Zdravotně sociální fakulta
Faculty of Health and Social Studies

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

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Zdravotně sociální fakulta
Katedra psychologie a speciální pedagogiky

Bakalářská práce

Vliv nemoci Canavanové na život dítěte a jeho rodinu

Vypracovala: Alena Stavinohová
Vedoucí práce: MUDr. Vladimír Peřina

České Budějovice 2014

Abstrakt

Tato bakalářská práce se zabývá jedincem s nemocí Canavanové. Jedná se o velmi vzácné kombinované postižení, při kterém je jedinec plně odkázán na péči jiné osoby. Jedinec s tímto postižením je po celý život přibližně na úrovni dvouměsíčního dítěte a to jak v oblasti psychického, tak fyzického vývoje. Hlavním cílem práce je popsat tuto vzácnou nemoc. Dílčím cílem je popsat některé kompenzační pomůcky, které jedinec s nemocí Canavanové může užívat, popsat možnosti vzdělávání a dávky pro osoby se zdravotním postižením, díky kterým jim může být zajištěna i péče v rodinném prostředí. Téma jsem si zvolila kvůli velké vzácnosti této nemoci a nevědomí společnosti, co tato nemoc obnáší. Díky dlouhodobé spolupráci s rodinou, ve které dívka s nemocí Canavanové žije, jsem mohla využít informace nashromážděné od narození dívky až po současný stav, kdy je dívce osm let.

V teoretické části za pomoci odborné literatury popisuji dosavadní poznatky o Canavanově chorobě, zabývám se jednotlivými projevy, jako jsou např. mentální postižení, tělesné postižení a epilepsie. Další část bakalářské práce je zaměřena na rodinu s dítětem se zdravotním postižením. Zabývám se zde narozením dítěte se zdravotním postižením, s tím spojenými fázemi vyrovnávání se s narozením dítěte s postižením a nevhodnými výchovnými styly. Dále zde popisuji jednotlivé dávky, na které má jedinec se zdravotním postižením nárok. Třetí část obsahuje téma ucelené rehabilitace. Popisuji zde jednotlivé prostředky ucelené rehabilitace, mezi které řadíme léčebné prostředky, sociální prostředky, pedagogické prostředky a pracovní prostředky. Ve čtvrtém bodu teoretické části se zabývám oblastí vzdělávání dětí a žáků se zdravotním postižením. Popisuji zde důležitost včasné intervence jak pro jedince se zdravotním postižením, tak pro jeho rodinu, jednotlivé vzdělávací programy a to především Rámcový vzdělávací program a Školní vzdělávací program. Zabývám se možnostmi vzdělávání dětí a žáků se zdravotním postižením a to jak v oblasti předškolního vzdělávání, tak v oblasti základního vzdělávání a s tím spojených způsobů plnění povinné školní docházky. Popisuji školy samostatně zřízené pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami, možnost integrace, činnost asistenta pedagoga, individuální vzdělávací plán a školská poradenská zařízení, která plní důležitou roli

např. při integraci dětí, žáků a studentů. Všechny výše zmíněné oblasti týkající se vzdělávání dětí a žáků se speciálními vzdělávacími potřebami doplňuji zákony a vyhláškami, které je upravují.

Praktická část bakalářské práce je rozdělena na dvě části. První část obsahuje případovou studii rodiny dívky s nemocí Canavanové. Případová studie obsahuje osobní anamnézu, kde podrobně popisuji nelehký průběh zjišťování této nemoci. Dále obsahuje rodinnou a sociální anamnézu, která popisuje rodinnou situaci a bytové podmínky, ve kterých dívka s nemocí Canavanové žije. Zabývám se zde i školní docházkou dívky a jednotlivými oblastmi, ve kterých je vzdělávána. Zvlášť zde charakterizuji vývoj dívky od narození až po současný zdravotní stav a užívané léky. Do praktické části jsem dále zařadila dávky, které dívka pobírá, a užívané kompenzační pomůcky. Pro ucelenou představu jednotlivých kompenzačních pomůcek jsem do textu vložila fotografie daných pomůcek, které zde popisuji. Na některých fotografiích je se souhlasem matky i dívka s nemocí Canavanové. Druhá část praktické části obsahuje dva polostrukturované rozhovory s matkami, kterým se narodilo dítě s nemocí Canavanové. Cílem těchto rozhovorů bylo získat a porovnat odpovědi na předem stanovené otázky.

Tato práce by mohla být informačním zdrojem pro rodiče, kterým se narodí dítě s nemocí Canavanové nebo i jinak těžce zdravotně postižené dítě. Mohla by být přínosná i pro kohokoliv, kdo by se o této nemoci chtěl dozvědět podrobnější informace. Dle vlastních zkušeností vím, že informace o této nemoci v českém jazyce jsou velice těžko dohledatelné.

Abstract

This bachelor thesis deals with a person with Canavan disease. This is a very rare combination disability in which the individual is completely dependent on the care of another person. The individual with this disability is for all her life at two monthly child, both in mental and physical development. The main goal of thesis is to describe this rare disease. The partial goal is to describe some compensation aids that a person with Canavan disease can use, describe the educational opportunities and benefits for persons with disabilities, thanks to which they can be secured and care in a family environment. I chose this topic because of the rarity of this disease and ignorant society, what this disease is all about. Thanks to long-term cooperation with the family in which the girl lives, I could use the collected information from the birth of a girl to the present situation, when the girl is eight years old.

I describe the current knowledge about Canavan disease, deal with various manifestations, such as mental disability, physical disability and epilepsy in the theoretical part with the help of scientific literature. Another part of the thesis is focused on family of a child with disabilities. I deal with the birth of a child, with the associated stages of coping with the birth of a child with a disability and inappropriate educational styles. Next, I describe the various benefits, to which the individual with disabilities has a claim. The third part contains a topic of comprehensive rehabilitation. I describe individual means of comprehensive rehabilitation, which we classify medical, social, educational and labor means. In the fourth paragraph of the theoretical part, I deal with the education of children and pupils with disabilities. I describe the importance of early intervention as for individuals with disabilities as their families, training programs such as the Framework Educational Program and School Educational Program. I deal with the possibilities of education of children and pupils with disabilities both in early childhood education and in primary education and related methods of compulsory school attendance. I describe schools established independently for pupils with special educational needs, the possibility of integration, activity assistant teacher, an individual education plan and school counseling facilities, which fulfills an important role in the integration

of children, pupils and students. All the above-mentioned areas concerning education of children and pupils with special educational needs are complement laws and regulations that govern them.

The practical part of the thesis is divided into two parts. The first part includes a case study of the family of a girl with Canavan disease. The case study includes a medical history, where I describe in detail the difficult course of detection of this disease. It also includes family and social history, which describes the family situation and housing conditions, in which the girl lives with Canavan disease. I deal with school attendance of girl and individual areas of education. I especially describe the development of girl from birth to current health status and taken medication. In the practical part, I also included the benefits that the girl receives and used assistive devices. I put pictures of the tools to the text for a complete idea of each assistive device. Some photos also contain a girl with Canavan disease. The second part of the practical part contains two interviews with mothers who had a child with Canavan disease. The purpose of these interviews was to obtain and compare the answers to predetermined questions.

This work could be a source of information for parents, which a child is born with Canavan disease or otherwise heavily disabled child. It could be beneficial for anyone who wants to know more information about Canavan disease. According to my own experience, I know that the information about this disease are very difficult retrievable in the Czech language.

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci jsem vypracovala 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 práce, a to v nezkrácené podobě elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejich 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 dne 5. 5. 2014 .....

Alena Stavinohová

Poděkování

Děkuji za výbornou spolupráci při psaní bakalářské práce MUDr. Vladimíru Peřinovi. Dále bych chtěla poděkovat oběma matkám dětí s nemocí Canavanové, které mi poskytly cenné informace o nemoci, bez kterých by tato práce nemohla vzniknout.

Obsah

ÚVOD 11

1 NEMOC CANAVANOVÉ 12

1. 1 Charakteristika a etiologie nemoci Canavanové 12

1. 2 Projevy nemoci Canavanové 13

1. 2. 1 Mentální postižení 13

1. 2. 2 Epilepsie 16

1. 2. 3 Tělesné postižení 17

1. 2. 4 Ostatní projevy 18

2 RODINA S DÍTĚTEM SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM 19

2. 1 Narození dítěte, fáze vyrovnávání se s postižením 19

2. 2 Dávky pro osoby se zdravotním postižením 20

3 UCELENÁ REHABILITACE 22

3. 1 Léčebné prostředky ucelené rehabilitace 22

3. 2 Sociální prostředky ucelené rehabilitace 23

3. 3 Pedagogické prostředky ucelené rehabilitace 24

3. 4 Pracovní prostředky ucelené rehabilitace 24

4 VZDĚLÁVÁNÍ DĚTÍ A ŽÁKŮ SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM 26

4. 1 Včasná intervence 26

4. 2 Vzdělávací programy 26

4. 3 Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami 27

4. 4 Asistent pedagoga 28

4. 5 Předškolní vzdělávání 28

4. 6 Základní vzdělávání 29

4. 7 Individuální vzdělávací plán 30

4. 8 Školská poradenská zařízení 31

5 CÍL PRÁCE 32

6 METODIKA 33
6. 1 Použitá metodika 33
6. 2 Charakteristika výzkumného souboru 33

7 VÝSLEDKY 34
7. 1 Případová studie 34
7. 2 Rozhovor s matkou A 49
7. 3 Rozhovor s matkou B 52

8 DISKUZE 57

9 ZÁVĚR 59

10 KLÍČOVÁ SLOVA 60

11 ZDROJE 61

12 PŘÍLOHY 66

Seznam použitých zkratek

WHO – Světová zdravotnická organizace

MKN – Mezinárodní klasifikace nemocí

CNS – Centrální nervová soustava

MŠMT – Ministerstvo školství mládeže a tělovýchovy

RVP – Rámcový vzdělávací program

ŠVP – Školní vzdělávací program

PPP – Pedagogicko-psychologická poradna

SPC – Speciálně pedagogické centrum

CT – Počítačová tomografie

MR – Magnetická rezonance

EMG – Elektromyografie

ÚDMP – Ústav dědičných metabolických poruch

DNA – Deoxyribonukleová kyselina

Úvod

V současné době je již popsáno mnoho vzácných nemocí, které jsou důsledkem zdravotních postižení v různých stupních, ale právě pro svou vzácnost nejsou veřejnosti příliš známy. Když jsem se poprvé setkala s rodinou, ve které se narodilo dítě s nemocí Canavanové, nedokázala jsem si představit, co by tato nemoc mohla obnášet. Měla jsem jako dnes již skoro každý člověk nějakou zkušenost s osobami se zdravotním postižením, potkávala jsem je běžně na ulici, v bazénu nebo ve škole. Byla to ale zdravotní postižení s četnějším výskytem např. Dětská mozková obrna, Downův syndrom nebo i získané tělesné postižení, kvůli kterému musí osoba se zdravotním postižením používat vozík. O Canavanově nemoci jsem ale nikdy dříve neslyšela a vlastně jsem nevěděla, že taková nemoc vůbec existuje. Díky tomu, že se s rodinou, ve které se narodila dívka s touto nemocí, vídám již od jejího narození, naskytla se mi jedinečná příležitost popsat nemoc Canavanové ve své práci a snížit tak nevědomí o této nemoci.

V celé bakalářské práci se zabývám otázkou zdravotního postižení. V teoretické části charakterizuji Canavanovu nemoc, popisuji její projevy, rodinnou situaci při narození dítěte se zdravotním postižením, možnosti rehabilitace a zvlášť oblast vzdělávání. Praktická část je rozdělena na dvě části, kdy první je zaměřena konkrétně na dívku s nemocí Canavanové a tvoří ji osobní anamnéza, rodinná a sociální anamnéza, průběh školní docházky, vývoj dítěte, současný zdravotní stav, pobírané dávky a užívané kompenzační pomůcky. Druhá část obsahuje dva rozhovory s matkami, kterým se narodilo dítě s nemocí Canavanové.

Bakalářská práce by mohla přispět k vyšší informovanosti o této vzácné nemoci. Velmi přínosná by se mohla stát pro rodiče, kterým by se narodilo dítě s touto nemocí, protože doposud nejsou v českém jazyce informace o této nemoci souhrnně popsány.

1 NEMOC CANAVANOVÉ

1.1 Charakteristika a etiologie nemoci Canavanové

Nemoc Canavanové neboli Canavanova choroba se řadí do skupiny nemocí, které nazýváme Leukodystrofie. Jedná se o nervová onemocnění, která se projevují morfologickým poškozením myelinu (bílé hmoty mozkové) centrálního nervového systému. Projevují se poruchami duševních funkcí, těžkými poruchami hybnosti a obvykle končí smrtí. Existují 3 typy leukodystrofií. Leukodystrofie metachromatická, Leukodystrofie s globoidními buňkami (Krabbeova nemoc), Leukodystrofie spongiformní (nemoc Canavanové) (Vokurka, 2004).

„Nemoc Canavanové je vrozená porucha metabolismu asparagové kyseliny (resp. Aspartátu) s autozomálně recesivní dědičností v důsledku deficitu aspartoacylázy. N acetylasparagová kyselina se hromadí v bílé hmotě mozkové a vede k progresivní leukodystrofii; její vysoká hladina je v séru likvoru i moči“ (Vokurka, 2004 s. 590).

Po narození se jedinci s Canavanovou chorobou jeví jako zdraví. Příznaky začínají v raném dětství, avšak autoři se přesně neshodují kdy, hlavně z důvodu individuálního vývoje každého jedince. Charakteristické projevy a celkové zpomalení vývoje začíná mezi druhým až pátým měsícem. Jedinci trpící touto nemocí většinou nejsou schopni pohybových dovedností, jako je udržení hlavy, přetáčení, sezení ani chůze. Objevuje se hypotonie, abnormální držení těla, mentální retardace, problémy s krmením a polykáním a atrofie papil zrakových nervů. Často je s touto nemocí spojena epilepsie (asi v 63 %). V průběhu života přechází hypotonie do hypertonu. Někteří jedinci mohou trpět i choreoatetózou. Kolem šestého měsíce začíná být znatelná makrocefalie, která se objevuje skoro u všech nemocných. Zrakové evokované potenciály jsou nevýbavné, nebo mají prodloužené latence. Nystagmus se objevuje zhruba u 88 % jedinců s touto nemocí. Exitus nastává většinou do pěti let věku dítěte, ale existují i jedinci, kteří se dožívají druhé až třetí dekády života (Menkes, 2011; Parker, 2007).

Nemoc Canavanové se vyskytuje u 1 z 6 400 až 13 500 lidí Aškenazy (židovské populace), avšak není vyloučen i výskyt u jiných populací. Nemoc je autozomálně recesivní. Autozomální dědičnost znamená, že geny jsou umístěny na autozomech, tudíž jejich dědičnost není ovlivněna pohlavím. Recesivní dědičnost se projevuje pouze, je-li v daném genovém páru stejná varianta tohoto genu. K přenosu recesivně dědičné choroby je nutný výskyt u obou rodičů. U rodičů, kteří jsou nositelé této nemoci, je 25% pravděpodobnost, že jejich potomek bude trpět touto chorobou (Parker, 2007; Vokurka, 2004).

1.2 Projevy nemoci Canavanové

1.2.1 Mentální postižení

Pojem mentální postižení můžeme považovat za nadřazený pojem pro slovní spojení mentální retardace, což je mentální deficit, který je vrozený, případně vzniklý do jednoho roku po narození dítěte, a pro pojem demence, který užíváme v případě snížení již nabytých mentálních schopností v průběhu života, např. stařecká demence. Osobami s mentálním postižením se zabývá psychopedie, jeden z oborů speciální pedagogiky. Spojení mentální retardace je odvozeno z latinských pojmů mens (mysl, duše) a retarde (opozdit, zpomalit). *„Mentální retardace je souhrnné označení vrozeného postižení rozumových schopností, které se projeví neschopností porozumět svému okolí a v požadované míře se mu přizpůsobit. Je definována jako neschopnost dosáhnout odpovídajícího stupně intelektového vývoje (méně než 70 % normy), přestože jedinec byl přijatelným způsobem výchovně stimulován“* (Vágnerová, 2004, s. 289). Osoby s mentálním postižením tvoří jednu z nejpočetnějších skupin mezi všemi osobami se zdravotním postižením (Fischer, Škoda, 2008; Slowik, 2007).

Odlišnou definici a klasifikaci mentálního postižení nám nabízí Světová zdravotnická organizace (WHO) v desáté revizi Mezinárodní klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů (MKN 10) z roku 2008 s platností od 1. 1. 2009. Popisuje ho zde jako *„Stav zastaveného nebo neúplného duševního vývoje, který je*

charakterizován zvláště porušením dovedností, projevujícím se během vývojového období, postihujícím všechny složky inteligence, to je poznávací, řečové, motorické a sociální schopnosti. Retardace se může vyskytnout bez, nebo současně s jinými somatickými nebo duševními poruchami.“

Klasifikace mentální retardace

F 70 Lehká mentální retardace (IQ 50 – 69)

F 71 Středně těžká mentální retardace (IQ 35 – 49)

F 72 Těžká mentální retardace (IQ 20 – 34)

F 73 Hluboká mentální retardace (IQ 0 – 19)

F 78 Jiná mentální retardace

F 79 Neurčená mentální retardace

Lehká mentální retardace

Jde o nejrozšířenější mentální retardaci, která se objevuje v 80 % z celkového počtu jedinců s mentální retardací. Projevuje se opožděním v psychomotorickém vývoji, rozvoji sociálních dovedností i řeči. Nejvýraznější problémy se objevují v období školní docházky z důvodu neschopnosti uvažovat abstraktně, slabší paměti, omezené schopnosti logického myšlení a opoždění jemné i hrubé motoriky. Děti s lehkou mentální retardací jsou nejčastěji vzdělávány v základní škole praktické nebo jsou integrovány v běžné základní škole. Osoby s lehkou mentální retardací jsou schopny udržovat sociální vztahy a chodit do zaměstnání, které by mělo být zaměřené spíše na praktické dovednosti (Pipeková, 2006; Fischer, Škoda, 2008; Slowik, 2007).

Středně těžká mentální retardace

V celkovém počtu osob s mentální retardací se objevuje 12 % jedinců se středně těžkou mentální retardací. Myšlení a řeč je značně limitována, k zafixování veškerých vědomostí a dovedností je třeba častého opakování. Pokud tito jedinci řeč používají, tvoří jednoduché věty a jejich slovník je obsahově chudý s častými agramatismy. Někdy používají pouze nonverbální komunikaci. Jemnou i hrubou motoriku mají výrazně

zpomalenou a objevuje se celková neobratnost a nekoordinovanost pohybů. Většinou jsou schopni osvojit si běžné návyky, hlavně v oblasti sebeobsluhy. Nejčastěji jsou vzděláváni v základní škole speciální, ale ani zde není při splnění podmínek integrace vyloučena. Jedinci se středně těžkou mentální retardací mohou být pracovně zařazeni například plněním jednoduchých úkolů, u nichž není vyžadována rychlost a přesnost. Samostatný život není ve většině případů možný. Často jsou přidružena některá tělesná postižení a epilepsie (Pipeková, 2006; Fischer, Škoda, 2008; Švarcová, 2006).

Těžká mentální retardace

V celkovém počtu jedinců s mentální retardací zastupuje těžká mentální retardace 7 %. Celkový psychomotorický vývoj je výrazně opožděn. Komunikační dovednosti a řeč se rozvíjí pouze minimálně, v některých případech se nemusí vytvořit vůbec. Je možné, že si jedinci osvojí základní prvky sebeobsluhy a hygienické návyky. Jedinci s těžkou mentální retardací jsou vzděláváni v základní škole speciální, podle odpovídajícího vzdělávacího programu. Učení je výrazně limitováno a vyžaduje dlouhodobé úsilí. U osob s těžkou mentální retardací je nutná celoživotní péče jiné osoby (Pipeková, 2006; Fischer, Škoda, 2008).

Hluboká mentální retardace

Jedná se o nejméně častou mentální retardaci objevující se u 1 % osob v celkovém počtu jedinců s mentální retardací. Ve většině případů jde o kombinované postižení. Jemná i hrubá motorika bývá velice omezena. Komunikace je nerozvinuta, nebo jedinci rozumí pouze jednoduchým požadavkům. Tito jedinci jsou ve většině případů imobilní a plně odkázáni na péči jiné osoby. Běžně se objevuje epilepsie, poškození sluchu, zraku a jiné těžké neurologické a tělesné nedostatky, které postihují hybnost (Pipeková, 2006; Fischer, Škoda, 2008; Švarcová, 2006).

Jiná mentální retardace

Do této kategorie se zpravidla řadí osoby s autismem, těžce tělesně postižené, neslyšící či nevidomé osoby z důvodu, že stanovení stupně mentální retardace je kvůli jejich postižení nesnadné či nemožné (Švarcová, 2006).

Nespecifikovaná mentální retardace

Do této skupiny mentální retardace se zařazují osoby, u kterých je mentální retardace prokázána, ale nelze je zařadit do předchozích kategorií (Švarcová, 2006).

Mentální retardaci mohou zapříčinit endogenní (vnitřní) či exogenní (vnější) vlivy. Endogenní příčiny jsou způsobeny geneticky, kdežto exogenní faktory se člení podle doby vzniku. Doba vzniku může být v prenatálním období (např. špatným životním stylem matky, úrazy či infekcemi během těhotenství), v perinatálním období (např. při hypoxii nebo dlouhotrvajícím porodem) a v postnatálním období (např. při infekci novorozence, úrazem nebo špatnou výživou) (Renotiérová, Ludíková, 2006).

1.2.2 Epilepsie

Jedná se o nejrozšířenější záchvatové onemocnění, kterým trpí 0,5 – 1 % populace. „*Epilepsií označujeme skupinu chorob, která se projevuje opakovaným výskytem nevyprovokovaných epileptických záchvatů*“ (Vojtěch, 2000 s. 10). Epileptické záchvaty se mohou objevovat bez jakékoliv příčiny nebo při podmínkách, které běžně u člověka záchvaty nevyvolávají, např. blikající světlo, stresová situace, požití alkoholu či nedostatek spánku. Základním patogenetickým mechanismem je fokus neboli epileptické ložisko (Fišer, Škoda, 2008).

Příčiny, které vedou ke vzniku epilepsie, mohou být faktory endogenní (geneticky podmíněné), např. vrozené metabolické poruchy, poruchy mozku, imunitní poruchy aj. nebo faktory exogenní, např. hypoxie a infekce. Z hlediska etiologie dělíme epileptické záchvaty na idiopatické (primární), symptomatické (sekundární) a kryptogenní. Idiopatická epilepsie je nejčastější forma, která je geneticky podmíněná

a při které nejsou známy žádné patologické změny na mozku. Projevují se většinou v dětském věku a mohou být ložiskové i generalizované. U symptomatické epilepsie je příčina známá, např. vrozená anomálie, krvácení do mozku, nádory, záněty mozku, metabolické poruchy aj. U kryptogenní epilepsie je příčina nejasná. Předpokládáme organickou příčinu, ale nejsme schopni ji prokázat. Dle klinického obrazu dělíme záchvaty na ložiskové, generalizované a neklasifikované. Ložiskovými jsou nazývány záchvaty, pokud je objeveno prokazatelné ložisko neboli fokus, který spouští patologickou elektrickou aktivitu. Generalizované jsou v případě, kdy abnormální elektrická aktivita postihuje celý mozek, a neklasifikované jsou ty, které nelze zařadit do předchozích skupin. Epileptickému záchvatu může v některých případech předcházet aura neboli předzvěst epileptického záchvatu, která má většinou formu smyslového vjemu. Pro diagnostiku epilepsie je nezbytné elektroencefalografické a zobrazovací vyšetření. Po potvrzení epilepsie jsou osobě doporučována opatření, jako jsou pravidelný spánek, omezení těžší fyzické aktivy a zákaz alkoholu. Při opakovaných epileptických záchvatech se nasazuje léčba antiepileptiky (Ambler, 2006; Fischer, Škoda, 2008; Nevšímalová, Růžička, Tichý, 2002).

1.2.3 Tělesné postižení

„Tělesným (somatickým) postižením rozumíme v obecné rovině takové postižení, které se projevuje buďto dočasnými anebo trvalými problémy v motorických dispozicích člověka (dítěte)“ (Jankovský, 2006, s. 39). Příčiny, kvůli kterým vzniká tělesné postižení, lze rozdělit na faktory endogenní a exogenní. Za vrozené tělesné vady mohou, např. prodělané infekční onemocnění matky během těhotenství, vliv léků nebo rentgenové záření. Získaná tělesná postižení mohou vzniknout kdykoliv během života jako následek úrazu či onemocnění. Poškození motorického výkonu má nepříznivý vliv i na tělesný, smyslový a rozumový vývoj. Svaly z důvodu, že nejsou zatěžovány pohybem, slábnou a atrofují. Tělesné postižení rozlišujeme podle postižené části těla na centrální a periferní obrnu, deformace, malformace a amputace. Každá pohybová vada může být různého stupně (Jankovský, 2006; Pipeková, 2006; Renotiérová, Ludíková, 2006).

Obrnu můžeme charakterizovat jako neschopnost uskutečnit volní pohyb. Obrna může být částečná (paréza) nebo úplná (plegie). Pokud je postižena centrální nervová soustava (CNS), nazýváme obrnu centrální, pokud jsou postiženy periferní nervy, jedná se o obrnu periferní. Dále může být obrna smíšená a psychogenní. Podle lokalizace dělíme obrnu na monoparézu, paraparézu, hemiparézu a kvadruparézu. Deformace vznikají vrozenými či získanými vadami, které charakterizuje nesprávný tvar určité části těla, např. skolióza je získaná deformace kvůli nesprávnému držení těla. Malformace jsou patogeneticky vyvinuté části těla (nejčastěji končetiny), které řadíme do skupiny vrozených vývojových vad. Amputací označujeme umělé odnětí části končetiny (Jankovský, 2006).

1.2.4 Ostatní projevy

Mezi ostatní projevy nemoci Canavanové řadíme **hypotonii**, která se projevuje snížením svalového tonu. **Hypertonus**, kterým rozumíme zvýšení svalového tonu. **Nystagmus**, který se projevuje rytmickým kmitáním očních bulv. V závislosti na frekvenci kmitání může být rychlý nebo pomalý a podle směru kmitání očních bulv může být horizontální, rotační, vertikální, diagonální a alternující (měnící směr). **Makrocefalie**, což je zvětšení hlavy nad obvyklou normu. **Porucha komunikace**, kdy jedinec není schopen verbální komunikace. Komunikace tedy probíhá na úrovni nonverbální, např. mimikou a úsměvem (Amlber, 2006; Vítková, 2006; Nevšímalová, Růžička, Tichý, 2002).

2 RODINA S DÍTĚTEM SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM

2.1 Narození dítěte, fáze vyrovnávání se s postižením

Narození dítěte s postižením je pro rodiče velkou zátěží, při které trpí pocity selhání a viny. Ať už se rodiče dozví o postižení svého dítěte hned po narození nebo až později, ovlivní to jejich rodinný život. Pro vstřebání skutečnosti, že se narodilo dítě s postižením, je důležitý způsob, jakým jsou rodiče informováni. Po sdělení diagnózy bývají rodiče často bezradní a dezorientovaní, neví co dělat, jak se o takové dítě postarat a co dělat pro zlepšení jeho stavu. Vágnerová (2004) popisuje toto období jako fázi krize rodičovské identity. *„Lze ji chápat jako reakci na nepříznivou odlišnost jejich potomka a jeho perspektiv, částečně nejasných a částečně negativních, to znamená hůře akceptovatelných. Může ji předcházet fáze nejistoty, kdy si rodiče uvědomují, že jejich dítě je v něčem odlišné, jinak vypadá nebo se jinak projevuje, ale jeho postižení ještě není jednoznačně potvrzeno.“* Vyrovnávání se s narozením dítěte s postižením probíhá v charakteristických stádiích. Jankovský (2006) je popisuje jako *iniciální šok, popření, smlouvání, agrese, deprese, postupná adaptace a vyrovnání*. Iniciální šok je neschopnost jakékoliv reakce, kterou doprovází pocity zklamání a beznaděje. Popření je projevem obrany, kdy rodiče nedokáží informaci o postižení dítěte ihned akceptovat a myslí si, že je vše omyl. Smlouvání může být např. ve smyslu „smlouvání s bohem“ nebo někteří rodiče v této fázi hledají pomoc u léčitelů a alternativních metod léčení. Další fáze se projevuje agresí, která může být ve formě autoagrese, nebo bývá namířena na osoby z nejbližšího okolí a na zdravotnický personál, zejména lékaře, který diagnózu stanovil. Depresi charakterizuje obrovský smutek s častými pocity selhání a sebeobviňování. Pro postupnou adaptaci a vyrovnání je charakteristické přijetí skutečnosti, že je dítě postiženo. Typický je zájem o informace o daném postižení a přemýšlení o vhodné péči do budoucnosti. Rodiče jsou schopni se setkat i s jinými rodiči dětí s postižením a navzájem si sdělovat své zkušenosti. Tento optimální průběh akceptace dítěte s postižením bohužel nenastane u všech rodičů. Jednotlivé fáze jsou u každého jedince různě dlouhé a mohou se opakovat. Rodiče dětí s postižením mívají častěji než rodiče intaktních dětí tendence k nevhodným výchovným postojům. Podle

Matějčka (2001) může být *výchova příliš úzkostná* (rodiče své děti nepřiměřeně ochraňují a brání je před výkonem činností, které se v jejich očích zdají nevhodné či nebezpečné, bohužel dítě je tímto omezováno v rozvoji svých schopností a dovedností), *výchova rozmazlující* (rodiče jsou na dítěti nezdravě citově závislí a přehnanou mírou lásky se mu snaží vykompenzovat jeho postižení, ve všem mu posluhují a podřizují se), *výchova perfekcionalistická* (charakterizuje ji snaha po dokonalosti, rodiče kladou na dítě nepřiměřeně vysoké nároky), *výchova protekční* (rodiče dělají vše proto, aby se jejich dítě vyhnulo jakýmkoliv nepříjemnostem, které by ho mohly potkat, tímto přístupem mu znemožňují osamostatnění se), *zavrhující výchova* (objevuje se spíše ve skrytých formách, kdy se rodiče nesmířili s postižením svého dítěte) (Jankovský, 2006; Matějček, 2001; Vágnerová, 2009).

2.2 Dávky pro osoby se zdravotním postižením

Jedna z nejdůležitějších dávek pro osoby se zdravotním postižením je *příspěvek na péči*, který upravuje zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů a vyhláška č. 505/2006 Sb., kterou se provádějí některá ustanovení zákona o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů. Příspěvek na péči je poskytován osobám starších jednoho roku, které z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu potřebují pomoc jiné fyzické osoby při zvládání základních životních potřeb. Díky tomuto příspěvku si osoba se zdravotním postižením hradí pomoc, kterou mu může poskytovat např. osoba blízká, osobní asistent či registrovaný poskytovatel sociálních služeb. O příspěvek na péči je nutné zažádat písemnou žádostí podanou na předepsaném tiskopisu Ministerstvem práce a sociálních věcí (MPSV) na pobočce úřadu práce v místě trvalého bydliště žadatele. Výše příspěvku je odvozena od stupně závislosti, který byl osobě se zdravotním postižením přiznán. Stupeň závislosti se hodnotí podle počtu základních životních potřeb, které osoba není schopna samostatně vykonat, jako jsou: mobilita, orientace, komunikace, stravování, oblékání a obouvání, tělesná hygiena, výkon fyziologické potřeby, péče o zdraví, osobní aktivity a péče o domácnost (v případě, pokud je osoba starší 18 let). Výše příspěvku pro osoby do 18 let činí za kalendářní měsíc 3000 Kč u I. stupně (lehká závislost), 6 000 Kč

u II. stupně (středně těžká závislost), 9 000 Kč u III. stupně (těžká závislost), 12 000 Kč u IV. stupně (úplná závislost). Pro osoby starší 18 let činí příspěvek za kalendářní měsíc 800 Kč u I. stupně, 4 000 Kč u II. stupně, 8 000 Kč u III. stupně a 12 000 Kč u IV. stupně.

Další dávky pro osoby se zdravotním postižením jsou *příspěvek na mobilitu a příspěvek na zvláštní pomůcku*, které jsou upraveny zákonem č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením, ve znění pozdějších předpisů a vyhláškou č. 388/2011 Sb., o provedení některých ustanovení zákona o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením, ve znění pozdějších předpisů. Příspěvek na mobilitu je opakující se dávka určena osobě starší jednoho roku, která se opakovaně během kalendářního měsíce dopravuje nebo je dopravována. Další podmínkou je, že není schopna zvládat základní životní potřeby v oblasti mobility nebo orientace a nejsou jí poskytovány pobytové sociální služby, např. v domově pro osoby se zdravotním postižením. Výše příspěvku je 400 Kč za kalendářní měsíc. Na příspěvek na zvláštní pomůcku má nárok osoba s těžkou vadou nosného nebo pohybového ústrojí, těžkou nebo hlubokou mentální retardací a těžkým sluchovým či zrakovým postižením. Výše příspěvku závisí na tom, zda je cena pomůcky vyšší nebo nižší než 24 000 Kč. Pokud je cena nižší, příspěvek se poskytuje jen osobě, která má příjem (příjem s ní společně posuzovaných osob) nižší než osminásobek životního minima. Spoluúčast osoby se zdravotním postižením činí 10 % z ceny zvláštní pomůcky, pokud ale osoba nemá dostatek finančních prostředků, aby mohla spoluúčast zaplatit, úřad práce určí nižší částku, nejméně však 1000 Kč. Maximální výše příspěvku činí 350 000 Kč. Pod příspěvek na zvláštní pomůcku spadá také *příspěvek na motorové vozidlo*. Výše tohoto příspěvku činí maximálně 200 000 Kč. Zde se přihlíží k četnosti a důvodům dopravy, příjmu osoby (osob s ní společně posuzovaných) a celkovým sociálním a majetkovým poměrům. Tento příspěvek je poskytován jednou za deset let. Součet všech vyplacených příspěvků nesmí přesáhnout 800 000 Kč během šedesáti po sobě jdoucích kalendářních měsíců.

3 UCELENÁ REHABILITACE

Ucelená neboli komprehenzivní rehabilitace je podle definice Světové zdravotnické organizace z roku 1969 *„včasné, plynulé a koordinované úsilí o co nejrychlejší a co nejširší zapojení občanů se zdravotním postižením do všech obvyklých aktivit života společnosti s využitím léčebných, sociálních, pedagogických a pracovních prostředků“* (in Votava, 2005, s. 14-15). Název ucelená rehabilitace používáme proto, že samotný pojem rehabilitace si mnoho lidí vysvětluje jako záležitost týkající se pouze zdravotní péče. Ucelená rehabilitace je interdisciplinární obor působící v oblasti *léčebné, sociální, pedagogické a pracovní.* Na ucelenou rehabilitaci nahlížíme jako na proces, který probíhá v čase, a můžeme ji dělit podle toho, zda se jedná o rehabilitaci dlouhodobou, která má za cíl co největší začlenění osob se zdravotním postižením do společnosti, nebo rehabilitaci krátkodobou, která často navazuje na léčení určité nemoci a upevňuje zdraví jedince. Rehabilitace se týká jak osob, které se s postižením narodily, tak jedinců, kteří své postižení získali v průběhu života. V obou případech je však nutná aktivní účast rehabilitovaného jedince (Jankovský, 2006; Votava, 2005; Jesenský, 1995).

3.1 Léčebné prostředky ucelené rehabilitace

Léčebné prostředky jsou hlavně záležitostí medicíny, protože jsou úzce spojeny s léčením nemoci. Snaží se o odstraňování nebo alespoň zmírňování následků nemoci, úrazu či zdravotního postižení. Mezi nejužívanější léčebné metody podle Jankovského (2006) patří *fyzikální terapie (*např. masáže, magnetoterapie, elektroléčba, vodoléčba, balneoterapie, aj.), *léčebná tělesná výchova* (jedná se např. o tělesné cvičení, Vojtovu metodu reflexní lokomoce nebo metodiku manželů Bobathových, kterou při své práci používají hlavně fyzioterapeuti), *ergoterapie* (charakterizována jako činnostní terapie pomocí smysluplných aktivit, jejímž cílem je dosáhnout maximální soběstačnosti v každodenních situacích, v domácím, pracovním i sociálním prostředí), *animoterapie* (což je terapie za pomoci zvířete, např. hypoterapie, canisterapie, felinoterapie), *další specifické terapie* (např. arteterapie a muzikoterapie). Mezi další možné léčebné prostředky řadíme např. aplikaci léků, zdravý životní styl, chirurgické zákroky

a neopomenutelnou součástí jsou také kompenzační pomůcky (Votava, 2005; Jesenský, 1995).

Vojtova metoda reflexní lokomoce

Vojtův princip je komplexní terapie využitelná u různých druhů nemocí a postižení. Není pravdou, že ji lze aplikovat pouze u kojenců. Vojtova metoda může být používána u osob jakéhokoliv věku za podmínek, že jsou k dispozici neuromuskulární spojení. Díky Vojtově metodě reflexní lokomoce (pohybu vpřed) můžeme aktivovat tzv. vrozené hybné programy, které mohou být při poškození CNS omezeny. Pokud je CNS poškozena, nemůže u dítěte probíhat fyziologický tělesný a následně i psychický vývoj. Reflexní lokomoce využívá vrozené hybné vzorce reflexního plazení a reflexního otáčení, které jsou přítomny u každého člověka. Za pomoci dráždění receptorů především v kůži, svalech a šlachách lze aktivovat CNS a uložit správné hybné vzorce. Vojtova metoda dosahuje výborných výsledků, ale pouze za předpokladu, že se ji rodiče pod vedením odborného fyzioterapeuta naučí a doma ji několikrát denně aplikují. Podle věku dítěte je cvičení různě dlouhé, většinou od pěti do dvaceti minut. Diagnózy, u kterých se Vojtův princip využívá, jsou např. infantilní cerebelární paréza, rozštěp páteře, vadné držení těla, poúrazové stavy, stavy po mozkové mrtvici a jiná neurologická onemocnění (Orth, 2009; Jankovský, 2006; Vojta, Peters, 1995).

3.2 Sociální prostředky ucelené rehabilitace

Jedinec se zdravotním postižením prochází během svého života, taktéž jako jedinec intaktní, humanizací, socializací a personalizací. Sociální prostředky rehabilitace používají metodu reedukace (rozvíjení poškozené funkce), kompenzace (nahrazení poškozené funkce), akceptace (přijetí postižení). K sociální rehabilitaci dochází v rodině i různých institucích jako jsou např. občanská sdružení, zdravotnická a školská zařízení. Pro začlenění jedinců se zdravotním postižením do společnosti by se společnost měla snažit o zrovnoprávnění příležitostí a umožnění účasti na společenském životě. S tím souvisí i finanční a materiální zajištění, tedy dávky a služby pro osoby se zdravotním postižením, které jim dopomáhají k cíli sociální rehabilitace. Tento cíl lze

charakterizovat jako smíření se s postižením, přijetí postižení a následnou integraci (Jankovský, 2006; Votava, 2005).

3.3 Pedagogické prostředky ucelené rehabilitace

Pedagogické prostředky rehabilitace jsou nejvýznamnější v období dětství a dospívání u jedinců, kteří se nemohou vzdělávat běžnými pedagogickými prostředky. Využívají se ale i u dospělých klientů, např. při zvyšování kvalifikace či rekvalifikace. Pedagogickými prostředky a metodami se zabývá speciální pedagogika, která se svými obory zaměřuje na daný druh postižení. Jedním z oborů speciální pedagogiky je např. somatopedie, která se zabývá jedinci s tělesným postižením, nebo psychopedie, která se zabývá jedinci s mentálním postižením. Za cíl pedagogického působení považujeme dosažení nejvyššího možného stupně vzdělání a získání kvalifikace, kterému předchází výběr vhodného vzdělávacího programu pro daného jedince (Jankovský, 2006; Votava, 2005).

3.4 Pracovní prostředky ucelené rehabilitace

Práce patří mezi základní potřeby člověka, a proto i osoby se zdravotním postižením potřebují mít možnost se uplatnit na trhu práce. Pracovní rehabilitaci upravuje zákon č. 435/2004 Sb. o zaměstnanosti, ve znění pozdějších předpisů, který ji v §69 charakterizuje jako souvislou činnost zaměřenou na získání a udržení vhodného zaměstnání. Dále zde popisuje chráněné pracovní místo, které je zřizováno zaměstnavatelem pro osobu se zdravotním postižením na základě písemné dohody s úřadem práce, který na toto zřízení poskytuje zaměstnavateli příspěvek pod podmínkou, že chráněné pracovní místo bude po dobu tří let obsazeno. Další motivací pro zaměstnavatele k zaměstnávání osob se zdravotním postižením je příspěvek na podporu zaměstnávání osob se zdravotním postižením na chráněném pracovním místě, kdy zaměstnavatel, který zaměstnává více než 50 % osob se zdravotním postižením z celkového počtu zaměstnanců, dostává příspěvek ve formě částečné úhrady na mzdy nebo platy. Zaměstnavatel, který zaměstnává více, než 25 zaměstnanců musí plnit tzv. povinný podíl. To znamená, že má povinnost zaměstnávat 4 % osob se

zdravotním postižením. V případě, že zaměstnavatel nechce nebo není možné, aby zaměstnával osoby se zdravotním postižením, může tento povinný podíl splnit odebíráním výrobků nebo služeb od zaměstnavatelů, kteří zaměstnávají více než 50 % osob se zdravotním postižením, nebo finančním odvodem do státního rozpočtu či kombinací těchto možností.

4 VZDĚLÁVÁNÍ DĚTÍ A ŽÁKŮ SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM

4.1 Včasná intervence (raná péče či podpora)

Pokud se rodičům narodí dítě se zdravotním postižením, často neví, jak se o takové dítě starat a jak ho vzdělávat. Včasná intervence, která je poskytována např. centry rané péče a speciálně pedagogickými centry (SPC), poskytuje rodičům informace o existujících možnostech. Jedná se o službu sociální prevence, která je poskytována zdarma. Upravuje ji zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů. Poskytuje podporu rodině, ve které se narodilo dítě se zdravotním postižením nebo pokud je vývoj dítěte ohrožen z důvodu nepříznivého zdravotního stavu. Služba je poskytována jak dítěti, tak rodičům do sedmi let věku dítěte, a to především terénní formou. Raná péče poskytuje *„činnosti výchovné, vzdělávací, aktivizační, zprostředkování kontaktu se společenským prostředím, sociálně terapeutické, pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a při obstarávání osobních záležitostí.“* Služba je rodiči oblíbena hlavně pro svoji flexibilitu a možnost práce v domácím prostředí. Individuálním přístupem pomáhá rodičům zvládnout péči o dítě s postižením tak, aby nemuseli přistoupit k ústavnímu pobytu. Díky plasticitě mozku je důležité zahájit spolupráci s odborníky a ranou péči co nejdříve, aby byla co největší šance zmírnit či eliminovat dané postižení (Šándrová, 2005; Květoňová-Švecová, 2004).

4.2 Vzdělávací programy

V České republice existují 3 úrovně vzdělávacích programů. Popsány jsou v zákoně č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), ve znění pozdějších předpisů. Nejvyšší úrovní je Národní program vzdělávání, který vydává Ministerstvo školství, mládeže a tělovýchovy (MŠMT). Zde jsou popsány cíle vzdělávání, prostředky k dosahování těchto cílů, hlavní oblasti vzdělávání a obsahy vzdělávání. Další úrovní je Rámcový vzdělávací program (RVP), který také vydává MŠMT, ale nejdříve je projednává s danými ministerstvy, např. u zdravotnických oborů předchází projednání s Ministerstvem zdravotnictví. RVP se vydává pro každý obor předškolního, základního, základního uměleckého,

středního a jazykového vzdělávání. RVP určuje např. obsah a rozsah vzdělávání, délku a formu vzdělávání, podmínky vzdělávání, a to i podmínky pro vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, konkrétní cíle, ukončování vzdělávání a zásady, podle kterých si každá škola vytváří Školní vzdělávací program (ŠVP), který musí být v souladu s RVP. Konkrétní RVP pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami je RVP pro základní vzdělání – příloha upravující vzdělávání žáků s lehkým mentálním postižením, a RVP pro obor vzdělání základní škola speciální. ŠVP má za úkol vydat a zpřístupnit ředitel školy. Uskutečňuje se podle něj vzdělávání v jednotlivých školách. Obsah vzdělávání si školy ve ŠVP uspořádají obvykle do vyučovacích předmětů Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělávání [online], dostupné na www: <http://www.vuppraha.cz/>; Rámcový vzdělávací program pro obor základní škola speciální [online], dostupné na www: <http://www.vuppraha.cz/>.

4.3 Vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami

Podle školského zákona se za žáky se speciálními vzdělávacími potřebami považují i děti, žáci a studenti se zdravotním postižením. Podle tohoto zákona jsou osobami se zdravotním postižením osoby s mentálním, tělesným, zrakovým nebo sluchovým postižení, osoby s vadami řeči, souběžným postižením více vadami, autismem, vývojovými poruchami učení nebo chování. Dětem, žákům a studentům se zdravotním postižením se vzdělávání upravuje podle jejich potřeb a možností. Při hodnocení se přihlíží ke druhu a stupni postižení, a oproti intaktním vrstevníkům mají právo na bezplatné užívání speciálních didaktických pomůcek, kompenzačních pomůcek a speciálních učebnic, které jim poskytuje škola. Volba vzdělávací cesty je v kompetenci zákonných zástupců dítěte. Podle vyhlášky č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, ve znění pozdějších předpisů, se mohou žáci se zdravotním postižením vzdělávat formou individuální integrace, skupinové integrace, ve škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením nebo kombinací předchozích forem. Individuální integrací rozumíme umístění žáka se zdravotním postižením do běžné školy. Takto integrovaných žáků může být v jedné třídě maximálně pět.

U žáků s těžkým zdravotním postižením, kdy by integrace nebyla v nejlepším zájmu dítěte a ani rodiče netrvají na umístění dítěte v běžné škole, dochází ke vzdělávání ve školách samostatně zřízených pro žáky se zdravotním postižením. Výhodou je nižší počet žáků ve třídě a celkové materiální přizpůsobení pro vzdělávání dětí s těžším druhem zdravotního postižení (Michalík, 2012).

4.4 Asistent pedagoga

Pozice asistenta pedagoga je součástí speciálně pedagogické podpory žákům se speciálními vzdělávacími potřebami a je upravena zákonem č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), ve znění pozdějších předpisů a vyhláškou č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, ve znění pozdějších předpisů. Tuto funkci zřizuje ředitel školy na základě vyjádření školského poradenského zařízení a souhlasu krajského úřadu. Činnosti, které asistent pedagoga vykonává, jsou např. pomoc pedagogickým pracovníkům během výchovné a vzdělávací činnosti, pomoc žákům s přípravou na výuku a během výuky a pomoc žákům se zdravotním postižením při sebeobsluze a pohybu (Michalík, 2012).

4.5 Předškolní vzdělávání

I pro děti se zdravotním postižením v předškolním věku je důležité, aby se nesetkávaly pouze se členy rodiny, ale i s vrstevníky a širší společností. Předškolní vzdělávání je upraveno zákonem č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), ve znění pozdějších předpisů a vyhláškou č. 14/2005 Sb., o předškolním vzdělávání, ve znění pozdějších předpisů. Předškolní vzdělávání probíhá v mateřských školách a to ve věku od tří do šesti let a po dobu odkladu povinné školní docházky. V České republice není předškolní vzdělávání povinné. O přijetí dítěte do mateřské školy rozhoduje ředitel. U dětí se zdravotním postižením je nutné vyjádření školského poradenského zařízení a odborného lékaře nebo klinického psychologa. Děti se zdravotním postižením mohou být

integrovány v běžné mateřské škole nebo navštěvovat mateřskou školu pro daný typ postižení, např. mateřská škola pro zrakově postižené, sluchově postižené, tělesně postižené nebo mateřská škola speciální. Počet dětí se zdravotním postižením ve třídě mateřské školy je minimálně dvanáct a maximálně devatenáct. Podobnou činnost jako mateřské školy speciální plní i denní stacionáře. Denní stacionáře jsou ambulantní sociální službou, která je zakotvena v zákoně č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů. Denní stacionáře poskytují např. stravu, výchovně vzdělávací a aktivizační činnosti, sociálně terapeutické činnosti a pomoc při osobní hygieně. Dětem se speciálními vzdělávacími potřebami je nutné vzdělávání přizpůsobit jejich potřebám a možnostem. Jak u dětí intaktních, tak u dětí se speciálními vzdělávacími potřebami musí být vytvořeny optimální podmínky k rozvoji jejich osobnosti (Jankovský, 2006; Květoňová-Švecová, 2004).

4.6 Základní vzdělávání

Základní vzdělávání v České republice probíhá podle zákona č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), ve znění pozdějších předpisů a podle vyhlášky č. 48/2005 Sb., o základním vzdělávání a některých náležitostech plnění povinné školní docházky, ve znění pozdějších předpisů. Základní vzdělávání je v České republice povinné a probíhá v základních školách po dobu devíti let. K povinné školní docházce může nastoupit dítě, které dosáhlo věku šesti let do začátku školního roku. Nástupu povinné školní docházky předchází zápis, u kterého se zjišťuje školní zralost a připravenost dítěte. Pokud dítě není zralé či připravené k nástupu povinné školní docházky, může mu být udělen odklad. Odklad může být udělen nejdéle do školního roku, ve kterém dítě dovrší věku osmi let. Odklad uděluje ředitel školy na základě žádosti zákonného zástupce, doporučení školského poradenského zařízení a praktického lékaře nebo klinického psychologa. Pokud se rodiče nerozhodnou pro integraci do běžné základní školy, mohou využít školy samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením, které se dělí podle druhu postižení, např. základní škola pro zrakově postižené, základní škola pro sluchově postižené, základní škola pro tělesně postižené a pro žáky s mentálním postižením

to je základní škola praktická a základní škola speciální. Třídu pro žáky se zdravotním postižením může navštěvovat minimálně šest a maximálně čtrnáct žáků. Třída pro žáky s těžkým zdravotním postižením má nejméně čtyři a nejvíce šest žáků. Základní škola speciální má deset ročníků. První stupeň tvoří první až šestá třída a druhý stupeň sedmá až desátá třída. Po dokončení základní školy speciální nezískává žák základní vzdělání jako v běžné základní škole, ale základy vzdělání. Součástí základní školy speciální může být přípravný stupeň základní školy speciální, který je přípravou pro vzdělávání v základní škole speciální. Do této třídy může ředitel přijmout dítě od školního roku, v kterém dosáhne věku pěti let, a to po dobu nejvýše tří let. Předcházet tomu musí žádost zákonného zástupce, doporučení školského poradenského zařízení a vyjádření pediatra nebo klinického psychologa. Počet žáků ve třídě přípravného stupně základní školy speciální může být minimálně čtyři a maximálně šest. V §41 a §42 popisuje školský zákon i možnost jiného způsobu plnění školní docházky a to formou individuálního vzdělávání, které probíhá bez pravidelné účasti ve škole a vzdělávání žáků s hlubokým mentálním postižením. U těchto žáků je možné na základě souhlasu zákonného zástupce, doporučení školského poradenského zařízení a praktického lékaře či klinického psychologa, aby krajský úřad stanovil takový způsob vzdělávání, který odpovídá jeho fyzickým a duševním možnostem. Krajský úřad také zajišťuje pedagogickou a metodologickou pomoc při vzdělávání.

4.7 Individuální vzdělávací plán

Dětem, žákům a studentům se speciálními vzdělávacími potřebami může ředitel školy na základě písemného doporučení školského poradenského zařízení povolit individuální vzdělávací plán. Upraven je zákonem č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání, ve znění pozdějších předpisů a vyhláškou č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, ve znění pozdějších předpisů. Především je užívaný v případě individuální integrace a hlubokého mentálního postižení. Měl by být vypracován před nástupem žáka do školy. Během školního roku může být upravován a doplňován. Za zpracování odpovídá ředitel školy.

Na jeho vypracování se však společně podílí školské poradenské zařízení i zákonný zástupce. Školské poradenské zařízení poskytuje žákovi, zákonnému zástupci i škole poradenství a má za úkol dvakrát za rok vyhodnocovat dodržování postupů stanovených v individuálním vzdělávacím plánu. Individuální vzdělávací plán je součástí dokumentace žáka a obsahuje např. vyjádření, zda je při vzdělávání potřeba další pedagogický pracovník, seznam potřebných kompenzačních pomůcek či speciálních učebnic, cíle vzdělávání, časové rozvržení a způsob hodnocení (Michalík, 2012).

4.8 Školská poradenská zařízení

Školská poradenská zařízení, čímž myslíme pedagogicko psychologickou poradnu (PPP) a speciálně pedagogické centrum (SPC), se řídí vyhláškou č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních, ve znění pozdějších předpisů. Poskytují poradenské služby ambulantně a bezplatně dětem, žákům, studentům, zákonným zástupcům, školám a školským zařízením. PPP se zabývá speciálně-pedagogickým poradenstvím, pedagogicko-psychologickým poradenstvím a podporou žáků při výchově a vzdělávání, konkrétně např. zjišťují speciální vzdělávací potřeby a připravenost žáků k nástupu povinné školní docházky. SPC se zaměřují na poskytování poradenských služeb při výchově a vzdělávání u žáků se zdravotním postižením. Jejich náplní je např. zjišťovat připravenost žáků se zdravotním postižením k nástupu povinné školní docházky, zjišťovat jejich speciální vzdělávací potřeby, při integraci žáků se zdravotním postižením zajišťovat speciálně pedagogickou péči, vykonávat speciálně pedagogickou a psychologickou diagnostiku a v neposlední řadě také poskytovat poradenství pedagogickým pracovníkům a zákonným zástupcům, kteří vzdělávají žáky se zdravotním postižením.

5 CÍL PRÁCE

V práci byl stanoven jeden hlavní cíl:

popsat nemoc Canavanové.

Dále byl stanoven jeden dílčí cíl:

popsat kompenzační pomůcky, možnosti vzdělávání a dávky pro osoby se zdravotním postižením na podporu péče o jedince v rodinném prostředí.

6 METODIKA

6.1 Použitá metodika

Výzkumné šetření bude realizováno přípravovou studií, která je podle Hendla (2005) detailní studie jednoho či několika málo případů. Vyznačuje se sběrem velkého množství informací o jedinci či jedincích, kterých se případová studie týká. Pro případovou studii je charakteristické důsledné prozkoumání daného případu, díky kterému lze následně lépe pochopit případy podobné. V případové studii budou využity tyto techniky sběru dat: pozorování dítěte, analýza odborné dokumentace (lékařské zprávy, školní dokumentace), informace sdělené matkou. Součástí výzkumného šetření budou dva polostrukturované rozhovory s matkami dětí s nemocí Canavanové. Rozhovory budou vždy se souhlasem respondenta nahrány na diktafon a následně přepsány do elektronické podoby. Na přání respondentů nebudou zvukové záznamy součástí bakalářské práce. Formulované otázky polostrukturovaného rozhovoru viz příloha č. 1.

6.2 Charakteristika výzkumného souboru

Výzkumný soubor pro případovou studii tvoří dívka s nemocí Canavanové a její rodina. Při rozhovorech výzkumný soubor tvoří dvě matky dětí s nemocí Canavanové. Výběr byl usnadněn vzácností nemoci, a tudíž malou četností osob, které trpí nemocí Canavanové. Matku dívky, kterou se zabývá případová studie označím písmenem A. Matku druhé dívky, která do roku 2013 žila a byla postižena také nemocí Canavanové, označím písmenem B. Sebe, jako tazatele, označím písmenem T. Během psaní této práce dcera matky B zemřela, tudíž otázku č. 6 a otázku č. 7 jsem formulovala v minulém čase.

7 VÝSLEDKY

7.1 Případová studie

Případová studie se zabývá rodinou, ve které se narodila dívka s diagnostikovanou Canavanovou chorobou. Rodina je neúplná, tvoří ji dívka s nemocí Canavanové, její matka a nevlastní sestra. Pro zachování anonymity jsem změnila pravé jméno dívky na jméno Anna. Informace o Anně a nemoci Canavanové jsem čerpala z dlouhodobého pozorování, rozhovorů s matkou a lékařské dokumentace.

Osobní anamnéza

Jméno: Anna

Pohlaví: žena

Narození: květen 2006

Bydliště: město v Jihočeském kraji

Národnost: česká

Diagnóza: nemoc Canavanové

Anna se narodila z třetí gravidity matky. Během celého těhotenství matka trpěla nevolností. Neprodělala však žádnou nemoc, ani neužívala léky, pouze ji byl aplikován obstřik kvůli zablokování páteře. Ve čtvrtém týdnu matka slabě krvácela a v pátém měsíci musela nastoupit na rizikové těhotenství z důvodu tvrdnutí břicha. Porod proběhl v termínu fyziologicky hlavou dolů. Anna měla dvakrát volně omotanou pupeční šňůru kolem krku. Nebyla ale přidušena ani křišena. Porodní váha byla 3600g, délka 51 cm, apgar skóre 8 -9-10. Otec byl přítomen u porodu. Z porodnice byly propuštěny čtvrtý den. Anna byla plně kojena do šestého měsíce.

Po narození se nikdo nedomníval, že by Anna neměla být zdravé dítě. Zpráva ze vstupní prohlídky u praktického lékaře ze dne 18. 5. 2006 popisuje, že celkový fyzický stav byl dobrý, a závěr této zprávy zní: zdravý novorozenec. Při prohlídce ve čtrnácti dnech lékař popisuje, že Anna hodně brečí, kroutí se, má hnisavou sekreci

z obou očí a reaguje úlekem na hlasitý zvuk. Celkový fyzický stav popisuje jako stále dobrý a závěr zněl taktéž: zdravý novorozenec. Prohlídka ve věku jednoho měsíce popisuje stále trochu hnisu v očích, sledování zrakem a spontánní úsměv. Prohlídka ve dvou měsících naposledy popisuje, že je Anna zdravý novorozenec, ale je zmíněno, že neopětuje úsměv a stále hodně pláče.

Kolem druhého měsíce začala mít matka podezření, že Anna špatně vidí. Zdálo se jí, že zrakem nesleduje hračky ani osoby. Proto si vyžádala od pediatra doporučení na oční vyšetření, kterému ale na žádost očního lékaře předcházelo neurologické vyšetření, kde matce dne 30. 8. 2006 bylo poprvé sděleno, že její dcera nebude asi zcela zdravá. Z tohoto důvodu musely být matka s dcerou neprodleně hospitalizovány, aby byla Anna podrobněji vyšetřena. Nástup do nemocnice v místě bydliště proběhl dne 4. 9. 2006, kde bylo Anně provedeno CT vyšetření (počítačová tomografie) a vyšetření očního pozadí. Po CT vyšetření lékaři vyslovili podezření na metabolickou poruchu. Vyšetření očního pozadí bylo v pořádku. Poté byly obě z nemocnice propuštěny s tím, že další vyšetření musí absolvovat v Praze ve Fakultní nemocnici v Motole. Od 14. 9. 2006 do 22. 9. 2006 byly Anna s matkou hospitalizovány v Motolské nemocnici. Zde byla Anně provedena magnetická rezonance (MR), která ukázala výrazné změny bílé i šedé hmoty mozkové a potvrdila podezření na metabolické onemocnění. Dále bylo provedeno elektromyografické vyšetření (EMG), kde rychlost vedení motorickými i senzitivními vlákny periferních nervů byla při dolní hranici normy. Při vyšetření zrakových evokovaných potenciálů se objevila prodloužená latence s nízkou amplitudou. Ušní vyšetření otoakustických emisí zjistilo omezenou výbavnost vlevo a výbavnost vpravo. Propouštěcí zpráva z kliniky dětské neurologie v Motole popisuje, že Anna reaguje na podněty pláčem, má otevřené oči, ale zrakový kontakt nenavazuje. Reaguje pouze na velmi blízké světlo pohybem očí. Nenavazuje sociální kontakt ani nereaguje na zvuk. Při vyšetření byl zaznamenán i jeden stav projevující se strnutím, zahleděním se bez mrknutí, trvající do patnácti sekund. Hlavu neudržuje, nepřitahuje se, při pasivním posazení nesedí a ihned padá. Aktivní hybnost je chudá a končetiny jsou hypotonické. Závěr neurologického vyšetření zní: psychomotorická retardace na úrovni

začátku prvního trimenonu, porucha zraku, porucha sluchu, centrální hypotonický syndrom s přechodem do hypertonie, zachycen epileptický záchvat. Dle průběhu onemocnění a na základě vyšetření bylo diagnostikováno zatím blíže neurčené neurodegenerativní onemocnění bez známé etiologie.

V motolské nemocnici byla předběžně domluvena neurologická kontrola na leden 2007. Matce bylo doporučeno provádět s dcerou šetrnou rehabilitaci a zrakovou stimulaci. Na základě toho byl matce předán kontakt na Středisko rané péče v Českých Budějovicích. Dne 31. 10. 2006 jela matka s dcerou poprvé do Střediska rané péče, kde bylo provedeno komplexní posouzení s cílem zjistit úroveň funkčnosti zraku a vývoje dítěte a následně domluvit další spolupráci. Toto posouzení bylo nutné, aby se Anna mohla stát klientkou Střediska rané péče. Další spolupráce se Střediskem rané péče probíhala formou návštěv pracovnic Střediska rané péče v rodině.

Po předchozí dohodě byla uskutečněna v lednu 2007 druhá hospitalizace ve Fakultní nemocnici v Motole. Dle vyšetření dědičných metabolických poruch z předchozí hospitalizace bylo nalezeno zvýšené vylučování organických kyselin, proto byly odběry vzorků k vyšetření poruch metabolismu opakovány a odeslány do Všeobecné fakultní nemocnice v Praze - Ústavu dědičných metabolických poruch (ÚDMP). Propouštěcí zpráva popisuje přítomnou psychomotorickou retardaci na úrovni prvního trimenonu, makrocefalii, strabismus, kvadruhyperreflexii, kvadruhypertonii, axiální hypotonii a poruchu sluchu. Nález byl tedy prozatím uzavřen jako neurodegenerativní onemocnění nejasné etiologie, kdy se nejspíše jedná o metabolickou poruchu. Doporučeno bylo pokračovat v rehabilitaci, šetrném reflexním cvičení dle Vojty a provádět celkovou a zrakovou stimulaci dítěte. Na doporučení lékařů provádět reflexní cvičení dle Vojty matka kontaktovala Dětské centrum Arpida, kde následně spolu s dcerou absolvovala v termínu od 12. 2. 2007 do 23. 2. 2007 rehabilitační pobyt, aby se naučila provádět Vojtovu metodu reflexní lokomoce. Na fyzioterapii do Arpidy matka s dcerou dojížděla jednou za tři týdny do věku šesti let Anny.

K dokončení metabolických vyšetření byly matka s Annou 8 - 9. 5. 2007 hospitalizovány opět ve Fakultní nemocnici v Motole. Z kontrolních vzorků, které byly v lednu 2007 odeslány ÚDMP, byl objeven nález vysokých hodnot N-acetylaspartátu v moči. Vzhledem k tomuto nálezu a klinickému obrazu byla diagnostikována nejspíše Canavanova nemoc. Pro potvrzení byly naplánovány kontrolní odběry spolu s odběry obou rodičů ve spolupráci ÚDMP Všeobecné fakultní nemocnice v Praze. Odběry byly provedeny dne 9. 5. 2007. K dokončení diagnózy a zajištění genetického poradenství v rodině byla doplněna molekulárně genetická vyšetření. Na den 26. 7. 2007 byl dohodnut termín kontroly s výsledky vyšetření. Centrum lékařské genetiky v Bratislavě provedl analýzu DNA. U Anny se potvrdila diagnóza nemoci Canavanové a u obou rodičů se projevila mutace genu, která je zodpovědná za to, že rodiče jsou nositelé nemoci Canavanové. Po potvrzení, že se jedná o nemoc Canavanové, byl přehodnocen postup rehabilitace. V případě leukodystrofie není vhodná intenzivní reflexní terapie. Doporučena byla dechová rehabilitace a šetrná rehabilitace zaměřená na prevenci kontraktur (svalového stahování).

Rodinná a sociální anamnéza

Do roku 2012 žila Anna v úplné rodině. S matkou, otcem a starší sestrou. Matka narozena 1972, středoškolské vzdělání, nositelka nemoci Canavanové. Otec narozen 1976, vyšší odborné vzdělání, nositel nemoci Canavanové. Sestra narozena 1996, studuje gymnázium, dosud nebyla vyšetřena. V roce 2013 proběhl rozvod rodičů a nyní Anna žije ve střídavé péči, která po dohodě probíhá způsobem, že matka se o dceru stará od pondělí do čtvrtka. Ve čtvrtek večer veze matka dceru k otci domů a otec se o dceru stará od čtvrtka večer do pondělního rána, kdy ji veze přímo do základní školy speciální, kterou Anna navštěvuje.

Do věku Anniných čtyř let rodina bydlela v městském bytě 1+1, který nebyl přizpůsoben k tomu, aby zde rodina mohla pečovat o dítě s tímto postižením. Dům byl cihlový a bez výtahu. Byt se nacházel ve druhém patře a byl vybaven pouze sprchovým koutem, kde by nebylo možné Annu do budoucna koupat. Rodina si tedy zažádala

o výměnu tohoto městského bytu za jiný městský byt, který se v té době zrovna uvolnil a nacházel se na stejném sídlišti. O tento byt mělo zájem více rodin, ale s přihlédnutím ke zdravotnímu stavu Anny město rozhodlo o přidělení bytu její rodině. Jedná se o byt 2+1 v pátém patře panelového domu s výtahem a vanou. Za toto stěhování je dodnes matka velice ráda, protože dle jejích slov si neumí představit, jak by se dnes o dceru v původním bytě starala.

Školní docházka

V roce 2010 byla Anna na žádost své matky, vyjádření pediatra, doporučení SPC a souhlasu ředitele školy přijata do přípravného stupně základní školy speciální. Ve školním roce 2013/2014 začala plnit v základní škole speciální povinnou školní docházku. Pravidelně školu navštěvuje v době od 8:00 do 12:00 hodin. Ve třídě je šest žáků, jeden pedagog a dvě asistentky pedagoga. Oblasti, ve kterých je Anna vzdělávána, jsou: rozumová výchova, řečová výchova, smyslová výchova, pracovní činnosti, hudební činnosti, výtvarné činnosti a aktivity pro zdraví. V pololetním vysvědčení z první třídy je v každé této oblasti Anna slovně hodnocena. Konkrétně u Anny se pedagogové při rozumové výchově snaží o krátkodobou koncentraci pozornosti na určitou činnost, např. reakce na oslovení a hlas známé osoby. Při řečové výchově s Annou provádí masáže a svalovou stimulaci v oblasti obličeje. Smyslová výchova probíhá pomocí bazální stimulace, polohováním např. v kuličkovém vaku a houpacím lehátku, teplými zábaly končetin a pravidelnými návštěvami solné jeskyně. Pracovní činnosti nejsou u Anny z důvodu jejího postižení možné. Ve vysvědčení je v této oblasti u Anny zahrnuto krmení, které probíhá při svačině a obědě. Anna není schopna rozkousat a polykat pevnou stravu, proto jsou jí obědy ve škole mixovány a krmena je kašovitou stravou. Čaj pije pomocí speciálního hrnečku s nástavcem. Hudební činnosti jsou realizovány poslechem hudby a s dopomocí hrou na hudební nástroje. Výtvarné činnosti jsou prováděny především prstovými technikami např. rozmazávání barvy a vkládání různého materiálu do dlaní. Aktivity pro zdraví jsou prováděny pasivním protahováním svalů končetin, masážemi pomocí míčků a jsou zde zahrnuty i pravidelné vycházky do okolí, které Anna absolvuje v kočáře.

Vývoj Anny a současný zdravotní stav

Od šestého měsíce byla Anna krmena umělou dětskou výživou. Jelikož měla časté problémy se zvracením stravy, bylo pediatrem doporučeno antirefluxní mléko. Postupně začala matka Annu krmit i lžičkou. Do stravy byly zařazeny i jogurty, kaše, přesnídávky a nemléčné příkrmy. Problém se zácpou a nepravidelnou stolicí byl od patnáctého měsíce vyřešen užíváním Parafinového oleje, který Anna užívá dodnes. Lékařská zpráva z prohlídky ve dvou letech popisuje stále chybějící zrakový kontakt, vnímání spíše sluchem, vydávání samohláskových zvuků, neschopnost úchopu a kontroly hlavy. Po druhém roce byla Anna kvůli křečím a epileptickému záchvatu, který byl vyprovokován vysokými horečkami, hospitalizována v místní nemocnici. Tento stav byl zvládnut jednou dávkou Diazepamu a prozatím lékaři nezařadili pravidelné užívání antiepileptik. Ve třech letech byla Anna hospitalizována kvůli horečkám, spavosti, celkovému útlumu a nechutenství k jídlu s podezřením na zápal plic. Po vyšetření moči byl ale prokázán zánět močových cest. Další hospitalizace, které Anna absolvovala, byly např. kvůli virózám spojenými s horečkami, které způsobují, že Anna nechce jíst ani pít a bez připojení na umělou výživu hrozí dehydratace organismu. V současné době je Anně osm let. Od šesti měsíců se krom růstu fyzický vývoj nezměnil. Neustále neudrží hlavu, nepřetáčí se ze strany na stranu, neplazí se, aktivně nesedí ani nechodí. Anna pouze leží a s oporou sedí v ortézách či kočáře. Anna trpí skoliózou páteře a luxací levé kyčle, která se projevuje zkrácením levé dolní končetiny. Kvůli zahlenění má Anna časté problémy s dýcháním. Léky, které dnes Anna pravidelně užívá, jsou antiepileptika Convulex CR 300, kvůli refluxu, který způsobuje zvracení stravy, užívá Helicid, Parafínový olej pro pravidelnou stolici, dále Ecobec, jako prevenci proti zánětům dýchacích cest a Zymafluor jako prevenci proti zubním kazům. V období, kdy má Anna problémy s dýcháním, užívá ráno a večer Ventolin, který rozšiřuje dýchací cesty a usnadňuje proudění vzduchu.

Dávky a kompenzační pomůcky

V současné době Anna pobírá příspěvek na mobilitu, který činí 400 Kč za kalendářní měsíc a využívá ho např. na dojíždění do základní školy speciální, k lékaři či do bazénu. Další dávkou je příspěvek na péči, pomocí kterého je Anně zajišťována celodenní péče o její osobu. Současná výše příspěvku na péči, který Anna pobírá, je 12 000 Kč za kalendářní měsíc. Jedná se tedy o IV. stupeň, tzn. úplná závislost. Anna na tento stupeň příspěvku má nárok, protože z důvodu jejího zdravotního postižení si není samostatně schopna zajistit žádnou ze základních životních potřeb, které jsou pro posouzení výše tohoto příspěvku hodnoceny. Tuto výši příspěvku Anna pobírá od věku šesti let. Od jednoho roku do tří let pobírala Anna příspěvek na péči v I. stupni a od tří do šesti let ve III. stupni.

Kompenzační pomůcky jsou speciální pomůcky, které Anně zlepšují kvalitu života. Díky nim je možné, aby se o Annu starala její rodina a ona mohla žít v domácím prostředí. Kompenzační pomůcky, které Anna používá, jsou:

Ortéza pro sed *(viz Obrázek č. 1 a Obrázek č. 2)*

Největším pomocníkem pro sezení je u Anny ortéza, která je vyráběna přesně na míru každého dítěte. Ortéza je individuální podle otisku sedu dítěte. Je zde možnost vytvořit klín mezi nohama, podpěru rukou i hlavy tak, aby sed byl co nejkvalitnější. Nárok na ortézu je jedenkrát ročně, což umožňuje kvalitní sed podle aktuálního zdravotního stavu. Jak řekla Anny matka: *„Díky ortéze s námi Anna poprvé seděla u stolu a koukala rovně a ne někam do nebe.“*

Obrázek č. 1

Obrázek č. 2

Rehabilitační kočár KIMBA SPRING *(viz Obrázek č. 3)*

Tento kočár má Anna už od svých dvou let. Rodiče vybrali tento kočár hlavně pro jeho nastavitelnost, aby v něm Anna mohla dobře sedět. Vybrali rovnou velikost dvě, protože Anna byla vždy na svůj věk celkem velké dítě a věděli, že tento kočár budou muset mít nejméně dalších pět let. Ke kočáru rodiče objednali plnou výbavu, která obsahovala peloty, abdukční klín, čtyřbodový pás, madlo, stolek a střechu.

Obrázek č. 3

Zdravotní kočár UMBRELLA *(viz Obrázek č. 4 a Obrázek č. 5)*

Tento golfový kočár pořizovala rodina hlavně z důvodu, aby se mohla dostat s Annou ven i v situaci, kdy nejede výtah. Lze jej snadno složit a snést po schodech. Aby v něm Anna správně seděla, je do tohoto kočáru možné umístit ortézu pro sed.

Obrázek č. 4

Obrázek č. 5

Židle TOBI *(viz Obrázek č. 6)*

Tuto židli má Anna od 1 roku vypůjčenou od Všeobecné zdravotní pojišťovny (VZP) a měla by jí vydržet po dobu deseti let. Protože ale není možné, aby v židli mohla Anna správně sedět jak ve dvou, tak v osmi letech, byl problém vyřešen tím, že sedadlo a opěra zad židle byly nahrazeny ortézou pro sed, která je vyráběná na míru dítěte, a tudíž v ní Anna může správně sedět i s potřebnou oporou hlavy.

Obrázek č. 6

Židle ARIS 2 *(viz Obrázek č. 7)*

Tuto židli pořizovali rodiče hlavně kvůli možnosti využít ji jako nočník. Na běžný nočník Anna nikdy chodit nemohla, ale v této židli může svou potřebu vykonat bez větších obtíží.

Obrázek č. 7

Cyklovozík KOZLÍK *(viz Obrázek č. 8)*

Jedná se o polohovatelný cyklovozík, který umožňuje rodině nejen jezdit s Annou na kole, ale rodina může vyrazit i na výlet do přírody a nerovného terénu, pro který není kočár přizpůsoben. Jeho využití našla rodina i v zimě. Manipulace s cyklovozíkem ve sněhu je daleko jednodušší než s kočárem.

Obrázek č. 8

Stropní pojezdy *(viz Obrázek č. 9 a Obrázek č. 10)*

Stropní pojezdy jsou nejnovější kompenzační pomůckou, kterou rodina pořídila. Pojezdy jsou namontované na stropě v místnostech ložnice, obýváku s kuchyní, chodby a koupelny, aby mohla matka s Annou dojet od postele až do vany. Stropní pojezdy si rodina pořídila hlavně z důvodu koupání, které se stávalo stále více fyzicky náročné. Při koupání Anny bez pojezdů musely být přítomny ideálně tři osoby, tak aby ji ručně vytáhly z vany, zabalily do osušky a přenesly do obýváku, kde ji osušily a oblékly, což bylo pro rodinu velice náročné. Stropní pojezdy fungují tak, že Anna je posazena do koupacího vaku, a pojezdy umožní vézt ji po bytě, položit do vany a vykoupat ji. Pojezdy v sobě mají zabudovaný zvedací systém. Tudíž dnes matka Annu nemusí z vany zvedat ručně, ale pomocí tohoto zvedacího systému. Dle slov matky je pro Annu

tento způsob koupání daleko příjemnější, protože pod sebou cítí oporu a nebojí se tak, jako když musela ležet ve vaně s tím, že jí hlavu buďto drželi nebo pokládali na různé molitanové polštáře, tak aby neměla hlavu ve vodě. Koupání v koupacím vaku je také daleko bezpečnější, protože Anna z tohoto vaku nemůže při koupání ani při zvedání z vany vypadnout.

Obrázek č. 9

Obrázek č. 10

Lehátko ROBBY *(viz Obrázek č. 11)*

Polohovací lehátko Anna využívala dříve při koupání, když rodina neměla stropní pojezdy. Dnes je lehátko využíváno jak doma, tak např. na zahradě, pro možnost Annu při lehu správně polohovat.

Obrázek č. 11

Otočná sedačka do auta *(viz. Obrázek č. 12 a Obrázek č. 13)*

Když rodiče pořizovali auto, chtěli, aby mohli v kufru vozit kočár bez toho, aby ho neustále skládali a v kufru bylo ještě místo na ostatní věci. Nakonec vybrali auto Ford Tourneo Connect – delší verzi, která byla pro rodinu výhodná hlavně pro svoje zadní dveře, které jsou posuvné a široké 80 cm, tudíž byla usnadněna manipulace s Annou při usazování do autosedačky. Postupem času se ale i toto usazování stávalo čím dál tím více náročné, a tak se rodina rozhodla pro zabudování otočného sedadla na přední sedadlo spolujezdce. Na této sedačce má Anna svou autosedačku a otočná sedačka je nastavena do polohy polosedu tak, aby Anně při běžné jízdě nepadala hlava. Matka je s tímto řešením dodnes velice spokojena hlavně z důvodu, že na dceru neustále vidí a např. při nutnosti prudšího zabrzdění může Anně přidržet hlavu tak, aby jí nespadla.

Obrázek č. 12

Obrázek č. 13

Dětské videochůvičky *(viz Obrázek č. 14)*

Videochůvičky rodina využívá hlavně ke kontrole epileptických záchvatů, když je Anna sama v místnosti a usíná. Dříve, když je rodina neměla, chodila matka Annu po uložení do postele kontrolovat, zda je vše v pořádku, ale tím Annu při usínání rušila nebo i vzbudila. Videochůvičky přenáší jak zvuk, tak díky nočnímu vidění i obraz. Matka na dceru neustále vidí a může při epileptickém záchvatu včas zareagovat.

Obrázek č. 14

Ultrazvukový inhalátor *(viz Obrázek č. 15)*

Jelikož má Anna časté problémy s dýcháním, je nutná pravidelná inhalace, která dýchací cesty pročišťuje, pomáhá je zprůchodňovat a brání před nečistotami. Léčebný roztok (v případě Anny se jedná o Vincentku) je díky inhalátoru transformován v mlhu, která je pomocí masky Annou vdechována.

Obrázek č. 15

7.2 Rozhovor s matkou A

T: „Kdy jste se dozvěděla o tom, že je Vaše dítě postiženo nemocí Canavanové?“
A: *„Když byl Aničce jeden rok.“*

T: „Jaká byla Vaše první reakce na to, že je Vaše dítě postiženo nemocí Canavanové?“
A: *„Vzhledem k tomu, že jsme od tří měsíců věděli, že ta nemoc je nějaké metabolické onemocnění, tak jsme nakonec byli rádi, že je ta nemoc popsána a co je to za diagnózu.“*

T: „Kolik informací o nemoci Vám poskytli lékaři?“
A: *„Lékaři nám moc informací neposkytli, protože ta nemoc je hodně vzácná, takže spíš v globálu, že to je dědičný onemocnění, že to je metabolické onemocnění, ale přímo co se děje, nikde nebylo moc popsáno. Těch informací bylo hodně málo.“*

T: „Kde jste hledala další informace o nemoci?“
A: *„Společně s pediatrem a něco přes internet.“*

T: „Poradil Vám někdo, jak se starat o takto postižené dítě?“
A: *„Spíše ve spolupráci s ranou péčí. Ta raná péče nám poradila, jak se celkově o postižené dítě starat.“*

T: „Vzpomenete si, co Vám například raná péče poradila?“
A: *„Raná péče Vám spíš poradí jak žít s tím postiženým dítětem, než jak se detailně starat. Ty základy, jak s tím dítětem pracovat, jak to dítě stimulovat. Zrakovou stimulaci, hmatovou, ale celkově jak se ta rodina nebo jak se s tím konkrétní člověk může sžít, smířit a ukázat tu cestu, že prostě není všem dnům konec. Že prostě se dá jít dál a naučit se žít s postiženým dítětem.“*

T: „Jak náročná je péče o dítě s touto nemocí?“

A: *„Celodenní 24 hodinová péče.“*

T: „Čím je pro Vás konkrétně tato péče náročná?“
A: *„Konkrétně Anna je v tom stavu, že si vůbec nic neřekne, žádný potřeby. Takže když ji tam necháte ležet, tak ona se nijak neprojeví, nic Vám neřekne, že je něco špatně. Ale tak když se jí chcete věnovat a starat se o ní a chcete, aby byla spokojená, tak vlastně už od toho krmení, od toho hraní si s ní. Takže přes den je to nakrmit, protáhnout, hrát si s ní, mluvit na ní a pak vlastně kvůli epilepsii je ta péče i přes tu noc, že ji člověk musí hlídat, ale to tedy nejen v noci, ale i přes ten den nemůže zůstat chvilku o samotě, protože kdyby měla záchvat, tak to vlastně nezjistíte a mohla by se udusit. Proto máme třeba i ty videochůvičky, abychom ji měli pořád pod kontrolou, když usíná a i když spí a my jsme ve vedlejší místnosti.“*

T: „Pomáhá Vám s péčí někdo?“
A: *„Ano, prarodiče.“*

T: „Jak Vám prarodiče pomáhají?“
A: *„Tak vzhledem k tomu, že jsou s Annou od malička, co se narodila, tak teď jsme ve fázi, že si jí vezmou na víkend a uměj se o ni perfektně postarat. To samý co já prostě, umí jí nakrmit, uměj s ní pracovat, pohrajou si s ní, mluví s ní, zůstane tam přes noc, umí se o ní postarat celodenně.“*

T: „Jak se změnil Váš život, tím že se Vám narodilo dítě s tímto postižením?“
A: *„No tak úplně se změnil.*“

T: „Čím?“
A: *„Čím…První tři roky jsme nemohli vůbec nikam s Annou, než jsme to tak nějak dali dohromady, než jsme se my s tím vyrovnali a uvědomili jsme si, že chceme pořád žít, že se nechceme jen uzavřít do sebe.“*

T: „Přemýšlela jste nad ústavní péčí?“

A: *„Ne.“*

7.3 Rozhovor s matkou B

T: „Kdy jste se dozvěděla o tom, že Vaše dítě postiženo nemocí Canavanové?“
B: *„V sedmém měsíci.“*

T: „Jaká byla Vaše první reakce?“
B: *„Reakce byla taková, že jsme si mysleli pouze, že to bude, jak bych to řekla správně, že ten vývoj se bude vyvíjet v pořádku, ale s nějakým zpožděním, jo, že třeba nebude umět tak jako normální děti, že jsme nevěděli, co to obnáší ta nemoc, ani sama paní doktorka to neznala, a tak nám na poprvé nedovedla říct, co to obnáší.“*

T: „Kolik informací Vám poskytli lékaři?“
B: *„O nemoci myslíte jako konkrétně k té nemoci?“*

T: „Ano, konkrétně, jestli Vám např. doktorka řekla nějaké informace o Canavanově nemoci, jestli lékaři byli schopni Vám říct nějaké informace.“
B: *„Tak nejprve, paní doktorka, která řekla, že bude nějaký problém zdravotní, tak vůbec nám o Canavanově chorobě neřekla. Potom v Brně byla doktorka, která o té nemoci věděla pouze z knížek, takže nám víc nedokázala říct, co to obnáší. Jen se domnívala z toho, co si přečetla. S vývojem takového dítěte se ona nikdy nesetkala, takže nám nedokázala něco říct o té nemoci.“*

T: „Kde jste hledala další informace o nemoci?“
B: *„Samozřejmě internet, a vlastně až potom v Praze, tam jsou specializovaní na ty choroby. Takže tam nám řekli blíž. Než jsme do té Prahy jeli, tak jsme věděli, že je to Canavanova choroba, takže jsme si přečetli něco na internetu. Já se třeba doktorky zeptala, zda bude chodit do školy s nějakým posunem. A ona řekla, že asi ne. Ale řekla asi.“*

T: „Myslíte, že to nevěděli?“

B: *„Buď nevěděli, nebo mě nechtěla strašit.“*

T: „Poradil Vám někdo, jak se starat o takto postižené dítě?“

B: *„Určitě ne. Asi jako o každé postižené dítě. Na sociálních úřadech mi řekli, že se stejně stará o malé zdravé dítě jako o postižené dítě.“*

T: „Jak náročná byla péče o dítě s touto nemocí?“

B: *„Náročná péče, 24 hodin. Když to dítě zaplače, tak se neví co. Musí se otočit, napít, nebo jen maličkost… posunout ruka. Takže tam ta péče je opravdu celodenní.“*

T: „Pomáhal Vám s péčí někdo?“

B: *„Samozřejmě manžel, a moji rodiče a vlastně i sestry. Takže celá rodina.“*

T: „Jak Vám pomáhali?“

B: *„A nesmím tedy zapomenout na osobní asistentku. Jak mi pomáhali? Tak ve všem. To nejde ani říct v čem.“*

T: „Takže třeba i přes noc, že Vám ji rodiče pohlídali?“

B: *„Ne, to bych měla spíš strach já, to já bych si asi stejně neodpočinula ani v tu noc. Střídali jsme se s manželem. Buď jeden spal a druhej hlídal nebo opačně, když byl nějaký problém větší.“*

T: „Jak se změnil Váš život, tím, že se Vám narodilo dítě s tímto postižením?“

B: *„Život osobní, tak snad ani ne. Spíše bych řekla scelení. Byli jsme vlastně pořád spolu. Nevadilo nám to, že jsme byli s manželem pořád spolu. Ale asi velká ztráta přátel. Protože jsme nešli nikam, kam jsme dřív chodili. Samozřejmě nás volali, když se někam šlo, ale nešlo to. Nechtěli jsme jít jeden nebo druhý, takže ztráta přátel.“*

T: „Přemýšlela jste nad ústavní péčí?“

B: „*Určitě ne. Měli jsme jenom ji, takže jsem se mohla starat. A potom měla osobní asistentku, která byla denně. Víte, bydlíme na dědině a několik lidí mi říkalo, snad si ji nenecháš doma, snad ji dáš do ústavu. Byli tu takové názory, ale nikdy jsem to nezvažovala a řekla, že ne.*“

Na první otázku, která se týkala toho, kdy matky zjistily, že je jejich dcera postižena nemocí Canavanové, mi matka A odpověděla v jednom roce a matka B v sedmi měsících. Obě ale už dříve věděly, že jejich dcery nejsou zdravé a budou mít určité zdravotní postižení, ale nevěděly přesnou diagnózu.

Na otázku týkající se první reakce při zjištění, že jejich dítě má nemoc Canavanové, mi matka A odpověděla, že jelikož od tří měsíců s manželem věděli, že je jejich dcera postižena, ale nevěděli přesnou diagnózu nemoci, tak byli nakonec rádi, že je nemoc popsána a už ví, co to přesně je. Matka B se diagnózu dozvěděla dříve než matka A, ale jelikož jí lékaři v místě jejich bydliště nebyli schopni říct, jak tato nemoc probíhá, myslela si, že bude vývoj dítěte pouze opožděn.

Na otázku kolik informací matkám poskytli lékaři, matky odpověděly shodně, že lékaři v místě bydliště jim moc informací neposkytli, protože se do té doby s Canavanovou nemocí nesetkali. Podrobnější informace se matky dozvěděly od lékařů z ÚDMP v Praze.

Na otázku, kde matky hledaly další informace o nemoci, mi odpověděly shodně, že hlavně pomocí internetu. Matka A uvádí, že při hledání informací o nemoci jí pomáhal také pediatr.

Na otázku, zda jim někdo poradil, jak pečovat o dítě s tímto postižením, matky odpověděly také shodně, odpovědí ne. Matka A uvádí spolupráci s ranou péčí, která jí poskytla informace, jak se obecně starat o dítě s postižením. Matka B uvádí, že se na péči ptala na úřadu v místě bydliště, kde jí odpověděli, že o malé dítě s postižením se má starat stejně jako o zdravé.

Téměř totožnou odpověď jsem dostala na otázku týkající se náročnosti péče o dítě s tímto postižením. Obě matky uvádí, že péče je 24hodinová. Matka A uvádí náročnost v tom, že dítě není schopno si říct o jakoukoliv péči, kterou potřebuje, a také nutnost

celodenního dohledu kvůli možnému epileptickému záchvatu. Matka B uvádí náročnost hlavně v tom, že nikdy přesně nevěděla, co dítě trápí a kvůli čemu je nespokojené. Z rozhovorů a vlastního pozorování jsem usoudila, že dcera matky A je spokojené dítě, i když pouze leží na posteli a nikdo by si jí v tu chvíli nevšímal. Dcera matky B byla ale vnímavější dítě. V případě nepřítomnosti druhých osob byla nespokojená a reagovala pláčem.

Na otázku, zda matkám s péčí někdo pomáhá, uvádí matka A prarodiče dcery, kteří si Annu berou už od malička, např. i na celý víkend. Matka uvádí, že ví, že se o ni umí postarat přesně jako ona, a tudíž se o svou dceru nemusí bát. Matka B uvádí spolupráci celé rodiny. Zmiňuje hlavně manžela, který pečoval o dceru společně s matkou každý den, a následně zmiňuje i spolupráci s osobní asistentkou.

Na otázku týkající se změny života po narození dítěte s Canavanovou nemocí matky odpovídají rozdílně. Matka A uvádí, že jim jako rodině trvalo tři roky, než se s touto skutečností vyrovnali a uvědomili si, že chtějí žít dále. Matka B uvádí posílení vztahu s manželem, ale ztrátu přátel, se kterými se přestali kvůli celodenní péči o dceru vídat.

Shodnou odpověď od obou matek jsem dostala i na otázku, zda přemýšlely nad ústavní péčí. Obě odpovědi zněly ne.

8 DISKUZE

V celé bakalářské práci mi šlo hlavně o představení nemoci Canavanové, tak aby po přečtení této práce bylo srozumitelné, co nemoc obnáší. V teoretické části se opírám hlavně o knihu Canavan disease. Jedná se o zahraniční literaturu, která je celá věnována nemoci Canavanové. V českém jazyce mi pak byla k dispozici kniha Dětská neurologie, ve které je Canavanova nemoc alespoň stručně popsána.

Při charakteristice projevů nemoci Canavanové, např. v části o mentálním postižení, popisuji pro ucelenou představu všechny stupně mentálního postižení, i když nemoc Canavanové charakterizuje nejtěžší stupeň mentálního postižení, což je hluboká mentální retardace. Dle porovnání charakteristik hluboké mentální retardace od Pipekové (2006), Fischera a Škody (2008) a Švarcové (2006) musím potvrdit jejich poznatky. I v případě nemoci Canavanové je hluboká mentální retardace spojena s kombinovaným postižením, konkrétně s tělesným, zrakovým a sluchovým postižením. Jemná i hrubá motorika je v případě této nemoci velice omezena a komunikace je konkrétně u Anny rozvinuta pouze na úrovni vydávání hlásek a projevů libosti či nelibosti. Taktéž jak píší v charakteristice hluboké mentální retardace výše zmínění autoři, je Anna imobilní a plně odkázána na péči jiné osoby. Tak jak popisuje jednotlivé fáze vyrovnávání se s narozením dítěte s postižením ve své knize Jankovský (2006), tak dle mého pozorování probíhaly s nepatrnými rozdíly i u Aninny matky. Při popisu dávek pro osoby se zdravotním postižením a možností vzdělávání jedinců se speciálními vzdělávacími potřebami se opírám o legislativu České republiky, která danou problematiku upravuje.

V praktické části se pomocí případové studie rodiny snažím o detailní popis Anny, dívky s nemocí Canavanové, a její rodiny. Součástí případové studie jsou i používané kompenzační pomůcky, bez kterých by péče v domácím prostředí nebyla možná. Dále jsem do praktické části bakalářské práce zařadila dva polostrukturované rozhovory s matkami, kterým se narodila dcera s nemocí Canavanové. Mohla jsem srovnat odpovědi od jedné a druhé matky na stejné otázky, které jim byly položeny. Předem jsem očekávala díky stejnému postižení jejich dcer podobné odpovědi, ale překvapilo mě, že na některé otázky byla odpověď téměř totožná jako např. při odpovědi na otázku

týkající se náročnosti péče, a na některé otázky úplně odlišná jako např. při otázce o pomoci s péčí o dceru. Matka A uvádí pomoc především od prarodičů dcery, a to i přes noc, kdežto matka B uvádí pomoc celé rodiny, ale hlídání přes noc jinou osobou by ona sama nechtěla. Pro obě rodiny, se kterými jsem během psaní bakalářské práce spolupracovala, nebylo či není lehké pečovat o takto těžce zdravotně postižené dítě, ale díky prostředkům, které stát nabízí, to je možné. Bohužel vyšetření v těhotenství, které pozná, zda by potomek mohl trpět nemocí Canavanové je uskutečňováno pouze v případě, pokud už se ví, že jsou oba rodiče nositelé této nemoci. Rodinný příslušníci osob s Canavanovou nemocí se mohou nechat vyšetřit, a tím zjistit, zda jsou nositelé nemoci. Pokud by dotyčná osoba byla nositelem a chtěla si pořídit potomka, tak je vhodné, aby vyšetření zda, je či není nositel nemoci Canavanové podstoupil i druhý z partnerů. Pokud by nositelem nebyl, pak je vše pořádku a budoucí potomek Canavanovou chorobou postižen nebude. Pokud by oba partneři byli nositelé nemoci Canavanové, tak je možné v průběhu těhotenství uskutečnit vyšetření, které tuto nemoc odhalí.

9 ZÁVĚR

Narození dítěte s postižením je pro rodinu vždy velkou zátěží. Ať už se o postižení svého dítěte dozví hned po porodu či v průběhu života, je to pro rodiče i celou rodinu velice náročná životní situace. I po poskytnutí pomoci ze strany odborníků záleží především na samotných rodičích, jak se s touto skutečností dokáží vyrovnat. Díky prostředkům, které jsou rodinám s dětmi se zdravotním postižením v České republice nabízeny, je dnes místo ústavní péče často využívána možnost starat se o dítě s postižením v domácím prostředí. Pro rodinu to samozřejmě není lehká záležitost. Obvykle musí přizpůsobit bytové podmínky tak, aby péče o dítě s postižením v domácím prostředí byla možná, nebo se dokonce přestěhovat. Rodinné prostředí, milující péče a výchova v rodině je však jak pro děti intaktní, tak pro děti s postižením, nenahraditelná. Pokud se rodina rozhodne pečovat o dítě s těžkým zdravotním postižením v domácím prostředí, je nutná spolupráce všech členů rodiny.

Mým osobním cílem pro psaní této práce bylo sepsat informace o nemoci Canavanové tak, aby v případě narození dítěte s touto nemocí měli rodiče možnost se o nemoci Canavanové informovat a nebyli tak jako obě rodiny, s kterými jsem během psaní bakalářské práce spolupracovala několik měsíců v nevědomí, co tato vzácná nemoc obnáší.

10 KLÍČOVÁ SLOVA

Nemoc Canavanové

Těžké zdravotní postižení

Ucelená rehabilitace

Dávky pro osoby se zdravotním postižením

Vzdělávání dětí a žáků se zdravotním postižením

Kompenzační pomůcky

11 SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

AMBLER, Zdeněk. *Neurologické poruchy ve vyšším věku: základní principy jejich farmakoterapie*. Praha: TRITON, 2000. ISBN 80-7254-1116-1.

ČESKO. Vyhláška č. 14 ze dne 29. prosince 2004 o předškolním vzdělávání v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakonPar.jsp?idBiblio=59248&nr=14~2F2005&rpp=15#local-content>.

ČESKO. Vyhláška č. 48 ze dne 18. ledna 2005 o základním vzdělávání a některých náležitostech plnění povinné školní docházky v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakonPar.jsp?idBiblio=59591&fulltext=&nr=48~2F2005&part=&name=&rpp=15#local-content>.

ČESKO. Vyhláška č. 72 ze dne 9. února 2005 o poskytování poradenských služeb ve školách a školských zařízeních v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=72~2F2005&part=&name=&rpp=15#seznam>.

ČESKO. Vyhláška č. 73 ze dne 9. února 2005 o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=73~2F2005&part=&name=&rpp=15#seznam>.

ČESKO. Vyhláška č. 388 ze dne 29. listopadu 2011 o provedení některých ustanovení zákona o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakonPar.jsp?idBiblio=75673&fulltext=&nr=388~2F2011&part=&name=&rpp=15#local-content>.

ČESKO. Zákon č. 108 ze dne 14. března 2006 o sociálních službách v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=108~2F2006&part=&name=&rpp=15#seznam>.

ČESKO. Zákon č. 329 ze dne 13. Října 2011 o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením a o změně souvisejících zákonů v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakonStruct.jsp?idBiblio=75290&fulltext=&nr=329~2F2011&part=&name=&rpp=15#local-content>.

ČESKO. Zákon č. 435 ze dne 13. května 2004 o zaměstnanosti v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakonPar.jsp?idBiblio=58235&fulltext=&nr=&part=&name=z~C3~A1kon~20o~20zam~C4~9Bstnanosti&rpp=15#local-content>.

ČESKO. Zákon č. 561 ze dne 24. září 2004 o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon) v platném znění. Dostupné také z <http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=561~2F2004&part=&name=&rpp=15#seznam>.

FIŠER, Slavomil, ŠKODA, Jiří. *Speciální pedagogika: edukace a rozvoj osob se somatickým, psychickým a sociálním znevýhodněním.* Praha: Triton, 2008. ISBN 978-80-7387-014-0.

FRANCÍREK, František. *Bakalářská práce: co, jak a proč připravit, zpracovat, napsat a zhodnotit (obhájit)*. 2. vyd. Praha: Ingenio, 2013. ISBN 978-80-905287-27.

HENDL, Jan. *Kvalitativní výzkum: základní metody a aplikace.* Praha: Portál, 2005. ISBN 80-7367-040-2.

JANKOVSKÝ, Jiří. *Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*. 2. vyd. Praha: TRITON, 2006. ISBN 80-7254-730-5.

JESENSKÝ, Ján. *Uvedení do rehabilitace zdravotně postižených.* Praha: Karolinum, 1995. ISBN 80-7066-941-1.

KOČÁREK, Eduard. *Genetika.* Praha: Scienta, 2004. ISBN 80-7183-326-6.

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

MATĚJČEK, Zdeněk. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí.* Ústí nad Labem: TIGIS, 2001. ISBN 80-86022-92-7.

MICHALÍK, Jan a kol. *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním.* Pardubice: Studio Press, 2012. ISBN 978-80-86532- 28-8.

MENKES, John, SARNAT, Harvey a MARIA Bernard. *Dětská neurologie I*. 7. vyd. Praha: TRITON, 2011. ISBN 978-80-73887-341-7.

MEZINÁRODNÍ KLASIFIKACE NEMOCÍ A PŘIDRUŽENÝCH ZDRAVOTNÍCH PROBLÉMŮ: MKN-10: DESÁTÁ REVIZE, 2008. 2. vyd. Praha: Bomton Agency. ISBN 9788094259031.

ORTH, Heidi. *Dítě ve Vojtově terapii.* České Budějovice: KOPP, 2009. ISBN 978-80-7232-378-4.

PARKER, James, PARKER Philip. *Canavan disease.* United States of America: ICON, 2007. ISBN 0-497-11344-9.

PIPEKOVÁ, Jarmila. *Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů.* Brno: MDS, 2006. ISBN 80-86633-40-3.

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

RENOTIÉROVÁ, Marie, LUDÍKOVÁ, Libuše a kol. *Speciální pedagogika.* 4. vyd. Olomouc: Papírtisk, 2006. ISBN 80-244-1475-9.

Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní škola speciální. 1. vydání. [Online]. Praha: Výzkumný ústav pedagogický, 2008. 110 s. cit. [2014-01-20]. Dostupné z www: < http://www.vuppraha.cz/wp-content/uploads/2009/12/RVP-ZSS_kor-final.pdf>ISBN 978-87000-25-0.

Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělání. [online]. Praha: Výzkumný ústav pedagogický v Praze, 2007. 126 s. [cit. 2014-01-20]. Dostupné z www: < http://www.vuppraha.cz/wp content/uploads/2009/12/RVPZV_2007-07.pdf>.

ŠVARCOVÁ, Ivana. *Mentální retardace.* Praha: Portál, 2003. ISBN 80-7178-821-X.

VÁGNEROVÁ, Marie. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. Praha: Portál, 2004. ISBN 80-7178-802-3.

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

VOJTA, Václav, PETERS, Annegret. *Vojtův princip: svalové souhry v reflexní lokomoci a motorická ontogeneze.* Praha: Grada, 1995. ISBN 80-7169-004-X.

VOJTĚCH, Zdeněk. *Epilepsie dospělých: základní informace.* Praha: Triton, 2000. ISBN 80-7254-096-3.

VOKURKA, Martin. *Velký lékařský slovník*. 6. vyd. Praha: Maxdorf, 2006. ISBN 80-7345-105-0.

12 PŘÍLOHY

Příloha č. 1- otázky pro polostrukturovaný rozhovor s matkami dětí s nemocí Canavanové

1. Kdy jste se dozvěděla o tom, že Vaše dítě postiženo nemocí Canavanové?
2. Jaká byla Vaše první reakce?
3. Kolik informací Vám poskytli lékaři?
4. Kde jste hledala další informace o nemoci?
5. Poradil Vám někdo, jak se starat o takto postižené dítě?
6. Jak náročná je/byla péče o dítě s touto nemocí?
7. Pomáhá/pomáhal Vám s péčí někdo?
8. Jak se změnil Váš život, tím, že se Vám narodilo dítě s tímto postižením?
9. Přemýšlela jste nad ústavní péčí?