



Pedagogická
fakulta
Faculty
of Education

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Pedagogická fakulta
Katedra pedagogiky a psychologie

Bakalářská práce

Dítě s Moebiovým syndromem v rodině

Vypracovala: Nikola Nováková
Vedoucí práce: Mgr. Veronika Plachá

České Budějovice 2019

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci jsem vypracoval/a samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské, a to v nezkrácené podobě elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích, 25. 4. 2019

.....

Poděkování

Ráda bych poděkovala Mgr. Veronice Plaché za její vstřícný a zodpovědný přístup, za velmi cenné rady a odborné připomínky, kterými pomohla přispět k vypracování této bakalářské práce. Dále bych poděkovala své rodině, bez které by tato práce nemohla vzniknout, a také za podporu při studiu.

Abstrakt

Tématem bakalářské práce je dítě s Moebiovým syndromem v rodině. Cílem bakalářské práce je přiblížit náročnost života rodiny s dítětem se vzácným kombinovaným postižením, konkrétně s Moebiovým syndromem. Prostředkem k jeho splnění bude vypracování kazuistiky, která bude rozvedena o vlastní zkušenosti autorky a matky dívky s MS. Teoretická část se věnuje dopadu narození postiženého dítěte na rodinu, procesu vyrovnávání se s touto situací a možnými výchovnými styly, které rodina může zvolit. Dále teoretická část obsahuje kapitoly týkající se samotných sourozenců a podpory a pomoci rodině. Poměrná část práce se zabývá charakteristikou Moebiova syndromu, jeho etiologií, symptomatologií, léčbou a možnostmi terapeutické péče. Praktická část je realizována prostřednictvím autobiografického výzkumu, kde je čerpáno z vlastních zkušeností a ze zkušeností vybraných členů rodiny. Výchozím bodem je seznámení s kazuistikou dívky s MS. Následuje autobiografické vyprávění a vyprávění matky dívky. Tento výzkum je doplněn polostrukturovaným rozhovorem s vedoucí Střediska rané péče, který doplňuje náhled rodiny na danou problematiku.

Klíčová slova: Moebiův syndrom, vzácné neurologické postižení, rodina, vyrovnávání

Abstract

The topic of this thesis is a Child with Moebius syndrome in the family. The main aim of this bachelor thesis is to get into the life of a family with a child with this disability. Since there is still a very small amount of literature on the issue of Moebius syndrome, where information could be gained, there was also set a partial goal, namely to process the causation, with the main task to present Moebius syndrome in everyday life. The theoretical part deals with the impact of the birth of the affected child on the family, the process of coping with this situation and possible educational styles that the family can choose. Furthermore, the theoretical part contains chapters about the siblings themselves and the support and the assistance to the family. A part of the thesis deals with the characteristics of Moebius syndrome, its etiology, symptomatology, treatment and possibilities of therapeutic care. The practical part is realized through autobiographical research, which is gained from own experience and from the experience of selected family members. The starting point is to get acquainted with the case of a girl with MS. This part is followed by an autobiographical narration and a narration of the girl's mother. They have emerged basic themes. This research is complemented by a semi-structured interview with the Head of the Early Care Center, which complements the family's view of the issue.

Key words: Moebius syndrome, rare neurological disease, family, coping

Obsah

Úvod	8
TEORETICKÁ ČÁST	10
1 Postižené dítě v rodině.....	10
2 Dopad narození dítěte s postižením	11
2.1 Fáze vyrovnávání	12
2.2 Styly výchovy dítěte s postižením.....	16
2.3 Sourozenci	17
2.4 Desatero	19
3 Podpora a pomoc rodině	20
4 Moebiov syndrom	21
4.1 Vymezení a etiologie	21
4.2 Symptomy.....	22
4.2.1 Narušené hlavové nervy.....	24
4.2.2 Narušená komunikační schopnost	25
4.3 Léčba.....	27
4.4 Terapeutické přístupy.....	27
4.4.1 Vojtova metodika reflexní lokomoce.....	27
4.4.2 Bobath koncept.....	28
4.4.3 Orofaciální regulační terapie.....	28
PRAKTICKÁ ČÁST	31
5 Cíle a uvedení do metodologie výzkumu	31
6 Volba výzkumného přístupu a metod sběru dat.....	31
7 Představení výzkumného souboru.....	34
8 Představení výzkumných zjištění	35

8.1	Kazuistika Denisy	35
8.2	Můj život s Deniskou	39
8.3	Zkušenosti matky s narozením postiženého dítěte.....	44
9	Shrnutí výsledků	54
10	Diskuze	57
	Závěr.....	59
	Seznam použité literatury	61
	Seznam internetových zdrojů	64
	Seznam příloh.....	66

Úvod

O tématu pro mou bakalářskou práci jsem nemusela dlouho přemýšlet. Volba byla jasná – dítě s Moebiovým syndromem v rodině.

Před necelými dvanácti lety přišla na svět má mladší sestra. Jelikož se u matky v prenatalním období neobjevily žádné komplikace, nic nenasvědčovalo tomu, že by právě Denisa měla mít nějaký problém. Avšak došlo k předčasnému porodu, po kterém bylo patrné mnoho komplikací. I když se lékaři po celé České republice opravdu snažili, její zdravotní stav se neměnil, ba i zhoršoval. Lékaři se totiž s tímto vzácným kombinovaným postižením setkali jen párkrát, proto není divu, že si nevěděli rady. Nikdo nám nedokázal říct, jak se Denisa bude vyvíjet, do jaké fáze života se dostane, zda bude vůbec chodit, jestli bude schopna normálního života.

Vzpomínám si na okamžiky, kdy rodičům v porodnici poprvé lékaři sdělili, že není něco v pořádku. Postupně se dozvídali, o jak rozsáhlá postižení se jedná. Rodiče se museli vyrovnat nejen se zjištěním, že sestra má nějaký handicap, ale především s nedostatkem informací a bezradností, kde najít pomoc. Pro rodiče a rodinu je většinou každá diagnóza velká neznámá. Když se člověk zamyslí, že žijeme v 21. století, předpokládal by, že by měl být dostatek informací – ať už na internetu, kde by se o kvalitě informací dalo debatovat, zda jsou vůbec pravdivé či úplné, nebo v množství odborné literatury.

Pamatuji si, jak rodiče celé noci seděli u počítače a snažili se získat co nejvíce informací. Právě z těchto zkušeností vím, jak těžké je problém svého dítěte přijmout, s danou situací se nějak „poprat“ a vyrovnat a následně začít tuto situaci řešit. Z počátku je to obrovská zátěž, zvláště v prvních letech života vypadá vše neřešitelně. Nemá význam obviňovat sebe, lékaře nebo někoho blízkého. Nemá význam si do nekonečna pokládat otázku „Proč?“ „Proč právě já?“ „Mohla jsem udělat něco jinak?“

Právě v těchto chvílích beznaděje vstupují do rodin organizace, které se snaží rodinám pomoci. V našem případě to bylo Středisko rané péče Havlíčkův Brod. Díky začlenění do této organizace jsem měla možnost setkat se s různými příběhy lidí,

kterým nebylo vždy přáno. Právě v ten moment jsem si uvědomila, jak je důležité těmto lidem pomáhat.

A proto i já bych ráda pomohla svou bakalářskou prací – ať už rodinám, kde se nachází dítě s takovýmto syndromem, tak i široké veřejnosti. Informací o vzácných syndromech je opravdu málo, proto cítím tu důležitost se o své zkušenosti podělit a třeba tak i někomu pomoci a ulehčit mu první měsíce při narození miminka s postižením.

Hlavním cílem bakalářské práce je přiblížit náročnost života rodiny s dítětem se vzácným zdravotním postižením, konkrétně s Moebiovým syndromem. Prostředkem k jeho splnění bude vypracování kazuistiky, která bude rozvedena o vlastní zkušenosti autorky a matky dívky s MS.

TEORETICKÁ ČÁST

1 Postižené dítě v rodině

Jak je uvedeno v úvodu, pozornost bude věnována Moebiovu syndromu, který je řazen mezi vzácná, kombinovaná postižení, proto by bylo vhodné vymezit základní termíny v odborné literatuře.

„Zdravotním postižením myslíme nejen újmu na zdraví jako následek vrozené nebo získané poruchy struktury a funkce organismu, nýbrž všechna postižení vedoucí k omezení pohybové zdatnosti, funkce smyslových orgánů, mentálních a jiných funkcí a vyúsťující v handicap dotýkající se postavení takového jedince ve společnosti“ (Matějček, 2001, s. 7).

Nezáleží na věku dítěte, kdy se o postižení dovíte, dokonce ani na tom, o jaké postižení se jedná. Taková zpráva vámi vždy otřese, protože se jedná právě o vaše dítě. Stalo se to nejen vašemu dítěti, ale i vám, vašemu partnerovi a ostatním členům rodiny (Kerrová, 1997).

Kombinované vady spadají ze všech úhlů pohledu do nejsložitější skupiny postižení, která je stále nejméně propracovaná. V popředí je tedy jedinec, u kterého se vyskytují dvě a více postižení. Je důležité říct, že se nejedná o pouhý součet postižení, ale o novou kvalitu, která si vyžaduje odlišné pojetí a to ve všech směrech (Ludíková, 2005). *„Důsledky jednotlivých omezení brání jedinci využívat účinné kompenzační strategie tím, že negativní důsledky jednotlivých postižení a onemocnění dopadající na zdraví se navzájem posilují a mohou kontraindikovat účinnou léčbu. Tímto dochází k těžkému omezení ve většině oblastí běžného života“ (Kantor, 2014, s. 14).*

2 Dopad narození dítěte s postižením

Narození dítěte s postižením se stává v každé rodině zlomovým okamžikem, kdy se jak rodičům, tak i ostatním členům rodiny honí hlavou nejrůznější otázky týkající se budoucnosti, výchovy a dalšího fungování rodiny. Rodiče jsou mnohdy nuceni přehodnotit své postoje, očekávání i plány a vyrovnat se s tím, že jejich dítě bude „jiné“. Setkáme se však i s okamžiky, kdy jsou rodiče na tuto skutečnost, díky vymoženostem prenatalní diagnostiky, připraveni již před narozením dítěte, jindy se o postižení dozvídají až s příchodem dítěte na svět nebo v průběhu jeho života (Matyášová, Koubková, 2016). Krize, která přichází s narozením postiženého dítěte je současně i příležitostí pro změnu hodnotové orientace rodiny. Právě to může rodičům paradoxně poskytnout nové obzory pro nové věci. Jedná se však o dlouhý a obtížný proces, ve kterém hraje roli nejen dispozice rodičů, ale i míra a kvalita podpory od ostatních lidí (Matoušek, Palme, Landischová, 2014).

Ve srovnání s rodinami s nepostiženými dětmi je jasné, že tyto rodiny jsou vystaveny daleko většímu výchovnému zatížení (Bartoňová, Pipeková, 2006). Zpočátku se rodiče cítí sami, zmateni a ztraceni. Hlavou jim probíhá nespočet otázek typu: „Všechny děti jsou stejné. Všichni potřebují být milováni, potřebují si hrát, dostávat dostatek podnětů.“ Přirozeně sem patří i každodenní péče, kam spadá strava, oblékání, atd. To základní, co děti potřebují, je láska. I dítě s postižením je především dítě, až poté je dítětem s určitým problémem. Jeho specifické potřeby vyžadují velmi specifický rodičovský přístup (Kerrová, 1997).

V každé rodině, kde se nachází dítě s postižením, má dítě kromě běžných potřeb i některé potřeby velmi specifické, které však vyžadují stejně intenzivně naplnění a uspokojení. Týká se to například sociální pomoci a podpory, a to ve formě finančních příspěvků a sociálních služeb, ale i morálního ocenění a společenského přijetí, dále příležitostí k účasti na běžném životě společnosti – zejména v místní komunitě, kdy jde o překonání studu a obav. Také sem spadá kontakt s rodinami, které se nacházejí ve stejné situaci nebo mají podobnou zkušenost (Slowík, 2007).

Bartoňová a Pipeková (2006) řadí mezi základní potřeby rodiny s postiženým dítětem zejména:

- náležité informace o stavu a možnostech dítěte,
- emocionální podporu, která může být zajištěna odborníky, například prostřednictvím psychoterapie,
- finanční a sociální podporu: a to především v rámci praktické oblasti péče, kdy se předchází zařazování děti do institucionální péče, pokud to tedy není nevyhnutelné. Právě proto je velmi důležitá pomoc ze strany specialistů, díky nimž jsou zřizovány denní stacionáře, zařízení krátkodobého umístění mimo rodinu a osvětová činnost.

Právě to, že rodiče nemají potřebné znalosti, že je jim daná situace velkou neznámou, působí jako jedna ze složek celkové zátěže. Rodiče jsou také vystresováni pocitem neschopnosti kontroly nad očekáváními. To, co posiluje jejich bezmoc a bezradnost, je intenzita prožívaného stresu – rodiče by rádi něco udělali, bohužel ale nevědí co a jak by to mělo být (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009).

2.1 Fáze vyrovnávání

Se sdělením diagnózy se vyrovnává každý člen rodiny po svém. Každý má svůj individuální přístup a tempo.

Právě tato stádia vyrovnávání se člověka s onemocněním popsala roku 1969 Kübler Rossová (in Říčan, Krejčířová, 1995):

- 1. Šok** představuje prvotní reakci, která je charakterizovaná iracionálním myšlením a cítěním. Rodiče často prožívají pocity derealizace a vše je pro ně zmatečné. Také se často stává, že rodiče reagují nepřiměřeně. Kerrová (1997) dodává, že v této fázi jsou rodiče schopni zpravidla vnímat pouze polovinu informací, co jim odborníci sdělují. Ti jsou však na tuto skutečnost připraveni, tudíž ví, že je třeba informace několikrát zopakovat a vysvětlit.
- 2. Popření** nebo útek ze situace. Rodiče si nechtějí danou skutečnost připustit. Můžeme sem zařadit výroky typu: „To není pravda. To musí být omyl. Musí existovat nějaký lék“ (Matějček, Dytrych, 1997). Dále se může objevit magické či mystické zaměření, rodiče se pokouší smlouvat s Bohem (Říčan, Krejčířová, 1995).

3. Smutek, zlost, úzkost, pocity viny. Pro tuto fázi je typickým znakem hledání viny u druhých, vztek na celý svět i na sebe až agresivní chování. Agrese je často vyvíjena směrem k nejbližším lidem, a to především na partnera, rodiče, prarodiče. Dále bývají často obviňováni lékaři, sestry, zkrátka celé zdravotnictví jako instituce (Říčan, Krejčířová, 1995). Agrese je velmi často vnějším projevem úzkosti. Právě ona nám pomůže zmírnit naše napětí, zaměřit naše myšlenky jiným směrem, na chvíli nám uleví, avšak není řešením situace (Matějček, Dytrych, 1997). Častými reakcemi jsou dále hluboký smutek, sebelítost, litování druhých a zejména pocity viny. Rodiče obvykle chápou, že jejich pocity viny jsou výsledkem iracionálního jednání a myšlení, avšak pokud neznají příčinu nemoci, nemohou se jim vyhnout ani se jich zbavit (Matějček, 2001).

Jelikož v předchozích dvou fázích nejsou rodiče schopni informace od lékařů zpracovávat, je velmi nutné informace opakovat. Je také nesmírně důležité, aby rodiče otevřeně vyjádřili své pocity. Sdělení diagnózy je pro lékaře nelehký úkol. Proto je vhodné mít dostatek času pro sdělení této nové skutečnosti, aby nedocházelo k tomu, že by rodiče mohli být nespokojeni s formou sdělení, dále mohou mít pocit nedostatku poskytnutých informací či mohou cítit nedostatek opory. Největší a nejčastější chyby se může odborník dopustit při špatném užití slov při sdělení diagnózy. Lékař také často přednese výklad o daném problému a ihned odchází. Je třeba volit vhodná slova, jelikož první zmínku o postižení si budou rodiče pamatovat navždy (Říčan, Krejčířová, 1995).

4. Stadium rovnováhy. V této fázi dochází ke snižování úzkosti a deprese, čímž současně narůstá přijetí situace. U rodičů začíná narůstat snaha o aktivní se zapojení do výchovy o dítě a chtějí být součástí při jeho léčbě. Toto období trvá obvykle několik týdnů až měsíců, ale ani v nejlepším případě nebývá adaptace úplná (Říčan, Krejčířová, 1995). U Bartoňové (2004) se dočteme, že se rodiče pokoušejí o racionální řešení situace, přemýšlí, jak by mohli pomoci. Dále hledají kontakty na jiné rodiny, kde se objevují podobné problémy, čímž si navzájem pomáhají, podporují se.

5. Stadium reorganizace. Toto stádium můžeme považovat za poslední stadium, kdy rodiče již přijímají danou situaci, vyrovnávají se s postižením dítěte a berou své dítě takové, jaké je. Hledají také optimální cesty, které by měly dítěti zajistit optimální vývoj do budoucna (Říčan, Krejčířová, 1995). Slowík (2007) dodává, že rovnováha celé rodiny závisí na stabilitě jejich jednotlivých členů. Obecně lze však říci, že pokud rodina vydržela pospolu až do této fáze a celou situaci zvládla úspěšně, předpokládá se, že k rozpadu rodiny už nedojde, protože je její soudržnost velmi posílena.

Tohoto posledního stádia však nemusí dosáhnout všichni rodiče. Pocity, které přetrvávají z předchozích fází, jako jsou smutek, pocity viny nebo i obavy o život dítěte, vedou k dvojstrannému vztahu rodičů k dětem, jenž může zůstat dlouhodobě neměnný. Nelze se vyvarovat ani odmítnutí dítěte s postižením, kdy se rodiče dobrovolně dítěte vzdají (Pipeková, Bartoňová, 2006).

Ideálním stavem by bylo, kdyby u všech rodičů docházelo k fázi vyrovnání se s realitou. Právě tento stav umožňuje volbu optimálního přístupu k dítěti a následně i zaujetí adekvátního výchovného stylu. Dítě s postižením by mělo být přijímáno jako rovnoprávný člen rodiny, na kterého jsou kladeny přiměřené požadavky, jež je schopno adekvátně svému postižení relativně bezproblémově naplňovat (Renotířová, Ludíková, 2003). Za ideální adaptaci považujeme to, že se život dané rodiny uspořádá tak, aby splňoval nejen potřeby dítěte s postižením, ale i všech ostatních členů rodiny (Říčan, Krejčířová, 1995).

Mezi nejčastější odchylky od takové adaptace řadí Říčan s Krejčířovou (1995):

- **Hyperprotektivitu** tedy enormní soustředěnost na nemocné dítě. Častěji matka než otec se snaží usilovat o extrémní péči a pohodu dítěte právě kvůli přetrvávajícím pocitům viny. Druhý rodič se může cítit vyloučen, tudíž se může stát, že dojde k narušení manželského vztahu.
- **Odmítání dítěte** se objevuje nejvíce tam, kde by přijetí bylo velmi bolestivé. Nejčastěji tomu tak je u dětí s mentálním postižením, pokud je defekt výrazný a zjevný brzy po narození, dokud není vytvořeno pevné pouto mezi matkou a dítětem.

- **Přetrvávající vztek** na druhého rodiče. Tento vztek může vést dokonce k rozpadu rodiny. Typické je tu opět hledání viny. Vztek na partnera smí být v některých případech i projekcí agresivních pocitů vůči postiženému dítěti.

Mezi další faktory ovlivňující to, jestli rodiče přijmou fakt nemoci a zvládnou onemocnění v rodinném prostředí, se řadí: **1. Typ nemoci nebo postižení** hraje velkou roli. Děti se stigmatizujícími malformacemi obličeje nebo rukou jsou zpravidla velmi obtížně přijímány. Pokud není postižení patrné pouhým zrakem, může být přijetí ještě obtížnější, protože rodiče nerozumí projevům. **2. Etiologie nemoci nebo postižení.** Pokud rodiče porozumí příčinám postižení, může tento fakt značně pomoci s vyrovnáváním. Vede to k tomu, že rodiče sejmou pocit viny. K těžkému smířování dochází však tam, kde bylo možné postižení předejít. Je tomu tak například u postižení pouhých. **3. Individuální charakteristiky nemocného dítěte.** Do této kategorie spadá osobnost dítěte, jeho síla a energie. Významným je samozřejmě také věk, ve kterém k postižení došlo. Dobré by bylo zmínit i to, jestli má dítě nějaké zkušenosti s lékaři, poté jaký vztah k lékařům má. **4. Individuální charakteristiky dalších členů rodiny.** Řadí se sem především celková síla a odolnost vůči zátěži. Také zralost osobností a dosavadní zkušenosti s postiženými lidmi. **5. Struktura a organizace rodinného systému a kvalita vztahů v rodině, vývojová fáze rodiny.** Lze říci, že zpravidla matky rozvedené či svobodné zažívají větší stres ohledně výchovy a péče o dítě postižené. Dále má velký význam i počet dětí v rodině. Vyskytuje-li se v rodině alespoň jedno zdravé dítě, je pro rodiče snadnější vyrovnat se s faktem postižení. **6. Prostředí,** ve kterém se rodina pohybuje, je velmi důležité, neboť právě z něj čerpá rodina oporu. Pokud se v rodině nachází dítě s postižením, velice často se stává, že se rodiče od svého okolí izolují, což nemá dobrý vliv na kontakty s ostatními lidmi. Významné je poskytování především emoční, ale i instrumentální či finanční pomoci od okolí (Říčan, Krejčířová, 1995).

Funkční rodinné prostředí je velmi důležité pro každého člověka. Ovšem mimořádný význam má pro dítě s postižením. Nikdy není zcela nahraditelné, a to především z hlediska:

- rozvoje osobnosti,

- kvality života a zajištění,
- vytváření vlastní identity (Slowík, 2007).

2.2 Styly výchovy dítěte s postižením

V rodinách, kde se nacházejí děti s postižením, se ještě častěji než u zdravých dětí mohou vyskytovat nevhodné přístupy rodičů ke svým dětem.

Bartoňová (2004) uvádí několik nevhodných typů výchovy, kterými mohou rodiče své děti vychovávat. Jedním z nich **výchova zavrhuje**. Objevuje se spíše skrytě. Pokud je dítě už jen svou pouhou existencí známkou nezdaru nebo hlubokého zklamání, poté dochází k takovému typu výchovy. Dítě bývá často trestáno, omezováno. Při skrytém zavrhování je postižení považováno za hanbu, odpor a negativní přístup je maskován úzkostlivou snahou být dobrý rodič. Odpor je reprezentován i skrze chladný vztah, mechanickou péčí o dítě bez účasti citů. Někdy se hlavně staví jeden z rodičů, jindy oba. Pokud uvedeme nejproblematictější případ, poté nejsou u dítěte dostatečně uspokojovány základní psychické funkce, což může vést k psychické deprivaci. Rodiče děti neuváženě trestají a nevyhnou se i ponižování dítěte.

Dále **výchova rozmazluje** je charakterizována přílišným citovým lpěním na dítěti. Rodiče se snaží dítěti vynahradit nadbytkem své lásky to, o co bylo dle jejich představ ochuzeno. Posluhují mu, splňují všechna jeho přání, trpí a podřizují se jeho náladám, čímž postupně ztrácejí u dítěte autoritu. Vytváří kolem dítěte nepřírozené prostředí zcela bez překážek, problémů, s kterými se bude setkávat v běžném životě. Příliš chráněné dítě vstupuje do života nepřipravené. Rozmazlená a příliš úzkostná výchova vede k nesamostatnosti a malému sebevědomí dětí. **Perfekcionalistická výchova** je taková, kdy rodiče kladou na dítě bez ohledu na jeho reálné možnosti příliš vysoké nároky. Dělají tak např. proto, že chtějí dané postižení popřít. Dítě je prostředkem k tomu, aby dosáhlo toho, co se nepodařilo jim samotným. Dítě požadavkům nestačí, a to vede k tomu, že se cítí méněcenné a může mít neurotické projevy. **Výchova úzkostná**. Rodiče přílišně lpí na dítěti, zbavují je vlastní iniciativy a omezují je ve vlastní aktivitě. Děti jsou neustále upozorňovány na možná nebezpečí, jsou varovány a velmi chráněny. Děti mohou reagovat dvojím způsobem – svým protestem (až agresivním chováním) nebo stažením do sebe (pasivní podřízení se). **Autoritářská výchova** se

vyskytuje u rodin, kde je nedostatek podpory a povzbuzení, které dítě potřebuje. Výchova bývá tvrdá a přísná, je stavěna na strachu. Rodiče zde kladou velké požadavky, těžké úkoly, které jsou neúměrné vzhledem k psychickým a fyzickým možnostem dítěte. Hovoříme o výchově zakazující a omezující, kdy je vyžadována bezpodmínečná poslušnost. Rodiče téměř nepřihlíží potřebám a zájmům dítěte. Během života dochází k tomu, že se dítě nezvládá samo rozhodnout, není iniciativní, je zcela závislé a nesamostatné. Nejvíce bývá narušena oblast citová, především oblast vzájemných mezilidských vztahů (Bartoňová, 2004).

Slowík (2007) uvádí, že ideální by byla **realistická výchova**. Dítě je zde dostatečně motivováno k dosahování maximálních hranic svého rozvoje, zároveň jsou však respektována nepřekonatelná omezení vyplývající z jeho postižení. Bartoňová (2004) popisuje ve své knize **přístup demokratický**, kdy rodiče neužívají tělesné tresty. Snaží se naplnit pocit lásky, bezpečí a jistoty, čemuž přispívá i jistá míra volnosti, která je dítěti poskytována. Výsledkem tohoto přístupu by měla být vyrovnaná a sebevědomá osobnost po všech stránkách.

Bylo by dobré říci, že neexistuje ideální výchovný styl. Každý z uvedených typů přístupů může mít rozdílné výsledky a účinky v závislosti na tom, jak jich je použito (Bartoňová, 2004). Z důvodu neznalosti se rodiče velmi často uchylují k některému z výše zmíněných negativních výchovných přístupů. Každý z těchto směrů negativně ovlivňuje dítě zejména v možnostech jeho další bezproblémové integrace do společnosti (Renotierová, Ludíková, 2003).

2.3 Sourozenci

Právě v závislosti na výchovných stylech, které jsou zmíněny výše, se mohou u zdravých sourozenců projevat nejrůznější varianty vztahů, a to od **ochranitelství a pomoci** postiženému sourozenci, což bývá doprovázeno vlastní zodpovědností, tolerancí, ohleduplností, až po **soupeření a nepřátelství**, které často vychází z jednostranné koncentrace zájmu rodičů (Valenta, Müller, 2003).

Dítě s postižením bývá v rodině přednostně opečováváno, má určitá privilegia a zvýhodnění. Zdraví sourozenci jsou nuceni mu přenechávat větší díl pozornosti rodičů.

Existuje řada výzkumů, kde několik psychologů vyzorovalo, že právě děti, které vyrůstají se sourozencem s postižením, mohou v pozdějším věku trpět různými psychickými problémy nebo narušeným vztahem k sourozenci. Intaktní sourozenci se potýkají nejen s výzvami dalšího života, ale i s těmi, které se přidávají díky postižení jejich sourozence. Mnohokrát jsou však jejich problémy opomíjeny, neboť zdánlivě jim nic není, nemají takové problémy jako sourozenec s postižením, tudíž není nic zjevné. (Matyášová, Koubová, 2016). Je nezbytné dosáhnout nepřiměřeného zatížení ani jednoho z dětí, tím pádem je nevystavovat nesplnitelným nárokům. Za další je důležité rovnoměrně rozprostřít čas, který rodič věnuje každému dítěti zvlášť. Také je potřeba mluvit o různých situacích a vysvětlovat je, aby nedocházelo ke vzniku dohadů a pochybností (Pipeková, 2006).

Zdravý sourozenec většinou přijímá a zastává roli dominantně ochrannou, což znamená, že svého sourozence s postižením značně podporuje a ochraňuje. Tento vztah není rovnovážný, neboť zdravý sourozenec nepovažuje dítě s postižením za rovnocenného partnera, a to proto, že potřebuje neustálou pomoc a ohledy. Nemůže tedy se svým sourozencem soupeřit, protože k tomu nemá dostatečné vývojové kompetence. Dále si jejich vztah žádá nutnost pomoci a větší péči (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012). *„Specifičnost postavení sourozence dítěte s postižením v rodině tkví mimo jiné i v tom, že rodiče jsou často vůči němu tolerantnější, a to i v oblastech, které nesouvisí se zdravotním postižením. Jiný výkon považují za úspěch u svého zdravého dítěte a jiný u dítěte s postižením, na které zpravidla nekladou stejně vysoké nároky. Zdravé dítě si uvědomuje tuto „podvojnost rodičovského měřítka“ a často ji považuje za nespravedlivou, i když chápe souvislost s handicapem svého sourozence“* (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012, s. 46–47). Právě oni potřebují cítit, že nejsou diskriminováni, musejí být dostatečně seznámeni s problémy sourozence, protože často čelí poznámkám ostatních dětí.

Pokud je pozornost a zájem koncentrován směrem k dítěti s postižením, bývá zpravidla zdravý sourozenec odsunut do pozadí, rodiče mu tedy nevěnují dostatečnou pozornost. Současně se po zdravém dítěti očekává zralejší chování, než je v daném věku obvyklé. Další, co se od dítěte zdravého očekává, je aktivní pomoc při péči

a rehabilitaci o dítě postižené. To se předpokládá i v průběhu dalšího života, tedy v dospělosti, či po smrti rodičů (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012).

Přesto je důležité, aby brali rodiče zřetel na potřeby zdravého dítěte. Velmi podstatné je vysvětlit důvody toho, proč je někdy odstrkován do pozadí. Sourozenci i další členové rodiny by měli být pravdivě informováni, vzhledem k jejich věku a chápání. Kdyby tomu tak nebylo, mohly by se děti z napětí v rodině obviňovat samy (Matyášová, Koubková, 2016).

Každopádně se zde obecně jedná o zatížení sourozenců spočívající v omezení určitých vývojových možností. Především lze pozorovat to, že si děti už tolik nehrají, předčasně tuto aktivitu omezují, a to i vlivem výchovy, která vyžaduje nadměrnou rozumnost. Také dochází k omezování sociálních kontaktů s vrstevníky, což může vést ke zmenšení osobních vývojových a sociálních šancí. Proto je zvláště důležité, aby sourozencům postiženého dítěte byl hojně poskytnut volný čas, tedy i čas strávený s vrstevníky. Poté pro něj nebude postižený sourozenec zátěží, ale něčím, co působí na okolí tak fascinovaně (Pipeková, 2006).

2.4 Desatero

Pro shrnutí již zmíněného je předloženo desatero, podle kterého by se měli rodiče chovat, pokud chtějí žít spokojenější život. Matějček spolu s Dytrychem (1997) uvádí desatero, které by mělo vést k tomu, aby se rodiče vyrovnali s narozením postiženého dítěte a zajistili sobě i dítěti kvalitní život.

1. Rodiče mají o svém dítěti co nejvíce vědět.
2. Nešťěstí ne, ale úkol a zkouška.
3. Obětavost ano, ne však obětování se.
4. S horším počítejme – lepším se dejme překvapit.
5. Dítě samo netrpí.
6. V pravý čas a v náležitě míře.
7. Nejsme sami!
8. Nejsme ohroženi.
9. Chraňme si manželství a rodinu.
10. Budoucnost ve výhledu.

3 Podpora a pomoc rodině

Pro optimální zvládnutí nelehké situace, ve které se rodina s dítětem s postižením nachází, může výrazně pomoci systém rané péče, který se i v České republice postupně stále více rozvíjí a prosazuje. Ranou péčí lze chápat jako komplex služeb orientovaný na celou rodinu dítěte se zdravotním postižením či ohroženým vlivem biologických faktorů nebo vlivem prostředí (Renotiérová, Ludíková, 2003). Cílem rané péče je předcházet postižení, eliminovat nebo zmírnit jeho důsledky a poskytnout rodině, dítěti i společnosti předpoklady sociální integrace. Služby rané péče mají být poskytovány od zjištění rizika nebo postižení do přijetí dítěte vzdělávací institucí tak, aby zvyšovaly vývojovou úroveň dítěte v oblastech, které jsou ohroženy (Matyášová, Koubková, 2016). Horní věková hranice dítěte pro poskytování služeb rané intervence je do dosažení čtvrtého roku věku (u dítěte se zdravotním postižením či ohrožením vývoje) nebo do dosažení věku sedmi let, pokud se jedná o kombinované postižení (Renotiérová, Ludíková, 2003).

4 Moebiův syndrom

4.1 Vymezení a etiologie

Moebiův syndrom se řadí mezi vzácná neurologická onemocnění, která primárně ovlivňují svaly řídící mimiku a pohyby očí. Příznaky jsou patrné již od narození. Postihuje chlapce i dívky ve stejné míře (Moebius syndrome [online], 2010). Lze jej stručně popsat jako vrozenou oboustrannou poruchu horizontální hybnosti oka, sdruženou s obrnou VII. hlavového nervu (Otradovec, 2003). Zemanová (2007) dodává, že MS je dalším syndromem, který může způsobit současné poškození zraku a sluchu.

Prvním, kdo popsal v roce 1880 případ pacienta s faciální diplegií, byl von Graefe. „*Moebiův syndrom jako takový popsal v roce 1888 neurolog Paul Julius Mobius, který sestavil jakási diagnostická kritéria a tím odlišil Moebiův syndrom od jiných faciálních plegií*“ (Tabachová, 2017, s. 46). Aby mohla být diagnóza uzavřena jako Moebiův syndrom, mělo by být stále přítomno oboustranné větší nebo menší poškození jader lícních nervů, dále pak nervu, který umožňuje pohyb očí do strany, a to ještě v kombinaci s poškozením alespoň jednoho z dalších hlavových nervů (Čápková in Čechová, 2010).

Syndrom patří do skupiny velmi vzácných neurologických onemocnění. Vyskytuje se většinou ojediněle, ovšem opakovaně byl zaznamenán i výskyt v rodině s autozomální dědičností jak dominantní, tak i recesivní (Otradovec, 2003). Přesný výskyt syndromu není znám. Vědci odhadují, že onemocnění postihuje 1 z 50 000 až 1 z 500 000 novorozenců (Moebius syndrome [online], 2010). MS je ve většině případů diagnostikován během dětství, pro svoji výjimečnost může dojít i k pozdní diagnostice. Toto onemocnění je neprogresivní a vzhled pacientů je obvykle ovlivněn tím, jak závažné symptomy se u nich objevují (Dominiková, 2013).

Jelikož příčiny tohoto syndromu nejsou známy, není možná prenatální diagnostika. Prvním vyšetřením, které dítě může podstoupit je elektromyografické vyšetření, čímž se zjistí elektrická aktivita nervů a svalů. Pro potvrzení diagnózy je dítě posláno na CAT (Computerized anxiety tomography) a MRI (Magnetic resonance imaging), kde dochází ke skenování mozku a mozkového kmene (Vitásková, 2015).

4.2 Symptomy

Prvním znakem u jedinců s Moebiovým syndromem bývá narušená schopnost sát, která je často doprovázena nepřiměřeným slintáním (Dominiková, 2013). Dále bývá velmi často přítomna dysfagie (porucha polykání). Tyto problémy vedou ke značnému omezení příjmu potravy a tekutin. U dětí, které jsou takto postiženy, může docházet k vdechnutí určitého množství potravy nebo sekretů do dýchacích cest. Jednou z nejzávažnějších komplikací dysfagie s přítomností aspirace je tzv. aspirační zápal plic. Pro zajištění dostatečné výživy se doporučuje používání speciální lahve (dudlík Haberman), v závažnějších případech zavedení nasogastrické sondy (A guide to understanding moebius syndrome [online], 2006).

Otradovec (2003) uvádí, že klasickou formou je kombinace faciální diplegie a oboustranné obrny zevního přímého svalu, což prakticky znamená obrnu VI. a VII. páru mozkových nervů. Charakteristický je nehybný, maskovitý obličej s vyhlazeným čelem, hypomimie, pootevřená ústa. Nedovírající oční štěrby s řídkým mrkáním způsobují vysoušení a dráždění očí. Bulby jsou v primárním postavení buď paralelní nebo v trvalé konvergenci (strabismus fixus), neschopné abdukce. Lidé s MS bývají mnohdy označováni jako lidé s kamennou tváří či maskou, protože nejsou schopni ovládat svou mimiku. Nemohou napodobit žádný výraz, vyjádřit emoce a dokonce se ani usmát (Vitásková, 2015).

Je známo mnoho případů, kdy se u jedinců s MS diagnostikovala mikrognatie, což je zmenšená dolní čelist patrná především v bradové části (Mikrognatie [online], 2008). Může se objevit také mikrostomie. Jedná se o extrémně malá ústa a zmenšení ústního otvoru (Mikrostomie [online], 2008). Dalším znakem je krátký malformovaný jazyk a hypoplastický horní ret. Přidružený bývá rozštěp patra, kdy je charakteristické vysoké a klenuté patro. Tyto abnormality vedou k problémům se sáním, polykáním a dýcháním (Tabachová, 2007).

U některých pacientů s Moebiovým syndromem se vyskytuje celá řada přidružených kongenitálních malformací jako např. hypodaktýlie (poruchy koncové části horní končetiny), malformace ušního boltce, anosmie (ztráta čichu), hypakuze (nedoslýchavost), atrofie jazyka, Klippel- Feil anomálie páteře (Vodičková, Atrata,

2009). Dle Zemanové (2007) se mohou u postižených dětí mimo jiné vyskytnout i další obtíže, jako jsou: respirační onemocnění v důsledku nízkého svalového tonu, řečové problémy, sluchové problémy v důsledku přítomnosti tekutiny v uších, omezená hybnost jazyka, problémy se zuby, přecitlivělost na hlasité zvuky a na prudké světlo.

Kostní malformace končetin se vyskytují u více než poloviny dětí s Moebiovým syndromem. Malformace dolních končetin zahrnují koňskou nohu a nedostatečné rozvinutí dolních končetin; na horních končetinách se mohou objevovat srostlé prsty (syndaktyly), nedostatečné rozvinutí ruky nebo nedostatečně rozvinuté či úplně chybějící prsty. V některých případech může dojít k abnormálnímu zakřivení páteře (skolióza) a u přibližně 15% pacientů dochází také k nedostatečnému rozvoji prsních svalů – Poland syndrom (Moebius syndrome [online], 2016). Koňská noha neboli pes equinovarus congenitus (PEC) je jednou z nejznámějších a současně nejčastějších afekcí postihující dětskou nožičku. Jedná se o komplexní vrozenou deformitu nohy (Kamínek, Gallo, Ditmar, 2003). Tato vada vypadá tak, že je nožička stočená směrem dovnitř a propnuta ve špičce. Vadou jsou častěji postiženi chlapci. Je-li postižena jen jedna končetina, bývá to častěji levá. Jelikož se jedná o velmi vážné funkční postižení, je třeba léčbu nastolit ihned po narození. Nejprve se provádí pasivní cvičení, které vede k uvolnění postižené nožky. Poté se přikládají korekční sádrové obvazy. Pokud konzervativní léčba nepomáhá, může se přikročit k operaci, kdy se prodlouží Achillova šlacha, čímž dojde k povolení měkkých struktur. Léčení trvá velmi dlouho, péče o dítě končí až v dospělosti (Eis, 1986).

Většina jedinců s MS má normální intelekt, pouze u malého procenta lidí se vyskytuje mentální retardace (A guide to understanding moebius syndrome [online], 2006). Někdy mohou být považováni za autisty a to z toho důvodu, že neudrží oční kontakt, fixují předměty delší dobu a nezvládnou se faciálně vyjádřit. Tito jedinci si sami uvědomují svou odlišnost, a tak mohou mít strach ze selhání, z neporozumění, uzavírají se do sebe a vyhýbají se kontaktu s lidmi (Cole, Spalding in Vitásková, 2015).

4.2.1 Narušené hlavové nervy

Jak již bylo zmíněno, Moebiusův syndrom se řadí mezi vzácná neurologická neprogresivní onemocnění, způsobené poškozením nebo nevytvořením hlavových nervů (What is Moebius syndrome [online], 2012). Hlavové nervy řadíme k perifernímu nervovému systému. Celkem máme 12 párů hlavových nervů, které označujeme pomocí římských číslic. Dělíme je na tři základní typy: senzitivní, které vedou informace z receptorů do CNS, (např. sluchový nerv), motorické, ty vedou informace z CNS do výkonných orgánů, a na smíšené, těch je většina (spojení senzitivních a motorických nervů) (Vitásková, 2015).

MS je charakterizován absencí nebo nedovyvinutím především VI. a VII. hlavového nervu (A guide to understanding moebius syndrome [online], 2006). Může dojít poškození III., V., VI., VII., IX. a XII. hlavového nervu. Výjimečně dochází k defektu IV., VIII. a XI. hlavového nervu. N I. a II. nebývají nikdy porušeny (Vitásková, 2015).

Nervus abducens (odtahovací nerv) je VI. hlavový nerv, jeho jádro se nachází na spodině čtvrté komory. Jeho funkcí je abdukce bulbu, při poruše dochází k mediální deviaci oka a k diplopii (Love, Webb, 2009). VII. hlavový nerv neboli nerv lící (**nervus facialis**) je převážně motorický nerv vycházející z pontu. Inervuje mimické svaly obličeje. Dále obsahuje vlákna senzitivní pro středouší, zevní zvukovod a přilehlou část boltce, chuťová pro přední dvě třetiny jazyka (při jejich postižení vzniká hypogeusie až ageusie) a parasympatická pro slinné a slzné žlázy. Pokud dojde k periferní obrně tohoto nervu, dochází především k poškození hybnosti příslušné poloviny tváře (Šlapal, 1996).

N. oculomotorius (okohybný nerv) je III. hlavový nerv. Má motorickou část, která inervuje extraokulární svaly sloužící k pohybu bulbu a část autonomní odpovídající za zúžení zornice. Porucha vede k ptóze (poklesu víčka), bulbus bývá stočený zevně a dolů, a pokud je porušena i autonomní část nervu, pozorujeme širokou zornici a absenci fotoreakce. **N. trochlearis**- IV. hlavový nerv zásobuje musculus obliquus superior. Při poruše způsobuje diplopii (dvojitě vidění), v mírnější formě deviaci bulbu nahoru a mediálně, strabismus. **N. trigeminus** (trojklanný) V. hlavový nerv je zodpovědný především za žvýkání a čití v oblasti obličeje, zubů, dásní

a předních dvou třetin jazyka. Zajišťuje napínání měkkého patra a otevírání Eustachovy trubice (Love, Webb, 2009). VIII. hlavový nerv (**n. vestibulocochlearis**) vychází z vnitřního ucha. Při postižení vestibulární (rovnovážné) části se objevuje především závrať a nystagmus, což je kmitání očních bulbů, obvyklý je vegetativní doprovod. Při lézi kochleární (sluchové) části vzniká percepční nedoslýchavost, při postižení bubínku a středouší se jedná o nedoslýchavost převodní. **IX., X. a XI. hlavový nerv** tvoří postranní smíšený systém vycházející z prodloužené míchy. Při jejich postižení se objevují převážně poruchy polykání a zevní řeči. Z poruchy hlasivek vzniká chraptivý (dysfonie) až šeptavý hlas (afonie). Nedostatečnost svalstva mluvidel vede k dysartrii až anartrii (Šlapal 1996). XII. hlavový nerv (**n. hypoglossus**) inervuje svalstvo jazyka (Šlapal 1996). Love (2009) doplňuje, že čtyři vnitřní svaly jazyka řídí jeho stahování, zvedání špičky a okrajů, zužování, zplošťování a protahování.

4.2.2 Narušená komunikační schopnost

Jak již bylo výše zmíněno, v rámci Moebiova syndromu se kromě jiných objevují poškození také V., IX., X. a XII. páru mozkových nervů. Právě tyto hlavové nervy řídí svaly čelistí, jazyka, měkkého patra, hltanu, hrtanu včetně hlasivek. Prostřednictvím nich je vytvářena řeč. Dále jsme výše uvedli i symptomy jako mikrognacie (malá brada), mikrostomie (malá ústa), krátký nebo neobvykle tvarovaný jazyk či rozštěpové vady, které přispívají k problematickému vývoji řeči (Living with Moebius syndrome [online], 2009).

4.2.2.1 Dysfagie

Klenková (2000) uvádí, že u dětí s postižením často dochází k poruše polykání (dysfagii), a to díky narušenému polykacímu reflexu. To vše souvisí se zvýšeným slinotokem (hypersalivace). Většinou se vyskytuje nesprávný ústní uzávěr nebo není vůbec vytvořen, nedokážou držet spojené zuby a rty, jazyk se posune vpřed, tím pádem se dostanou i sliny vpřed a vytékají ven z úst.

Při sání se u novorozenců nejvíce zapojují tváře. Jsou-li přítomny defekty rtů, patra, tváří nebo jazyka dochází k ohrožení přirozeného sání a polykání (Klenková, 2006).

4.2.2.2 Dysartrie

„Dysartrie je porucha motorické realizace řeči jako celku vznikající při organickém poškození centrální nervové soustavy“ (Klenková, 2006, s. 117). Pokládá se za nejtypičtější narušení komunikační schopnosti související s poruchou artikulace. Nejtěžší stupeň této poruchy (anartrie) se projevuje neschopností verbální komunikace. Mohou vzniknout v kterémkoli období života. Jedná se o složité postižení všech řečových složek, jako jsou respirace, onace, artikulace, prozodické faktory (Klenková, 2006). Vítková (2006) dodává, že dysartrie se může mimo jiné vyznačovat i nadbytečným pohybem ve smyslu nekontrolovatelného rozsahu jednotlivého pohybu nebo ve smyslu hyperkinezí.

4.2.2.3 Palatolalie

Narušenou komunikační schopnost, jejíž příčinou jsou orofaciální rozštěpy, označujeme termínem palatolalie (z lat. palatum – patro). Řadí se k nejnápadnějším a nejtěžším poruchám řeči (Bytešníková, 2012). Orofaciální rozštěpy jsou těžké kongenitální vady, které vznikají porušením vývoje střední třetiny obličeje. Obličejové rozštěpy vznikají zadržáním časného embryonálního vývoje struktur, z nichž by se později vyvinuly rty, čelist, tvrdé a měkké patro. Mezi hlavní symptomy řadíme poruchy rezonance, artikulace a srozumitelnost řeči (Bytešníková, 2012). Rozštěpy způsobují otevřenou huhňavost, a to proto, že není možné používat měkké patro a velký prostor dutiny ústní. Řeč je někdy provázena různými šelesty, neboť dochází k úniku vzduchu nosem. Dále může být též nápadný zvuk hlasu, pokud ho dítě tvoří odlišně. To vše vede často k opožděnému vývoji řeči (Kutálková, 2010).

U intervence o pacienty s orofaciálními rozštěpy musí být přítomen tým odborníků, který poskytuje komplexní péči. Jejich cílem je minimalizovat vrozené odchylky a jejich následky tím, že dosáhnou optimálního výsledku v oblasti estetického vzhledu, dentice a orální funkce. To vše vede k rozvoji komunikační, psychické a sociální způsobilosti, což vede k úplné sociální integraci (Kerekrétiová in Lechta, in Bytešníková, 2012).

4.3 Léčba

Jelikož se jedná o vrozenou vývojovou vadu, zaměřujeme se při terapii na jednotlivé příznaky. Terapeutický plán by měl být multidisciplinární. Nejčastěji se na něm podílejí následující odborníci: neurolog, plastický chirurg, oftalmolog, otorinolaryngolog a logoped. Do týmu jsou dle potřeby přizváni další odborníci (Vitásková, 2015).

U novorozenců, kde se ihned po narození zjistí MS, se využívají speciální krmící lahve, protože u těchto dětí není dostatečně rozvinut sací reflex. Tímto způsobem je zajištěna dostatečná výživa. Strabismus se obvykle dá úspěšně řešit chirurgickou cestou (Zemanová, 2007). Poslední léčebný postup, nazývaný "operace úsměvu", zahrnuje mikrovaskulární přenos svalu z vnitřního stehna (gracillis) do obličeje (trojklanný nerv), kde dochází ke spojení nervů, které normálně suplují sval žvýkací (jeden ze svalů používaných k žvýkání). Tato operace prokázala pozoruhodné výsledky z hlediska řeči, pohyblivosti obličeje a sebeúcty. Každá strana obličeje se operuje zvlášť s půlročním odstupem (Moebius syndrome [online], 2016).

4.4 Terapeutické přístupy

Vítková (2006) ve své knize uvádí, že za nepoužívanější a neznámější terapie při léčbě takto postižených dětí řadíme Vojtovu reflexní terapii a Bobathovu terapii. Dále je velmi důležité poukázat na orofaciální regulační terapii profesora Rodolfa Castilla Moralese, která byla původně určena výhradně dětem s Downovým syndromem, později byla však rozšířena i pro děti s dalšími zdravotními komplikacemi (Morales, 2006).

4.4.1 Vojtova metodika reflexní lokomoce

Tento terapeutický přístup patří mezi jeden z nejrozšířenějších metod při rozvoji hybnosti v dětském věku. Základem metody, s kterou přišel Václav Vojta, jsou dva pohybové prvky – reflexní lokomoce a reflexní otáčení. Cílem jeho terapie je vývoj od napřimování až po dosažení bipedální chůze dítěte. Jak uvádí Vojta, určitý podnět vyvolá řadu reakcí, které jsou základem pro vývoj napřimování (Klenková, 2000). Některé reakce na podněty se testují například provedením palcem, prsty, balonkem na určitou část těla. Testuje se sedm polohových reakcí. Pokud jsou všechny polohové reakce patologické a je-li kromě toho ještě přítomné porušení svalového tonusu

většího stupně, pak podle Vojty musíme počítat s ohrožením motorického a mentálního vývoje (Vítková, 2006). Vojtova terapie se pohybuje jen v oblasti fyzioterapie, nedochází k přenosu do práce logopedické, jak tomu je u mnohých jiných metod, ale přesto je pro raný vývoj postiženého dítěte velmi důležitá, neboť bez rozvoje hybnosti by nedocházelo k rozvoji komunikačních schopností (Klenková, 2000).

4.4.2 Bobath koncept

Manželé Bobathovi vytvořili komplexní metodu, která obsahuje prvky fyzioterapie, ergoterapie a logopedie (Vítková, 2006). Vychází z předpokladů, že mnohé potíže v pohybu jsou způsobeny vlivem patologických tonových reflexů a hlubokých šíjových reflexů, které dítě nemůže překonat kvůli poruše centrálního nervového systému, jež však většinou není hrubšího morfologického rázu. Když se tyto reflexy podaří utlumit, může se rozvinout normální motorika, mohou být vybudovány základní vzory, které odpovídají normálnímu pohybu. U této metody se využívá co možná nejvíce spolupráce rodičů a předpokládá se již více spolupráce dítěte (Klenková, 2000). Tyto základní pohybové vzory jsou provokovány a fixovány ve cvičebních situacích. Návik normálního postavení a rovnovážné reakce označují Bobathovi jako facilitaci. Dítěti se má zprostředkovat normální tonusové chování umožňující mu pohyb, který dříve nebylo schopno provést (Vítková, 2006).

4.4.3 Orofaciální regulační terapie

Cílem terapie orofaciálního komplexu je snaha navodit normální nebo co možná nejnornálnější pohybové vzorce. Vychází ze tří základních elementů: stavba a mechanismus čelistního kloubu, kontrola polohy hlavy a čelistního kloubu a manuální techniky používané v terapii. Předpokladem pro použití orofaciální regulační terapie je správné držení těla. Je důležité především dbát na to, abychom svou prací nikdy nezhoršili daný stav pacienta.

Hlavní je tedy, aby terapeut objevil klíčový problém dítěte a stanovil pro něj malý léčebný program, na který ihned naváže příprava. Techniky, které se používají v přípravné fázi: dotyk, lechtání, tlak, tah, vibrace. Přípravu různých svalových skupin, především mimického svalstva, nazýváme modelováním (Morales, 2006).

Na obličeji se nacházejí reakční zóny neboli motorické body obličeje, u kterých lze prostřednictvím taktilních a proprioreceptivních stimulací vyvolat motorické odpovědi svalů, resp. celého svalového řetězce. Do izolované stimulace motorických bodů spadá:

- **Horní bod nosu:** Nachází se ve střední části kořene nosu. Bod stimulujeme bříškem ukazováčku tahem, tlakem a vibrací ve směru dorzálně-kraniálním. Reakcí by mělo být zavření obou víček s následným otevřením, horizontální vrásky v oblasti kořene nosu. Někdy se může objevit zvednutí obočí.
- **Dolní bod nosu nebo bod horního rtu:** Jedná se o oblast, která zahrnuje celou plochu horního rtu. Stimulujeme mírně prohnutým ukazovákem, přesněji vnitřní plochou ukazováku, který přikládáme na celý horní ret. Tento pohyb vedeme tahem, tlakem, vibrací ve směru dorzálně-kaudálním, přičemž ukazovák ke konci stimulace mírně stočíme směrem dovnitř. Reakcí je vyklenutí a zvednutí střední části horního rtu.
- **Bod na nosním křídle:** Nachází se na obou nosních křídlech. Oba tyto body se stimulují současně za pomoci ukazováku a palce směrem dorzálně-laterálně-kraniálním nebo kaudálním prostřednictvím napínání, tlaku a vibrace. Jako reakce se objevuje zvedání nosních křídel a rozšíření předních nosních otvorů.
- **Bod na víčku:** Tento bod nalezneme vedle vnějších očních koutků, ve výšce překřížení vláken horního a spodního víčka. Stimulaci provádíme současně, oba body dráždíme bříšky ukazováků tahem, tlakem a vibrací. To vše se provádí směry: dorzálně-kraniálně-mediálním za účelem silnějšího protažení a následné aktivace dolního víčka, dorzálně-kaudálně-mediálním za účelem intenzivnější aktivace horního víčka a směrem dorzálně-mediálním za účelem stejnoměrného protažení a aktivování obou víček. Odpovědí by mělo být zavření obou víček.
- **Bod na rtech** nalezneme vedle obou ústních koutků. Stimulaci provádíme u obou koutků najednou bříšky prstů pomocí tahu, tlaku a vibrace, a to směry: dorzálně-kraniálně-mediálním za účelem silnějšího protažení a následného stahu dolního rtu, dorzálně-kaudálně-mediálním za účelem silnější kontrakce horního rtu a dorzálně-mediálním, aby došlo k souměrnému natažení a stažení kruhového svalu ústního. Reakcí je mírnější vyklenutí a vyšpulení horního a dolního rtu.

- **Bod na bradě** se nachází nad bradoretní rýhou. Před stimulací je důležité položit ukazovák na ústní dno, aby ústa během stimulace zůstala zavřená. Stimulaci vykonáváme bříškem palce směrem dorzálně-kaudálním napínáním, tlakem a vibrací. Díky tomu dochází prostřednictvím symetrické kontrakce ke zvedání dolního rtu a kůže brady.
- **Bod na ústním dnu:** Nalezneme ho ve střední části ústního dna, v oblasti svalové hmoty. Palcem, resp. ukazovákem nebo prostředníkem stimulujeme směrem dorzálně-kraniálním tahem, tlakem a vibrací. Jedinec reaguje zvedáním jazyky a jazyka díky aktivování nadjazykových svalů (Morales, 2006).

PRAKTICKÁ ČÁST

5 Cíle a uvedení do metodologie výzkumu

Ve výzkumné části bakalářské práce se budu zabývat složitým obdobím v naší rodině, kdy se před 12 lety narodila má sestra se vzácným kombinovaným postižením. Zaměřím se především na to, jak se jednotliví členové se situací vyrovnávali, jaký vliv měla tato skutečnost na naše životy a jak je změnila. Dále se pokusím popsat, jaký dopad má postižení na život mé sestry, s jakými problémy se potýká a jak se se svým handicapem sama vyrovnává. Stěžejní částí bude vyprávění matky, ve kterém rozvede svoje názory, postoje a pocity. Na závěr předložím rozhovor s vedoucí Střediska rané péče Havlíčkův Brod, jež nám bylo v prvních fázích života velmi nápomocno.

Cílem bakalářské práce je přiblížit náročnost života rodiny s dítětem se vzácným kombinovaným postižením, konkrétně s Moebiovým syndromem. Prostředkem k jeho splnění bude vypracování kazuistiky, která bude rozvedena o vlastní zkušenosti autorky a matky dívky s MS.

Na základě výše stanoveného cíle byly zvoleny následující otázky:

- **Výzkumná otázka č. 1:** *„Čím se vyznačuje Moebiův syndrom v tomto konkrétním případě?“*
- **Výzkumná otázka č. 2:** *„Jakým způsobem se rodina vyrovnávala s narozením dítěte s tímto postižením a jak o něm byla informována?“*
- **Výzkumná otázka č. 3:** *„Jaké mají zkušenosti s terapiemi, odborníky?“*
- **Výzkumná otázka č. 4:** *„Jak postižení ovlivnilo život rodiny?“*

6 Volba výzkumného přístupu a metod sběru dat

Pro dosažení výzkumných cílů byl zvolen **kvalitativní výzkum**, což je „proces hledání porozumění založený na různých metodologických tradicích zkoumání daného sociálního nebo lidského problému. Výzkumník vytváří komplexní, holistický obraz, analyzuje různé typy textů, informuje o názorech účastníků výzkumu a provádí zkoumání v přirozených podmínkách“ (Hendl, 2016, s. 46).

Uvedení do případu mé sestry je zpracováno pomocí **případové studie**. Byla vypracována na základě přímého pozorování dítěte s Moebiovým syndromem, vytvořením **osobní a rodinné anamnézy** a **analýzou dokumentů**. *„Zaměřuje se na podrobný popis a rozbor jednoho nebo několika málo případů. Základní výzkumnou otázkou je, jaké jsou charakteristiky daného případu nebo skupiny porovnávaných případů. V případové studii sbíráme velké množství dat od jednoho nebo několika málo jedinců, kdy jde především o zachycení složitostí případu či o popis vztahů v jejich celistvosti. Využitím této metody se předpokládá, že důkladným prozkoumáním jednoho případu lépe porozumíme jiným podobným případům“* (Hendl, 2016, s. 101).

Jelikož jsem sestrou dívky, která je v této práci popisována a čerpám ze svých osobních zkušeností, využívám v druhé části **autobiografický výzkum**, kde výzkumník popisuje svou osobní historii (Švaříček, 2014). Část věnovaná zkušenostem **matky** čerpá z jejího **vyprávění**, proto jde v této části o **výzkum biografický**. Biografický výzkum spadá pod zvláštní verzi případové studie, jelikož se týká jedné osoby nebo malého počtu osob. Pod pojmem biografie rozumíme napsanou historii života jedince. Jedná se o rekonstrukci a interpretaci průběhu života jedince někým druhým, na rozdíl od autobiografie (Hendl, 2016). *„Biografie se snaží zkoumat právě pohled a přístup jedince k takto komplexním jevům, protože každý jedinec si vytváří interpretace událostí. Cílem biografie je tedy zachytit pohled účastníka výzkumu a odkrýt význam a smysl „v příběhu. Biografický design tyto interpretace doslova vyvolá skrze životní příběh jedince z jeho vzpomínek ukrytých v paměti“* (Švaříček, 2014, s. 126).

Objevuje se zde tedy i metoda životního příběhu. Jedná se o takový příběh, jaký si jedinec volí k vyprávění o prožitém životě, který je vyprávěn úplně a otevřeně do té míry, jak dovoluje paměť a jedincovo přání ohledně toho, co by o něm měli znát druzí, a který je obvykle výsledkem rozhovoru vedeného druhým člověkem (Atkinson, in Švaříček, 2014).

Dále je výzkum doplněn **polostrukurovaným rozhovorem** s vedoucí Střediska rané péče Havlíčkův Brod. Tento typ rozhovoru je jakýmsi kompromisem, u kterého je stanovené základní obsahové schéma a několik základních otázek. Další otázky vznikají v průběhu (Gavora, 2010).

Vzhledem k autobiografickému a biografickému designu jsem po domluvě s matkou **neměnila a neskrývala ničí totožnost**. Vedla jsem také rozhovor s vedoucí střediska rané péče, která souhlasila s jeho uvedením. Pro anonymitu bylo skryto jméno.

7 Představení výzkumného souboru

Pro bakalářskou práci mi byla výzkumným vzorkem má vlastní rodina. Středem celého výzkumu je moje mladší sestra **Denisa** (11 let). Součástí jsem i já, **Nikola** (24 let) a má **matka** (43 let). Obě se stavíme do role respondentek.

Denisa je klidné dítě menšího vzrůstu, výrazně mladšího vzhledu. Má světle hnědé dlouhé vlasy a modré oči. Kvůli zrakové vadě nosí brýle. Vzhledem k diagnóze Moebiovův syndrom jsou v obličeji zjevné známky stigmatizace – širší kořen nosu, kratší mandibula, nízko posazené uši, epikanty. Je milá, společenská, jeví se jako spokojené dítě. Ve škole vykazuje poměrně dobrou pozornost, vyvíjí snahu o složitější činnosti a pokroky.

Pochází z rozvedené rodiny. Nyní žije s matkou, jejím přítelem a staršími sestrami Nikolou (24 let) a Annou (15 let) v rodinném domě. Vztahy mezi sestrami i přítelem matky jsou dobré, navzájem si pomáhají a podporují se. **Matka** (43 let) je zdravá, pracuje jako speciální pedagog v logopedické třídě běžné mateřské školy. Má vysokoškolské vzdělání, vystudovala obor Speciální pedagogika – komunikační techniky. I ona věnovala svou závěrečnou práci tématu MS. Jelikož jsme obě čerpaly ze stejných zdrojů (lékařské zprávy, psychologické posudky, vyšetření z SPC), je pravděpodobné, že se některé informace budou shodovat.

Otec (54 let) pracuje jako školník v základní škole, kterou navštěvují Denisa i Anna. Má středoškolské vzdělání zakončené maturitou. Otec se s dcerami vídá pouze ve škole, jinak o ně nejeví zájem.

Jak je výše uvedeno, Denisa má dvě starší sestry – Annu (15 let) a **Nikolu** (24 let). Anna navštěvuje devátý ročník základní školy. Nyní je léčena pro revmatickou juvenilní artritidu po prodělané borelióze. Nikola studuje na vysoké škole v Českých Budějovicích obor Speciální pedagogika předškolního věku – učitelství pro MŠ a je zdráva.

8 Představení výzkumných zjištění

8.1 Kazuistika Denisy

Jméno dítěte: Denisa, 2007

Umístění: v rodině, od roku 2013 je dítě integrováno do běžné třídy základní školy s podporou asistenta pedagoga

Diagnóza: Moebiov syndrom

Zdravotní anamnéza:

Denisa je dítě ze 3. gravidity. Během ultrazvukového vyšetření ve 24. týdnu byly zjištěny pedes equinovari neboli koňské nohy a 2 cévy pupečníku, kvůli kterým byla provedena amniocentéza s výsledkem normálního karyotypu. Porod proběhl císařským řezem ve 35. týdnu kvůli těžké hypotrofii plodu a preeklampsii matky. Porodní hmotnost byla 1900 g a délka 40cm.

Poporodní adaptace – hypotonie, hypomimie, stigmatizace obličeje, poruchy příjmu potravy. Vlivem zjištěných problémů byla v péči ortopeda pro deformity nožiček, kdy byla od 1. měsíce sádrována a ve 3 měsících podstoupila operaci, během které došlo k prodloužení achillových šlach. Dále je v péči neurologa, plastického chirurga, foniatra, logopeda, ortodontisty a očního lékaře. V 8 měsících věku byla provedena operace strabismu, později diagnostikován astigmatismus a nystagmus. Od 2 let nosí brýle. Navštěvuje ORL lékaře. Kvůli neustálým zánětům středního ucha byla provedena oboustranná tympanostomie, dále objektivní audiometrie (vyšetření BERA). Výsledky ukázaly nedoslýchavost smíšeného typu na levém uchu. Na oddělení endokrinologie byla z důvodu růstové retardace zahájena terapie růstovým hormonem.

Bylo provedeno genetické vyšetření, kde byl vyloučen Prader Willy syndrom. Později byl na základě klinického obrazu diagnostikován Moebiov syndrom – vzácné vrozené neurologické postižení hlavových nervů, které způsobuje ochrnutí obličejového svalstva a tím i mimiky. Obtíže se vyskytují v celém spektru orofaciální

oblasti (obtíže s artikulací, příjmem potravy, s kousáním, sáním i polykáním). Typickým znakem je tzv. obličejová maska. Onemocnění má mnoho příznaků, zaměřím se pouze na ty, které jsou u Denisky přítomné:

- omezení sacího reflexu – následné problémy s pitím
- porušení hybnosti jazyka, rtů, tváří a měkkého patra – související dysfagické obtíže, potíže s kousáním, žvýkáním a polykáním, submukózní rozštěp patra, gotické patro
- velmi obtížně srozumitelná až nesrozumitelná řeč, těžká dysartrie
- nedostatečná mimika, neschopnost usmívat se, mračit se
- neschopnost očních bulbů pohybovat se ze střední linie – vážne rozvoj zrakového vnímání, orientace v prostoru, pravolevá orientace
- opoždění se v plazení i v chůzi v důsledku sníženého svalového tonu – obtíže v oblasti hrubé i jemné motoriky a grafomotoriky
- časté onemocnění dýchacího ústrojí v důsledku sníženého svalového tonu, nutný nácvik správného dýchání
- zvýšená citlivost na hlasité zvuky a prudké světlo
- problémy se sluchem
- deformity končetin – PEC

Od narození byla prováděna pravidelná rehabilitace metodou dle profesora Vojty, po kontaktování Střediska rané péče (SRP) – Bobath koncept a orofaciální stimulace dle Castilla Moralese.

Když zmiňuji SRP, ráda bych uvedla několik postřehů či poznatků vedoucí tohoto střediska, které mi byly poskytnuty během rozhovoru. Paní doktorka je vedoucí Střediska rané péče Havlíčkův Brod a měla na starost naši rodinu. Poskytovala nám jak terénní, tak i ambulantní služby. Celý rozhovor je uveden v příloze č. 1.

Jak sama uvádí: „Deniska měla kliku!“ Štěstím bylo, že o rodině vědělo SRP od lékařky z novorozeneckého oddělení, tudíž mohla být ihned poskytována adekvátní péče, se kterou se nesmí otálet. S dítětem se musí začít pracovat do jednoho roku věku, později už nedochází k takovému efektu.

Co si paní doktorka pamatuje, je fakt, že to zásadní bylo na matce. „Ona si všechno vyběhávala sama. Otec samozřejmě pomáhal, ale aktivně se nezapojoval.“ Spatřuje v matce velmi silnou osobu, která se potřebovala čas od času vypovídat, ujistit se, že není na vše sama, že se má o koho opřít. „Co se týče sourozenců, ti jsou úžasní,“ dodává. Když mají zdravé děti sourozence s postižením, stávají se jeho ochránci. Často se s tímto jevem můžeme setkat ve školních třídách, kde se vyskytuje například dítě na vozíčku. Ostatní se o takového jedince starají a pomáhají mu. Děti už se dnes nedívají na postižení jako na něco divného. V tomto shledává paní doktorka velký posun, což přikládá právě integraci, kdy nejsou děti separované od intaktní společnosti. Na druhou stranu uvádí, že život s postiženým sourozencem není jednoduchý.

Charakteristika zevnějšku:

Denisa je drobná, štíhlá dívka menšího vzrůstu. Je klidné povahy, jeví se jako spokojené dítě. Má světle hnědé dlouhé vlasy a modré oči. Na obličeji dominují brýle, které dívka nosí kvůli zrakové vadě. Díky diagnóze je v obličeji zjevná stigmatizace – širší kořen nosu, kratší mandibula, nízko posazené ušní boltce, epikanty.

Rodinná anamnéza:

Denisa je z neúplné rodiny – rodiče se rozvedli. Matka (43 let) je zdravá, pracuje jako učitelka v mateřské škole v logopedické třídě. Otec je zdravý, pracuje jako školník v základní škole, kterou Denisa navštěvuje. Otec (53 let) má středoškolské vzdělání zakončené maturitou, matka vysokoškolské vzdělání, vystudovala obor Speciální pedagogika – komunikační techniky. Oba rodiče uvádí, že se nikdy v jejich rodinách neobjevilo žádné genetické onemocnění.

Denisa má dvě starší sestry – Annu (15 let) a Nikolu (24 let). Anna navštěvuje devátý ročník základní školy. Denisa navštěvuje tutéž základní školu. Anna je nyní léčena pro revmatickou artritidu po prodělané borelióze. Nikola studuje na vysoké škole v Českých Budějovicích obor Speciální pedagogika- učitelství pro MŠ a je zdráva. Matka žije s přítelem, který má Denisku i další dcery velice rád.

Celá rodina se aktivně a velmi ochotně zapojuje, jak při samotné péči o Denisku, tak při jednotlivých terapiích, logopedii i rehabilitaci.

Sociální oblast:

Deniska je v kolektivu oblíbená, nemá problém s navazováním nových kontaktů. I přes závažnou vadu řeči se nebojí komunikovat. Ve společnosti známých lidí, především dětí, nedochází k problémům s porozuměním. Avšak pro většinu dospělých je její řeč velmi těžko srozumitelná. Deniska spolupracuje bez obtíží, velmi ráda se zapojuje do společných činností. Naopak nemá ráda situace, kdy je sama středem pozornosti. V ten moment se stává velmi nervózní, bojí se promluvit, někdy se i rozpláče, na tváři a krku se objeví červená místa. Tento stav jí znemožňuje pokračovat v jakékoliv činnosti. Je nutné, aby jí byl poskytnut čas na zklidnění a k situaci se už nevracet.

Školní anamnéza:

V předškolním věku byla individuálně integrována v MŠ s asistentem pedagoga, poté odklad školní docházky, aktuálně plní 5. ročník v ZŠ dle IVP a s podporou asistenta pedagoga. Právě díky změně prostředí a vlivu dětského kolektivu se Deniska rozvíjí především v komunikaci a sebeobsluze. Jelikož je vzdělávána podle IVP, využívá jistá zvýhodnění, která spočívají především v zadávání přiměřených úkolů, v individuálním přístupu a pomoci při řešení úkolů, v ponechání dostatečného času na zadaný úkol, v poskytnutí dostatečného času na zformulování myšlenek k ústnímu projevu a v umožnění blízkého kontaktu s asistentkou pedagoga. Denisce je uzpůsobeno místo v lavici tak, aby dobře viděla jak na tabuli, tak na pedagoga.

Ostatní děti ve třídě byly dopředu seznámeny s tím, že mezi ně přijde spolužačka se zdravotním postižením. Přijaly ji takovou, jaká je, rádi jí pomáhají a chrání ji. Nastaly i takové situace, kdy Deniska u cizích dětí zažila nepochopení a posměch, byla však svými spolužáky podpořena a vše bylo vysvětleno.

Deniska má ráda hudební výchovu, český jazyk a přírodovědu. Ani angličtina jí nedělá problémy. Jediný předmět, který nemá opravdu ráda, je matematika. Při písemných pracích z matematiky je nervózní, její pozornost je roztěkaná, bojí se, že udělá chybu. Domácí příprava a neustálé opakování probírané látky je zcela nutné. Dívka nemá problémy s prospěchem.

Současný stav:

Denisa je dítě se speciálně vzdělávací potřebou v důsledku těžké řečové vady a symptomatických obtíží ve smyslu vyhlášky 270/2017 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků mimořádně nadaných v platném znění. Je v péči SPC. V důsledku speciálně vzdělávacích potřeb třetího stupně byla integrována do běžné třídy ZŠ s upraveným vzdělávacím programem s podporou asistenta pedagoga a vlastním IVP. Pro jeho účely byla diagnostikována v SPC. V následujícím odstavci uvádím hlavní závěry z tohoto vyšetření.

Při vyšetření navázala kontakt přirozeně, udržovala oční kontakt. Během vyšetření spolupracovala, plnila zadané úkoly. Zadáání úloh rozuměla bez obtíží. Pracovala pomalejším tempem a vytrvale. Nebylo pozorováno kolísání pozornosti ani psychomotorický neklid. Deniska během vyšetření spontánně nekomunikovala, na otázky odpovídala adekvátně. Verbální projev je obtížněji srozumitelný. Celková úroveň rozumových schopností se v současnosti nachází v pásmu průměru. Denisce se nejvíce dařilo v oblastech abstraktně-vizuální myšlení a krátkodobá paměť. Její silnější stránkou je schopnost uchovat informace v pracovní paměti či schopnost analýzy a syntézy zrakových podnětů. Rezervy spočívají v úrovni slovní zásoby či v počtářských dovednostech.

U kresby postavy začala Deniska kreslit standardním způsobem od hlavy přes tělo po nohy. Postava je žena přiměřené velikosti, umístěna do horní části papíru, má přívětivý výraz. Formálně kresba odpovídá věku.

Z anamnézy a rozhovoru s matkou vyplývá, že se jedná o dívku s Moebiovým syndromem. Přetrvává trvalý zrakový deficit v zorném poli, vážne orientace v prostoru a spolu s pomalým růstem přetrvává zvýšené riziko úrazu. Je zřejmý opožděný vývoj v motorické oblasti. Deniska je sociálně a emočně výrazně citlivá.

8.2 Můj život s Deniskou

V této části bych ráda přiblížila své názory a postoje na soužití se sestrou s MS.

První zmínka o těhotenství matky byla pro mě obrovským překvapením. Já i moje mladší sestra jsme se na nového sourozence velmi těšily. Mně bylo v té době 12 let,

Aničce 3 roky. Sledovaly jsme rostoucí břicho, pohyby miminka, zajímaly se, co asi sestřička nebo bratříček dělá. Když jsme se dozvěděly, že budeme mít sestřičku, okamžitě jsme sedly ke kalendáři a začaly hledat to pravé jméno. Dlouhou dobu jsme debatovaly, až zvítězilo jméno Denisa.

Vzpomínám si, jak přišla jednou matka od lékaře domů s pláčem a řekla nám, že miminko nebude mít v pořádku nožičky. Začala ihned jednat, kontaktovala odborníky, kteří jí sdělili dostatek informací, aby došla k závěru, že tato vrozená vývojová vada není překážkou pro spokojený život. Vybavuji si, že měla matka během těhotenství problémy s vysokým krevním tlakem, proto dojížděla do FN v Hradci Králové, kde byla pravidelně kontrolována. Nakonec bylo těhotenství ve 35. týdnu ukončeno císařským řezem.

Bylo 18. května 2007, když se Deniska narodila. Já i mladší sestra jsme byly natěšené, až se budeme moct jít na naši malou sestřičku podívat. Plynuly dny a my konečně mohly jít na návštěvu do nemocnice. Deniska neležela na pokoji s mamkou, byla uložena v inkubátoru. Nikdo nám neřekl, proč a jaké komplikace se při porodu objevily. Bylo to nejspíš proto, že jsme obě byly ještě děti.

Když jsem ji poprvé spatřila, byla jsem šťastná. Taková malinká bytost, skoro se nehýbala, neplakala, šilhala, měla stočené nožičky, ale byla naše a byla nádherná. Asi po týdnu byla kvůli zhoršení zdravotního stavu poslána do Prahy na Oddělení dětské neurologie Thomayerovy nemocnice v Krči. Mamka však zůstala v brodské nemocnici, odkud do Prahy posílala zamražené mateřské mléko. Teď s odstupem času si uvědomuji, jak těžká musela tato situace pro rodiče být. Nemohli být v kontaktu se svým nově narozeným dítětem, nevěděli, co se s ním děje, jestli je a bude v pořádku. Ani pro nás, děti, to tenkrát nebylo snadné. Nechápaly jsme, proč nemůžeme mít sestřičku doma, proč nemůže být v nemocnici v našem městě, proč za ní nemůžeme jet do Prahy. A hlavně, proč nemáme doma mamku. V Praze si pobyla necelé 3 týdny, během kterých se provedlo mnoho potřebných vyšetření. Když už jsme si mysleli, že ji budeme mít konečně doma, byla přemístěna zpět do havlíčkobrodské nemocnice ještě na měsíc. Celou tuto dobu jsme byly doma s otcem. Když se o nás nemohl starat, přijela na pomoc babička. Maminka nám velice chyběla. I když se všichni snažili,

nemohli nám ji nahradit. Snažila jsem se pomáhat s péčí o mladší sestru a v jednoduchých domácích pracích.

Po velmi dlouhém čekání jsme je obě měli konečně doma. Bylo to pro nás něco nového, a tak jsme neustále vyžadovaly kontakt s miminkem. Matka několikrát denně s Deniskou cvičila Vojtovu metodu i redresní cvičení hmatem dle Ponseti, aby se její zdravotní stav nezhoršoval. U každého cvičení jsem chtěla být přítomna. Pečlivě jsem sledovala, co zrovna matka dělá a jak cvik provádí. I když Deniska cvičení potřebovala, rehabilitace dle Vojtovy metody pro ni nejspíš nebyla nic příjemného, protože neustále plakala. Prosili jsme mamku, ať už necvičí, že to Denisku musí bolet. Pro ni samotnou bylo těžké sledovat, co dítěti působí. Dnes jsem velmi ráda, že vytrvala a v terapii i přes veškerý pláč, smutek a obavy pokračovala.

Dalším zásadním problémem bylo krmení. Matka se snažila kojit, bohužel bez sacího reflexu to nešlo. Musela odsávat mléko každé 2 až 3 hodiny, ve dne i v noci, což se na ní dost podepisovalo – byla velmi unavená. Pamatuji si, když matka dostala tip na speciální lahev s dudlíkem Habermann, která zajistila Denisce dostatečný přísun potravy. I já jsem se naučila s touto lahví krmit. Byla jsem ráda, že mohu nějak pomoci. Připadala jsem si důležitá a potřebná. Byla jsem na sebe opravdu pyšná, že zastanu takovou práci pro dospělé.

Samotná diagnóza Moebiov syndrom byla vyřčena až na konci devátého měsíce. Nikdo o tomto syndromu neměl dostatek informací. Žádná odborná literatura tu nebyla ani informace na internetu. Matka si překládala anglické články, aby měla alespoň nějaké základní informace. Zásadním přínosem byla organizace Moebius Syndrome Foundation, která nám zaslala množství informací. Když jsem si pročetla články vztahující se k této problematice, byla jsem zděšena. Člověk by si ani nedokázal představit, jak takové dítě může vypadat, kdyby mělo mít všechny uváděné symptomy.

Díky rané péči v Havlíčkově Brodě dostali rodiče kontakt na dětský stacionář v Ostravě Porubě. To byl další zásadní zlom ve vývoji mé sestry. Navštěvovali jsme odborníci, zásluhou které byla matka zaučena ke cvičení dle Bobath konceptu. Na tyto „návštěvy“ jezdila celá rodina. Bavilo mě pozorovat, co paní fyzioterapeutka s Deniskou provádí, líbilo se mi, když nás do terapie zapojovala. Tento koncept nepřinášel Denisce

žádné problémy, cvičení bylo spíše hrou a konečně se obešlo bez pláče. Všechny tyto návštěvy jsme si nahrávali na kameru, abychom cvičení mohli provádět i doma. Domnívám se, že právě změna v léčebném přístupu zásadně ovlivnila posun sestry ve všech oblastech psychomotorického vývoje a napomohla tomu, kde je dnes.

Okamžikem, kdy došlo k dalšímu výraznějšímu rozvoji, byl nástup do mateřské školy. Aby byl vůbec možný, docházela matka do školky spolu s Deniskou jako asistentka pedagoga. Kdybych se k této situaci měla vyjádřit dříve, řekla bych, že je naprosto nevhodné, aby matka byla v roli asistenta pedagoga pro své dítě. To se neosamostatňuje, stále je velmi citově vázáno na matku, ví, že kdyby nastal nějaký problém, je ve třídě s ním a vždy mu pomůže. Ale v našem případě byla tato varianta jako jediná možná. Matka byla zprvu jakýmsi prostředníkem mezi učitelkou, Deniskou a ostatními dětmi. Pomáhala jak s komunikací, tak s krmením i samotným pohybem. Sestra se v této fázi života pohybovala pouze jakýmsi posouváním po zadečku, odstrkovala se nohama, při čemž jí ruce volně vlály. Jelikož byla Deniska výrazně menší a daleko méně vyspělá než ostatní děti, z toho důvodu se o ni rády staraly a pomáhaly jí. Byla v kolektivu velmi oblíbená a hlavně šťastná. Bylo vidět, že má ostatní děti velmi ráda, že se jim chce vyrovnat. Snažila se ze všech sil. Bylo úžasné sledovat její pokroky. Deniska po několika měsících nepotřebovala tlumočení matky – děti jí rozuměly. Nepotřebovala asistenci při jídle ani oblékání – chtěla to dělat sama jako ostatní děti. Deniska chodila, zpívala, tančila, recitovala!

Právě díky změně prostředí a vlivu dětského kolektivu se Deniska rozvíjela především v komunikaci a sebeobsluze. Po odkladu školní docházky nastoupila do běžné třídy základní školy s podporou IVP a asistenta pedagoga.

Spolužáci již věděli o jejím zdravotním postižení, paní učitelka jim vše vysvětlila. Děti ji okamžitě vzaly mezi sebe, a to, že občas potřebuje jejich pomoc, berou jako samozřejmost. Nastaly však i momenty, kdy se Deniska setkala s nepochopením svého postižení. Jednou jsem byla takové situaci přítomna. Čekala jsem na ni po vyučování. Když stála před svou šatnou, přišel chlapec z jiné třídy, který se zeptal, proč tak divně kouká. Bylo hrozné sledovat, jak nevěděla, co mu má odpovědět. Po chvilce nejistoty řekla, že je nemocná a jinak to neumí. Chlapec se jí omluvil a odešel. Je mi jasné, že ne

vždy lidé pochopí její handicap. Přála bych si, aby vždy narazila na rozumné lidi, kteří jí nebudou ubližovat, ale naopak pomohou.

Domácí příprava a neustálé opakování probírané látky jsou zcela nutné. Deniska se do školy připravuje sama, mamka večer zkontroluje, zda si všechno připravila a vyzkouší ji, jestli všemu rozumí, jestli vše chápe. Při nové látce potřebuje jednodušší vysvětlení od matky. Někdy přichází za mnou, zda jí nepomohu s úkoly či angličtinou. Dle mého názoru je opravdu šikovná. Jediný větší problém má se slovními úlohami. Myslím si, že je to způsobeno zrakovou vadou. Má výrazně snížené prostorové vidění, a tak si úlohy nedokáže představit.

Často se ptám sama sebe, proč se to muselo stát právě moje malé sestře. Jestli tomu nešlo nějak zabránit, něco udělat jinak. V těchto chvílích je mi smutno, je mi vše líto. Potom se na ni podívám, řeknu si, jak je na svůj věk silná. Je už si svého postižení vědoma, a postupně se snaží čelit všem překážkám, které jí život připravuje.

Když se podívám na mou malou sestru dnes, vidím velmi hodnou, milou, snaživou, šikovnou slečnu, která má jisté mezery, ale kdo z nás je nemá. Pokud se na ní zahledíte, možná spatříte některé rysy, které ji odlišují od ostatních. Když jí neporozumíte, bude se snažit najít jinou cestu, jak se s vámi domluvit. Kvůli svému postižení bude mít o něco těžší život, ale proto má nás, kteří tu pro ni vždy budeme a dokud to bude v našich silách, rádi jí pomůžeme.

Právě starost a péče o Denisku je to, co mě vybavilo a připravilo na život v budoucnosti. Samotné postižení mě posunulo úplně jinam. Řeším zcela jiné věci. Nad problémy, které by mě dříve velmi zasáhly, mávnu dnes jen rukou. To, co je pro někoho samozřejmost, je pro naši rodinu obrovský úspěch a posun. Je až neskutečné, jak sebemenší maličkost může člověka nabít. I přes veškerý nedostatek sil je odhodlán dále pokračovat, dále vytrvat v dosavadním snažení.

Každý z nás by se měl občas na chvíli zastavit a zamyslet se nad svým životem. Měl by být vděčný za to, že je zdravý a neřešit hlouposti. Jsou totiž lidé, kteří takové štěstí neměli, a přesto mohou žít spokojeným životem, a to především proto, že mají jinak uspořádané priority.

Na závěr bych chtěla vyjádřit obdiv své matce za všechny její čas, energii i prostředky, které vynaložila na to, aby z Denisky vyrostla spokojená a soběstačná dívka.

Klíčové momenty:

- těšení se na miminko
- strach o matku a dítě
- obavy – nepřítomnost matky v domácím prostředí
- změna rodinné atmosféry
- náročnost péče, snaha co nejvíce pomáhat
- zklidnění stavu po Bobath konceptu, oproti metodě dle profesora Vojty
- zaujmutí ochranné role vůči sestře
- ustálení klimatu v rodině

8.3 Zkušenosti matky s narozením postiženého dítěte

Dále bych Vám chtěla poskytnout velmi osobní pohled na zmiňovanou situaci, a to ze strany matky, jelikož ona je ten nejvhodnější člověk, který se může k této situaci vyjádřit.

Před necelými 12 lety se mi narodila dcera Denisa. Těhotenství sice nebylo úplně bez komplikací, ale protože jsme v té době již měli doma dvě zdravé děti, nepřipouštěla jsem si variantu, že by to v tomto případě mělo být jinak. Na vysoký krevní tlak jsem od lékaře dostala léky, chodila jsem na pravidelné kontroly, několikrát jsem byla na ultrazvukovém vyšetření. Vše se zdálo být v pořádku. Až ve 24. týdnu těhotenství jsem se dozvěděla, že tomu tak není. Kvůli určení pohlaví dítěte jsem navštívila specialistu v našem městě. Bylo mi provedeno podrobné ultrazvukové vyšetření, při němž byl zjištěn oboustranný nález ekvinovárovního postavení nožiček a chybějící artérie. Lékař mě sice uklidňoval, že tento nález nemusí znamenat nic zásadního, ale přesto mi vzhledem k vysokému stupni těhotenství doporučil podrobnější vyšetření ve FN v Hradci Králové.

Nevěděla jsem, co mám dělat, hlavou se mi honila spousta otázek: „Co když se lékař spletl? Co budeme dělat, jestli nebude miminko v pořádku?“ cítila jsem potřebu řešit situaci hned, ta nejistota byla hrozná. Jenže byl pátek a další vyšetření bylo naplánováno až na pondělí. Pamatuji si, že jsem se dlouho procházela po městě, přehrávala si v hlavě stále dokola to, co jsem se právě dozvěděla. Když jsem přišla domů, vše jsem řekla manželovi a potom jsem se zavřela v koupelně a telefonovala kamarádce. Vzpomínám si, jak jsem jí vylíčila průběh vyšetření a potom už jsem jen brečela a ona se mnou. V té chvíli mi pomohlo, že mě vyslechla a na nic se neptala.

V pondělí jsem podstoupila vyšetření v Hradci Králové, kde byl nález potvrzen. Z důvodu vyloučení genetického postižení plodu mi byl indikován odběr krve z pupečníku. Výsledek byl negativní! v tu chvíli se mi ulevilo. Přesto nám byla, vzhledem k potvrzenému nálezu oboustranného PEC, navržena varianta okamžitého ukončení těhotenství. Lékař na gynekologii v Hradci Králové mi během několika minut vysvětlil, jaké mám možnosti. Plod by byl medikamentózně usmrcen a já si mohla vybrat porod buď klasickým způsobem, nebo císařským řezem. Ten by v mém případě znemožňoval další těhotenství, protože i obě starší dcery se narodily sekci. Vzhledem k probíhajícímu 24. týdnu těhotenství, jsme dostali pouhé 2 dny na rozhodnutí. Seděli jsme s manželem před nemocnicí na lavičce a hovořili o možnostech. Možná právě krátká lhůta nás nutila přemýšlet věcně a rychle. Chtěli jsme si vyslechnout další názor. Sedli jsme do auta a jeli hned z Hradce Králové do Prahy. První nemocnice, ke které jsme dojeli, byla FN Na Bulovce. Bez předchozího objednání jsme zazvonili na ortopedické klinice. Otevřel nám pan doktor Adamec. Už svým úsměvem a vstřícností mě uklidňoval. Popsali jsme mu naši situaci a požádali ho o jeho názor. Ten byl zcela opačný než v Hradci Králové. Nevěřičně kroutil hlavou nad tím, že ještě někdo v dnešní době doporučí ukončení těhotenství z důvodu ortopedické vady nohou. Ukázal nám mnoho fotografií malých pacientů před a po léčbě, poskytl potřebné informace. Ujistil nás, že tento problém lze zvládnout sádrováním nebo drobným operačním zákrokem, ve většině případů se vada vyřeší do 1 roku věku dítěte. Nabídl nám také převzetí do péče ihned po narození. Spadl nám kámen ze srdce! Domů jsme v ten den přijeli mnohem klidnější, rozhodnutí bojovat a všechno společně zvládnout. Právě setkání

s panem doktorem Adamcem vidím s odstupem času jako jedno z klíčových. Za jeho ochotu, vstřícnost a profesionalitu jsem velmi vděčná.

Byla jsem dále sledována v rizikové poradně, kde mi byl měsíc před termínem porodu diagnostikován hypotrofický plod, projevila se preeklampsie, a proto bylo těhotenství ve 35. týdnu ukončeno císařským řezem v celkové anestezii. Když se Deniska narodila, vážila pouhých 1900 g a měřila 40 cm. S manželem jsem mluvila několik hodin po porodu, uklidňoval mě, že je miminko v pořádku. Lékaři ho ujistili, že jediným problémem bude ortopedická vada nožiček. S úlevou jsem usnula. Až po čase jsem se z propouštěcí zprávy dozvěděla, že Deniska měla po porodu závažné komplikace – zpomalně dýchala, po několika minutách byla zahájena umělá plicní ventilace, nepřímá srdeční masáž. Plakala slabě, kňouravě, byla patrná celková hypotonie, následně byla uložena do inkubátoru. Překvapilo mě, že nám tyto informace nikdo nesdělil.

Denisčin stav se během dvou dnů upravil, mohla jsem za ní chodit na OIPN (Oddělení intermediární péče o novorozence), pomalu jsem začala zkoušet kojení. Zlom nastal asi 5. den po porodu. Denisce byl diagnostikován zápal plic, téměř se nehýbala, neměla zájem o jídlo. Byla přeložena na oddělení dětské neurologie Thomayerovy nemocnice v Praze Krči. Toto období pro mě nebylo jednoduché. Sama jsem ještě nebyla z nemocnice propuštěna, dcera byla sama 100 km daleko. Začala jsem odstříkávat mateřské mléko každé 3 hodiny, v čemž jsem pokračovala i po příchodu domů. Každý druhý den jsme zamražené mléko do Prahy s manželem vozili, seděli jsme celé hodiny u inkubátoru a měli obrovskou radost z každého pohybu ručičky nebo hlavičky. Na neurologické klinice byla provedena řada vyšetření, ale na naše otázky ohledně zdravotního stavu nám nikdo nedokázal odpovědět.

Asi po 3 týdnech byla Deniska přeložena zpět do Havlíčkova Brodu. Postupně jsem se zacvičila do rehabilitace Vojtovou metodou, naučila jsem se krmit nasogastrickou sondou a po necelých 8 týdnech jsem byla spolu s dcerkou propuštěna z nemocnice domů.

Na tento den jsme se všichni tolik těšili. Konečně doma! Vzpomínám si na smíšené pocity. Na jedné straně úleva, domov, rodina kolem, na druhé straně strach.

„Zvládneme to?“ Začalo velice náročné období – a to jak psychicky, tak i fyzicky. Anižce byly 3 roky a Niki 12 let. Po dvou měsících, kdy za mnou chodily na návštěvy do nemocnice, mě obě moc potřebovaly. Chtěly si vynahradiť ten čas, kdy jsem s nimi doma nebyla. Manžel trávil spoustu času v práci a já si začala připadat na všechno sama. Celý můj den se točil kolem odstříkávání mléka, krmení a rehabilitace. Mezitím jsem vodila starší dcery do školky a školy, odpoledne do kroužků, po večerech se připravovaly do školy. V noci jsem vstávala každé 3 hodiny k odsávačce mléka. Když jsem usínala, Deniska se vzbudila a plakala a to všechno stále dokola. Když o tom teď přemýšlím, nevím, kde jsem brala sílu tuto životní etapu zvládnout.

Asi ve 3 měsících byla zahájena léčba ortopedické vady nožiček. Každý pátý den jsme s manželem dojížděli s dcerou do FN Na Bulovce na výměnu sádrových obvazů sahajících od konečků prstů nohy až k tříslům, a to po dobu 3 měsíců. Toto období „sádrování“ nám přineslo řadu starostí. Deniska často plakala, sádry byly těžké, omezovaly pohyb. Vzhledem k letnímu počasí se mnohdy objevovaly otoky a kožní reakce. Bylo nutné kontrolovat krevní oběh v prstech na nožičce každou hodinu po aplikaci nové sádry. Vybavuji si, že jsem stála celé hodiny u postýlky, mačkala dcerce prstíky a pozorovala změnu barvy. Když se mi něco nezdálo, okamžitě jsem jela do nemocnice v Havlíčkově Brodě a stav konzultovala s ortopedem. Také udržování sáder v čistotě bylo komplikované. Běžné činnosti jako přebalování, oblékání, koupání a pravidelné cvičení byly díky sádrám a poté dlahám značně složité a zabraly velké množství času a energie.

Díky intenzivní rehabilitaci se začala hybnost dcery mírně zlepšovat. Avšak problémy s krmením přetrvávaly. Neustále jsem odstříkávala mléko a potom se ho snažila lžičkou, stříkačkou nebo lahví do dcery dostat. Nakoupila jsem snad všechny lahvičky, které náš trh nabízel, vyzkoušela jsem všechny tvary i velikosti saviček, ale výsledek se nedostavil. Vždy jsem musela Denisku dokrmit pomocí nasogastrické sondy. Začínala jsem být zoufalá. Zjistila jsem, že krmením trávím většinu dne i noci a sil pomalu, ale jistě ubývalo. Obrátila jsem se o pomoc na pediatra, ten byl ale s váhovými přírůstky spokojený a způsob, jakým je mléko dítěti podáváno, řešit nechtěl. S dcerou jsem samozřejmě podstoupila řadu vyšetření, ale lékaři byli bezradní, postupně vylučovali jeden syndrom za druhým a v určení diagnózy jen krčili rameny.

V této, pro mě bezvýchodné situaci, jsem si vzpomněla na SRP, na jehož existenci mě upozornili již v porodnici. V té době jsem přítomnost „cizích lidí“ doma nepovažovala za nutné a myslela si, že vše zvládneme vlastními silami. Manžel nechtěl o podobné pomoci vůbec slyšet, tak jsem je nekontaktovala. Proto jsem si našla na internetu informace o jejich činnosti, několik dní se rozmýšlela a nakonec se odhodlala SRP v Havlíčkově Brodě oslovit. Pracovnice centra navštívila naši rodinu asi týden po prvním telefonickém kontaktu. Krátce nás informovala o jejich působení a službách, které nabízejí. Zajímala se o diagnózu dítěte, o problémy, které jako rodina řešíme, seznámila se s Deniskou i jejími staršími sestrami. Potom nám navrhla možné postupy, možnost zapůjčení hraček, kompenzačních i stimulačních pomůcek, předala nám nespočet informačních materiálů. Konzultantka nás začala pravidelně navštěvovat v intervalu jednou za 2 měsíce, v případě potřeby častěji. Vždy měla dostatek času si se mnou popovídat, psychicky mě podporovala a povzbuzovala k další práci. Snažila se mi poskytnout odborné rady, předat své bohaté zkušenosti, zprostředkovat řadu odborných vyšetření – v následujících několika letech bylo právě SRP pro nás, jako pro rodinu, velkou oporou. Využívali jsme jejich terénních i ambulantních služeb, pomoci při jednání s úřady, účastnili se setkání s jinými rodinami se zdravotně postiženými dětmi a společně potom dvakrát ročně jezdili na terapeutické pobyty. Musím uznat, že i když jsem se podobné pomoci zprvu bránila, vždy jsem byla se službami střediska spokojená a dnes vidím tuto službu jako velice přínosnou a všem ji mohu jen doporučit.

Zpětně vidím jako klíčové kontakt SRP na Dětský rehabilitační stacionář v Ostravě, kde se zabývají komplexní péčí o děti s různými formami mozkové obrny, s vrozenými vývojovými vadami apod. Deniska tam byla v 7 měsících věku přijata do ambulantní logopedické a následně rehabilitační péče. Byli jsme seznámeni s možnostmi tohoto zařízení, s léčebnými metodami i postupy a dohodli se na pravidelných intenzivních rehabilitačních pobytech formou ambulantních návštěv, vždy 1 týden za 3 měsíc.

Dodnes si pamatuji své dojmy z první návštěvy stacionáře. Zcela odlišný přístup k pacientům, vstřícnost a ochota nás jako rodiče vede k zamyšlení, zda pokračovat v terapii Vojtovou metodou, či se pokusit dosáhnout výsledků pomocí Bobathovy terapie. Právě základní znak této terapie – práce v týmu, v jehož středu vždy stojí dítě a jeho rodina, nám pomohl k rozhodnutí změnit rehabilitační zařízení a celkový přístup.

Konečně se někdo začal zajímat o to, jakým způsobem Denisku krmím a měl potřebu mi v tomto, pro mě zásadním problému, pomoci. Logopedická terapie i rehabilitace vždy probíhala podle momentálního stavu, schopností a dovedností Denisky. Terapeuti nám pokaždé vše dopodrobna vysvětlili, ukázali a potom jsme si vše nacvičili, abychom mohli v terapii pokračovat i doma. Vždy nás, rodiče, brali jako partnery, ochotně nám zodpovídali dotazy. V této fázi se nám velice osvědčilo natáčení videozáznamu celé terapie. Často vypadalo vše jasně a jednoduše, ale s odstupem několika dní a bez odborného dohledu bylo vše jinak. Na tomto místě bych ráda poznamenala fakt, že manžel nás vždy ochotně doprovázel na jednotlivá vyšetření a rehabilitace, ale sám se cvičení, krmení ani jakýchkoliv jiných aktivit s dcerou neúčastnil, nesnesl pohled na to, když plakala.

Spolupráci s týmem odborníků z Dětského rehabilitačního stacionáře v Ostravě a především terapii dle Bobath konceptu vidím s odstupem času v životě naší nejmladší dcery jako zásadní. Oproti cvičení Vojtovou metodou, během kterého byla dcera negativně naladěná, se rehabilitace pomocí Bobath konceptu v domácím prostředí změnila v poměrně klidné chvíle, do nichž se mohla zapojit celá rodina, především Denisky sestry. Terapie měla velký úspěch, pokroky byly najednou znatelné. Některé prvky využíváme dodnes.

Tato etapa byla pro mě tou snadnější. Sice jsem stále trávila většinu dne krmením a cvičením s dcerou, ale posun byl vidět. Všichni jsme se tak nějak „uklidnili“ a začali se sžívat s novým rytmem a režimem. Stále jsme ale nevěděli, jakým onemocněním naše dcera trpí. Odhalením diagnózy pro nás byla zlomová hospitalizace na dětské neurologii Fakultní Thomayerovy nemocnice v Praze Krči ve věku 10 měsíců. Byla zde naplánována spousta vyšetření – EEG, SONO mozku, vyšetření vizuálních evokovaných potenciálů (VEP) – vše s normálním nálezem.

Nikdy nezapomenu, jak jsem s dcerkou vstoupila do ordinace, tam seděla lékařka a od stolu se mě zeptala, jestli jsem někdy slyšela o Moebiově syndromu. Kroutila jsem hlavou a při otázce, co to pro dceru znamená, mi ještě dnes zní v uších odpověď: „Hovězí steak si nikdy nedá!“ Lékařka nám doporučila pobyt na jejich oddělení, doplnění různých vyšetření a nadále pokračovat v rehabilitaci a orofaciální stimulaci.

Lékaři neměli a ani dnes nemají s touto diagnózou žádné zkušenosti. Nedokázali nám podat tolik potřebné informace, ať už se týkaly možností léčby nebo prognózy. I když se nás snažili uklidnit, opouštěli jsme kliniku v šoku, vyděšení a se spoustou otázek v hlavě. Teprve ten den někdo vyslovil, že má dcera zdravotní postižení. Teprve teď jsme si začali pomalu uvědomovat, že nikdy nebude zcela v pořádku a že se s touto novou skutečností budeme muset naučit žít.

Nevím, jestli s odstupem tolika let dokážu přesně popsat, co jsem tenkrát prožívala a cítila. Říká se, že člověk špatné zážitky vytěsňuje a pamatuje si jen to dobré. Někaký kus pravdy na tom asi bude. Celé toto období mám v mlze, pamatuji si jen útržky.

Prvotní fáze byl určitě obrovský otřes, jako by nastal konec světa. Nechtěla jsem si připustit, že by to mohla být pravda. Hledala jsem jiné a „lepší“ odborníky, lékaře i léčitele a čekala, že snad oni mi pomohou a řeknou, že je vše jinak, že Deniska bude v pořádku. To se bohužel nestalo. Vybavuji si období, kdy jsem často plakala, nechtěla nikoho vidět a s nikým mluvit. Obviňovala jsem v duchu lékaře, potom sama sebe i své nejbližší a stále dokola si kladla stejné otázky: „Proč? Proč se to muselo stát mně? Co tak hrozného jsem komu udělala? Kde jsem udělala chybu? Nemohla jsem tomu všemu nějakým způsobem zabránit?“ Právě tento úsek života považuji za velikou zkoušku partnerského vztahu. Už tenkrát jsem cítila, že manžel se nedokáže ze svých pocitů vyvídat. Často jsme jen tak hodiny mlčeli a čím dál více jsem si připadala sama. Nějakou dobu jsme ještě jako rodina fungovali. Postupně býval manžel v práci i mimo domov déle a déle, až jsme se nakonec po několika letech rozvedli.

Začala jsem hledat informace v knihovnách i na internetu, bylo jich opravdu minimum a to převážně v zahraničních zdrojích. Podařilo se mi také díky pořadu vysílaném v České televizi najít a kontaktovat 2 rodiny dětí se stejným postižením, od nichž jsem získala tolik potřebné rady, informace a podporu. Ten fakt, že v tom nejsem úplně sama, že oni to zvládli, mě hnál dál. S rodinami jsme dodnes v kontaktu.

Velice důležité pro mě bylo spojení s prezidentkou nadace pomáhající lidem s MS v Los Angeles. Právě od ní jsem načerpala velké množství informací, týkajících se především krmení, řešení symptomů a prognózy. Nejcennější byla rada, jakou láhev

používat při krmení – láhev Habermann pro děti se slabým sacím reflexem a pro děti s rozštěpem rtu nebo patra.

Od tohoto momentu se radikálně změnil vztah Denisky k jídlu. Konečně jsme přestali „bojovat“ a dcera začala „normálně“ jíst. Velká škoda, že i když tato lahev je a byla běžně dostupná v lékárnách, nikdo nám ji nedoporučil. Denisce byl 1 rok!

Čas plynul dále. Střídala se období, kdy byly pokroky jak v motorice, tak v oblasti logopedie patrné, s obdobími, kdy jsem měla pocit, že se nic nedaří a posun jsem nepozorovala. Postupně jsem se s handicapem své dcery smiřovala a začala si uvědomovat, že to, co naši rodinu potkalo, nám paradoxně může pomoci naučit se a něco nového, změnit své myšlení, životní postoje a hodnoty. Začala jsem se stále častěji zamýšlet nad otázkou, zda dokážeme z dcery vychovat silného a samostatného člověka, aby se jednou i ona sama dokázala se svým postižením vyrovnat.

Rozhodla jsem se proto udělat maximum. Ve spolupráci se SRP jsem začala uvažovat nad možností zařadit dceru do běžné mateřské školy, formou individuální integrace s podporou asistenta pedagoga. Vzhledem k jejímu zdravotnímu stavu a problémům s komunikací mi bylo doporučeno doplnit si vzdělání akreditovaným kurzem pro asistenty pedagoga a nastoupit tak do školky s Deniskou jako její asistent. To se ukázalo jako skvělý nápad. Dcera se velice dobře adaptovala, snažila se zapojit do všech činností, měla zájem o komunikaci a ostatní děti si ji velmi rychle oblíbily.

Začala jsem se zamýšlet nad svým životem a cítila jsem, že jsem se dostala do stádia, kdy jsem zatoužila po změně. Chtěla jsem dál pomáhat Denisce a dalším dětem s handicapem. Od narození dcery jsem s ní každý den rehabilitovala, a proto jsem chtěla své znalosti rozvíjet a zkušenosti dál předávat. Chtěla jsem studovat fyzioterapii, ale kvůli tomu, že jsem neměla střední zdravotní vzdělání, přišla mi tato cesta zdoluhavá. Zvolila jsem si proto jiný obor a to Speciální pedagogiku na Masarykově univerzitě v Brně – specializace logopedie. Dnes již pátým rokem pracuji v logopedické třídě běžné MŠ v Jihlavě a cítím se tam spokojená a užitečná.

Přestože Deniska během 3 let v MŠ udělala obrovské pokroky ve všech oblastech, její stav vyžadoval odklad školní docházky. Nyní navštěvuje 5. třídu běžné základní

školy. V některých předmětech jí pomáhá asistent pedagoga, jiné zvládá sama. Chodí na balet, ráda zpívá, hraje na ukulele.

S nástupem do školního prostředí se Deniska také poprvé setkala s posměchem a nepochopením. Děti, které ji neznaly, se jí občas posmívaly, nebo se jí někdy ptaly, proč dělá to či ono jinak než ostatní. U Denisky se začaly objevovat psychické obtíže z každodenní konfrontace se zdravými dětmi, která v podstatě nikdy neskončí. Sem tam je přecitlivělá a plačtivá. Nevím, jestli může být něco smutnějšího, než když za Vámi přijde vlastní dítě a ptá se: „Proč se to muselo stát právě mně? Můžeš mi to, maminko, prosím Tě vysvětlit?“ Nebo když odmítá rehabilitovat se slovy: „Už nechci, stejně to nemá smysl, nikdy se to nezlepší.“ v těchto situacích se snažím ukázat, jak je úžasná, co všechno už ve svém životě dokázala, jaká je bojovnice. Uvnitř mě je však jen malá dušička, chce se mi velmi křičet.

A co bych řekla závěrem? Snad jen to, že narození Denisky, starost a péče o ni změnila život všech členů naší rodiny. Dnes řešíme jiné problémy než dříve. Změnilo se naše myšlení a životní hodnoty! To, co je pro rodiče zdravých dětí samozřejmostí, je pro nás obrovská událost. Děti s postižením vyžadují maximální péči i velkou dávku trpělivosti, obětavosti a podpory. Na druhé straně nás denně odměňují svojí bezmeznou důvěrou, bojovností a láskou.

Dnes, téměř po 12 letech, mohu s čistým svědomím říct, že život s handicapovaným dítětem není životem jednoduchým. Často se jedná o celoživotní boj.

Moc bych si přála, aby dcera vyrostla ve vyrovnaného a šťastného člověka, který v budoucnu zvládne sám překonávat běžné každodenní překážky a dokáže i se svým postižením plně a spokojeně žít.

Klíčové momenty

- odhalení vady dítěte v těhotenství a následný strach o něj
- komplikace při porodu
- bezmoc – oddělení od dcery
- dlouhodobá neznalost diagnózy

- náročnost péče, únava
- napjaté rodinné klima
- usnadnění péče vlivem zájmu jiných odborníků
- rozvod s manželem – ztížené okolnosti v rodině
- přijetí a vyrovnání se se situací
- změna života všech členů rodiny, jiné hodnoty

9 Shrnutí výsledků

Na první otázku: **„Čím se vyznačuje Moebiův syndrom v tomto konkrétním případě?“** je už v této době odpověď jednoduchá. Moebiův syndrom se řadí mezi vzácná neurologická postižení primárně ovlivňující svaly řídící mimiku a pohyby očí. V tomto konkrétním případě se vyskytují tyto symptomy:

- omezení sacího reflexu – následné problémy s pitím,
- porušení hybnosti jazyka, rtů, tváří a měkkého patra – související dysfagické obtíže, potíže s kousáním, žvýkáním a polykáním, submukózní rozštěp patra, gotické patro,
- velmi obtížně srozumitelná až nesrozumitelná řeč, těžká dysartrie,
- nedostatečná mimika, neschopnost usmívat se, mračit se,
- neschopnost očních bulbů pohybovat se ze střední linie – vážne rozvoj zrakového vnímání, orientace v prostoru, pravolevá orientace,
- opoždění se v plazení i v chůzi v důsledku sníženého svalového tonu – obtíže v oblasti hrubé i jemné motoriky a grafomotoriky,
- časté onemocnění dýchacího ústrojí v důsledku sníženého svalového tonu, nutný nácvik správného dýchání,
- zvýšená citlivost na hlasité zvuky a prudké světlo,
- problémy se sluchem,
- deformity končetin – PEC.

„Jakým způsobem se rodina vyrovnávala s narozením dítěte s tímto postižením a jak o něm byla informována?“ Každý člen naší rodiny se s touto situací vyrovnával po svém. Matka uvádí, že první slova z úst lékařky si pamatuje dodnes „Hovězí steak si nikdy nedá!“, proto je velmi důležité volit vhodná slova při sdělování diagnózy.

Prvotní fáze byl určitě obrovský otřes, jako by nastal konec světa. Matka si nechtěla připustit, že by to mohla být pravda. Hledala jiné a „lepší“ odborníky, lékaře i léčitele. Vybavuji si období, kdy často plakala, nechtěla nikoho vidět a s nikým mluvit. Obviňovala v duchu lékaře, potom sama sebe i své nejbližší a stále dokola si kladla stejné otázky: „Proč? Proč se to muselo stát mně? Co tak hrozného jsem komu

udělala? Kde jsem udělala chybu? Nemohla jsem tomu všemu nějakým způsobem zabránit?“

Toto období bylo zkouškou partnerského vztahu. Už tenkrát však matka cítila, že manžel se nedokáže ze svých pocitů vypovídat. Nějakou dobu jsme ještě jako rodina fungovali. Ale postupně býval otec v práci a mimo domov déle a déle, až se rodiče nakonec po několika letech rozvedli.

Lze tedy říci, že si rodina prošla všemi fázemi vyrovnávání se s narozením dítěte s postižením – od počátečního šoku, přes popření, smutek, zlost, úzkost, pocity viny, následujícím stádiem rovnováhy, až do stadia reorganizace a konečného přijetí dítěte takového, jaké je. Stejně jak uvádí autoři Říčan a Krejčířovou.

Jako důležité téma se ukázala i potřeba **informací**, přičemž lékaři neměli a ani dnes nemají s touto diagnózou žádné zkušenosti. Potřebovali jsme jasné informace o možnostech léčby nebo prognóze. Matka hledala zprvu informace v knihovnách a na internetu. Pouze v zahraničních zdrojích našla minimum poznámek týkající se problematiky MS. Díky vysílanému pořadu v ČT matka kontaktovala **dvě rodiny dětí se stejným postižením**, od nichž jsem získala tolik potřebné rady, informace a podporu. Dalším důležitým krokem bylo spojení se s **prezidentkou nadace spojující jedince s MS v Los Angeles**. Právě z této organizace jsme načerpali velmi mnoho užitečných rad týkajících se především krmení, řešení symptomů a prognózy.

„Jaké mají zkušenosti s terapiemi, odborníky?“

Vzhledem k nepřítomnému sacímu reflexu bylo zásadní nalézt vhodnou **speciální krmící lahev**. Kvůli deformitě nožiček (PEC) byla prováděna **terapie dle Ponseti** za účelem postupného uvolňování a získání správného postavení nožky. Později byla Deniska **sádrována**. Nakonec byla podstoupena **operace**, při které došlo k **prodloužení Achillových šlach**.

Matka začala s Denisou pracovat ihned v porodnici, byla zaškolená ve cvičení **Vojtovy metodiky reflexní lokomoce**. Denisce toto cvičení působilo značné zdravotní problémy, i přes to matka vytrvala a ve cvičení pokračovala za vidiny zlepšení

zdravotního stavu. Naštěstí se rodina po nějaké době dostala do **stacionáře v Ostravě**, kde byla navržena **Bobathova terapie**. Právě zcela odlišný přístup odborníků uvádí matka jako zásadní moment. Oproti cvičení Vojtovou metodou, během kterého byla Deniska negativně laděná, se cvičení dle Bobath konceptu změnilo v poměrně klidné chvíle, do nichž se zapojovala celá rodina.

Další využívanou metodou byla **orofaciální terapie**. Určité prvky jsou využívány dodnes. Procvičováním mimických svalů došlo ke zlepšení v oblasti komunikace.

Na závěr bych odpověděla na poslední otázku *„**Jak postižení ovlivnilo život rodiny?**“* Právě starost a péče o postižené dítě **změnila život všech členů naší rodiny**. Dnes řešíme jiné problémy než dříve, změnilo se naše myšlení a životní hodnoty! To, co je pro rodiče zdravých dětí samozřejmostí, je pro nás obrovská událost.

Mohu říct, že samotný život se sestrou s postižením mě **nasměroval v mém studiu**. Kdyby nebylo postižení, nevím, zda bych studovala obor Speciální pedagogika, jestli bych navštěvovala kurzy znakového jazyka, aktivně se zajímala o ranou péči. Rodiče postižených dětí často dále studují nebo se angažují v péči o postižené jedince. Proto ani má **matka** nebyla výjimkou – prvně prošla kurzem **asistenta pedagoga**, aby mohla s dcerou navštěvovat MŠ, dále **vystudovala obor Speciální pedagogika – komunikační techniky**.

Děti s postižením vyžadují maximální péči i velkou dávku trpělivosti, obětavosti a podpory, na druhé straně nás denně odměňují svojí bezmeznou důvěrou, bojovností a láskou. Dnes, téměř po 12 letech, můžeme s čistým svědomím říct, že život s handicapovaným dítětem není životem jednoduchým. Často se jedná o celoživotní boj. Důležité ale je přijmout život takový, jaký je a žít!

10 Diskuze

Vzhledem ke své osobní angažovanosti se zde zaměřím zejména na výzkumnou část věnovanou mému životu se sestrou.

V dnešní době je více jak 80 % dětí, které mají sourozence s nějakým problémem či postižením, jak uvádějí autoři Havelka a Bartošová (2019). Většina odborných článků se zabývá právě osobami s postižením nebo rodiči, kterým se takové dítě narodilo. Málokdo však řeší zdravé sourozence.

Jedním z odborníků, kdo tuto problematiku rozebírá ve svém článku Sourozenci postiženého dítěte, je Marie Vágnerová. Zmiňuje zde dva extrémy, jak se mohou rodiče k situaci postavit, a to buď koncentrace pozornosti a zájmu na postižené dítě a odsunutí zdravého sourozence do pozadí, anebo koncentrace jednostranného zájmu na zdravé dítě. S oběma názory se ztotožňuji. Když je situace pro rodiče příliš tíživá, mohou zvolit takové krajnosti.

Já sama se však domnívám, že většina rodin, kam se narodí dítě s postižením, se po prvotním šoku dostane do optimálního stavu, tudíž nevolí žádný extrém. Je samozřejmé, že zdravé dítě musí chápat náročnost onemocnění, což s sebou nese i větší péči než je normální. To závisí na aktuální vývojové úrovni dítěte.

Při procházení všech dostupných informací jsem narazila na velmi zajímavé internetové stránky s názvem Zvláštní sourozenci – web pro sourozence handicapovaných dětí. Založila ho dívka mající bratra s poruchou autistického spektra. V období, které pro ni bylo velmi těžké, se rozhodla vytvořit již zmíněný web, aby se mohla někde vypovídat. Stvořila zde prostor, kde smí všechny děti, co mají bratra či sestru s postižením, sdílet své příběhy. Uvádí také řadu zdrojů, spíše zahraničních, které mohou být užitečnými a přínosnými.

Dívka dodává, že web vznikl možná proto, že to sourozenci mají těžší a jsou trochu jiní. Rodiče řeší své problémy, jedinci s postižením je věnována nadstandardní péče. Ale co oni? Proto byla sestavena tato „virtuální realita“ tvořící jednu velkou sourozeneckou rodinu. Já se domnívám, že hlavním důvodem byla především nepřítomnost něčeho podobného v ČR.

Když jsem hledala literaturu vztahující se k sourozencům, nebyla jsem moc úspěšná. Nyní, na samém závěru práce, jsem objevila právě vycházející knihu s názvem Speciální sourozenci – Život se sourozencem s postižením od autorů Davida Havelky a Kateřiny Bartošové. Autoři přichází s faktem, že problematika zdravých sourozenců je opomíjena a často přehlížena. Hlavním cílem této publikace je pomoci čtenářům a ukázat, jak vytěžit z postižení svého dítěte co možná nejvíce pozitiv, a jak eliminovat negativa.

Líbí se mi, že autoři nazývají tyto jedince sourozenci speciálními. Nikdy jsem si nepřipadala speciální. Sama jsem se nedostala do situace, kdy bych snad na sestru žárlila, kdy bych se cítila odstrčena a na obtíž. Moc dobře jsem věděla, že je sestra nemocná, a to vyžaduje daleko více času, který musí rodiče věnovat právě pro ni. Bylo to i tím, že už jsem byla větší a rozumnější.

Nabízí se otázka: „Jsou tito sourozenci opravdu speciální?“ s jistotou mohu říct ano, určitým způsobem jsme speciální.

Nemyslím si, že by byla problematika zdravých sourozenců opomíjena. Jen je v daleko větší míře řešeno postižení a problémy z něj vyplývající, tím pádem nejsou tolik zdraví sourozenci vidět, ale stále tu jsou a budou. Buďme za ně rádi.

Závěr

V životě člověka se vyskytuje mnoho náročných situací. Málo z nich se však vyrovná takové, při níž se rodič dozvídá, že jeho dítě má zdravotní postižení. Toto odhalení s sebou přináší velké životní trauma, protože pro všechny rodiče je nejdůležitější, aby jejich dítě bylo zdravé. Nezáleží na tom, kdy se postižení projeví – rodinou to otřese vždy. Nepřidává tomu ani fakt, když se jedná o postižení vzácné, o kterém není dostatek informací.

Bakalářská práce se zabývá narozením dítěte s postižením do rodiny a jejím následným vyrovnáváním se s touto situací. Dále práce popisuje problematiku Moebiova syndromu. Tento syndrom se řadí mezi vzácná neurologická postižení hlavových nervů.

Teoretická část nabízí dostatek podkladů pro výzkumnou část, která v bakalářské práci následuje. Rozebírá se zde nejprve dopad narození dítěte s postižením, kde jsou uvedeny fáze vyrovnávání a styly výchovy. Další důležitou kapitolou jsou sourozenci, kteří jsou často opomíjeni, nebo naopak přetěžováni. Samostatnou velkou kapitolou je Moebiův syndrom, v níž je rozvedena etiologie, symptomy, léčba a jednotlivé terapeutické přístupy.

Výzkumné šetření, které je druhou částí bakalářské práce tematicky navazuje na teorii. Tato část byla zaměřena na vypracování kazuistiky tohoto dítěte. Dále je zde podrobně popsán pohled sestry a matky dívky s MS na narození a následným život s tímto problémem. Z výsledků výzkumného šetření vyplývá, že cíl bakalářské práce, tedy přiblížit náročnost života rodiny s dítětem se vzácným kombinovaným postižením, byl splněn.

Přínos této práce spatřuji především v dostatečném množství informací o problematice narození dítěte s postižením, konkrétně s MS. Věřím, že tato práce může být přínosná ať už pro rodiny, kde se nachází dítě s takovýmto postižením, tak i pro širokou veřejnost. Jelikož je informací o vzácných onemocněních opravdu málo, cítím tu důležitost se o své zkušenosti podělit a třeba tak i někomu pomoci a ulehčit mu první měsíce při narození miminka s postižením.

Na tuto bakalářskou práci bych ráda navázala v následujícím magisterském studiu, kde bych se zabývala opět mojí sestrou, tedy jedincem s Moebiovým syndromem. Tématem by mohla být integrace dítěte s MS do běžné třídy základní školy a její vztahy s vrstevníky a začátky odpoutávání se od rodičů. Zaměřila bych se konkrétně na přestup dívky na druhý stupeň ZŠ. Během výzkumného šetření bych zjišťovala, jaké obtíže s sebou právě přestup na vyšší stupeň nese.

Seznam použité literatury

BARTOŇOVÁ, Miroslava. Kapitoly ze specifických poruch učení I: Vymezení současné problematiky. Brno: Masarykova univerzita, 2004, 128 s. ISBN 80-210-3613-3.

BYTEŠNÍKOVÁ, Ilona. *Komunikace dětí předškolního věku*. Praha: Grada, 2012. 236 s. ISBN 978-80-247-3008-0

ČECHOVÁ, Jitka. *Stačí být jednou notou k oslavě boží*. Brno: Sypták, 2010, 127 s.

EIS, Emil. *Ortopedie pro speciální pedagogy*. Praha: Státní pedagogické nakladatelství, 1986. 180 s.

HAVELKA, David a Kateřina BARTOŠOVÁ. *Speciální sourozenci: Život se sourozencem s postižením*. Praha: Portál, 2019, 136 s. ISBN 978-80-262-1475-5.

HENDL, Jan. *Kvalitativní výzkum: základní teorie, metody a aplikace*. 4. vyd. Praha: Portál, 2016, 440 s. ISBN 978-80-262-0982-9.

KANTOR, Jiří a kol. *Kreativní přístupy v rehabilitaci osob s těžkým kombinovaným postižením: výzkumy, teorie a jejich využití v edukaci a terapiích*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2014, 228 s. ISBN 978-80-244-4358-4.

KERROVÁ, Susan. *Dítě se speciálními potřebami*. Praha: Portál, 1997, 165 s. ISBN 80-7178-147-9.

KLENKOVÁ, Jiřina. *Logopedie*. Praha: Grada, 2006. 228 s. ISBN 978-80-247-1110-2.

KLENKOVÁ, Jiřina. *Možnosti stimulace preverbálních a verbálních schopností vývojově postižených dětí*. Brno: Paido, 2000, 123 s. ISBN 80-85931-91-5.

KUTÁLKOVÁ, Dana. *Vývoj dětské řeči krok za krokem*. Praha: Grada, 2010, 136 s. ISBN 978-80-247-3080-6.

LOVE, Russell J. a Wanda G. WEBB. *Mozek a řeč: Neurologie nejen pro logopedy*. Praha: Portál, 2009. 372 s. ISBN 978-80-7367-464-9.

LUDÍKOVÁ, Libuše. *Kombinované vady*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2005, 140 s. ISBN 80-244-1154-7.

MATĚJČEK, Zdeněk. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. 3. vyd. Nakladatelství H & H, 2001, 147 s. ISBN 80-86022-92-7.

MATĚJČEK, Zdeněk a Zdeněk DYTRYCH. *Jak a proč nás trápí děti*. Praha: Grada, 1997, 192 s. ISBN 80-7169-587-4.

MATOUŠEK, Oldřich a Hana PAZLAROVÁ. *Podpora rodiny: Manuál pro pomáhající profese*. Praha: Portál, 2014, 176 s. ISBN 978-80-262-0697-2.

MATYÁŠOVÁ, Pavla a Lenka KOUBKOVÁ, ed. *Jsme v tom všichni: Posila pro rodiče pečující o dítě s postižením aneb Jak to vidí sourozenci*. Olomouc: Středisko raná péče SPRP Olomouc, Regionální centrum pro podporu a provázení rodin dětí s tělesným, mentálním a kombinovaným postižením, 2016, 15 s. ISBN 978-80-906077-2-9.

MORALES, Castillo Rodolfo. *Orofaciální regulační terapie. Metoda reflexní terapie pro oblast úst a obličeje*. Praha: Portál, 2006. 183 s. ISBN 80-7367-105-0.

OPATŘILOVÁ, Dagmar, Zita NOVÁKOVÁ a Marie VÍTKOVÁ. *Intervence u dětí se zdravotním postižením v raném věku: Texty k distančnímu vzdělávání*. Brno: Paido, 2012, 159 s. ISBN 978-80-7315-240-6.

OTRADOVEC, Jiří. *Klinická neurooftalmologie*. Praha: Grada, 2003. 488 s. ISBN 80-247-0280-0.

PIPEKOVÁ, Jarmila. *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. 2. vyd. Brno: Paido, 2006, 404 s. ISBN 80-7315-120-0.

RENOTIÉROVÁ, Marie a Libuše LUDÍKOVÁ. *Speciální pedagogika*. Olomouc: Univerzita Palackého, 2003, 290 s. ISBN 80-244-0646-2.

ŘÍČAN, Pavel a Dana KREJČÍŘOVÁ. *Dětská klinická psychologie*. Praha: Grada, 1995, 400 s. ISBN 80-7169-168-2.

SLOWÍK, Josef. *Speciální pedagogika*. Praha: Grada, 2007, 160 s. ISBN 978-80-247-1733-3.

ŠLAPAL, Radomír. *Dětská neurologie: pro speciální pedagogy*. Brno: Paido, 1996, 42 s. ISBN 80-85931-17-6.

ŠVAŘÍČEK, Roman. *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. 2. vyd. Praha: Portál, 2014, 384 s. ISBN 978-80-262-0644-6.

VALENTA, Milan a Oldřich MÜLLER. *Psychopedie*. Praha: Parta, 2003, 443 s. ISBN 80-7320-039-2.

VÁGNEROVÁ, Marie, Iva STRNADOVÁ a Lenka KREJČOVÁ. *Náročné mateřství: Být matkou postiženého dítěte*. Praha: Karolinum, 2009, 333 s. ISBN 978-80-246-1616-2.

VITÁSKOVÁ, Kateřina. *Vybrané odchylky a narušení komunikačních schopností: se zaměřením na specifika logopedické a surdopedické diagnostiky a intervence*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2015, 201 s. ISBN 978-80-244-4908-1.

VÍTKOVÁ, Marie. *Somatopedické aspekty*. 2. vyd. Brno: Paido, 2006, 302 s. ISBN 80-7315-134-0.

VODIČKOVÁ, Kristina, AUTRATA, Rudolf. *Moebiův syndrom. Folia strabologica et neuroophthalmologica*. Praha: ČSDOS, 2009. roč. 10, č. 1, s. 114-116. ISSN 1213-1032.

VOHRADNÍK, Miloš. *Poruchy řečové komunikace u velofaryngeální insuficience*. 2. vyd. Dolní Břežany: Scriptorium, 2001, 136 s. ISBN 80-86197-24-7.

ZEMANOVÁ, Marta. *Příčiny hluchoslepoty. Moebiův syndrom*. Doteky. Bulletin Lormu. Praha: Lorm – společnost pro hluchoslepé, 2007. č. 52, s. 28-29.

Seznam internetových zdrojů

A guide to understanding moebius syndrome. In: *Children's Craniofacial Association* [online]. 2006. Dallas [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: https://ccakids.org//assets/syndromebk_moebius-guide_2015.pdf

DOMINIKOVÁ, Aneta. Moebiův syndrom: *příběh malé bojovnice s velkým srdcem*. In: REHABILITACE re-habilis [online]. 2013 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: http://www.rehabilis.cz/sites/default/files/Moebiu_v_syndrom.pdf

KAMÍNEK, Petr, Jiří GALLO a Rudolf DITMAR. *Pes equinvarus congenitus: Část I: Klinický obraz, diagnostika. Pediatrie pro praxi* [online]. Solen, 2003, 4.(2.) [cit. 2018-11-24]. ISSN 1803-5264. Dostupné z: https://www.pediatriepropraxi.cz/artkey/ped-200302-0004_Pes_equinvarus_congenitus-Cast_I_Klinicky_obraz_diagnostika.php

Lahev Haberman: návod k použití [online]. In: Medela, 2016, s. 5 [cit. 2019-04-21]. Dostupné z: <https://docplayer.cz/5218509-Lahev-haberman-navod-k-pouziti.html>

Living with Moebius syndrome [online]. 2009 [cit. 2018-11-24]. Dostupné na: <http://www.cpcjournal.org/doi/pdf/10.1597/08-257.1>

Mikrognatie. In: *Velký lékařský slovník* [online]. 2008 [cit. 2018-11-24]. Dostupné z: <http://lekarske.slovniky.cz/pojem/mikrognatie>

Mikrostomie. In: *Velký lékařský slovník* [online]. 2008 [cit. 2018-11-24]. Dostupné z: <http://lekarske.slovniky.cz/pojem/mikrognatie>

MIRONOVA TABACHOVÁ, Jana a Kateřina VITÁSKOVÁ. *Syndrom "Kamenné tváře"- Möbiův syndrom v systému komplexní péče*. Listy klinické logopedie: Časopis asociace klinických logopedů ČR [online]. 2017, 1.(2), 45-51 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: [http://casopis.aklcr.cz/subdom/casopis/wp-content/uploads/2017/02/2017-2-LKL-Syndrom-"kamenné-tváře"-Möbiův-syndrom-v-systému-komplexní-péče.pdf](http://casopis.aklcr.cz/subdom/casopis/wp-content/uploads/2017/02/2017-2-LKL-Syndrom-)

Moebius syndrome. In: *Genetics Home Reference* [online]. 2010 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/moebius-syndrome>

Moebius syndrome. In: *National Organization for Rare Diseases* [online]. 2016 [cit. 2018-11-23]. Dostupné z: <https://rarediseases.org/rare-diseases/moebius-syndrome/>

Ponsetiho metoda: Terapie. In: *Ponsetiho metoda* [online]. Achilleus, 2016 [cit. 2019-04-21]. Dostupné z: <https://www.ponseti.cz/terapie2/>

What is Moebius syndrome? [online]. 2012 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: <http://www.facialpalsy.org.uk/about-facial-palsy/causes-diagnoses/developmental/moebius-syndrome/275>

Seznam příloh

Příloha č. 1 – rozhovor s vedoucí Střediska rané péče Havlíčkův Brod

Příloha č. 2 – informační leták Moebiův syndrom

Příloha č. 3 – lahev Habermann

Příloha č. 4 – obrázek – léčba PEC (pes equinovarus congenitus)

Příloha č. 5 – obrázek – motorické body obličeje

Příloha č. 6 – obrázek – motorické dráhy obličeje

Příloha č. 7 – fotografie Denisky

Příloha č. 1 – rozhovor

V rámci prvotní péče po narození dítěte s postižením jsem se také zaměřila na činnost rané péče. Navštívila jsem paní doktorku **ve Středisku rané péče Havlíčkův Brod**, která nám, jakožto rodině v prvních letech života Denisky, výrazně pomohla a usnadnila začátek této cesty.

Paní doktorce jsem položila několik otázek:

Jakým způsobem se k Vám rodiny s dítětem s postižením dostanou?

Rodina si sama vyhledává středisko rané péče. My nesmíme oslovovat rodiny. Vesměs u Denisky nás oslovila přímo paní doktorka Weberová z novorozeneckého oddělení. Jinak nás oslovují nemocnice, praktičtí nebo odborní lékaři, nebo sami rodiče.

Spolupráce mezi ranou péčí a obvodními či dětskými lékaři je minimální. Praktičtí lékaři jsou na předposledním místě, co se poskytování informací o rané péči týče. Rodiče se o rané péči dozví buď sami, nebo z tisku, od známých, z nemocnice. Jednou za rok jezdíme po doktorech, rozdáváme letáčky. Jde jen o to, aby při nějakém problému dal pediatr matce letáček, ve kterém jsou uvedené základní informace a především kontakt.

Proto je pak špatné, když ve třech letech věku dítěte volá lékařka, že má dítě s problémem, např. s DMO. U postižených dětí je potřeba nastolit řádnou péči co nejdříve, co jednoho roku věku dítěte.

Spoustu rodičů se o nás dozví až v pozdějším věku. Aby byla péče účinná, je potřeba začít v co nejranějším věku, proto raná péče. Děti jsou schopny nahradit mechanismy do 3 let, jedná se o plasticitu mozku. Později už s nimi moc neudělám. Deniska měla kliku.

V čem spočívá péče?

Raná péče nastupuje ihned po porodu nebo po zjištění nějakého postižení. Trvá do 7 let věku. Jde o provázení celou diagnózou celou rodinou. V rámci integrace pracujeme s celou rodinou.

Péče spočívá v poskytování informací, půjčování pomůcek, doporučeních, v terapiích, hlavně ve fakultativních činnostech (koně, plavání, masáže, ergo, psycho. Výborný nástroj, aby se rodina začleňovala do intaktní společnosti. Akce pro celé rodiny- rodiče, zdraví sourozenci, prarodiče. Aby rodiče pochopili, že se s nimi nemohou ukrývat. Ale předají si mezi rodinami informace, zkušenosti.

Pobyty pořádáme pořád, akorát je problém s penězi, protože již nespádají pod základní činnosti, ale do fakultativních činností. Na tyto činnosti se nesmí čerpat peníze od státu, proto si musíme shánět peníze od sponzorů. Jedná se tedy asi o 40.000,- až 50.000,-, a tak se pobyty konají jednou ročně. Také děláme sociálně právní poradenství, kdy dáváme informace o dávkách, příspěvcích, na co mají rodiny nárok, na jaké pomůcky, protože hodně lidí ani neví, že mají na něco nárok.

Mají rodiny o Vaši pomoc zájem? Bylo tomu dříve jinak?

Mají, v 90% opravdu mají zájem, v 10% si nás pletou se sociálkou, kdy si myslí, že je budeme hlídat. Zbytek lidí nechtějí s dítětem něco dělat. Buď se se situací nesmířili, nepřijali ji a nebo ji nechtějí. Teď má kolegyně případ, kdy je v rodině tak urputný dědeček, který tvrdí, že z toho dítě vyroste.

Určitě se zájem zvyšuje. Protože podvědomí je jiné, než když jsme před 16ti lety začínali. Také se o tom celkově více mluví. Jak už jsem říkala, nejedná se o kontrolu- nekontrolujeme, co pobírají za dávky, jde nám především o dítě a o celou rodinu.

Některé maminka zkrátka nejsou schopny přijmout to postižení a my jim ho stále připomínáme. Postižení tu je, musí se s tím pracovat. Některé maminky to nechtějí slyšet. Jsou tedy i případy, že máme rodinu s dítětem v péči 3 měsíce, ona nám řekne, že pomoc už nechce, a po 3 letech volá znova, jestli ji můžeme pomoci. Samozřejmě je jasné, že kdyby se dítěti poskytovala řádná péče po dobu těch třech let, dítě by bylo už úplně jinde. Musím říct, že se jedná ale o malé množství těchto případů, ale najdou se.

Liší se nějak zásadně přístup k Vám ze strany otce a ze strany matky?

Liší se strašně moc. Když jedním s maminkou a tatínkem, perfektní. Jak začnou zasahovat prarodiče, je to šílené. Prarodiče ranou péči vůbec neuznávají, neberou v potaz postižení. Říkají: „Ona je malá, počkáme, až jí budou 3 roky, ona z toho vyroste!“ Je to problém, kór když s rodinou prarodiče bydlí, o to více zasahují. Výjimkou jsou i prarodiče, kteří mladou maminku kopou do toho, aby s dítětem něco dělala, cvičila,..

Tento komentář „Vždyť je jen malá, je normální a vy na ní stále něco vidíte, ona z toho vyroste“ bych brala, kdyby šlo o opožděný vývoj, kdy jsou děti předčasně narozeny, ale ne, když mají jasně stanovenou diagnózu.

Jdou někdy v rozhodnutích rodiče proti sobě?

Málo, teď se mi to vůbec nestává. Když spolu rodiče nežijí, tak většinou pracujeme i s maminkou i s tatínkem, pokud se tedy otec dítěte zcela nezřekl. Tatínkové se také zajímají, někdy přijdou i sami.

Co si pamatuji, tak u Vás bylo všechno na matce. Ta si všechno vyběhávala.

Jaký vliv má narození postiženého dítěte na rodinu?

Velký, protože z více jak poloviny případů se rodiny rozpadají. Tatínkové to málo kdy vydýchávají. I když se zdá, že to otcové rozdechávají, kdy opouštím já rodinu v 7 letech dítěte, tak je zpětnou vazbou, že otec stejně odešel. Otcové odcházejí přibližně v 60 % případů. Je to těžké, maminka je s dítětem neustále- jezdí s ním po lázních, po vyšetřeních, po nemocnicích, děti jsou častěji nemocné. Tatínkové jsou tatínkové, nemají takovou empatii jako matky. Mohou mít dítě rádi, ale nedávají to.

Nejhorší je, že se v poslední době rozpadají i stabilní rodiny. Mám v péči dítě 4-5 let, tatínek se opravdu hodně stará a pak najednou rozpad. Chod rodiny to opravdu velmi naruší.

Sourozenci?

Sourozenci jsou úžasní. Když mají ti zdraví sourozenci sourozence s postižením, jsou poté ochranitelští i ve škole. Spoustu kluků, kteří mají nějakou holčičku na vozíčku ve třídě, tak se hned starají a vůbec to není jejich sestra. V tomto se to hodně zlepšilo, i jiné děti nekoukají na postižené dítě jako na divné. Dřív se každý udivoval a teď si myslím, že díky integraci je to o trochu lepší, i když já nejsem úplně stoprocentně pro integraci. Já jsem byla ve speciálních školkách a školách, a ta péče, kterou tam těžce postižené děti mají, jim žádná základní škola neposkytne.

Ale samozřejmě je to pro sourozence těžké. Když se jedná o nějaké těžké postižení skombinované s mentálním postižením, sourozenec si nechce brát kamarády domů, aby bráchu neviděli, stydí se za svého sourozence.

Změnila se péče v rámci rané péče za posledních 10 let?

Vše je závislé na penězích, ale děláme podstatně víc než před léty. Fakultativní činnosti jsou placené, ministerstvo je nebere jako základní činnost. Za základní činnost se považuje tedy to, že jdete do dané rodiny, pracujete s dítětem,.. Neberou tedy plavání, masáže, koně, muzikoterapii, canisterapii, ergoterapii...i když to je to naprosto nezbytné pro zdárný vývoj toho postiženého dítěte. Už je také zakázaná půjčovna pomůcek. My máme pomůcky, můžeme si je kupovat, ale jen na ukázkou rodině, kdy jim řeknete „Tohle by bylo dobré pro vaše dítě, kupte si ji.“ Každá taková rodina samozřejmě zápasí s penězi, i když bere příspěvek na péči, které jsou naštěstí vyšší, tak často potřebuje kočárek, židličku, a to samozřejmě pojišťovna nezplatí. Pojišťovna platí jen základní verzi, pokud chcete nějaké doplňky, tak si to musíte doplatit sami.

Raná péče pojímá širší okruh. Není to jen o postižení a diagnostice. Jde i o to, jak s dítětem pracovat, sociálně právní poradenství, pomůcky, lázně, lékaři, odborníci, pobyty, rehabilitace. Máme svou databázi lékařů, předáváme informace. Vydáváme časopis Fontána, poskytuje telefonické konzultace, ambulantní péči, kdy mohou rodiče přijít.

Příloha č. 2 – informační leták Moebiov syndrom (Tabachová, Vitásková, 2017)

Moebiov syndrom

Moebiov syndrom se může kombinovat s dalšími syndromy, nejčastěji se vyskytuje s Poland syndromem (chybění prsního svalu a sráží prstů na straně, kde tenosval chybí).
Intelekt u osob s Moebiovým syndromem je neporušený, stejný jako u běžné populace. Pouze u zhruba 10% se vyskytne mentální retardace.

Jak je Moebiov syndrom diagnostikován?
Moebiov syndrom bývá nejčastěji diagnostikován po narození dítěte, kdy se objeví problémy se sáním. Na základě těchto problémů se přistupuje k elektromyografii (EMG), což je vyšetření, které hodnotí elektrickou aktivitu nervů a svalů.

Jaká je léčba Moebiova syndromu?
Moebiov syndrom je vrozená vývojová vada, která se jako taková nedá vyléčit. Léčba se zaměřuje na jednotlivé příznaky. Při léčbě je nutný meziprofesní tým, který se nejčastěji skládá z neurologa, oftalmologa, plastického chirurga, ORL lékaře a logopeda.

Pro krmení novorozenců a kojenců s Moebiovým syndromem se používají speciální láhve (např. Haberman Feeder).
Silňání se dá odsranit operativně. Pomocí fyzioterapie a ergoterapie se zlepšují motorické schopnosti a koordinace.
Při řečových a polykacích obtížích je prospěšná logopedická terapie.
Existuje tzv. úsměvová chirurgie. Jedná se o operaci, při které se pacientovi transplantuje kousek svalů z obojího do obličejce. Po operaci následuje rehabilitace, na jejímž konci by měl být úsměv.

Více informací naleznete na těchto webových stránkách:

- USA- Moebius Syndrome Foundation <http://www.moebius-syndrome.com/>
- Francie- l'Association Syndrome Moebius France <http://www.moebius-france.org>
- Německo- Moebius Syndrom Deutschland e.V. www.moebius-syndrom.de
- Itálie- Associazione Italiana Sindrome di Moebius Onlus www.moebius-italia.it
- Španělsko- Fundacion Sindrome de Moebius de Espana www.moebius.org

Tento leták je určen pouze pro informační účely.
Text: Jana Tabachová, grafika: Dana Zambachová
Fotografie použity se svolením Moebius Syndrome Foundation, Vicki McCarell © 2014




Co je MOEBIUV SYNDROM?

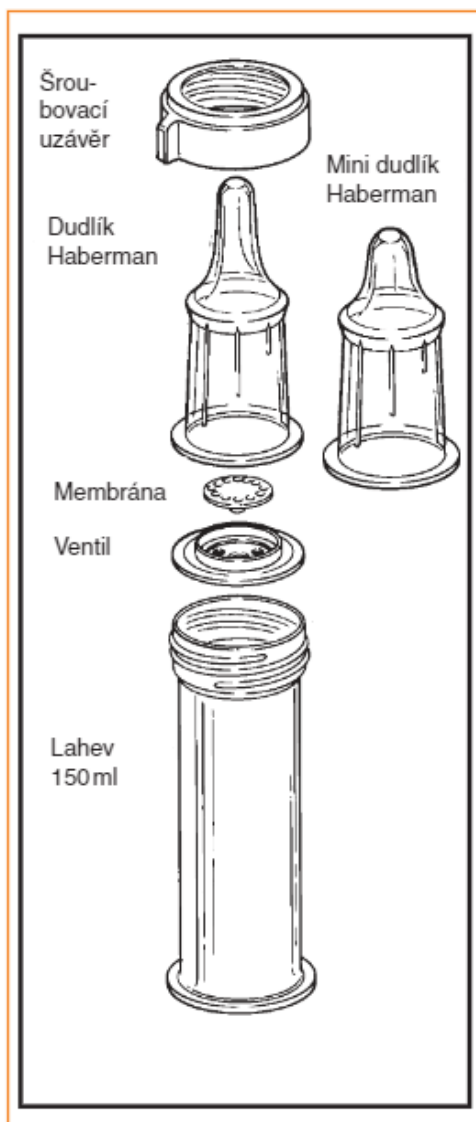
Co je Moebiov syndrom?
Moebiov syndrom je vrozená vývojová vada, při které nejsou dovyvinuty dva hlavové nervy (může dojít k poruše inervace i u dalších hlavových nervů). Prvním z těchto dvou nervů je VI. hlavový nerv (n. abducens), který inervuje oční sval (umožňuje pohyb oka do strany). Druhým postiženým nervem je VII. hlavový nerv (n. facialis) lícni, umožňující pohyb mimických svalů.
Toto postižení se projevuje jako částečná či úplná obrna tváře, tzv. obličej s maskou, kámená tvář. Osoby s Moebiovým syndromem se nemohou smát, mračit, dělat grimasy, mrkat či hybat očima do stran. Mohou se také objevit problémy s dýcháním, polykáním, zubní vadou, kožská noha vrozená (pes equinus congenitus), zraková a sluchová problémy, silňání, problémy se spánkem a snížené svalové napětí.

Jaká je příčina Moebiova syndromu?
Příčina Moebiova syndromu není známa, i když některá lékařská literatura uvádí, že se jedná o genetickou vadu. Neexistuje žádný prenatální test, který by tento syndrom odhalil. Postihuje ve stejné míře chlapce i děvčata. Neustále probíhají výzkumy, které se snaží odhalit příčinu Moebiova syndromu.

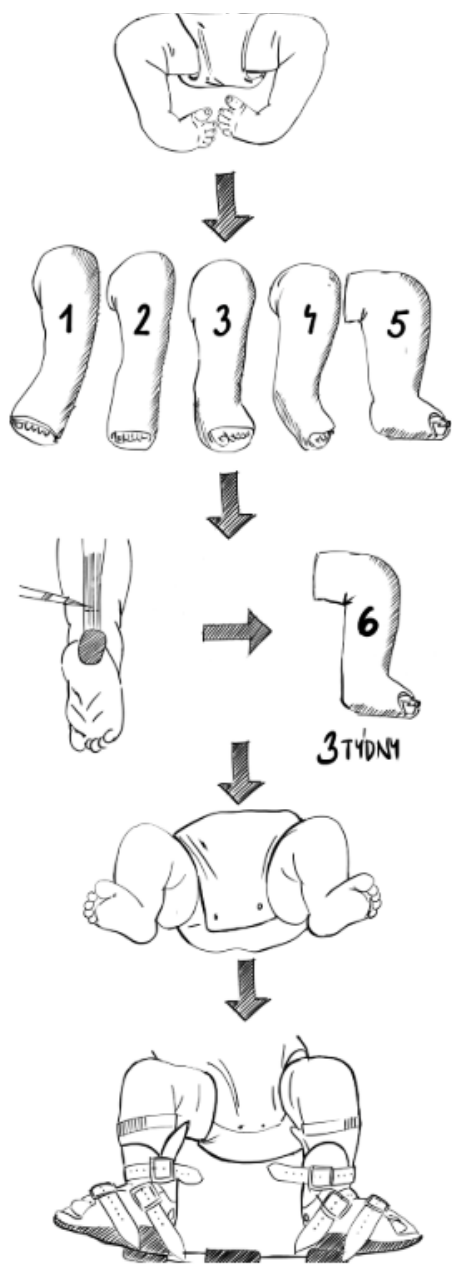
Jak se projevuje?
Nejzřetelnější projevy jsou ve výrazu tváře. U novorozenců se nejdříve objeví problémy se sáním, jelikož na sacím reflexu se podílí mimické svalstvo, které není dostatečně inervováno. Dalšími projevy, které se mohou vyskytnout, jsou: gotické patro (vysoká úzká), rozštěp patra, submukózní (podslizniční) rozštěp, deformity jazyka a velisť, nadměrné slinění, problémy se sluchem (převodní či smíšená porucha), řečové obtíže (dysartrie). Dále se může objevit znetvoření končetin (krátké či chybějící ruce nebo nohy, kožská noha vrozená), srůstlé prsty, bílána mezi prsty nebo chybění prstů. V důsledku narušené inervace VI. hlavového nervu se vyskytuje silňání, neschopnost mrkat a zavřít oči při spání (vysušená a podrážděná oči).



Příloha č. 3 – láhev Haberman (Lahev Haberman [online] 2016)



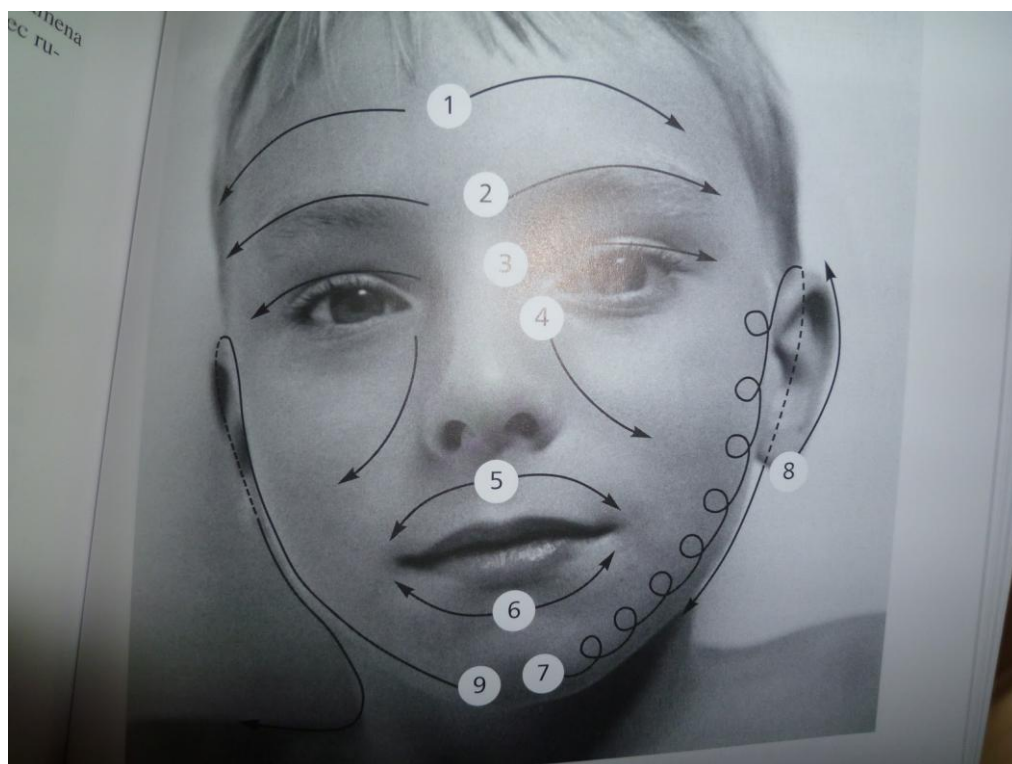
Příloha č. 4 – léčba PEC (Ponsetiho metoda [online] 2016)



Příloha č. 5 – motorické body obličeje (Morales, 2006)



Příloha č. 6 – motorické dráhy obličeje (Morales, 2006)



Příloha č. 7 – fotografie









01.10.2008



12.06.2008



