury

- BADGER, Kellie S., Judith O'HAVER, Harper PRICE, 2013. *Recommendations for a Comprehensive Management Plan for the Child Diagnosed With Epidermolysis Bullosa*. [online]. [cit. 2020-09-21]. dostupné z: https://journals.lww.com/jdnaonline/Fulltext/2013/03000/Recommendations_for_a_Comprehensive_Management.2.aspx
- BRYCHTA, Pavel a Jan STANEK, a kol., 2014. *Estetická plastická chirurgie a korektivní dermatologie*. Praha: GRADA, ISBN 978-80-247-0795-2.
- BUČKOVÁ, Hana a Jan BUČEK, 2000. *Epidermolysis bullosa congenita*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, ISBN 80-7013-321-X.
- BUČKOVÁ, Hana, 2020. *Stručný průvodce (nejen) pro lékaře*. [online]. [cit. 2020-10-27] dostupné z: <https://static.viaaurea.eu/d/ebcentrum.cz/files/901.pdf/s-9028f7190658>
- ČAPKOVÁ, Štěpánka, 2009. *Genodermatózy kojeneckého věku*. [online]. [cit. 2020-10-27]. dostupné z: <http://www.dermatologiepropraxi.cz/pdfs/der/2009/02/02.pdf>
- DEBRA ČR, 2020. *O nemoci motýlích křídel*. [online]. [cit. 2020-10-20] dostupné z: <https://debra-cz.org/nemoc-motylich-kridel>
- DEBRA INTERNATIONAL, 2020. *What is EB?* [online]. [cit. 2020-10-20] dostupné z: <https://www.debra-international.org/what-is-eb>
- DRASTILOVÁ, Melanie, 2017. *Možnosti integrace dítěte se zdravotním postižením do mateřské školy*. Praha. Bakalářská práce. Univerzita Karlova, Pedagogická fakulta. Vedoucí práce: PhDr. Eva Mrkosová, CSc.
- DVOŘÁKOVÁ, Kateřina, 2019. *Role osobního asistenta při vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami*. České Budějovice. Bakalářská práce. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. Vedoucí práce: Mgr. Jan Šesták, Ph.D.
- ELIŠKOVÁ, Miloslava a Ondřej NAŇKA, 2015. *Přehled anatomie*. 3.vyd. Praha: GALÉN, ISBN 978-80-7492-206-0.
- FREUDOVÁ, Anna, 2006. *Já a obranné mechanismy*. Praha: PORTÁL, ISBN: 80-7367-084-4.

- GAILLYOVÁ, Renata, 2010. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. Plzeň: Tiskárna Bílý slon
- HALBRŠTÁTOVÁ, Michaela, 2008. *Výživa dětí s epidermolysis bullosa congenita*. Brno. Diplomová práce. Masarykova univerzita, Lékařská fakulta. Vedoucí práce: doc. MUDr. Miroslav TOMÍŠKA, CSc.
- HALBRŠTÁTOVÁ, Michaela, 2017. *Výživa při onemocnění epidermolysis bullosa congenita (EB)*. Brno: Tiskárna Helbich, a.s.
- HARTL, Pavel a Helena HARTLOVÁ, 2010. *Velký psychologický slovník*. 4. vyd. Praha: PORTÁL, ISBN: 978-80-7367-686-5.
- HAVLÍKOVÁ, Petra, 2018. *Role asistenta pedagoga v procesu inkluzivního vzdělávání*. Brno. Bakalářská práce. Masarykova univerzita, Pedagogická fakulta. Vedoucí práce: doc. PhDr. Mgr. Dagmar Opatřilová, PhD.
- HENDL, Jan, 2016. *Kvalitativní výzkum: Základní teorie, metody a aplikace*. 4. vyd. Praha: PORTÁL, ISBN: 978-80-262-0982-9.
- HOŠEK, Václav, 1994. *Psychologie odolnosti*. Praha: Karolinum, ISBN: 80-7066-976-4.
- CHAPEL, Helen, 2018. *Základy klinické imunologie*. 6.vyd. Praha: TRITON, ISBN: 978-80-7553-396-8.
- Ittrat Mehdi, Bassim Jaffar Al Bahrani, Taha Mohsin Al Lawati, Zahid Al Mandhari, Fatima Ramadhan Al Lawati, 2017. *Breast cancer in a patient with Kindler's syndrome*. [online]. [cit. 2020-10-27] dostupné z: <https://www.jpma.org.pk/PdfDownload/8329>
- JANKOVSKÝ, Jiří, 2006. *Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*. 2. vyd. Praha: TRITON, ISBN 80-7254-730-5.
- JUKLOVÁ, Kateřina, Irena LOUDOVÁ, Eva ŠVARCOVÁ, Jindra VONDROUŠOVÁ a Radka SKORUNKOVÁ, 2015. *Vybrané kapitoly z pedagogiky a psychologie nejen pro speciální pedagogy*. Univerzita Hradec Králové: GAUDEAMUS, ISBN 978-80-7435-427-4.
- KEPIČ, Roman, 2015. *Integrace žáka s nemocí epidermolysis bullosa dystrophica do školního vzdělávání na prvním stupni se zvláštním zaměřením na výuku tělesné výchovy*.

Praha. Diplomová práce. Univerzita Karlova, Fakulta tělesné výchovy a sportu. Vedoucí práce: PhDr. Jitka Vařečková, PhD.

KOŤÁTKOVÁ, Soňa, 2014. *Dítě a mateřská škola*. 2. vyd. Praha: GRADA, ISBN: 978-80-247-4435-3.

KUBÁČKOVÁ, Kateřina a kol., 2014. *Vzácná onemocnění v kostce*. Praha: Mladá fronta, ISBN 978-80-204-3149-3.

LANGMEIER, Josef a Dana KREJČÍŘOVÁ, 2006. *Vývojová psychologie*. 2. vyd. Praha: GRADA, ISBN 80-247-1284-9.

LECHTA, Viktor, 2008. *Symptomatické poruchy řeči u dětí*. 2. vyd. Praha: PORTÁL, ISBN 978-80-7367-433-5.

LECHTA, Viktor, 2010. *Základy inkluzivní pedagogiky: dítě s postižením, narušením a ohrožením ve škole*. Praha: Portál, ISBN 978-80-7367-679-7.

MERTIN, Václav a Ilona GILLERNOVÁ (eds.), 2015. *Psychologie pro učitelky mateřské školy*. 3. vyd. Praha: Portál, ISBN 978-80-262-0977-5.

MICHALÍK, Jan a kol., 2011. *Zdravotní postižení a pomáhající profese*. Praha: PORTÁL, ISBN 978-80-7367-859-3.

MICHALÍK, Jan a kol., 2012. *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním*. [online]. [cit. 2021-02-09]. dostupné z: http://vzacna-onemocneni.cz/images/dokumenty/Methodika_prace_zak_se_vzacnym_onemocnenim_verze_elektr-web.pdf

MICHALÍK, Jan, Pavlína BASLEROVÁ, Lenka FELCMANOVÁ a kol., 2015. *Katalog podpůrných opatření*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-4675-2.

Ministerstvo mládeže a tělovýchovy, 2018. *Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání*. [online]. [cit. 2021-01-30]. dostupné z: <https://www.msmt.cz/file/45304/>

MULLER, Oldřich a kol., 2001. *Dítě se speciálními vzdělávacími potřebami v běžné škole*. Olomouc: Univerzita Palackého, ISBN 80-244-0231-9.

MUSIL, Roman, 2014. *Pedagogika pro střední pedagogické školy*. Praha: INFORMATORIUM, ISBN: 978-80-7333-107-8.

NAKONEČNÝ, Milan, 2003. *Úvod do psychologie*. Praha: ACADEMIA, ISBN: 80-200-0993-0.

PEŠATOVÁ, Ilona; Václava TOMICKÁ, 2007. *Úvod do integrativní speciální pedagogiky*. Liberec: Technická univerzita v Liberci, ISBN 978-80-7372-268-5

NPI ČR, 2017. *Plán pedagogické podpory a individuální vzdělávací plán*. [online]. [cit. 2021-01-10] dostupné z: <http://www.inkluzevpraxi.cz/kategorie-ucitel/1152-plan-pedagogicke-podpory-a-individualni-vzdelavaci-plan>

ROKYTA, Richard et al., 2016. *Fyziologie*. 3.vyd. Praha: GALÉN, ISBN 978-80-7492-238-1.

ŘÍČAN, Pavel, 2014. *Cesta životem, vývojová psychologie*. 3. vyd. Praha: PORTÁL, ISBN 978-80-262-0772-6.

SLOWIK, Josef, 2016. *Speciální pedagogika*. 2. vyd. Praha: GRADA, ISBN 978-80-271-0095-8.

ŠAFAŘÍKOVÁ, Šárka, 2017. *Integrace dětí se zdravotním postižením do běžné mateřské školy*. Praha. Diplomová práce. Univerzita Karlova, Pedagogická fakulta. Vedoucí práce: PaedDr. Blanka Housarová, Ph.D.

ŠTORK, Jiří, 2013. *Dermatovenerologie*. 2.vyd. Praha: GALÉN, ISBN 978-80-7262-898-8.

TEPLÁ, Marta a Lenka FELCMANOVÁ, 2016. *Asistent pedagoga. Jak efektivně zavést pozici asistenta pedagoga ve školách*. Praha: Verlag Dashöfer, ISBN: 978-80-87963-33-3.

University of Dundee, 2005. By Roddy Isles, Head of Press 01382 344910 [online]. [cit. 2020-10-27]. Dostupné z: <http://app.dundee.ac.uk/pressreleases/prmay05/butterfly.html>

VÁGNEROVÁ, Marie, 2012. *Vývojová psychologie, dětství a dospívání*. 2. vyd. Praha: KAROLINUM, ISBN 978-80-246-2153-1.

VALENTA, Milan a kol., 2015. *Slovník speciální pedagogiky*. 1. vyd. Praha: PORTÁL, ISBN 978-80-262-0937-9.

- VIGUÉ, Jordi, 2014. *Atlas lidského těla*. 12.vyd. Čestlice: REBO, ISBN 978-80-255-0825-1.
- VÍTKOVÁ, Marie, (ed)., 2004. *Integrativní speciální pedagogika, integrace školní a sociální*. 2. vyd. Brno: PAIDO, ISBN 80-7315-071-9.
- VOKURKOVÁ, Jitka, 2015. *Epidermolysis bullosa z pohledu plastického chirurga*. [online]. [cit. 2020-09-20]. dostupné z: <https://www.dermatologiepropraxi.cz/pdfs/der/2015/04/04.pdf>
- VOTAVA, Jiří. a kol., 2005. *Ucelená rehabilitace osob se zdravotním postižením*. Praha: KAROLINUM, ISBN 80-246-0708-5.
- Vyhláška č. 27/2016 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných, 2016. [online]. [cit. 2021-02-12] dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2016-27>
- Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, 2006. [online]. [cit. 2020-12-07] dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2006-108>
- Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), 2004. [online]. [cit. 2021-02-12] dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2004-561>
- Zákon č. 563/2004 Sb., o pedagogických pracovnících a o změně některých zákonů, 2004. [online]. [cit. 2021-02-12] dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2004-563>

Seznam příloh

Příloha I – polostrukturované rozhovory s maminkami dítěte s EBC

Příloha II – strukturované rozhovory s učitelkami dětí s EBC

Příloha III – informované souhlasy rodičů dětí s EBC

Příloha I – Polostrukturované rozhovory s maminkami

Polostrukturovaný rozhovor č. 1

Dobrý den, předem vám moc děkuji, že jste se se mnou takhle setkala.

Určitě.

Jenom abyste věděla, tak samozřejmě máte právo neodpovídat na všechny otázky. Kdyby se vám nějaká nezdála, tak stačí říct ne.

Jasný.

Poslední věc, rozhovor je nahrávaný, ale nikam to nebudu sdílet, slouží pouze mým účelům pro přepis do své práce. Hned po přepisu bude rozhovor smazaný.

Dobře, dobře.

Kolik let je vaší dceři?

Ona má teďka 6 let. V srpnu oslaví 7.

Takže ještě dochází do mateřské školy?

Ano, do mateřské školy, měla odklad.

Jakou formu nemoci má vaše dcera?

Je dystrofická. A tam se ještě dělí dvě formy. Je tam recesivní a dominantní. Dominantní znamená, jenom tak ve zkratce, že to je dá se říct dědičná, od někoho z rodičů, kdežto recesivní je, že se objevila poprvé v naší rodině.

Takže Vaše dcera má recesivní formu nemoci? Nemoc se ve vaší rodině ještě neobjevila?

Ano, je recesivní. Ne, neobjevila. Tam jde o to, že já a manžel jsme zdraví nosiči a vůbec jsme o tom nevěděli.

Slyšela jste tedy někdy dříve o nemoci motýlích křídel? Ještě, než se dcera narodila?

Ne.

Jak jste se tedy ty informace o nemoci dozvíдалa?

Já jsem rodila v Olomouci, protože jsem měla těhotenskou cukrovku, takže nejbliž byla Olomouc. Po porodu měla dcera na nosánku a na oušku nějaké boláčky. Takže zjišťovali, jestli jsem neměla nějakou infekci v sobě. Navíc jsem ekzematik, takže jsem to dávala za vinu tomu, že to může být nějaký ekzém. No ale potom, jak se miminkům do patičky píchá nevím co... něco se jim píchá..., tak ji strhli náplast i s kůží. Takže tam už se začalo pomalu ukazovat, co to asi bude. Nicméně, třetí den nás odváželi z Olomouce hned do Brna za paní primářkou Bučkovou, kde se nás hned ujaly i holky z DEBRY a začalo všechno tohle seznamování. Tam jsme ležely 14 dní, protože nás postupně učili, jak ošetřovat a všechno související s nemocí.

Bylo vaše dítě nějak operováno?

Ano, byla. Protože měla problémy s vyprazdňováním, protože nejedla vlákninu, takže měla zácpy, takže v zadečku měla vylezlé střívko nebo něco. Takže to jsme byli asi ve dvou letech, nicméně objevilo se jí to zase, jak tlačí. Čekáme, až se to rozvolní, abychom mohli jít ještě jednou na operaci, než nastoupí do školy.

Užívá vaše dítě nějaké léky?

Ne

Vyskytují se u vaší dcery nějaké komplikace spojené s nemocí? Například, že by byla anemická, nebo že by se jí nadměrně kazily zuby a podobně?

Je hlídaná i nutričně. Měli bychom dodržovat nějaký jídelníček, který samozřejmě s dcerou moc nejde, protože je velmi vybíravá na jídlo, ale má 16 kilo, takže asi veškerý příjem z potravy jde do těch ran, takže moc nepřibírá. Máme i polykací potíže, když sní třeba brambůrek, který by neměla, tak se jí vytvoří v krku puchýř a musí to vyzvracet.

Takže jakým způsobem se dcera stravuje v mateřské škole? Má nějakou speciální dietu?

Stravuje se normálně. Když má nějaké potíže, tak nejí. Tvořily se jí puchýřky v dutině ústní i na jazýčku, když byla miminko a dá se říct, že jak ji narostly zuby, tak si to asi praská sama zubama. V tom krku ne, ale v té dutině...jako stane se, že málo jí, třeba doma jí dáváme krupici, když má nějaké takové problémy, ale nemixujeme, ona by to nesnědla. Zkoušeli nám dát i nutridrinky, ale bez úspěchu.

Když se vrátím k nemocem, váš manžel je jinak zdravý? Vy jste říkala, že máte ekzém a jinak žádné jiné problémy nemáte?

Manžel je zdravý.

A celkově rodina netrpí na nějaká onemocnění?

Ne, ne, ne, nic závažného.

Jakým způsobem jste reagovali, když jste se dozvěděli, že vaše dcera je takto nemocná? Jaká byla prvotní reakce?

Hrozný. Reakce byla u mě hrozná, už to, že jsem rodila v Olomouci, 100 kilometrů od domova. Potom jsem tam byla sama, samu mě převáželi s dcerou do Brna. Pak šestinedělí...takže já jsem to brala hrozně, mně se chtělo umřít. Nebyla jsem na tom dobře. Mně to trvalo ty dva roky, než jsem se s tím smířila. Ale to zase díky manželovi, který byl takový, jaký byl, protože kdybych ho neměla, tak bych to asi vůbec nezvládla. Umí ošetřovat, já můžu jít večer s kamarádkami ven, můžu si jít kamkoliv a vím, že se o ni postará, což si myslím, že je hrozně důležité, protože některé maminky si to vzali moc na sebe a nenechají třeba ošetřit ani tatínka. Takže já díky němu jsem to potom přijala.

Rodina se také snažila takto pomáhat? Jakým způsobem reagovalo vaše okolí?

Určitě, maminka bydlí ve městě, jako já, tak se mi snažila pomoci. Paradoxně, já jsem přijela z porodnice a můj syn začal chodit do první třídy, takže já jsem s ním nešla ani do první třídy. Takže se snažila pomáhat, postarala se, nakupovala, po příjezdu z porodnice, prala, žehlila, uklízela mi. Takže tímhle mi pomáhala hodně.

Takže jste se setkala pouze s pozitivními reakcemi? Nestalo se například, že byste kvůli tomu ztratila nějaké kamarády?

Možná spíš z mé strany, neztratila, jsme v kontaktu, ale spíš já jsem se stranila společnosti, nerada jsem viděla stejné maminky se stejně starým dítětem a oni byli zdraví. Takže to mi dělalo ze začátku problém. Nechtělo se mi s nimi chodit ven, žila jsem si sama. Ale třeba tady na malém městě nám hrozně všichni chtěli pomáhat, pořád někdo chtěl dělat nějaké sbírky...to jsme samozřejmě nechtěli. Ještě víc mě to dostávalo, letos jsem si poprvé užila Vánoce, že nás nikdo nekontaktoval. Zní to možná blbě, ale já jsem tady tím vším trpěla ještě

víc. Proto já říkám, jediný, od koho si nechám pomoci je DEBRA, tam vím, že...nechci tady tohle. Je to takové zvláštní.

Jakým způsobem přijala vaše dcera to, že je nemocná? Má například nějaké psychické problémy?

Na to nedokážu úplně odpovědět, samozřejmě nevím, co se jí odehrává v hlavě. Ale tím že už má 6 roků, tak už trošku chápe, že něco není v pořádku, že nemůže dělat to, co ostatní děti, nemůžeme společně jako rodina chodit na bazén, nemůžeme moc chodit na turistiku, i když se snažíme se zapojit, normálně si žít, protože to neujde, že je unavená, že ji to bolí, a navíc už je bez nehtů. Ani na rukou, ani na nohou nemá nehty, takže to je spíš už taková slečnovská, že ona si chce lakovat nehty a že ji dorostou a chce mít takové střevíčky, ale nemůže...Tady v tomhle si myslím, že se to bude teprve ještě nějakým způsobem vyvíjet. Ale my se ji snažíme říkat, že prostě každý má něco, takže uvidíme, jakým směrem to půjde. Jinak si myslím, že je to spokojené dítě, živé, teďka třeba máme tady u nás sních, ona má puchýře i na zadečku, jezdí na talíři, i když ví, že bude mít puchýře, ale nenechá si to ujít, to bobování. Takže kolikrát i přes tu bolest jde udělat to, co nemá, což je takové obdivuhodné někdy. (smích).

A když už jsme u toho, tak o co se vaše dcera nejvíce zajímá?

V září jsme ji dali do tanečního kroužku, ve kterém byla asi dvakrát, než to zavřeli zase všechno, takže to je tak jediné. Tak tancuje, ráda si hraje s Petshopákama, maluje, teď už se fakt dostává do toho stavu...ona měla odklad, moc nechtěla, ale teďka už se chce učit, počítat, ráda hraje s tatínkem karty Prší, to už je tak všechno. Jako nemá nic vyloženě, že by to bylo jó top, tak všeobecně jako každé jiné dítě. Nic výjimečného.

Do jaké mateřské školy chodí? Do běžné nebo do nějaké speciální?

Ne ne, my jsme tady na malém městě, tady je 3,5 tisíc obyvatel, takže chodí do klasické mateřské školy, to byl taky boj, když jsem ji tam chtěla přihlásit, tak všichni měli paniku. Pak teda, že mi ji vezmou, ale s asistentkou, takže jsem tady sháněla asistentku. Ta se podařila, takže od 3 let chodí do školky a pak jsem si udělala sezení s paní ředitelkou i s učitelkami, abych jim vysvětlila celou tu problematiku a pak se to uklidnilo a už normálně spolupracujeme. Jsme domluveny tak, že když si strhne jenom kůži, tak to se zalepí, ale když má nějaký velký úraz, tak příběhnu do školky, ošetřím a jdu. Mám to takhle se zaměstnavatelem domluvené, že musím odejít. To byla podmínka, kdekoliv jsem nastoupila.

K té asistentce, vy jste říkala, že má osobní asistentku, nebo myslíte asistenta pedagoga?

Nene, asistenta pedagoga má, na 6 hodin denně.

To znamená, že dcerka musela být vyšetřena v SPC nebo PPP?

Ano. Byla vyšetřena v Pedagogicko-psychologické poradně.

Má tedy nějaká podpůrná opatření? Jaký stupeň?

Ano. A víte, že nevím? Myslím, že asi dvojku.

Byl tedy problém nalézt mateřskou školu?

Nenene, my tady máme pouze dvě školky a spíš byl problém ten strach ze strany zaměstnanců. Než se naučili trošku...až jsem jim to vysvětlila, o co jde, tak...jako musí být opatrná, když dělají nějaké soutěže v kolektivu, může se stát, že ji někdo šlápne na nohu a hned má puchýře na palcích nebo když spadne, takže musí být opatrná. Stane se, že ji děti někdy nechtěně ublíží, to tak bude celý život. Prostě se to tak muselo udělat, já jsem chtěla normálně chodit do práce, nevydržela bych sedět doma. Mě by to asi odrovnalo. Psychicky, kdybych musela být pořád doma.

Máte pocit, že by učitelky vaši dceru nějakým způsobem vyčleňovali z nějakých činností např. při rozcvičce?

Ne, když ví učitelka, že to není pro ni vhodné, nebo když dělají nějaká kolečka, mašinky, tak jde jako poslední, aby ji někdo nezašlápl.

Jaká byla reakce ostatních dětí?

Já nevím. Jako jak kdo, asi. Nemám nějaké informace, že by ji někdo nějak schválně ubližoval. Já si myslím, že ji znají prostě už od těch tří let a že vědí, že na ni musí být opatrní.

Myslíte si tedy, že se vaše dcera cítí v kolektivu dobře? Že zapadla? Má kamarády?

Ano, ona chodí ráda do školky. Já mám tento týden dovolenou a ona chtěla chodit do školky dopoledne a chodit poo.

Jaký vztah má vaše dcera k paním učitelkám? Vy jste zmínila, že tam teď máte kamarádku paní učitelku, takže jaký vztah k nim má?

Ano, ale paní učitelka je taková, že se s ní nemazlí, musí fungovat jako ostatní děti (smích). Žádné úlevy, prostě jede.

Říkala jste, že se dcerka do školky těší, takže nepocítujete, že by vaše dcera nesnášela dobře odloučení od rodičů?

Ne. Ze začátku samozřejmě jako každé dítě, ale teď...ona už spí i u babičky...na dva dny si odejde k babičce, ke kamarádce, tam někdy i spává, teď už teda ne, ale myslím si, že ji to taky pomáhá, že si odpočine od nás, my od ní a všechno jde jedno s druhým. Ona je taková společenská.

Zvládá vaše dcera sama sebeobslužné činnosti? Např. stravování, oblékání, nebo ji někdo musí pomáhat?

Nezvládá. Ona má totiž zalepená kolena, má coverflexy, takže i ponožky někdy nezvládá nebo když je nějaká rána, tak jí to musím úplně rozevřít, aby se to nedotklo té kůže, která jí bolí. Takže ponožky, legíny, kalhotky...tričko zvládne, ale s kalhotami máme problém. Tam ji musím pořád pomáhat já.

A ve školce tedy pomáhá asistentka?

Ano.

Když se vrátíme k těm podpurným opatřením, vzdělává se vaše dcera podle Individuálního vzdělávacího plánu?

Já si myslím, že jede normálně s dětmi. Ona je jinak v hlavě normální, takže tam jako...nemyslím si.

Jakou vidíte školní budoucnost vašeho dítěte?

V září nastoupí do základní školy. Zase do normálního kolektivu, protože tady není ta možnost...ale já vlastně ani nechci. Stejně se s tím bude po celý život potýkat, takže jsem nad tím ani neuvažovala.

Napadá vás ještě něco, co byste chtěla sdělit?

Tak já jsem pracovala...vlastně, dá se říct, že tady máme takové turistické cíle, tak jsem tam pracovala na takovém Zlatokopeckém skanzenu, no a během toho jsem si začala dělat, jenom tak z ničeho nic, kurz asistenta pedagoga, kdyby náhodou. Takže jsem si ho udělala a v červnu mě oslovila paní ředitelka ze školy, jestli bych nechtěla práci. Takže od září jsem ve škole jako asistent pedagoga. Začala jsem si ho dělat kvůli dceři, že až bude chodit do školy, nikde mi ji na tábory nevezmou na dva měsíce a v normální práci dovolenou dva měsíce taky nedostanu, takže ji budu na blízku, když se něco stane, takže to je pro mě takové uklidňující.

Ještě se zeptám, váš manžel je zaměstnaný kde?

Ve strojírenství jako mistr výroby.

Přemýšlím, co bych ještě řekla. Pro nás pro rodiče je i velice dobrá DEBRA. Dělá různá letní setkání, takže teď jsme se viděli naživo, říkali nám, co a jak, radili jsme si navzájem, takže to je super, tady tohle. Člověk na to není sám a vidí, že kolem sebe má bohužel i horší, ale i lepší. Každý pacient je fakt úplně jiný. Ta nemoc je tak zvláštní...jo a musíme nosit ochranné rukavičky. Bez těch nemůže chodit.

Má tedy vaše dcera nějaké speciální oblečení?

My ne. My naštěstí ne.

Jakým způsobem ošetřujete rány?

Jedem pořád to samé. Ona je potvora (smích), ona si nic nechce desinfikovat. Takže to tady bojujeme vždycky. Je to takové náročné. Ale ona už je šikovná, už si i některé puchýře propíchne sama, ji učíme. Takže už zvládne i tohle, zalepí si něco sem tam.

Takže se ji snažíte vést k tomu, aby se o sebe dokázala postarat i sama.

Ano. Právě, že ano.

Když se vrátíme k předešlým otázkám, vy jste mluvila i o synovi, takže vaše dcera má i brácha?

Ano, o sedm let staršího, takže v tuto chvíli neskutečný puberták.

A ten má nějaké zdravotní potíže?

Nemá. Ten je zdravý, toho jsme nechali i testovat a ani není zdravý nosič. Ale tam si myslím, že taky hrála velkou roli dcera. Jakože...jenom Verunka, Verunka, Verunka a myslím, že ho to trošku i poznamenalo, že nám to i jednou vyčetl. Teď už je puberťák, tak se s tím asi už nějak vyrovnal. Člověk to prostě pořád bral opatrně, protože měl strach, aby se jí něco nestalo, teď je to jiné, teď i dostane na zadek (smích).

Jaký vztah má teda vaše dcera k bratrovi?

No já nevím, já si někdy přijdu, jakože je to takový ten klasický sourozenecký. Jakmile někomu něco je, tak se o sebe starají, ale když mají spolu dohromady pokojíček, tak tam se neustále dohadují (smích).

A pocitujete někdy nějaké pravdu negativní reakce?

To už ne. Snažíme se je i trochu stmelovat, chodí pro ni sem tam do školky, jde s ní na kopec bobovat. Už je i nechávám někdy samotné doma.

Kdybyste to měla shrnout, jakým způsobem proběhla integraci do mateřské školy? Proběhla bez problémů nebo proběhla s problémy, nebo neproběhla vůbec? Jak byste to viděla?

Já bych řekla, že v pohodě, až na ten počátek, když jsem si to hned potom srovnala sama a poté si i sjednala schůzku s paní ředitelkou a všechno jí vysvětlila, tak poté byl už klid.

Jednu chvíli jsem na ně byla až možná hnusná, protože jsem si nenechala...prostě já jsem to cítila, jakože by mi měli pomoci, a ne že mi budou házet klacky pod nohy. Takže jsem si to nenechala líbit. Prostě jsem byla taková tvrdá, ale v dobrém slova smyslu. Snažila jsem se jim tam vysvětlit, že chci, aby dcera byla s normálníma dětma, aby fungovala a prostě jedno s druhým. Takže, když to tak shrnu, tak dobrý, už si na ni zvykli, všechno. Asistentku má ráda, teď bude mít asi nějakou novou ve škole, uvidíme. Mě určitě ne, já ji nechci (smích). To by asi nedělalo úplně dobrotu.

Ještě jsem chtěla říct, že dcera má to štěstí, že má třeba pusinu zdravou, člověk na první pohled nepozná, když je oblečená, že něco takového má. Takže ona má naštěstí ty rány schované pod oblečením, záda, zadeček, třísla, kolena, nohy a rukavice, takže na první

pohled, když má rukavice, tak by nikdo nic nepoznal. Na někom to vidíte hned, prostě každý motýlek je jiný.

Když jsme u toho, pocitujete v létě nějaké zhoršení ran? Když se například potí,...?

Já už někdy nevím, co si mám myslet. Myslela jsem si, že to v zimě je klidnější, ale přijde mi asi fakt rok od roku...to jsme se teď i bavili s manželem, že se horší jako celkově. Že ty ložiska na kolenou jsou větší, rozšiřují se. V létě, já nevím no. Dělá ji dobře moře a sluníčko a celé to mořské ovzduší, to je super. Ale už minulý rok jsme nebyli, tento rok také ne...Doufejme, že to všechno brzo skončí.

Mimochodem, když jsme žádali na příspěvek o péči, tam jsou čtyři stupně. Tady v Jeseníku nám to paní doktorka posudková zadržela, tak jsem dávala odvolání, to se dostalo až do Olomouce, protože pod ně patříme, tam jsem teda narazila na jednoho úžasného úředníka, který mi poradil, co dělat, to jsem úplně žasla, že dneska...fakt jsem to nečekala, takže jsme postoupili do Ostravy, tam si nás ani nikdo nepozval, jenom podle lékařských zpráv nám to hned zamítli. Takže pan úředník mi doporučil, že mám žádat změnu revizního lékaře a žádat o to, aby nás viděli. Takže to proběhlo a nejdou to zase šlo, že nám to přiklapli, ale nechápu někdy ty revizní lékaře. Tak jsem za toto úředníka byla moc ráda...dělali jsme to rok. Právě proto jsem byla tvrdá i na tu školku, nic jsem si už nenechala líbit.

Máte tedy přiznané ještě nějaké jiné příspěvky?

Máme jenom příspěvek na péči, 2. stupeň. Chtěla jsem ještě příspěvek na mobilitu, ale to už se mi upřímně nechtělo.

Moc Vám ještě jednou děkuji a pozdravujte děti. Nashledanou.

Také děkuji a držte se. Nashle.

Polostrukturovaný rozhovor č. 2

Kolik let je vaší dceři?

Je jí 6, v srpnu ji bude 7.

Jakou formu EB má vaše dítě?

Dcerka má junkční formu nemoci, s nějakým podtypem, ten ještě není popsáný, je v tomhle úplně nová, takže vlastně nevíme, kam ta nemoc bude směřovat. Což mi vlastně přijde dobrý, protože nevědět je možná lepší než vědět, že to skončí například smrtí. To si neumím představit. Jinak před pořádnou diagnostikou nám bylo řečeno, že by to mohla být simplexní forma, protože se podobala jednomu chlapečkovi se simplexní formou. Nicméně po dvou měsících diagnostiky, která tedy trvala také docela dlouho se zjistilo, že ta forma je junkční. Dalo by se tedy říct, že je to ta těžší forma. Ale teď zpětně si říkám, že je to vlastně úplně jedno. Záleží na člověku, někdo má junkční formu a skoro bychom to na něm nepoznali, nosí džíny a má mírné projevy a někdo má simplexní a má velmi těžké projevy. Ve finále je to tedy opravdu jedno, protože každý člověk je jiný.

A jak to máte s dědičností? Jaký typ nemoci má vaše dcera?

Nosiči jsme byli s manželem oba dva, a oba jsme to zdělili po svých matkách, jak jsme později zjistili. Takže autosomálně recesivní. Tam je nějaká 25% šance, že se to stane. Takže u syna nikdo nic neřešil, ale u dcery se to už projevilo. Jinak už jsme celá rodina otestovaná, akorát syna jsme ještě netestovali, jestli také není nosičem. Říkali jsme si, že ho ještě nebudeme trápit, přeci jenom v těch 5 letech, kdy se narodila dcera, ještě neplánoval mít dítě (smích).

Jakým způsobem probíhalo vaše těhotenství?

Skoro bez problému, jako nějaké malé problémy tam byly, vzhledem k tomu, že jsem byla těhotná už po druhé, ale jinak nebyly žádné známky toho, že by dcera byla nemocná. Rodila jsem v Chrudimi císařským řezem. To si teď říkám, že vůbec nevím, jak by to dopadlo, kdybych rodila přirozenou cestou. Protože u té junkční formy je opravdu příhodné srovnání nemocné kůže s přezrálou broskví. Ta kůže takhle opravdu jde dolů.

Byly tedy známky nemoci vidět hned po narození?

Prý ano, já tedy spala, ale když jsem ji viděla poprvé, tak měla hodně bebínek. Narodila se bez kůže na nohou a během toho se ji začala svlékat i kůže na ruce. Takže měla zavázané jak ruce, tak i nohy, měla to i na obličejí.

Jaká byla vaše prvotní reakce na to, že máte nemocnou dceru?

No, měla jsem v tu dobu v nemocnici známou a ta mi potom říkala, že si lékaři mysleli, že mám laktační psychózu (smích). Protože jsem asi nereagovala tak výbušně, jak čekali. Pořád jsem se jich jenom ptala, jestli má v pořádku srdce, hlavu apod. a na tom jediném mi záleželo. Samozřejmě do smíchu mi nebylo, ale hůř to podle mě bral manžel. Ten se snažil přede mnou držet, ale moc mu to nešlo (smích). Myslím, že tu bouřlivou reakci si za mě zažily babičky. Samozřejmě mi ale byli všichni velkou oporou, třeba moje mamka je moje pravá ruka, snaží se mi se vším pomáhat. Do Brna mi vozila oběd a celkově jsem se setkala s pozitivními reakcemi ze všech stran. Oni se asi všichni hroutili doma a pak se mnou byli v pohodě (smích).

Věděla jste o nemoci motýlích křídel ještě před narozením dcery?

No zrovna půl roku předem se u nás ve městě narodil chlapeček s touto nemocí, tak si přesně pamatuju, jak jsem si říkala, že se to může stát komukoliv a že je to hrozné...no a o půl roku později se nám narodila dcerka.

Vyskytují se u vaší dcery nějaké komplikace spojené s nemocí?

No, asi takové běžné, které k nemoci prostě patří. Nejhorší, co jsme řešili, tak bylo asi kolem druhého roku vyprazdňování. Čůrání bylo v pohodě, ale když potřebovala na velkou, tak to byla katastrofa. To snad trvalo čtyři měsíce, s obrovskými bolestmi, puchýře se jí dělali i v konečníku. Bylo fakt vidět, jak ten puchýř vede ven, to bylo hrozné. Měla kolem toho i rány. Pak jsme tedy začali užívat Forlax. Já tomu říkám takový kypřící prášek. Ona si to vypije v pití a ono to navzdusní stolici a tím se usnadní vyprázdnění, díky tomu by to nemělo bolet.

Jinak největší rány má od kolen dolů, horší nohu má levou, tam má velkou ránu, skoro přes celé koleno. A momentálně má veliký puchýř, vlastně otevřenou ránu v pravé nosní dírci. Někdy je to lepší, někdy horší, někdy je to i víc vidět. A tím, jak je to v nose, tak ji to bolí,

tlačí ji to, někdy si kvůli tomu ten nos d'oube...ale nemá to pravidelnost, jak říkám, někdy je to lepší, někdy horší.

Ale ono se to opravdu mění, tady je zase dobré, že ty rány se jim hojí docela rychle, rychleji než u nás, takže má třeba za jeden den už ochranou vrstvu na tom puchýřku, že už to není otevřená rána. Nejhorší na tom je to svědění. Protože logicky, když se rána hojí, tak svědí, takže občas najdu ráno dceru, jak si ty rány rozškrábala. I když se jí to snažím vysvětlit, tak je to občas složité. Mám trochu pocit, že ji na to pomáhá Fenistil, takže teď každý večer dáváme kapičky Fenistilu.

Jinak mi přijde, že to tak cestuje, občas má horší obličej, občas nohy...Ale naštěstí ji nesrostly prsty, sic už ji na rukou někde slezly nehty. Na nohou nehty nemá vůbec, prsty na nohou má srostlé k sobě, ale to se většinou stane tak, že když třeba spadne, tak se jí ten puchýř udělá na obou prstech, a jak se to potom hojí, tak ty prsty srostou. Takže co se týče tohohle, tak máme veliký problém sehnat boty. V tomhle třeba závidím ostatním dětem, i když by se to nemělo (smích), že si mohou vybrat normální boty. Záleží to na střihu, měli jsme boty za 3,5 tisíce a za chvíli ji přestaly vyhovovat, a teď například máme z Pepca za 30 korun, nemůžeme se prostě spolehnout na to, že když to někdo šije, že to bude pro dceru vyhovující. V tomhle vám nikdo neporadí, člověk si musí najít svoji cestu a hledat.

Má i docela blbé zuby, má špatnou sklovinu, ty zuby pak mají daleko vyšší kazivost. Naštěstí ale dcerce zatím nic se zuby nedělali. Ty děti mají i menší pusy, takže s tam ty zuby občas ani nevejdou. Ale musím zaklepat, že teď byla na rentgenu a má všechny zuby a je to zatím všechno v pořádku. Dcerce už i nějaké mléčné zuby vypadly a narostly jí dva přední zuby, říkáme jim lopaty (smích). A ta sklovina je teda i lepší než u těch mléčných, takže zatím dobrý.

Také kvůli nohám používáme kočárek, ale na ten začíná být už moc velká, takže do budoucna budeme muset začít řešit invalidní vozík. Tady záleží, jeden den je dcerka čilá a klidně běhá po baráku, poskočí si, tančí, ale druhý den jí ty nohy bolí a nepostaví se na ně, takže je ten vozík potřeba.

Jde tady i o to, co dcera nemůže. Třeba nedávno chtěla jíst bruslit, a kdybych jí dala na nohy brusle, tak jí ty nohy zdevastuju (smích). Takže teď jsme ji ještě pořídili takový kačenky, jak se kupují malým dětem, ale už manžel musel udělat úpravy. Myslím si, že příští rok už si asi nezabruslí. Ale je to fascinující, když něco chce, tak to jde i přes bolest. Momentálně máme i

problém s koupáním, že se ji do vany nechce, a to potom sedí a brečí a v tu chvíli jsem krkavčí matka, protože ji do té vody prostě dát musím. Ale v tomhle jsem zase ráda za její povahu, kterou má po mě, že tyhle stavy trvají jenom chvíli a pak se to zase uklidní.

Jinak podél hlavičky ji nerostou vlasy, to má tím, jak si to jako malá v těch místech „šmrdlala“ a tím ji tam ty vlasy už nenarostly. Ono se i říká, že ty vlasy vypadají, ale to je prostě věc, kterou budeme řešit, až (jestli) ta věc nastane. A dneska jsou i krásné paruky, takže se pak oholím a budu nosit paruku s ní, aby v tom nebyla sama (smích).

Jakým způsobem jednali lékaři v Brně, když zjistili, že se asi bude jednat o nemoc motýlích křídel? Byly jste převezené hned do Brna?

Já ne, jak jsem byla po císařském řezu, tak jsem se musela nejprve vzpamatovat ze zákroku, takže dcera jela sama do Hradce Králové a odtamtud poté do Brna a tam potom byla na JIPce, já jsem se k ní dostala asi až čtvrtý den. A když jsem k ní dojela, tak byla celá obvázaná, ruce jak boxerky (smích), takže se hnedka stala láska. Ale tam už se nás ujali pracovníci EB centra, chodíme tam teď na kožní k paní primářce Bučkové, k nutričnímu poradci, gastroenterologovi, ortopedovi a hematologovi. V Brně jsme byli dva měsíce. Měli jsme tam i specializovaného zubaře, ale toho jsme si teď nově zařídili v Hradci Králové. Domlouvali jsme se, že bychom chtěli i do Rakouska do EB centra, asi ne kvůli léčbě jako takové, ale zjistit si informace na víc. Protože vědět víc je vždycky rozhodně lepší. Poslechnout si jiné názory, jiné pohledy na věc, takže za nás, proč ne.

Bylo vaše dítě operováno?

Ano, byly jsme na zákroku kvůli gynekologickému problému. Museli ji brát i krev, museli jí píchat tetanovku a museli ji zkoumat z gynekologického hlediska, protože ji začal zarůstat poševní vchod. To se ale prý stává i u zdravých dětí, ale prostě se to muselo nějak řešit. Nakonec jsem byla docela ráda, že ji u toho zákroku uspali, protože ji i rovnou vzali krev. Vzpomínky na to samozřejmě moc nemá dobrý, teď se ji moc nechce do Brna. Tohle všechno ale začalo jedním špatným odběrem krve. Jeden špatný odběr a všechno jde do háje. Sestřičky jsou tam fajn, ale samozřejmě to jsou lidi a jak je to se vším, tak i mezi sestřičkami najdeme blbce, s prominutím. No a od té doby má dcera „hysterák“ z odběrů, takže jsem nakonec fakt ráda, že ji tu krev teď vzali pod narkózou.

Já se tu kontrolu vždycky snažím ukecat na jednou za rok, i když by se mělo jezdit jednou za půlrok. Vždycky to ale nějak ukecám, protože je zajímavá hlavně, jestli roste, kolik váží atd.

Ted' měří 120 centimetrů, to jsem ji hezky změřili doma a má 16 kilo, je to žížalka no (smích).

Jinak operovaná nebyla.

Bere vaše dítě nějaké léky?

Celý život užívá antibiotika v důsledku léčby kožních infekcí. Když ji je vysadím, tak se ty bakterie pomnoží a je to pak ještě horší. Bere udržovací dávku, tedy poloviční. Jednou jsem ji je i vysadila, ale pak byla celá zelená, prostě to nešlo.

Pravidelně bere Forlax. Jinak příležitostně užívá léky na bolest jako je Nurofen a tak dále.

Co se týče celkově ošetrovacího materiálu, tady nám hrozně pomáhá ten fond, co založil manžel, ty výdaje jsou jinak hrozně vysoké.

Máte tedy kromě vašeho fondu nějaké další příspěvky?

Mám příspěvek na péči. Nejdříve jsme měli druhý stupeň, ale to bylo jenom 6 tisíc. Jenomže začala růst a s ní i samozřejmě náklady na ošetřování, takže jsem zažádala o trojku. Tu mi nejdříve zamítli, protože prý nemá mobilní diagnózu, ale kožní. Naštěstí jsme to řešili s DEBROU, točila jsem videa, posílala fotky, a nakonec mi tu trojku teda uznali. Takže mi od října začalo chodit víc peněz. A měli jsme to takhle i se ZTP, ten nám taky nejdříve zamítli. Ale já ho nejvíc potřebovala na parkování. V Brně v nemocnici není nic, kde bych mohla nechat auto...I ten mi ale nakonec uznali.

Vyskytují se ve vaší rodině nějaké zdravotní komplikace?

Asi nic vážného. Jenom ted' jsme přišli o babičku, ale to bylo věkem.

Jak už jste poznamenala, máte staršího syna, máte ještě nějaké děti?

Ne ne, mám pouze dvě děti. Synovi je 11 let, bude mu 12. Třeba včera jsem si všimla jedné věci, která by mě v životě nenapadla. Jak jsme řešili, že bude mít dcera invalidní vozík, tak řekl: „A to na ni budou zase všichni koukat?“ Přijde mi, že se asi začíná trochu stydět, má ten stav puberty, že jo, ta mu ted' svým způsobem začíná. Nenapadlo mě, že by mohl něco takového taky řešit. Je to pro něj asi také náročné, protože ona je ta jiná a všichni to vidí, asi si ani neumím představit, co se mu honí v hlavě. Ale už to začíná. My i chodíme k dětské psychologce, abych něco třeba nezanedbala. Vymyslel to manžel, ale říkala jsem si proč ne.

Paní psychologka je strašně fajn a je nám líp. Řešíme tedy i syna, prostě si tam jdu s dětmi sednou a popovídáme si. Jednou se i stalo, že jsem tam šla sama, protože syn byl na tréninku a dcera mi usnula v kočárku, tak jsem si tam šla pokecat sama (smích). Ale přijde mi to jako hrozně důležitá věc, abych nic nezanedbala i vůči synovi. Neměnila bych to, jsem ráda, že ji máme. V současné době narostly dětský pacienti a neseženete psychology, takže jsem fakt ráda, že ji máme. Nakonec jsem poslala k psychologovi i manžela (smích).

Má vaše dcera nějaké speciální oblečení?

Ano naše R. potřebuje většinou speciální oblečení, vadí ji švy apod., takže mi buďto šije mamka, nebo jsem teď dokonce začala šít i já (smích). Nebo chodím do dílny, kde mi šijou věci. Dávají nám to za míň nebo někdy zadarmo. Dělají bundy, mikiny, trička na ruby – tím jak ji vadí švy, tak se to všechno šije naruby. Spodní prádlo, neexistuje, všechno je špatně udělaný. Ponožky, teď je kupujeme v Lindexu, ale stříhám ji ten vršek, ty gumičky, protože i tak je to tlak na ten kotník. Takže hledám varianty, ale ty lidi a ty způsoby jsou. Dá se fakt najít hodné lidi, kteří se nám snaží vyjít vstříc. Nosí i ochranné rukavice. Samozřejmě je nechce nosit, hlavně v teple. V téhle době se fakt dá většina vymyslet.

Jak vaše dítě přijalo, že je nemocné?

Zatím si myslím, že ji to nijak negativně neovlivnilo, tohle asi přijde déle. Až ji například slezou nehty a tak dále, tak to bude asi v pubertě větší problém, než je to teď.

Do jaké mateřské školy vaše dítě dochází?

Momentálně chodí do běžné mateřské školy, do malotřídky. Před tím docházela do integrační školky, tam byla necelá dva roky. První rok byl úplně suprový, tam si to sedlo jako s učitelkami, tak i s dětmi, R se do školky moc těšila a měla to tam ráda. Ale potom přišel druhý rok a s ním i nová třída, která byla plná chlapců, kteří byli více divocí, a dcera si s nimi moc nerozuměla, takže jsme školku poté změnili. Paní ředitelka nám s výběrem moc pomohla, hned druhý den nám volala, že pro nás má mateřskou školu, jejíž ředitelka i pracovala ve Svítání, takže je i nakloněná těmto věcem.

Má vaše dítě osobního asistenta?

Ano, má. Hrozně hezky si spolu sedli, dcera si ji velice oblíbila. Je škoda, že budeme muset měnit, protože asistentka studuje a bude chtít pracovat v mateřské škole.

Byl problém nalézt mateřskou školu, která by vás vzala?

Před integrativní školkou nás dvě mateřské školy odmítli, i přes to, že měly místo. Ale naštěstí, nás pak do integrativní školky vzali bez problému.

Jaká byla reakce učitelek na to, že budou mít ve třídě dítě s nemocí motýlích křídel?

Prvotní reakce byla nejistota, ta ale asi po týdně zmizela a paní učitelky to vzaly velice dobře. Možná za to může i DEBRA, protože jsme si je pozvaly do školky, aby vysvětlily dětem, co taková nemoc obnáší a jakým způsobem by se měly chovat, aby dceři neublížily.

Dokázala se vaše dcera začlenit do kolektivu?

Do školky se úplně klepe. Nachází si k sobě typově podobné holčičky, dalo by se říct, že takové trochu klidnější, něžné, možná to je vzhledem k tomu bezpečí.

Jinak hned první den zaplula. Kolektiv ji přijal úplně bez problému, jako kdyby se nic nedělo. Jak jsem říkala, je to malotřídka, takže má možnost bavit se i s většími dětmi, ale i s menšími, přijde mi to jako takový ideál.

Jakým způsobem se vaše dítě stravuje v mateřské škole?

Má stravu z domu, protože moc nechce jíst normální věci. Třeba teď se mi dva dny zpátky povedlo udělat dušené maso, které by snědla (smích). Jinak má ráda řízky (smích), s jejím krkem! Takže to maso snědla a prý to bylo lepší jak řízek (smích). Jinak pije nutridrinky, ovoce ji mixují. Něco mi jí, něco ne. Nějaký jogurty ano, nějaký ne, ono to možná ani nesouvisí s nemocí, ale s dětskou vybíravostí (smích). Někdy třeba jí normálně, ale pak se něco stane a nejde to. Když má třeba puchýř v krku, tak třeba tři dny nejí, tam se vždycky snažím, aby alespoň pila. Nemůže si prostě kousnout do ničeho tvrdého.

Zvládá v mateřské škole vaše dcera sama sebeobslužné činnosti?

Pomáhá jí osobní asistentka. Největší problém je u nás s obutím. A celkově i s oblékáním. Pomáháme jí i s oblékáním trička a legín.

Co ji nejvíce zajímá?

Myslím, že R. je naprosto typická holčička. Má ráda panenky, různé babyborny, různé bárbínky. Ale s bráchou umí taky zazlobit (smích). Má ráda stavebnice, tím, jak má bráchu, tak teď už tíhne i k těm klučičím věcem. Ráda maluje, ale se štětci, ne s pastelkami,

protože úchop tužky...Ráda tancuje, má ráda hudbu. Hodně ji i baví školní věci, hrozně ji jde například angličtina. Myslím, že ji pújdou jazyky. Myslím, že ji nebudou bavit písanka a tak, protože prostě ta tužka no. Hrozně moc věcí pobere od bráchy, jak ty dobré, tak i ty špatné...například mluva skoro 12tiletého kluka... (smích)

Jakým způsobem je dcera ošetřována v mateřské škole, když se stane nějaký úraz?

Ošetřuje ji osobní asistentka.

Byla vaše dcera vyšetřena v PPP nebo SPC?

Ano, byla v PPP. Ale to bylo jenom kvůli odkladu. Jinak jsme nic neřešili, žádná podpůrná opatření, nic. A ten odklad jsme stejně nakonec řešili také s naší dětskou psychologkou.

Takže má vaše mateřská škola asistenta pedagoga nebo ne?

Nemá, R. má jenom svoji osobní asistentku, nikoho jiného vlastně nepotřebuje. Do školy bych ale teda chtěla, aby už měla asistenta pedagoga, vzhledem k financím, protože asistent pedagoga je hrazen státem. To jsme i říkaly s psychologkou, že už bude potřebovat nějaký papír.

Účastní se dcera všech aktivit ve školce? Máte pocit, že by byla z něčeho vyčleňovaná?

Nemyslím si. Protože ona, i kdyby ji to nedělalo dobře, tak radši půjde s ostatníma, než aby byla vyčleňovaná. To nemá vůbec ráda. Například teď v zimě ji nedělá dobře ten studený vzduch. Jenomže tím, jak ona například zůstane vevnitř a celá třída jde na procházku, tak se tam uspořádají jinak a vrátí se a třeba už fungují v jiných dvojicích a ona už je mimo. Takže jde radši ven, je tam například v kočárku, ale někdo tam kolem ní pořád je. Ale když zůstane sama, tak se ty vazby zpřetrhají. Co ještě je takové špatné, tak jsou nůžky, to prostě nestříhá.

A když mají třeba tělesné věci, tak ona dává všechno, ale když ji například bolejí nohy, tak neskáče. Ale jinak, když jsou například v kroužku, tak se drží za ruce. Ty děti už jsou prostě vycvičení, že vědí, že musejí být vůči dcerce opatrní, ty děti jsou opravdu šikovný. Tyhle věci dělá R. strašně ráda, objímá se s dětma a tak dále.

Jaký vztah má k učitelkám?

Velice dobrý.

Jaké vidíte možnosti do budoucnosti?

Ráda bych, aby dcera chodila do běžné základní školy, která je hned za rohem od mého kadeřnictví, takže by to bylo lepší i pro mě, kdyby se něco stalo, tak si pro ni mohu hned dojít. A také bych ráda, aby dcerka mohla pracovat s tabletem, protože sice tužku ještě zvládne držet, ale myslím, že to bude pak problém.

Příloha II – Strukturované rozhovory s učitelkami

Strukturovaný rozhovor č. 1

Jaký máte názor na integraci dítěte s EBC do běžné mateřské školy?

Integrace dětí do MŠ s jakýmkoliv handicapem považuji za velmi důležité. Předškolní období je velmi důležité v rámci rozvoje ve všech oblastech. Pro dítě je velmi důležitá socializace a kontakt s vrstevníky. I pro ostatní děti je velmi přínosné, když se v životě setkají s „jinakými“ dětmi.

Setkala jste se již někdy během svého pedagogického působení s dítětem s EBC?

Během své pedagogické praxe jsem se nikdy nesečkala s dítětem s nemocí motýlích křídel.

Jaký stupeň podpůrných opatření dítě využívá?

Markéta má 3. stupeň PO – asistent pedagoga.

Jaké speciálně-pedagogické metody využíváte při práci s dítětem s EBC? Má vypracovaný nějaký plán (např. IVP)?

Markétka má vypracovaný individuální vzdělávací plán. Co se týče metod, využíváme stejných metod práce, jako s ostatními dětmi – slovní, názorné, praktické. Výchovně vzdělávací práce je individualizovaná, zaměřená na odlišnosti a různé potřeby dětí. Jedná se často o prožitkové a kooperativní učení hrou.

Jakým způsobem proběhla adaptace dítěte s EBC na prostředí MŠ?

Adaptace proběhla bez obtíží, Markétka se rychle začlenila. Překonání počátečních obav pedagogů a asistentky pedagoga bylo také díky vzájemné komunikaci a schůzky s maminkou, která vše potřebné vysvětlila a „zaškolila“ nás, jak se zachovat a jak ošetřovat případné úrazy.

Jakým způsobem ze začátku děti reagovaly na přítomnost dítěte s EBC ve třídě?

Děti byly seznámeny s nemocí motýlích křídel s využitím materiálu z DEBRY (omalovánky, pohádka s danou tematikou). Byly poučeny o tom, jak dávat na Markétku pozor, aby nedocházelo k úrazům. Často jsme hráli i námětové hry „na lékaře“ a ošetřovali jsme Markétku. Také sama Markétka dětem několikrát vyprávěla, co vše se jí může stát, když na

sebe nebude dávat pozor a ukazovala „bebina“, vysvětlila, proč nosí rukavičky, proč má ovázaná kolena atd.

Jakým způsobem reagují děti teď?

V současné době děti reagují velmi empaticky a ohleduplně, dávají pozor, aby se Markétě nestal úraz. Když se někdy úraz ze strany jiného dítěte stane, například šlápne na nohu, snažíme se dítě nekárat, ale spíš zopakovat a poučit o tom, jak tomu příště zamezit.

Jak se dítě s EBC ve třídě chová? Všímate si nějakých specifik?

Markéta se účastní všech běžných činností včetně cvičení a pohybových her. Sama už si na sebe dává pozor, když vidí, že proti ní například běží jiné dítě, dává před sebe ruce a uhýbá. Pokud se někdy vzhledem k momentálnímu stavu pokožky nemůže účastnit některých pohybových činností, sama nám to sdělí.

Dokázala byste popsat, jak probíhá běžný den dítěte s nemocí motýlích křídel v mateřské škole?

Běžný den Markétky je téměř stejný jako u ostatních dětí.

Má dítě s EBC nějaké kamarády? Nebo si spíše hraje sama?

Nevím, jak hodnotit všeobecně děti s EBC, vždy záleží na povaze dítěte a také na rozsahu onemocnění. Markétka je v kolektivu MŠ velmi přátelská, kamarádká, u dětí je oblíbená, někdy je dokonce ve skupině dominantní a je ráda středem pozornosti.

Máte pocit, že do kolektivu „zapadla“?

Do kolektivu se začlenila velmi dobře.

Jaké činnosti jsou podle Vás pro ni nejoblíbenější?

Mezi nejoblíbenější činnosti Markétky patří hry v námětových koutcích, výtvarné činnosti, stolní hry, pohybové i hudební činnosti.

Zapojujete dítě s EBC do všech činností, které děláte s ostatními dětmi?

Markétku zapojujeme do všech činností s přihlédnutím k jejímu momentálnímu zdravotnímu stavu, popřípadě s dopomocí AP. Ve třídě máme „Společná pravidla třídy“, které musí dodržovat a chovat se podle nich i Markéta.

Jakým způsobem řešíte „živější“ činnosti (např. cvičení, tancování atd.), při kterých by mohlo dojít k úrazu?

Živější činnosti řešíme tak, že Markéta je mírně stranou a ostatní děti upozorníme na nutnost dávat na Markétu pozor.

Zvládá podle Vás dítě s EBC sebeobslužné činnosti samo, nebo potřebuje dopomoc (jak u jídla, oblékání, tak i při návštěvě toalety atd.)?

Markéta většinu sebeobslužných činností zvládá sama. U oblékání někdy dopomáhá asistentka, toaletu zvládá sama. U jídla Markétku musíme často povzbuzovat, jí pomalu a některá jídla jí dělají vzhledem k nemoci potíže, například zelí, nebo příliš tvrdá sousta, někdy také pomáháme Markétce krájet maso, pokud je tužší.

Proběhla podle Vás integrace úspěšně nebo spíše neproběhla?

Integrace Markéty dle mého názoru proběhla velmi úspěšně. Od začátku byla nastavena úzká spolupráce s rodiči, což je stěžejní. Markétku vedeme k maximální samostatnosti a dopomoci ze strany pedagogů i AP pouze tehdy, když si sama o pomoc řekne.

Strukturovaný rozhovor č. 2

Jaký máte názor na integraci dítěte s EBC do běžné mateřské školy?

No, jak jsem se bavila s naší paní ředitelkou, tak to není úplně integrace, ale spíš inkluze. Pro Lucii je to určitě prospěšné. Vidím plus v porozumění, setkání se i s jinými lidmi, třeba i s nemocí. Pro Lucii je to úplně super. Je mezi dětmi, má s sebou paní asistentku, která je přímo pro ni, je to její osobní asistentka, takže se věnuje výhradně jí. Ta ji všude doprovází, v případě potřeby ji chrání třeba i tělem, když jsou nějaké pohybové aktivity, je tam, aby se mohla účastnit maxima těch aktivit, které děláme s ostatními dětmi. Navazuje tam a může tam navazovat přátelské vztahy, vyhledávají ji tam holčičky a tím, že tam je ta paní asistentka, tak tam mají k sobě druhého dospělého člověka, se kterým mohou také komunikovat. A to je pro ty děcka taky hrozně velké plus. Je to pro ně i lákavé tam s tou Lucií být. Ona je jinak i jako povahově moc fajn. Je kamarádká, chytrá, a to všechno má vliv na to, že ty děti se s ní kamarádí a že tam prostě zapadla v podstatě od prvního dne. Je to tak jakože tam je opravdu vrostlá do toho kolektivu. Že i když chodí jenom 2x až 3x týdně do školky, tak ji ty děcka berou, má tam svoje kamarádky, které se na ni ptají, kdy už ta Lucie přijde, jestli tenhle den, nebo jiný den a berou to prostě tak, jak to je. Takže mi to přijde úplně jako v pohodě.

Setkala jste se již někdy během svého pedagogického působení s dítětem s EBC?

Ne ne, je to poprvé, A pro kolegyni je to také poprvé.

Jaký stupeň podpůrných opatření dítě využívá?

Ne, ona vůbec v tomhle systému není zařazená. Protože soukromě mají domluvenou osobní asistentku, takže oni o nic nežádali.

Jaké speciálně-pedagogické metody využíváte při práci s dítětem s EBC? Má vypracovaný nějaký plán (např. IVP)?

No vzhledem k tomu, že má velmi vysoký intelekt, je opravdu velmi chytrá, tak není vůbec potřeba něco měnit. Co se týká hlavních činností, jakože Lucie má ráda tu hlavní řízenou činnost, takže písničky, básničky, vlastně i to celé téma zpracovaný. Individuální vzdělávací plán vypracovaný nemá.

Jakým způsobem proběhla adaptace dítěte s EBC na prostředí MŠ?

Lucie nastoupila oficiálně na konci září, ale začala chodit až na začátku října. S tím, že jsme to v říjnu zavřeli...nebo takhle, školy se zavřely, školky běžely dál, ale nedoporučilo se vzhledem k jejímu zdravotnímu stavu, aby do školky chodila, což si myslím, jakože zpětně, že bylo určitě dobře, protože tam nějaký případy toho koronaviru byly. Takže potom chodila od listopadu až do prosince a potom ten leden, únor, dokud se to nezavřelo. Mělo proběhnout školení od DEBRY, ale bylo to v pohodě, takže jsme se někdy na konci října, na začátku listopadu bavily s maminkou, že to vlastně vůbec není potřeba, protože všechno funguje.

Jakým způsobem ze začátku děti reagovaly na přítomnost dítěte s EBC ve třídě?

Bylo to tak, že Lucie s asistentkou přišly a my máme na začátku elipsu, jakože něco jako kroužek a máme tam nějaký pozdrav, po jménech se zdravíme, takže než to začalo, tak jsem dětem vysvětlila, že tady máme novou holčičku, že to je naše nová kamarádka, takže jsme se pozdravili, že tam je s ní paní asistentka, že si tady s námi bude hrát a dělat nějaké činnosti a tak dále. Ptala jsem se jí, co třeba ji doma baví, co má ráda a tak, takže nám o sobě i něco popovídala no a začali jsme prostě dělat ty činnosti a ono to prostě tak jako zapadlo, že se tam snad ani žádná reakce nekonala. Občas se děti ptaly, sem tak, ale jenom mě osobně nebo kolegyně, nikdy právě v tom kroužku, jakože by někdo potřeboval to nějak rozebírat. Ale bylo to jedno dvě děti a děti to jinak vůbec neřešily.

Jakým způsobem reagují děti teď??

Nevidím tam nic...z těch negativních věcí, co by tam mohly být, tak tam nic neproběhlo, ani neprobíhá.

Jak se dítě s EBC ve třídě chová? Všímate si nějakých specifik?

Nevšímám se výrazných specifik. Jenom jsem poslední dobou zpozorovala, že je schopná se odpoutat od asistentky a jít se mnou nebo s kolegyní a jít dělat nějakou činnost a tak.

Dokázala byste popsat, jak probíhá běžný den dítěte s nemocí motýlích křídel v mateřské škole?

Běžný den se nijak neliší od dne ostatních dětí. Do mateřské školy dochází pouze na dopoledne, spát tam nechce. Ale to jsme se shodly, že stejně ta hlavní činnost probíhá dopoledne, takže s tím není žádný problém.

Má dítě s EBC nějaké kamarády? Nebo si spíše hraje sama?

Kamarády si našla naprosto bez problémů. Ale myslím si, že to je hlavně i tou povahou, že to není, jakože nemoc a tak. Třeba kdybychom měli jiné dítě a jinou povahu, se stejným intelektem a nemocí by třeba fungovalo jinak. Ale zrovna ona prostě má to štěstí, že ten intelekt tam je výborný a povahu má vstřícnou a komunikativní, což ji právě pomáhá najít si ty kamarády, aby se bavili a tak. Ale třeba nevím, jak to chodí při těch venkovních pobytech. Protože my chodíme buďto na zahradu, nebo na procházky. Takže Lucie má ráda procházky, to jezdí většinou v kočárku, takže potom ten pohyb venku absolvuje celý, ale pokud jsme na zahradě a třeba teď v tom chladnějším období, když byla zima, tak buďto nešly s asistentkou vůbec, že zůstaly ve třídě a prostě si tam pokračovaly buďto jenom v hraní, nebo jsme tam měli rozdělané nějaké výtvarné aktivity, nebo pracovní činnosti, které ji jako zvlášť baví. Nebo třeba i pracovní list, protože je předškolačka. Anebo když bylo chladnější počasí, ale ještě to šlo, tak s námi třeba strávili jenom část na zahradě, většinou s kočárkem. Ono to totiž hodně souvisí s jejím aktuálním zdravotním stavem. Někdy ji prostě ty nožky bolí, že moc chodit nemůže a někdy je to lepší, a to potom vozila třeba i kolečko, i hrabala listí, s holkama tam tak jako trochu popobíhaly. Každý den je jiný. Ale vždycky záleží na domluvě s asistentkou, která už ví, takže se stačí jenom domluvit.

Máte pocit, že do kolektivu „zapadla“?

Naprosto bez problémů zapadla.

Jaké činnosti jsou podle Vás pro ni nejoblíbenější?

Nejraději má řízené činnosti, výtvarné aktivity a pracovní vyučování. Prostě, když může něco tvořit, tak to ji baví hodně. Potom bych řekla, že má ráda i písničky, tancování. To je v rámci těch řízených aktivit. Ale třeba úplně nemá zájem o pracovní listy a takovýchle věci, ale já si myslím, že je to hlavně kvůli tomu, že když nechodí do školky, tak s tou svojí asistentkou dělají právě tu předškolní přípravu, takže ona je toho nasycená doma dost a v té školce chce něco jiného a my jsme tam dělali i testování předškoláků Test školní zralosti a ona je na tom úplně výborně. Takže ona to nepotřebuje. Samozřejmě, že...stejně jakou jsou zasažené nohy, tou nemocí, tak jsou i ruce, takže ta grafomotorika není jako u normálního dítěte a potřebuje například pomáhat u stříhání a hůř se jí píše. Takže v tom tím pádem ta grafomotorika by nemusela být úplně na sto procent, ale není to kvůli tomu, že by to jako nemohla zvládnout, ale že ji prostě limituje ta její nemoc.

Zapojujete dítě s EBC do všech činností, které děláte s ostatními dětmi?

No dělá úplně všechno, i včetně těch pohybových aktivit, kterých jsme se zpočátku obávaly. Jakože cvičení, tancování a tak dále. Takže i do tohohle všeho se úplně v pohodě zapojuje. A ten venkovní pobyt je takový jakoby omezený, to je jediné omezení. A při pracovních a výtvarných činnostech ji ta asistentka opravdu musí pomáhat s těmi nůžkami, ale jinak si všechno dělá sama.

Jakým způsobem řešíte „živější“ činnosti, např. cvičení, tancování atd., při kterých by mohlo dojít k úrazu?

Když jsou pohybové aktivity, tak tam zasahuje ta asistentka, že ji prostě jakoby pomáhá, vede, zastíní ji, když by proti ní běhali děti, tak aby do ní nikdo nenarazil. Ale popobíhají s námi, tanečky s námi dělají a když je něco, čím si nejsme jistí, což bylo spíše ze začátku asi během těch prvních 14 dnů, tak jsme to tam všechno konzultovaly s asistentkou a v podstatě jsme zjistily, že se může účastnit úplně všeho. Samozřejmě ve spolupráci s asistentkou. Asistentka ji doprovází i po chodbách, aby nespadla, nebo aby do ní nikdo nenarazil. Máme i domluvené, že když například končíme nějakou činnost, tak na sebe s asistentkou mrkneme a oni odejdou do šatny a na to WC, aby tam s dětmi nedocházelo k nějaké kolizi, takže jsou prvními, kdo vchází například do jídelny.

Zvládá podle Vás dítě s EBC sebeobslužné činnosti samo, nebo potřebuje dopomoc (jak u jídla, oblékání, tak i při návštěvě toalety atd.)?

Veškeré sebeobslužné činnosti zvládá s dopomocí. Asistentka ji doprovází na toaletu, při jídle u ní sedí u stolečku, asistuje jí u jídla.

Proběhla podle Vás integrace úspěšně nebo spíše neproběhla?

Jak už jsem říkala, v tomhle případě se jedná spíše o inkluzi. A proběhla naprosto úspěšně.

Příloha III – informované souhlasy pro rodiče

Já, níže podepsaná:

.....
..... souhlasím se zpracováním osobních a citlivých údajů o mně a o mém dítěti:

.....
podle zákona č. 101/2000 Sb., o ochraně osobních údajů, zákona č. 89/2012 Sb., občanského zákoníku, ve znění pozdějších předpisů, a v souladu s nařízením (EU) 2016/679 o ochraně fyzických osob v souvislosti se zpracováním osobních údajů a o volném pohybu těchto údajů (GDPR), tímto uděluji svůj výslovný a svobodný souhlas se zpracováním veškerých svých osobních a citlivých údajů, které jsem poskytla během rozhovorů pořizovaných ve zvukové či audio-vizuální podobě v rámci výzkumného projektu bakalářské práce studentky Nikol Petrové.

Prohlašuji, že jsem byla informována o tom, že podle výše uvedených právních předpisů o ochraně osobních údajů mám právo:

- kdykoliv odvolat udělený souhlas, a to pro každý ze shora uvedených účelů samostatně;
- vyžádat si informaci o tom, jaké osobní a citlivé údaje jsou o mně zpracovávány;
- vyžádat si opravu nebo doplnění svých osobních a citlivých údajů;
- žádat výmaz osobních údajů, pro jejichž zpracovávání již dále není důvod;
- žádat omezení zpracovávání údajů, které jsou nepřesné, neúplné nebo u nichž odpadá důvod jejich zpracování, ale nesouhlasím s jejich výmazem;

Souhlasím, že jsem byla obeznámena se zachováním důvěrnosti a anonymity v bakalářské práci formou změn svého křestního jména i jmen blízkých osob v přepisu rozhovorů, v textu bakalářské práce a v dalších dokumentech.

Beru na vědomí a souhlasím s tím, že pro potřeby bakalářské práce bude rozhovor nahráván.

V..... dne

Podpis zákonného zástupce

.....