

UNIVERZITA JANA AMOSE KOMENSKÉHO PRAHA

MAGISTERSKÉ KOMBINOVANÉ STUDIUM

2013–2015

DIPLOMOVÁ PRÁCE

Alice Kordíková

**Rodina s dítětem s Duchenne-Becker muskulární dystrofií
(DMD/BMD)**

Praha 2015

Vedoucí diplomové práce: Doc. RNDr. Jitka Machová, CSc.

JAN AMOS KOMENSKY UNIVERSITY PRAGUE

MASTER COMBINED (PART TIME)

2013-2015

DIPLOMA THESIS

Alice Kordíková

**Family with a child with Duchenne-Becker muscular
dystrophy (DMD/BMD)**

Prague 2015

Diploma Thesis Work Supervisor: Doc. RNDr. Jitka Machová, CSc.

Prohlášení

Prohlašuji, že předložená diplomová práce je mým původním autorským dílem, které jsem vypracovala samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem při zpracování čerpala, v práci řádně cituji a jsou uvedeny v seznamu použitých zdrojů.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v univerzitní knihovně.

V Praze dne 25. května 2015

Jméno autorky

Poděkování

Děkuji paní Doc. RNDr. Jitce Machové, CSc. za vstřícné vedení práce, ochotu a trpělivost. Dále děkuji chlapci, kterého se tato práce týká za jeho životní odvahu bojovat s nepřízní osudu, za jeho pomoc a rady při tvorbě této práce.

Anotace

Diplomová práce se zabývá kazuistikou dítěte s nervosvalovým onemocněním letálního typu a jeho rodinou. U sledovaného dítěte byly dále diagnostikovány vývojové poruchy učení. Předmětná diagnostika postihne sledované dítě od narození do současnosti (tj. časové rozpětí 12 let života dítěte) a jeho rodinu.

Diplomová práce je rozdělena na část teoretickou a část praktickou. Část teoretická je zaměřena na vymezení základní diagnózy, jejích příznaků, progresi onemocnění, problematiku psychiky jedince s letálním typem onemocnění, péči o jedince s tělesným postižením a možnosti vzdělávání lidí s tělesným postižením. Část praktická je samotná kazuistika dítěte s DMD/BMD a jeho rodiny.

Klíčová slova

Duchenne-Beckerova muskulární dystrofie, nervosvalové onemocnění, péče o dítě s tělesným postižením, progresse svalového onemocnění, psychika dítěte s tělesným onemocněním, vliv prostředí na psychiku dítěte, volnočasové aktivity, vývojové poruchy učení.

Annotation

The content of this thesis is a case study of a child with neuromuscular dystrophy and his family. The reporting child have been also diagnosed with developmental learning disorders. Described diagnosis affects the children from birth to the present as well as his family (a span of 12 years).

The thesis is divided into two parts - a theoretical part and an empirical one. The theoretical part is focused on defining the basic diagnosis, its symptoms, progression of the disease, psychological problems of persons with lethal type of illness, care for individuals with physical disabilities and learning opportunities for people with disabilities. The practical part contains the case study of the child with DMD/BMD itself.

Keywords

Care for children with disabilities, Duchenne-Becker muscular dystrophy, influence of the enviroment on the child's psyche, learning disabilities, lesure activities, neuromuscular disease, progression of muscle disease, psyche of a child with a physical illness.

ÚVOD.....	9
TEORETICKÁ ČÁST.....	10
1 POPIS ONEMOCNĚNÍ DMD/BMD.....	10
1.1. SVALOVÉ PORUCHY.....	10
1.2. Svalové dystrofie.....	11
1.3. Duchenne-Beckerova svalová dystrofie	11
1.3.1. Duchenne svalová dystrofie.....	11
1.3.2. Beckerova svalová dystrofie	12
2 PŘÍZNAKY, PROJEVY A PRŮBĚH NEMOCI DMD/BMD.....	13
2.1. Klinické příznaky DMD/BMD	13
2.2. Projevy DMD/BMD	13
2.3. Popis příznaků v jednotlivých fázích	14
2.4. Popis progresu s ohledem na mobilitu	14
2.4.1. Časně chodící období.....	14
2.4.2. Pozdní chodící období.....	15
2.4.3. Časně nechodící období.....	16
2.4.4. Pozdní nechodící období.....	16
3 PSYCHIKA DÍTĚTE S TĚLESNÝM POSTIŽENÍM.....	17
3.1. Psychika dítěte s tělesným postižením.....	17
3.2. Rodina a přijetí dítěte s postižením.....	17
3.3. Vliv prostředí na psychiku dítěte s nemocí s nepříznivým průběhem.....	18
4 PÉČE O DÍTĚ S DMD/BMD.....	20
4.1. Péče o dítě s tělesným postižením.....	20
4.2. Zdravotní péče o jedince DMD/BMD.....	20
4.2.1. Léčebná rehabilitace.....	20
4.2.2. Podpůrné terapie.....	21
4.3. Sociálně právní péče.....	26
4.4. Podpůrné organizace.....	28
4.5. Možnosti vzdělání jedinců s DMD/BMD.....	29
4.6. Možnosti volného času jedince s DMD/BMD.....	32
5 CHARAKTERISTIKA VÝVOJOVÝCH PORUCH UČENÍ.....	33
PRAKTICKÁ ČÁST.....	37
6 KAZUISTIKA DÍTĚTE S DMD/BMD.....	37
6.1. Vývoj dítěte 0-12 měsíců.....	37
6.2. Vývoj dítěte 1.-3. roku věku.....	39
6.3. Vývoj dítěte v předškolním období.....	41
6.4. Zápis dítěte do 1. třídy speciální základní školy.....	43

6.5.	Vývoj dítěte v období školního vzdělávání.....	44
6.5.1.	Nástup do první třídy speciální základní školy.....	46
6.5.2.	Období 2.-3. ročníku speciální základní školy.....	49
6.5.3.	Období 4.-5. ročníku speciální základní školy.....	49
6.5.4.	Přechod na druhý stupeň speciální základní školy.....	52
7	RODINA DÍTĚTE S DMD/BMD.....	56
7.1.	Charakteristika rodiny.....	56
7.2.	Positivní zkušenosti s péčí o dítě s DMD/BMD.....	58
7.3.	Negativní zkušenosti s péčí o dítě s DMD/BMD.....	59
7.4.	Péče rodiny v prvním roce života.....	59
7.5.	Péče rodiny v předškolním období.....	60
7.6.	Postoje rodičů a bratra v době stanovení diagnózy.....	60
8	RODINA A DÍTĚ S DMD/BMD V OBDOBÍ ŠKOLNÍ DOCHÁZKY.....	64
8.1.	Rodina a příprava na základní vzdělávání.....	64
8.2.	Péče rodiny v první třídě.....	64
8.3.	Péče rodiny na prvním stupni.....	65
8.4.	Péče rodiny na druhém stupni.....	67
8.5.	Shrnutí péče rodiny o dítě s progresivním svalovým onemocněním.....	68
	ZÁVĚR.....	69
	SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ.....	70
	SEZNAM ZKRATEK.....	73

ÚVOD

Tato práce je věnovaná vážnému geneticky podmíněnému onemocnění, které postihuje výhradně jedince mužského pohlaví. Na pozadí jedné rodiny, která pečuje o dvanáctiletého chlapce s tímto vážným somatologickým onemocněním, popisují nejen samotnou péči o jedince s tělesným postižením, ale také jednotlivé fáze ztráty mobility a samostatnost.

Teoretická část práce se věnuje popisu samotného onemocnění. Je zde vysvětlen samotný pojem Dechenne-Beckerovy svalové dystrofie. Popis samotných příznaků, projevů a oslabení je členěn na období vývoje jedince s ohledem na schopnost respektive ztrátu mobility nemocného jedince. V práci dále řeší psychickou zátěž pečující rodiny a jedince s nemocí, kterou můžeme označit jako onemocnění s nepříznivým průběhem.

V dalších kapitolách jsou rozvedeny možnosti samotné péče o nemocného jedince s ohledem na zdravotní, terapeutickou a sociálně právní péči. Několik kapitol je věnováno možnostem vzdělávání a volného času.

Praktická část popisuje osobní zkušenost rodiny pečující o chlapce s Duchenne-Beckerovou svalovou dystrofií. Na pozadí jedné rodiny pečující o dítě s nervosvalovým onemocněním hledám odpovědi na otázky, zda může pečující rodina poskytnout dostatečné podmínky pro zdravý psychický vývoj dítěte s letálním onemocněním. Práce bude zkoumat otázku samotné rodiny, zda je jejich v možnostech poskytnout potřebnou a dostatečnou péči aniž by bylo narušeno její hlavní poslání a to i s ohledem na jednotlivé členy rodiny včetně zdravého sourozence.

TEORETICKÁ ČÁST

1. POPIS ONEMOCNĚNÍ DMD/BMD

Duchenne-Beckerova svalová dystrofie je neurologické onemocnění, které patří do skupiny nervosvalových onemocnění. Nervosvalová onemocnění rozdělujeme podle anatomického dělení na:

- nemoci předních rohů míšních,
- poruchy míšních kořenů a periferních nervů,
- onemocnění nervosvalového přenosu.

1.1. Svalové poruchy

Do skupiny svalových onemocnění patří velké množství nervosvalových chorob, které jsou společně pojmenovány jako myopatie. U myopatií bývají postiženy svaly kosterního svalstva (proximální svaly), někdy jsou převážně postiženy dolní končetiny a vzniká myopatický syndrom.

Pro myopatický syndrom je typická svalová slabost (symetricky proximální svaly), kolébavá „kachní“ chůze, bederní hyperlordóza, myopatický šplh, hypotonie (snížený svalový tonus), atrofie, hypertrofie. Myopatický šplh je stav, kdy si pacient při vstávání z dřepu, ze sedu, z lehu musí dopomáhat horními končetinami. Postupně šplhá po vlastních dolních končetinách nebo po okolních předmětech. Pro jedince s myopatickým syndromem je problematická chůze do schodů a zdvih horních končetin je omezený.

K diagnostice svalových onemocnění se využívá EMG vyšetření nebo svalová biopsie.

Svalová onemocnění dělíme na:

- geneticky podmíněné svalové dystrofie,
- kongenitální myopatie,
- metabolické myopatie,

- zánětlivé myopatie,
- poruchy iontových kanálů.

1.2. Svalové dystrofie

Svalové dystrofie patří mezi geneticky podmíněné choroby, kde porucha svalového metabolismu je vrozená. Klinicky se jedná o progredující degeneraci a destrukci svalových vláken.

Významnou skupinu svalových dystrofií tvoří dystrofinopatie s poškozeným nebo chybějícím strukturálním proteinem dystrofinem. Dystrofin je cytoskeletální protein, který je kódovaný genem na X chromozomu Xp21. Je velmi významný při regulaci intracelulárního kalcia ve svalech.

Nejtěžším fenotypem dystrofinopatie je Duchenneova forma.

1.3. Duchenne - Beckerova svalová dystrofie

1.3.1. Duchenne svalová dystrofie

Duchenne svalová dystrofie patří mezi nejčastější typy svalových dystrofií. Pro tento typ onemocnění je typické oslabení svalové síly, kolísání velikosti svalových vláken. Svalová vlákna se později přeměňují na vazivovou a tukovou tkáň.

Jedná se o X recesivní dědičné onemocnění, kdy postižení jsou pouze jedinci mužského pohlaví a ženy jsou přenašečkami. Ženy mají chromozomy XX, proto jsou pouze přenašečkami, samotná nemoc se u nich neprojeví. *Má-li matka příslušnou mutaci, nazýváme ji „přenašečkou“ a může mutaci předat i svým dalším dětem. Chlapci, kterým mutaci předá, budou postiženi DMD, zatímco dívky budou samy přenašečkami. Je-li matka testována a je u ní zjištěna mutace, může se informovaně rozhodnout o budoucích těhotenstvích a testům se mohou podrobit i její ženské příbuzné (sestry, tety, dcery), aby věděly, zda i u nich je riziko, že jejich chlapec by mohl mít DMD. (Diagnostika a léčba...)*

Jedinec mužského pohlaví může získat onemocnění také mutací genu. Incidence Duchenneovy muskulární dystrofie je 1:3 500 u živě narozených chlapců. *Většina*

chlapců s DMD není v presymptomatické fázi diagnostikována, vyjma případů, kdy se DMD vyskytuje v rodinné anamnéze nebo kdy je odběr krve proveden z jiných důvodů. Symptomy opožděné chůze nebo řeči jsou přítomny, nicméně typicky jsou mírné a v této fázi často nezpozorované nebo nerozpoznané. (Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu duchenne)

1.3.2. Beckerova svalová dystrofie

Beckerova svalová dystrofie je mírnější forma svalové dystrofie. Nemoc nastupuje později (kolem desátého roku života) a její progrese je pomalejší, ale prognózy jsou hůře předvídatelné.

Tělo jedince s tímto onemocněním dokáže dystrofin produkovat, ale jen v malém množství a ve špatné kvalitě. V případě Beckerovy muskulární dystrofie je incidence 1:17 000 u živě narozených chlapců.

Guillame-Benjamin-Amand Duchenne (17. 9. 1806–15. 9. 1875)

Francouzský neurolog, který jako první popsal některé nervové a svalové poruchy. V rámci své lékařské praxe s těmito poruchami vyvinul elektrodiagnostiku a elektroterapii.

Během své soukromé praxe v Boulogne a v Paříži objevil význam elektro stimulací právě u nervových a svalových onemocnění. Popsal první typy svalových atrofií a ochrnutí, které způsobují nervová onemocnění. V roce 1860 popsal několik svalových poruch u 13 letého chlapce. Tyto příznaky byly později pojmenovány Duchenne Svalová dystrofie.

Peter Emil Becker (23. 11. 1908–7. 10. 2000)

Německý neurolog, psychiatr a genetik. Je známý svými studiemi o svalových dystrofiích. Jeho jméno je spojeno s Beckerovou svalovou dystrofií a Beckerovou myotonií.

2 PŘÍZNAKY, PROJEVY A PRŮBĚH NEMOCI DMD/BMD

2.1. Klinické příznaky DMD/BMD

Jedním z klinických příznaků onemocnění je zvýšená hladina enzymu fosfokreatinkinázy v séru. Tato hodnota je 50–100krát vyšší, než je obvyklé u zdravého jedince. Zvýšená hladina je také u přenašečky DMD. *Zjištění zvýšených hodnot kreatinkinázy by mělo být podnětem k urychlenému odeslání k neuromuskulárnímu odborníkovi za účelem potvrzení diagnózy. S vysokými hodnotami CK se setkáváme i u lidí s jinými onemocněními svalstva a vysoké hodnoty CK tedy samy o sobě nepotvrzují DMD. (Diagnostika a léčba...)* Dalším příznakem může být zvýšené EKG. U 30 % pacientů bylo zjištěné mírně snížené IQ. V histologických preparátech svalové biopsie jsou zjištěny změny v průměru svalových vláken, dále potom zvětšení tukové a vazivové tkáně. Jaterní testy mají vysoké hodnoty (jaterní enzymy AST a ALT v krevním séru). *Zvýšené hodnoty těchto enzymů („jaterních enzymů“ AST a ALT v krevním séru) v krevním séru jsou často spojovány s onemocněními jater, ale zvýšení mohou způsobovat i svalové dystrofie. Nečekaně vysoké hodnoty těchto enzymů bez jiné příčiny by tedy měly vyvolat podezření, že bude zvýšená i hodnota CK a lze tedy mít podezření na diagnózu svalové dystrofie. Biopsie jater se nedoporučuje. (Diagnostika a léčba...)*

Imunohistochemická analýza prokazuje v případě onemocnění DMD nepřítomnost dystrofinu a v případě onemocnění BMD a přenašeček vykazuje sníženou hladinu dystrofinu.

2.2. Projevy DMD/BMD

Viditelnými projevy onemocnění je kolébavý krok, chůze po špičkách, potíže s chůzí po schodech, potíže během zvedání se ze země, pseudohypertrofie lýtek. Pozdějším projevem je ztráta chůze a upoutání na invalidní vozík. Následně se objevují dýchací obtíže, degenerace srdečního svalu. Jedinci s onemocněním DMD/BMD umírají kolem 20. roku.

2.3. Popis příznaků v jednotlivých vývojových fázích

a.) Popis příznaků ve 3. – 6. roce věku

První příznaky se projeví mezi 3. a 6. rokem věku nemocného jedince. V porovnání se zdravými jedinci začnou chlapci s tímto onemocněním později chodit. Lýtkové svaly jsou zvětšené (hypertrofie). Dalšími příznaky jsou nemotornost, výskyt častých pádů, neschopnost běhu. Chůze do schodů je namáhavá s přidáváním druhé nohy k první. Střídání obou nohou při chůzi do schodů nejsou schopni. Při vstávání ze země se objevují obtíže. *Gowersův manévr (což znamená, že se musí opírat rukama o stěna při vstávání ze země), kolébavá chůze (způsob držení těla) a chůze po špičkách (Diagnostika a léčba...)*

b.) Popis příznaků ve školním věku a dospívání

Ve školním věku dochází drastickým způsobem ke zkrácení Achillových šlach. V důsledku toho chlapci s tímto onemocněním chodí po špičkách. Dochází ke změně držení těla, záda jsou prohnutá a břicho je vysunutě vpřed, vznik lordózy.

Do 13. roku věku zcela ztrácí schopnost chůze a jsou odkázáni na invalidní vozík. Aktivity spojené s pohybem rukou a nohou jsou možné jen s dopomocí druhé osoby nebo osob. Ve věku 20 let jedinci s tímto onemocněním obvykle umírají.

2.4. Popis progresu vzhledem k mobilitě

2.4.1. Časně chodící období

Pro časnou chodící fázi je charakteristický myopatický šplh, kolébavá chůze, chůze po špičkách. Schopnost chůze do schodů je zachována bez střídání dolních končetin. V tomto období obvykle dochází k diagnostice onemocnění. Jsou provedeny testy DNA.

Učení a chování je ovlivněno nemocí z několika hledisek. Jedná se o vliv DMD na mozek, fyzické omezení jedince (omezené vjemy z okolí), v neposlední řadě vliv medikace (steroidy). Učení a chování nemocného jedince velmi ovlivňuje rodina a rodinné zázemí. V případě výskytu specifických poruch učení je vhodné kontaktovat odborníky v pedagogicko-psychologické poradně.

V období diagnostiky svalového onemocnění je nemocnému jedinci doporučena návštěva u fyzioterapeuta. Rodiče jsou seznámeni s vhodnými fyzioterapeutickými metodami (rehabilitace, vhodné cviky).

V časně chodící fázi nejsou chlapcům podávány steroidy. Rodiče jsou lékaři seznámeni s možností a významem podávání steroidů. Včasná informovanost o možnosti užívání steroidů, jejich účincích a vedlejších účincích je významná například pro plánování očkování nebo získání informací k omezení vzniku nadváhy. *Při plánování nasazení steroidů je důležité zkontrolovat, zda je kompletní veškeré očkování a zda lze očekávat, případně minimalizovat některé rizikové faktory vedlejších účinků steroidů. (Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu Duchenne-příručka pro rodiny)*

Srdce a dýchací svalstvo se v období časně chodící fáze neobjevuje. Lékaři nemocného jedince monitorují na pravidelných kontrolách. Kardiologické vyšetření se provádí při stanovení diagnózy a následně pak každé dva roky. Od 10. roku věku je sledování častější.

2.4.2. Pozdní chodící období

V této fázi je chůze obtížná, větší problémy se objevují v oblasti chůze do schodů a vstávání ze země. Problémy v oblasti učení nebo chování mohou přetrvávat. Z důvodu ztráty chůze může být nutná péče odborného psychologa. Tato oblast je velmi ovlivněna fungováním rodiny, přátel, školy (důležitý je správný výběr školy), třídy nebo vychovatelů.

Rehabilitace se zaměřuje na pohyb a samostatnost. S ohledem na progresi onemocnění je vhodné zajistit spolupráci rodiny s ortopedem nebo ergoterapeutem. V tomto období nemocný jedinec používá k přesunům invalidní kočárek, respektive invalidní vozík. Je důležité nemocného podporovat v chůzi alespoň na krátké vzdálenosti, tím je podpořena samostatnost nemocného.

Léčba steroidy je v tomto období zahájena nebo již pokračuje. Je nutné dodržovat doporučený způsob užívání a věnovat velkou pozornost vedlejším účinkům.

Riziko vzniku srdečních a dýchacích obtíží je stále nízké. Nutnost pravidelných kardiologických a spirometrických vyšetření přetrvává.

2.4.3. Časné nechodící období

V tomto období je nemocný odkázán na invalidní vozík. Mechanický vozík zvládá obsloužit sám, později je vhodná výměna za elektrický vozík. Při některých činnostech doma nebo ve škole je nutná pomoc k některým úkonům sebeobsluhy.

Péče fyzioterapeuta je dále nutná. Nyní je důraz jeho péče zaměřen především na horní končetiny (prsty, zápěstí, lokty a ramena). Je nutné také sledovat změny na páteři (skolióza).

2.4.4. Pozdní nechodící období

V nechodícím období jsou funkce horních končetin omezeny. Fyzioterapeut a ergoterapeut doporučí zajištění pomůcek podporujících pacientovu samostatnost. Jedná se hlavně o pomůcky k příjmu tekutin a potravy, přesunu nemocného na lůžko, respektive z lůžka, obracení na lůžku, pomůcky k osobní hygieně.

Je nutné i nadále sledovat kardiologické a respirační funkce. Někteří neurologové také doporučují vyšetření ve spánkové laboratoři.

3 PSYCHIKA DÍTĚTE S TĚLESNÝM POSTIŽENÍM

3.1. Psychika dítěte s tělesným postižením

Podstatou psychologie ve vztahu k dítěti s nemocí či postižením je porozumět nebo pochopit jeho situaci. Působení na takové dítě musí být velmi citlivé a chápavé, abychom eliminovali potenciální ohrožení jeho zdravého vývoje nebo jej snížili na nejnižší možnou míru.

Obecně můžeme říci, pokud rodiče nebo vychovatelé vedou dítě dobře a respektují jeho potřeby a možnosti, nemusí se u něj projevit žádná forma ohrožení. V takovém případě se bude dítě s nemocí nebo s postižením vyvíjet v rámci svých možností dobře.

Matějček (2001, s. 8) říká, že pro lidi nemocné a se zdravotním postižením nemáme nějakou zvláštní „jinou“ psychologii, ale že k psychologii normální tu přistupuje něco „navíc“. Z tohoto důvodu musí pečující osoba dítě s postižením velmi dobře znát, chápat ho a rozumět mu.

3.2. Rodina a přijetí dítěte s postižením

Každá rodina, která očekává narození dítěte, si přeje, aby se narodilo zdravé. Rodiče očekávají, že dítě, které se jim narodí, bude zdravé a bude schopno splnit jejich očekávání. Nikdo z budoucích rodičů si nepřeje, aby se jim narodilo dítě nemocné nebo postižené, a ani tímto směrem nikdy neuvažuje.

Pokud rodiče dostanou informaci, že jejich právě narozené dítě je postižené, je to pro ně něco s čím nepočítali. O případném postižení se rodiče mohou dovědět i kdykoliv později. Ať už se rodiče dovědí o nemoci svého dítěte dříve, či později, je to pro ně velký šok.

Poznání, že jejich dítě se nebude vyvíjet, tak jak očekávali, se u rodičů vždy projeví jako velká psychická zátěž. S touto zátěží se rodiče i celá rodina musí vyrovnat co nejdříve, protože dítě s postižením potřebuje více péče, než je tomu u zdravých dětí.

Proces přijmutí, tedy vyrovnání se s postižením, má několik fází:

- Počáteční šok – rodiče ztratí představu o zdravém dítěti. Jedná se o období, kdy rodiče dostanou informaci, že jejich dítě bude postižené.
- Fáze popření – rodiče popírají zprávu o existenci daného postižení u jejich dítěte. Hledají odborné lékaře, kteří popřou špatnou zprávu, hledají možnost léku nebo operace, která nemoc odstraní. Hledají viníka.
- Fáze agrese – objevuje se zlost nebo zloba. Rodiče obviňují sami sebe nebo navzájem, obviňují i členy širší rodiny.
- Fáze deprese – také se objevují pocity úzkosti. Projevuje se u rodičů pocit selhání nebo dokonce studu. Pocit, že je vše ztraceno, může vést rodiče až k vyčerpání. V této fázi je nutná velmi citlivá komunikace lékaře s rodiči.
- Fáze vyrovnání se – dochází ke snížení stavu deprese. Rodiče akceptují nastalou situaci. Ve fázi akceptování tělesného postižení dochází k přehodnocení hodnot rodiny a životních postojů. Fáze vyrovnání se a přijmutí neodvratné skutečnosti je velmi důležitá jak pro rodinu samotnou, tak i pro postižené dítě.

Pokud se rodina skutečně vyrovná s postižením dítěte, může mu poskytnout takovou péči, aby mohlo i přes své postižení vyrůstat ve spokojeného jedince.

3.3. Vliv prostředí na psychiku dítěte s nemocí s nepříznivým průběhem

Nemoci s nepříznivým průběhem jsou nemoci, u nichž hovoříme o nepříznivé prognóze jejich nemoci. „*Máme na mysli především onemocnění končící (při dnešním stádiu vědy) nevyhnutelně úmrtím, avšak i onemocnění s dlouhodobým nepříznivým vývojem nebo i s průběhem jinak dramatickým, s výkyvy k lepšímu i horšímu a někdy i s nadějí na vyléčení.*“ (Matějček, 2001, s. 66)

Mezi takový typ nemocí patří i DMD/BMD. Děti s tímto onemocněním se vyvíjejí stejně jako děti zdravé. To znamená, že se naučí chodit, mluvit a sebeobsluhu. Dokonce zvládnou i sporty a jiné dovednosti jako běžné děti. Progresí primární diagnózy začnou všechny tyto dovednosti ztrácet. Tato ztráta se děje za plného vědomí. Jedinci s tímto onemocněním si velmi dobře pamatují, co dříve zvládali a nyní již nezvládají. Pokud

například jedinec s DMD/BMD na podzim zvládá chůzi do schodů, na jaře už schody sám nevyjde apod.

Právě tato plynulá progresse onemocnění a ztráta již naučených dovedností odlišuje děti DMD/BMD od jiných jedinců s tělesným postižením. Děti s jiným tělesným onemocněním mají šanci, že pravidelnou komplexní rehabilitací se jejich stav může zlepšit a mohou se více, či méně zapojit do běžného života společnosti. Děti s DMD/BMD tuší, že tomu tak nebude. V nižším věku opravdu jen tuší, ve vyšším věku, kdy získají více informací o svém onemocnění, už to vědí jistě.

U jedinců s DMD/BMD se velmi často objevuje pocit, že jsou k ničemu, že nic nemohou a nic nedovedou. Právě zde je nutné velmi pečlivě s těmito jedinci velmi citlivě pracovat. Citlivý přístup musí být nejenom ze strany rodičů, ale také ze strany vychovatelů, psychologů, učitelů, lékařů a všech ostatních lidí, kteří o ně pečují.

Citlivé a chápavé prostředí může jedincům s nemocí s nepříznivým vývojem velmi prospět. Pokud se takového prostředí nemocným nedostává, má to velký vliv na jejich zdravotní stav.

4 PÉČE O DÍTĚ S DMD/BMD

4.1. Péče o dítě s tělesným postižením

Péče o dítě s tělesným postižením je náročná a má velmi široký záběr. Dítě s tělesným (somatickým) postižením má vyšší požadavky na péči než dítě bez oslabení nebo postižení. Náročnost péče lze popsat v několika rovinách. První rovina je zajištění hygienických a osobních potřeb dítěte, druhá rovina se týká zdravotní péče. Velmi blízko ke zdravotní péči je sociálně právní rovina.

Zdravotní a sociální péče je pro všechny pečující osoby velmi náročná jak po fyzické a psychické stránce, tak i po stránce finanční. Osoba vyžadující speciální péči a osoba poskytující péči může využít doplňkových služeb státních i nestátních podpůrných organizací. Nejčastěji se jedná o pomoc nadací, obecně prospěšných organizací, případně občanských poradenských středisek.

4.2. Zdravotní péče u jedince s DMD/BMD

Zdravotní péči jedinců se svalovou dystrofií zajišťují především lékaři z oboru neurologie, genetického lékařství, kardiologie, plicního lékařství, ortopedie, fyzioterapie, psychologie.

Uvedené lékařské obory jsou důležité pro nemocného jedince v rozsahu monitorování základních funkcí organismu, případně přesného určení původu primární diagnózy (přenašečství nebo první mutace). Fyzioterapie má význam pro zachování mobility a soběstačnosti jedince s DMD/BMD. Správně vedená, prováděná a pravidelná fyzioterapie dítěti prodlužuje funkčnost horních a dolních končetin a samostatnost.

4.2.1. Léčebná rehabilitace

Léčebnou rehabilitaci můžeme charakterizovat jako komplexní rehabilitaci oborů: fyzikální terapie, kinezioterapie a ergoterapie.

Cílem léčebné rehabilitace je předcházet vzniku sekundárních změn organismu v důsledku primárního onemocnění, aktivovat kompenzační mechanismy organismu,

aktivovat substituční mechanismy organismu a podílet se na udržení optimální tělesné zdatnosti nemocného jedince. K dosažení těchto cílů léčebné rehabilitace se využívá základních složek:

- Fyzikální terapie – *„Jde o soubor metod, které využívají širokého spektra fyzikálních energií k léčebným účelům.“* (Müller, 2014, s 423). Jedná se o pasivní procedury. Součástí fyzikální terapie jsou termoterapie (tepelné působení na organismus), koupele (hydroterapie/balneoterapie), zábaly (parafín, rašelina), ledování (ledová tříšť nebo sprej), elektroterapie (různé formy elektrické energie), mechanoterapie (využití mechanických sil na organismus).
- Kinezioterapie – jedná se o léčbu pohybem. Kineziologie je využívána buď jako individuální terapie, nebo skupinová terapie. Pomocí množství výkonů a postupů dochází k reedukaci pohybu. Pro velké množství možných postupů je nutné, aby fyzioterapeuti vykonávající kinezioterapii byli vysoce kvalifikováni.
- Ergoterapie – využívá vhodně vybraných činností ke zlepšení stavu.

4.2.2. Podpůrné terapie

Základní lékařská péče může být a v mnoha případech i je doplněna příbuznými terapeutickými obory, kam v případě nervosvalových onemocnění můžeme zahrnout ergoterapii, balneoterapie, hipoterapii, canisterapii. Na základě aktuálního zdravotního a fyzického stavu pacienta je možné využít i další terapie v této práci neuvedené, pokud danému jedinci pomohou navodit zlepšení tělesného nebo psychického zdraví. Dalším oborem, který se podílí na zlepšení nebo udržení zdraví jedince s postižením je i protetika.

Ergoterapie

Ergoterapii řadíme mezi léčebné obory. Ergoterapie vychází z pracovní činnosti a jejího využití v terapii (prostředek a cíl terapie). Je nutné si uvědomit, že ergoterapie obvykle nepracuje jako samostatný terapeutický obor, ale těsně spolupracuje s fyzioterapií.

Krivošíková (2011, s. 13) uvádí, že ergoterapie pomáhá lidem vykonávat každodenní činnosti tím, že je do těchto činností zapojí, a to navzdory jejich postižení nebo poruše. Tyto činnosti by měly být pro ně smysluplné nebo by jejich provádění měli považovat za důležité.

„Ergoterapie je profese, která prostřednictvím smysluplného zaměstnávání usiluje o zachování a využívání schopností jedince potřebných pro zvládnání běžných denních, pracovních, zájmových a rekreačních činností u osob jakéhokoli věku s různým typem postižení (fyzickým, smyslovým, psychickým, mentálním nebo sociálním znevýhodněním). Podporuje maximálně možnou participaci jedince v běžném životě, přičemž respektuje plně jeho osobnost a možnosti.“ (Jelínková, Krivošíková, 2007)

Z uvedených definic ergoterapie vyplývá, že činnost ergoterapeuta spočívá v pomoci potřebným osobám (osoby každého věku a pohlaví se zdravotním postižením nebo sociálním znevýhodněním) udržet si nebo navrátit soběstačnost v činnostech, které jsou důležité pro tuto osobu a její potřeby. Ergoterapeutická péče je v ČR poskytována ve zdravotnických a sociálních zařízeních. Kolář (2010, s. 297) uvádí, že ergoterapie využívá specifické diagnostické a léčebné metody, postupy, event. činnosti při léčbě jedinců každého věku, kteří jsou trvale nebo dočasně fyzicky, psychicky, smyslově nebo mentálně postiženi.

Činnost ergoterapeutů je upravena dvěma právními předpisy, **Zákonem č. 96/ 2004 Sb.** o podmínkách získávání a uznávání způsobilosti k výkonu nelékařských zdravotnických povolání a k výkonu činností souvisejících s poskytováním zdravotní péče a o změně některých souvisejících zákonů (zákon o nelékařských zdravotnických povoláních), ve znění pozdějších předpisů a **Vyhláškou č. 424/ 2004 Sb.**, kterou se stanoví činnosti zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků, ve znění pozdějších předpisů.

Ergoterapeutický proces je složen z postupů, které se shodují s ostatními terapiemi, hodnotící krok, krok plánování (tvorba ergoterapeutického plánu s určením krátkodobých a dlouhodobých cílů), krok samotné realizace terapeutických programů a krok evaluace ergoterapeutického procesu. Ergoterapeutický proces je ergoterapeutem dokumentován, případně spolupracuje s ostatními odborníky multidisciplinárního týmu.

Nejčastější spolupráce v multidisciplinárním týmu je mezi ergoterapeutem a fyzioterapeutem.

Ergoterapie pokrývá čtyři základní oblasti:

- výchova k soběstačnosti (běžné denní činnosti),
- zacílení na postiženou oblast,
- zaměření na pracovní začlenění (provádí se ergodiagnostika),
- zaměření na kondici (důraz na psychickou rovnováhu jedince s postižením, pokrytí volného času a zlepšení kondice).

V případě jedince s tělesným, mentálním nebo smyslovým postižením činnost ergoterapeuta úzce souvisí s prací speciálního pedagoga. Spolupráce těchto odborníků je vhodná hlavně v oblasti výběru správného pracovního prostředí žáka, zajištění správné grafomotorické pomůcky v případě nedostatečného úchopu nebo při práci na osobním počítači.

Balneoterapie

„Balneologie je specializovaný obor charakterizovaný využíváním především přírodních zdrojů fyzikálních podnětů obvykle vázaných na určité místo. Balneoterapie využívá tyto přírodní zdroje fyzikálních podnětů k lázeňské léčbě. Jde o přírodní léčivé a minerální vody, peloidy, zřídelní plyny, klimatické a meteorologické prvky.“ (Kolář a kol., 2010)

Balneoterapie je založena na působení přírodních léčivých zdrojů na lidský organismus. Mezi přírodní léčivé zdroje v případě balneoterapie řadíme vodu, peloidy (rašeliny, slatiny) a plyny. Balneoterapie je součástí všech typů lázeňských pobytů.

Přírodní léčivé vody dělíme podle fyzikálních vlastností (termální, radonové a radioaktivní) nebo podle obsahu látek (přírodní minerální vody, hydrouhličitanové a uhličitanové, síranové, chloridové). V případě obsahu látek v přírodních léčivých vodách je důležité, aby se tyto látky ve vodě vyskytovaly stále v určitém množství.

V balneoterapii jsou využívány další přírodní léčivé zdroje, jako jsou plyny a klima (klimatoterapie). Kolář (2010, s. 294) říká, že za přírodní léčivý zdroj je považován plyn

přímo vyvěrající z podloží (zřídelní plyn) nebo separovaný z uhličité minerální vody, obsahuje nejméně 90 % CO₂.

Hipoterapie

Smíšková (Smíšková In: Müller a kol., 2014, s. 462) k hipoterapii uvádí, že je to metoda fyzioterapie využívající přirozenou mechaniku pohybu koně v kroku a pohybových impulzů při něm vznikajících k programování motorického vzoru pohybu do CNS klienta prostřednictvím balanční plochy, která je tvořena koňským hřbetem.

Při hipoterapii se využívá trojrozměrného pohybu hřbetu koně. Ten se při chůzi krokem pohybuje dopředu a dozadu, nahoru a dolů, doprava a doleva. Takovou terapii žádný rehabilitační stroj nemůže poskytnout. Pohyby koňského hřbetu se přes pánev klienta přenáší na jeho trup, a tím vyvolávají pohybový vzorec pánve a trupu jako při lidské chůzi.

Hipoterapie je určena pro děti a dospělé. Nejnovější poznatky v oblasti hiporehabilitace ukazují, že je velmi důležité začít s touto rehabilitační metodou co nejdříve, hlavně u malých dětí. S hipoterapií u dětí lze začít už po ukončení 6 týdne věku dítěte.

Hipoterapie není samostatnou terapeutickou metodou. Bývá zařazovaná mezi podpůrné terapie. S dítětem se cvičí i jiné fyzioterapeutické metody a hipoterapie je jen důležitým doplňkem

Hipoterapie jako léčebný doplněk je rozdělena na dvě části. První část této terapie má pasivní formu (navázání kontaktu s koněm, vnímání a adaptace pohybů koně a jeho pohybového vzorce). Druhá část terapie zahrnuje aktivní řízení pohybu koně. Klient se naučí povely a pobídky koně.

Vliv hipoterapie na klienta je individuální a její působení na organismus klienta je komplexní.

Canisterapie

Pro jedince trpícího svalovou dystrofií má canisterapie podpůrný charakter. Její význam pro nemocné jedince je v oblasti podpory psychické kondice, uspokojení taktilních potřeb jedince a v rehabilitaci.

„Canisterapie je nová forma psychoterapie, při níž dochází k působení psa na člověka. Je důležitá pro rozvoj neverbální komunikace, zlepšuje možnosti empatie, odbourává strach, agresivitu, rozvíjí jemnou i hrubou motoriku, koordinaci pohybu.“ (Valenta In: Müller a kol., 2014, s. 476). Canisterapie je úspěšně využívána hlavně u dětí se smyslovým, mentálním i tělesným postižením, dále také u dětí s epilepsií nebo dětí s psychickými problémy. *„Uplatňuje se jako pomocná (podpůrná) psychoterapeutická metoda při řešení různých situací, kdy jiné metody selhávají nebo je nelze použít.“* (Galajdová In: Müller a kol., 2014 s. 476)

Používané metody v canisterapii lze rozdělit do čtyř základních skupin:

Aktivity za pomoci zvířat (Animal Asisted Activities – AAA) – jedná se o přirozený kontakt člověka a zvířete. Tento kontakt má motivační, výchovný, odpočinkový nebo terapeutický charakter. Výsledky této aktivity nelze měřit a tvorba dokumentace není náročná. Cílem této aktivity je navození pocitů radosti, štěstí a spokojenosti. Aktivita může být prováděna ve dvou formách:

- Pasivní aktivita za pomoci zvířat – zvíře je při tomto způsobu terapie pasivní, klienti zvířata jen pozorují.
- Aktivní aktivita za pomoci zvířete – využití tohoto způsobu terapie je hlavně ve zdravotních a sociálních zařízeních. Prováděna může být individuálně nebo skupinově. Zvíře je v zařízení umístěno stále (rezidentní forma) nebo zooterapeut do zařízení dochází (návštěvní typ).

Aktivity za pomoci zvířat (Animal Asisted Therapy – AAT) – jedná se o terapii s cíleným kontaktem klienta a zvířete. Je zaměřena na posílení psychického nebo fyzického stavu klienta. Terapii zajišťuje profesionál. Výstupy této metody lze vyhodnotit a změřit. V osobních záznamech klienta je tato aktivita dokumentována, jsou zaznamenány pokroky a vývoj, kterého klient dosáhl.

Vzdělávání za pomoci zvířat (Animal Asisted Education – AAE) – jedná se o vzdělávání za přítomnosti zvířete. Výuka probíhá hravou formou s názornou ukázkou. Aktivita se zaměřuje na zlepšení vzdělávání, výchovy a sociálních dovedností. Při činnosti je přítomen zooterapeut a pedagogický pracovník.

Krizová intervence za pomoci zvířat (Animal Asisted Crisis Response – AACR) – tato metoda je určena k odstranění nebo zmírnění stresu, zlepšení fyzického a psychického stavu klienta, který se nachází v krizové situaci. Tuto metodu provádí zooterapeut s psychologickým vzděláním a je proškolen v oblasti integrovaného záchranného systému.

Canisterapie je prováděna různými formami: individuální canisterapie (polohování), skupinová canisterapie (6-8 klientů), návštěvní program (zooterapeut v pravidelných intervalech dochází do zařízení), jednorázová canisterapeutické a kinologické aktivity, pobytový program, rezidentní program.

Canisterapie není vhodná pro klienty alergické na psí srst, klienty trpící kynofobií, klienty s otevřenými ranami a klienta, který neprojevuje zájem o tuto terapii. Velmi vhodná je pro klienty, kteří vykazují mentální postižení, tělesné postižení, smyslové postižení (lidé se sluchovým a zrakovým postižením jako psa asistenta), ADHD, autismus, epilepsii, psychologická a psychiatrická onemocnění, logopedické obtíže. Velký význam je i v oblasti geriatric.

4.3. Sociálně právní péče

Sociální pomoc zdravotně postižených osob je v ČR upravena několika právními předpisy. Jedná se o **zákon č. 108/2006 Sb.**, o sociálních službách. Na něj navazuje **vyhláška č. 505/2006 Sb.**, kterou se provádějí některá ustanovení zákona o sociálních službách. Dalším právním předpisem je **zákon č. 329/2011 Sb.**, o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením a o změně souvisejících zákonů. Na něj navazuje **vyhláška č. 388/2011 Sb.**, o provedení některých ustanovení zákona o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením.

Zákon č. 155/1995 Sb., o důchodovém pojištění mimo jiné upravuje poskytování invalidního důchodu potřebným osobám. O výši a vyplacení tohoto důchodu rozhoduje Česká správa sociálního zabezpečení.

Další právní normy, které usnadňují nelehkou situaci tělesně postižených jedinců, jsou tyto tři zákony: **zákon č. 117/1995 Sb.**, o státní sociální podpoře, **zákon č. 111/2006 Sb.**, o pomoci v hmotné nouzi, **zákon č. 110/2006 Sb.**, o životním a existenčním minimu.

„Sociální služby jsou poskytovány jednotlivcům, rodinám i skupinám obyvatel. Zaměřují se na zachování co nejvyšší kvality a důstojnosti života lidí. Mezi nejpočetnější skupiny příjemců sociálních služeb patří zejména senioři, lidé se zdravotním postižením, rodiny s dětmi, ale také lidé, kteří z různých důvodů žijí na okraji společnosti.“ (Bulantová, Poláčková, 2011, s. 89). Dle zákona o sociálních službách jsou poskytovány tři druhy sociálních služeb: služby sociální péče, sociální poradenství a služby sociální prevence. V zákoně o sociálních službách je dále vymezeno, která instituce nebo organizace bude danou službu poskytovat a v jakém rozsahu. Služby sociální péče jsou poskytovány jako pobytová služba, ambulantní nebo terénní.

Jedinec s tělesným postižením nebo jeho rodina mají životní situaci odlišnou od běžné populace. Obvykle platí, že rodiny, jejichž člen nebo členové mají tělesné postižení nebo zdravotní znevýhodnění, mají mimo jiné velmi ztíženou finanční situaci. Pokud takový jedinec s postižením nebo znevýhodněním žije v úplné a starostlivé rodině, je jeho životní situace z finančního, ale i sociálního hlediska podnětnější. Pokud takový jedinec žije v rodině neúplné, je situace velmi náročná. Poskytovatelé zdravotní, sociální a pedagogické péče se velmi často setkávají s neúplnými rodinami.

Jedinec se zdravotním postižením má nárok na různé příspěvky, výhody a úlevy. **Příspěvek na péči** má pomoci při poskytnutí základních životních potřeb jedinci se zdravotním postižením. Další příspěvky, o které mohou jedinci se zdravotním postižením požádat, jsou: **příspěvek na mobilitu** (jedinec, držitel průkazu ZTP nebo ZTP/P, který není schopen zvládat životní situace v oblasti mobility a orientace), **příspěvek na zvláštní pomůcku** (příspěvek je poskytován na tu pomůcku, kterou nehradí zdravotní pojišťovna), **příspěvek na zvláštní pomůcku poskytovaný na**

zakoupení motorového vozidla (příspěvek na koupi motorového vozidla může být poskytován opakovaně po uplynutí lhůty 10 let).

Mezi výhody pro osoby, které jsou držiteli karty ZTP nebo ZTP/P, patří parkovací karta a vyhrazené parkovací místo. **Parkovací karta** opravňuje držitele stát na místech se zákazem stání po nezbytně nutnou dobu, přičemž nesmí dojít k ohrožení bezpečnosti a plynulosti provozu. Parkovací karta dále opravňuje jejího držitele parkovat na místech vyhrazených pro osoby s postižením.

Dle znění **zákona č. 361/2000 Sb., § 67, odst. 9** může držitel průkazu ZTP nebo ZTP/P požádat v místě bydliště o poskytnutí **vyhrazeného parkovacího místa**. Toto vyhrazené místo poskytuje obec s rozšířenou působností, odbor dopravy.

Pro usnadnění tíživé situace zdravotně postiženého jedince je možnost vyřešení i bytové otázky. Takový jedinec může požádat o přidělení **bezbariérového obecního bytu**. Tento typ bytů je obvykle obsazený. Další možností řešení bytové situace je **byt zvláštního určení** (bezbariérový byt). Byt zvláštního určení je upraven **zákonem č. 132/2011 Sb. § 685, odst. 4**.

4.4. Podpůrné organizace

Podpůrné organizace pro osoby s tělesným, mentálním nebo smyslovým postižením jsou takové společnosti, které za svůj cíl považují pomoc potřebným jedincům. Pro jedince s DMD/BMD mohou takovou pomocnou organizací být například: Asociace muskulárních dystrofií, Liga vozíčkářů, Parent Project aj.

Asociace muskulárních dystrofií – „*Asociace muskulárních dystrofií reprezentuje specifické zájmy a potřeby svých členů, pořádá rehabilitačně výchovné kurzy, tuzemské i zahraniční ozdravné pobyty, semináře, šachové turnaje atd., spolupracuje se zdravotnickými institucemi a se zahraničními asociacemi obdobného charakteru, které dnes existují ve většině zemí světa jako významná součást v boji proti nervosvalovým chorobám a jejich následkům. Poskytuje též sociálně právní a jinou pomoc svým členům.*“ (Asociace muskulárních dystrofií, www.amd-mda.cz)

Liga vozíčkářů – „*Liga vozíčkářů – pomáhá už 23 let. Posláním Ligy vozíčkářů je podporovat lidi se zdravotním postižením v každodenním životě, v práci, volném čase a při řešení obtížných situací, aby mohli žít podle svých představ.*“ (Liga vozíčkářů, www.ligavozic.cz/o-nas/)

Parent projekt – „*Poslání organizace Parent Project: Finanční podpora výzkumu svalových (muskulárních) dystrofií DMD/BMD, zlepšení základní péče a kvality života pacientů, podpora integrace.*“ (Parent Project, www.parentproject.cz)

Samostatnou skupinu organizací, které mají za cíl pomoc potřebným, tvoří různé nadace a nadační fondy. V současné době je v České republice velké množství nadací. Mezi nejčastěji oslovované nadace patří: Konto bariéry, Nadace Jedličkova ústavu a další.

4.5. Možnosti vzdělávání jedinců s DMD/BMD

Vzdělávání jedinců s tělesným, mentálním a smyslovým postižením je upraveno ve třech základních právních normách. Jedná se o **zákon č. 561/2004 Sb.**, o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), dále **vyhláška č. 73/2005 Sb.**, respektive **vyhláška č. 147/2011 Sb.**, o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných a **vyhláška č. 72/2005 Sb.**, respektive **vyhláška č. 116/2011 Sb.**, o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních.

Možnosti speciálního vzdělávání jedinců s tělesným postižením je umožněno integrací (individuální nebo skupinová integrace) do běžného typu škol nebo do speciálních škol. Další možností je vzdělávání ve speciálně zřízené škole pro dané postižení, hovoříme o speciálních školách. Vyhláška č. 73/2005 přímo specifikuje, že se žáci se zdravotním postižením přednostně vzdělávají individuální integrací do běžného typu školy.

O zařazení žáka do některé z forem speciálního vzdělávání rozhoduje ředitel dané školy na základě doporučení školského poradenského zařízení, pokud s tím zákonný zástupce žáka souhlasí.

Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami mají nárok na podpůrná opatření. Zikl (2012, s. 17) uvádí, podpůrnými opatřeními se rozumí: speciální metody, formy a postupy, speciální učebnice, didaktické materiály, kompenzační pomůcky, zařazení předmětů speciálně pedagogické péče, poskytování pedagogicko-psychologických služeb, služby asistenta psychologa, snížené počty žáků.

Vzdělávání jedince/žáka s DMD/BMD v předškolním období obvykle nevyžaduje výběr speciální mateřské školy. V předškolním období (3 – 6 let věku dítěte) chlapec zvládá přesun a úkony běžného typu na úrovni svých vrstevníků. Výběr základní školy již klade na rodiče větší zátěž, zvláště pokud dítě ještě chodí a denní činnosti zvládá samostatně. Rodiče při svém výběru školy musí respektovat skutečnost, že mobilita a samostatnost bude v průběhu prvního stupně základní školy omezena. Pokud je jimi vybraná základní škola bezbariérová a je příznivě nakloněna k integraci jedince se specifickými potřebami, je vhodné tam dítě integrovat. Pokud taková škola v jejich místě bydliště není, je vhodné zaměřit svůj výběr na speciální základní školy pro tělesně postižené, případně speciální školy pro jiný typ postižení.

Nejznámější základní školy, které poskytují komplexní péči o jedince s tělesným postižením (edukace, komplexní rehabilitace, volnočasové aktivity) jsou: **Centrum Kociánka Brno, Jedličkův ústav Liberec a Jedličkův ústav a školy Praha**. Zikl (2012, s. 23) uvádí, že v celé ČR je pouze 6 škol pro žáky pouze s tělesným postižením, ale 69 škol pro žáky s více vadami.

Výběr základní školy je nutné velmi dobře zvážit a při výběru úzce spolupracovat se školským poradenským zařízením (speciální pedagogické centrum – SPC nebo pedagogicko-psychologická poradna – PPP). Při výběru školy je nutné brát v úvahu dítě samotné (psychický i fyzický stav), rodinné možnosti a možnosti vybrané školy. Je nutné neustále brát v úvahu, že dítě během základní školní docházky zcela ztratí mobilitu horních i dolních končetin, bude zcela závislé na dopomoci druhé osoby a zcela (více než se děje u jiných dětí v tomto období) změní své osobní zájmy. Je tedy nutné výběru základní školy věnovat více zájmu, než je obvyklé u rodičů dětí s jiným postižením.

4.6. Možnosti volného času jedince s DMD/BMD

Volnočasové aktivity jedinců s tělesným postižením jsou vždy závislé na míře postižení nebo omezení každého jednotlivce, na jejich psychické a fyzické odolnosti. Výběr aktivit je také závislý i na rodině každého jedince s postižením. Pokud rodina o nemocného jedince pečuje příliš úzkostně, budou jím vybrané aktivity klidnějšího charakteru (malování, puzzle, film, keramika, vyšívání apod.). Pokud rodina nemocného jedince aktivně podporuje v jakékoliv aktivitě, bude výběr volnočasových aktivit i přes větší či menší míru postižení vždy živější, můžeme říci plný adrenalinu (lyžování-monoski, jízda na speciálně upravených kolech, slaňování, bocca, sjíždění divoké řeky, letní tábory, skok s padákem apod.).

Výběr volnočasových aktivit není závislý jen úzkostné nebo volnější výchově, ale také na možnostech v okolí místa bydliště nebo školy. Výběr aktivit je z velké části ovlivněn finanční situací rodiny jedince s postižením.

Jedinci s DMD/BMD mají výběr volnočasových aktivit omezený hlavně progresí jejich primární diagnózy. V počátcích onemocnění je výběr těchto aktivit širší, než je tomu např. v období dospívání (nevratná ztráta mobility a fyzické síly). Přesto je možné pro nemocného vybrat takové aktivity, které jsou svým charakterem vhodné i v době, která znamená omezení jeho mobility.

V plánování volnočasových aktivit mohou pacientům a jejich rodinám pomoci i různé obecně prospěšné společnosti. Obecně prospěšná společnost Země lidí (www.zemělidí.cz/kdo-jsme/poslání) uvádí, že jejich posláním je umožnit lidem se zdravotním postižením naplno prožívat volný čas takovým způsobem, jaký si sami zvolí. Nabídka volnočasových aktivit pro osoby s jakýmkoliv znevýhodněním se výrazně liší od možností zdravých lidí, není ale o nic méně pestrá a zajímavá. Organizace je ale podstatně náročnější a nákladnější, než si mnozí z nás dovedou představit. Naše obecně prospěšná společnost se snaží hendikepovaným usnadnit zařazení nejen do každodenních činností, ale také do možných vrcholových aktivit.

V České republice je možné nalézt několik podobných organizací v místě bydliště každého jedince s postižením. Zda jedinec s postižením podobné organizace osloví, je závislé na jeho psychickém stavu a potřebě společenských kontaktů.

5 CHARAKTERISTIKA VÝVOJOVÝCH PORUCH UČENÍ

Vývojové poruchy učení jsou poruchy, které jsou označovány různými názvy. V různých odborných publikacích se setkáváme s různými pojmenováními: specifické poruchy učení, vývojové poruchy učení nebo specifické vývojové poruchy učení.

Jucovičová, Žáčková (2014, s. 9) uvádí, že specifické vývojové poruchy učení bývají definovány jako neschopnost naučit se číst, psát a počítat pomocí běžných výukových metod za průměrné inteligence a přiměřené sociokulturní příležitosti.

Vývojové poruchy učení jsou tedy označovány za specifické poruchy. Specifické je označujeme z důvodu jejich vzniku (etiologie) a z důvodu jejich projevů. Vývojové poruchy jsou poruchy, které jsou vrozené nebo získané. *Vznikají určitým poškozením v období před narozením, při narození a časně po narození dítěte. Určitou roli hraje i dědičnost, případně kombinace dědičnosti a výše uvedených obtíží.* (Jucovičová, Žáčková, 2014, s. 9) Specifické poruchy učení se obvykle projevují na začátku školní docházky a jejich projevy jsou odlišné od jiných školních obtíží.

Mezinárodní klasifikace nemocí WHO uvádí problematiku specifických poruch učení v kapitole F 81. Souhrnné označení těchto poruch je specifické vývojové poruchy školních dovedností. Jsou zařazeny mezi poruchy psychického vývoje.

F81.0 Specifická porucha čtení

F81.1 Specifická porucha psaní a výslovnosti

F81.2 Specifická porucha počítání

F81.3 Smíšená porucha školních dovedností

F81.8 Jiná porucha školních dovedností

F81.9 Vývojová porucha školních dovedností, nespecifikovaná

V případě specifických poruch jsou intelektové schopnosti dětí v pásmu průměru až nadprůměru. Tyto děti mají oslabeny funkce, které potřebujeme pro osvojení si čtení, psaní, počítání. Hovoříme tedy o oslabení kognitivních (poznávacích) funkcí. Hovoříme potom o narušení schopností koncentrace pozornosti, paměti, myšlení, řeči, procesu automatizace, matematických představ. U dítěte s vývojovými poruchami učení sledujeme i změny v percepčních funkcích, jedná se hlavně o narušené smyslové vnímání (sluchové a zrakové). Dále se objevuje narušení motorické funkce, poruchy motorické koordinace (souhra pohybů), porucha rytmicity nebo porucha intersenzorických a senzorio-motorických funkcí (zhoršené propojení poznávacích a motorických funkcí).

Do skupiny základních typů specifických poruch učení řadíme dyslexii (poruchy čtení), dysortografii (poruchy pravopisu), dysgrafii (poruchy psaní) a dyskalkulii (poruch počítání). Dalšími typy vývojových poruch učení jsou dyspraxie, dyspinxie a dysmúzie. Poruchy učení se mohou objevovat samostatně nebo jako komplex několika poruch. Příkladem komplexu vývojových poruch je dyslexie, dysgrafie a dysortografie. Vývojové poruchy učení se také mohou objevovat v kombinaci se syndromem poruchy pozornosti (ADD) nebo syndromem poruchy pozornosti s hyperaktivitou (ADHD).

Dyslexie

Dyslexie je nejrozšířenější poruchou v oblasti vývojových poruch učení. Jedná se o specifickou poruchu čtení.

Příčiny vzniku jsou dány oslabeními (deficity) ve fonologické rovině (dekódování slov, rozlišování hlásek, hlásková syntéza, fonologická manipulace, automatizace fonetických dovedností), vizuální rovině (zrakové rozlišování stranově obrácených tvarů, detailů, vnímání barev, zraková identifikace písmen), zrakové analýze a syntéze, pravolevé a prostorové orientaci, zrakové paměti.

Dyslexie se projevuje většími či menšími obtížemi při čtení. V případě této poruchy je narušeno samotné čtení. Čtení je na jednu stranu pomalé, namáhavé, s menším výskytem chyb, neplynulé, hovoříme o tzv. pravohemisférovém čtení. Na stranu druhou

je čtení rychlé, překotné, se zvýšeným výskytem chyb, hovoříme o tzv. levohemisférovém čtení.

U dítěte, u něhož byla diagnostikovaná dyslexie, se objevují problémy v intonaci a melodii věty (neklesají hlasem, čtou monotónně), nedostatečném hospodaření s dechem, opakují začátky slov, neudrží pozornost na řádku, přeskakují řádky, narušená je orientace v textu. K dalším projevům dyslexie řadíme záměny tvarově podobných písmen, přesmykování slabik, vynechání písmen, slov, vět, vynechávání diakritických znamének nebo domýšlení koncovek.

Jucovičová, Žáčková (2014, s. 15) zmiňují, že u dětí s dyslexií dochází k disproporci mezi úrovní jejich obecných schopností, která je vyšší než jejich úroveň čtení. Dále uvádějí, že v porovnání s úrovní čtení dětské populace čtou hůře. Děti s dyslexií budou vykazovat obtíže v oblasti závislé na čtení.

Dysgrafie

Dysgrafie je specifická porucha psaní (grafického projevu), která je nejčastěji způsobena poruchou motoriky. Jedná se hlavně o jemnou motoriku, která se může kombinovat i s hrubou motorikou. Další oslabení, která se podílejí na dysgrafii, jsou oslabení v oblasti automatizace pohybů, motorické koordinaci a senzorio-motorické koordinaci. Další možnou příčinou může být i neukončený vývoj symetrického tonického šíjového reflexu. Jedná se o vzorec lezení v raném věku dítěte (nedostatečně dlouhá fáze lezení, nesprávný vzorec lezení nebo úplná absence lezení).

Další rovinou, která se podílí na vzniku dysgrafie, je lateralita. Problematickou se stává nevyhraněná lateralita, zkřížená lateralita, případně přecvičené praváctví nebo leváctví.

Děti s dysgrafií mívají ochablé svalstvo rukou, svalstvo není zpevněné a svalové napětí je zvýšené. Dítě s dysgrafií může mít pro psaní nezpevněnou i celou paži, předloktí, zápěstí nebo prsty.

Jucovičová, Žáčková (2014, s. 20) uvádějí, že děti s dysgrafií budou mít obtíže všude tam, kde budou závislé na psaní, kde budou kladeny požadavky na rychlost psaní

a úpravu písemného projevu. Dále uvádějí, že se v podstatě jedná o všechny vyučovací předměty.

Dysortografie

Dysortografie je specifická porucha pravopisu, která se velmi často vyskytuje spolu s dyslexií. Na vzniku dysortografie se silně podílí porucha fonemického sluchu. Jedná se hlavně o oslabení sluchových perceptí, tedy sluchového rozlišení, sluchové analýzy a syntézy, sluchové orientace a sluchové paměti. Dítě s dysortografií má narušené vnímání rytmu nebo schopnost reprodukce. V důsledku dysortografie má dítě s tímto oslabením i zhoršený jazykový cit.

Mezi typické projevy dysortografie řadíme:

- vynechávání písmen, slabik, slov či vět,
- přidávání písmen, slov, slabik,
- přesmykování slabik,
- vynechávání, přidávání nebo nesprávné umístění diakritických znamének,
- záměna zvukově podobných hlásek nebo slabik,
- nedodržování hranic slov v písmu,
- gramatické chyby.

PRAKTICKÁ ČÁST

6 KAZUISTIKA DÍTĚTE S DMD/BMD

Chlapec se narodil v roce 2002 do úplné rodiny. Jeho bratr (15) je zdravý, bez výskytu DMD/BMD. U bratra byla diagnostikována lehká forma dyslexie. Otec (46) je zdravý. Matka (43) je zdráva. U matky byla diagnostikována mutace genů, je přenašečka DMD/BMD (první a jediná mutace v rodě). Rodina žije za Prahou v rodinném domě.

6.1. Vývoj dítěte 0-12 měsíců

Chlapec se narodil přirozeným porodem v termínu. Porod byl hlavičkou a jednalo se o porod urychlený. Dítě mělo obtočený pupečník kolem krku a namodralou barvu pleti, nebyl křídšen a byl umístěn ihned po porodu na pozorování zdravotnickým personálem. Porodní váha 3 720 g a délka 49 cm, APGAR skóre 9-9-10. Sací reflex chlapce byl slabý.

Třetí den po porodu byla u dítěte zjištěna novorozenecká žloutenka. Žloutenka dosahovala významných hodnot, proto byla u chlapce zahájena fototerapie. Po ukončení doporučené délky fototerapie ikterus u dítěte přetrvával. Ošetřující lékařka doporučila kombinovat kojení s umělým kojeneckým mlékem. Tento postup znamenal ústup novorozenecké žloutenky u chlapce. Délka této terapie byla asi 14 dní.

Pod vlivem fototerapie a slabého sacího reflexu chlapec špatně přijímal kojení. Umělou stravu z kojenecké láhve přijímal bez vážných obtíží. Již během prvního měsíce života chlapec přijímal pouze umělou kojeneckou stravu. Byla pro něj natolik vydatná, že docházelo ke snížené četnosti krmení během noci.

Chlapec byl od narození velmi klidné dítě. Již v novorozeneckém období vyžadoval pravidelnost. S pravidelnou přesností pláčem oznamoval potřebu klidového režimu, tedy večerní koupel, krmení a noční spánek (např. návrat z procházky nejpozději do 16:00, koupání nejpozději do 18:00 a okamžité krmení. Nejpozději v 18:30 již spal). Nebylo nic, co by ho od této potřeby odradilo.

Neurologické obtíže

Od narození chlapec odmítal střídání poloh. Vyžadoval polohu pouze na levém boku. V opačném případě následoval neutichající pláč a nespavost. V důsledku tohoto chování měl levou stranu hlavy viditelně zploštělou. V prvních šesti měsících života byl viditelný sklon hlavy na levou stranu, případné pády těla byly také směrem vlevo.

Hrubá motorika:

Vývoj hrubé motoriky probíhal nestandardně. Přetočení ze zad na břicho proběhlo v normě. Ostatní vývojová stadia dítěte probíhala opožděně nebo problematicky. Vývojová fáze plazení proběhla pouze za pomoci horních končetin. Dolní končetiny chlapec bezvládně táhl po podložce. Dle fyzioterapeuta lze zpětně takto popsaný pohyb přisoudit později diagnostikovanému onemocnění DMD/BMD. Vývojová fáze sed a lezení po čtyřech nastoupila až po korekci fyzioterapeuta v 10. měsíci života. Fáze postavení následovala až ve 12. měsíci života dítěte. V ukončeném 12. měsíci života chlapec nebyl schopen chůze.

Příjem potravy:

Od narození chlapec odmítal mateřské mléko. Po přechodu na umělou kojeneckou stravu (během 1. měsíce života) příjem potravy odpovídal běžnému průměru co do množství i četnosti. Matka dítěti podávala od 4. měsíce života příkrmy dle doporučení lékaře. Chlapec všechny příkrmy odmítal, stejně tak i kombinace umělé kojenecké stravy a instantních dětských kaší. Vyžadoval pouze umělou kojeneckou stravu.

První příkrm chlapec přijmul v 10. měsíci života, jednalo se o mléčné příkrmy. Do 1 roku věku chlapec přijímal ostatní příkrmy jen velmi pomalu. Měkké či kašovitě příkrmy přijímal bez vážných obtíží. Pevnou stravu přijímal s obtížemi. Důvodem bylo velmi špatné rozmělnění stravy v dutině ústní a následné macerování potravy v oblasti horního patra (někdy hodinu nebo do doby zásahu druhé osoby). Velmi často docházelo k dávení se nebo vyvrácení již požitá potravy. Z tohoto důvodu matka příliš tuhou potravu z jídelníčku vyřadila (knedlíky, rýže) a nahradila ji vhodnějšími potravinami (těstoviny, brambory) nebo potravu částečně mixovala. Příjem tekutin byl v normě bez speciálních požadavků.

Řeč a jemná motorika:

Vývoj jemné motoriky probíhal v normě. Úchop hraček a předmětů odpovídal vývoji. Kojeneckou láhev chlapec držel samostatně od 4. měsíce. Vývoj řeči byl opožděn. První zvuky chlapec užíval dle běžného průměru batolat. Období tvoření prvních slov bylo opožděno. První slovo řekl v roce. Chlapec řeči rozuměl dobře, slova neopakoval. Sluch byl v normě.

Shrnutí vývoje na konci 12. měsíce

Na konci 12. měsíce chlapec řádně seděl, zvládl stát na dolních končetinách, nechodil. Jemná motorika a pohyb horních končetin byly v normě. Řeč byla na úrovni sedmého měsíce, rozuměl dobře, sluch v normě. Chlapec přijímal běžnou potravu, podávání umělé kojenecké stravy bylo ukončeno. Strava byla přizpůsobena obtížím s rozměňováním v dutině ústní a obtížím při jejím polykání. Chlapec byl zdravý s velmi častým výskytem zánětu v dutině nosní (od 4. měsíce věku). Příčina zánětů nebyla ani později zjištěna. Chlapec prodělal plané neštovice v 10. měsíci života. Pravidelná očkování proběhla dle očkovacího plánu.

Chlapec nastoupil k dopolednímu pobytu v jeslích. Adaptace na kolektiv dětí a zdravotního personálu proběhla bez komplikací. Byl velmi klidný a snaživý. Zdravotní stav v důsledku pobytu ve zdravotním zařízení (dětský kolektiv) se nezhoršil.

6.2. Vývoj dítěte 1. – 3. roku věku

Neurologické obtíže a hrubá motorika

Na přelomu 13. a 14. měsíce života záněty dutiny nosní přetrvávaly a chlapci narušovaly noční spánek. Pediatr doporučil odstranění nosních mandlí. Špatné výsledky předoperačního vyšetření poukázaly na svalové onemocnění. Podrobné vyšetření keratenkinázy potvrdilo svalovou dystrofii. Další testy DNA potvrdily Duchene-Beckerovu svalovou dystrofii. Z následných vyšetření DNA ostatních členů rodiny a prarodičů bylo potvrzeno, že chlapec geneticky podmíněné onemocnění převzal od své matky. Matka je první genetickou mutací DMD/BMD v rodině.

Vývoj chůze byl velmi pomalý. Hipoterapie od 13. do 16. měsíce věku účinná. Chlapec začal samostatně chodit v 16. měsíci věku. Chůze byla dlouho nejistá, pro delší přesuny nutný dětský kočárek. Chůzi do schodů zvládal bez dopomoci s přísunem levé dolní končetiny a přidržením se horních končetin zábradlí. Jízdu na tříkolce zvládl bez dopomoci v 36. měsíci života. Vstávání ze sedu nebo předklonu bez myopatického šplhu. Bez plen až ve 3. roce věku.

Na doporučení neurologa chlapec podstoupil ve 3. roce věku komplexní lázeňskou péči v Janských Lázních. Tělesné projevy nastupující progresivní formy DMD/BMD nebyly viditelné. V rámci lázeňské péče chlapce matka seznámena s pravidelným fyzioterapeutickým cvičením, hydroterapií a dechovým cvičením na podporu respirační kapacity plic.

Příjem potravy

Příjem potravy byl až do 2 let věku omezený vyloučením některých potravin s ohledem na obtíže při polykání. Potíže s rozmělněním potravy a následným polykáním přetrvávaly. Příjem potravy musel být vždy pod dozorem druhé osoby.

Vzhledem k primární diagnóze neurolog doporučil užívání potravinových doplňků a vitamínů (vitamín E, vitamín C, vitamín B, Koenzym Q10, Magne B6).

Řeč a jemná motorika

Opožděný vývoj řeči u chlapce přetrvával. Tvorba nových slov probíhala velmi pomalu. Vlivem oslabených sluchových perpcí bylo nutné u chlapce dbát na správné osvojení si nových slov. Pokud si chlapec slovo nesprávně osvojil, bylo velmi obtížné provést nápravu. Chlapec velmi často používal nesprávné tvary slov nebo si sám vytvářel slova nová, která neodpovídala českému jazyku (např. pekuč – kečup).

Ve 3. roce věku chlapec mluvil pouze ve slovech, věty nezvládal. Byl v péči logopeda. Z důvodu omezené komunikace častý projev vzteku nebo pláče (chtěl mluvit, ale slovo nevytvořil). Jemná motorika na dobré úrovni. Manipulace s předměty odpovídala běžnému průměru. Chlapec aktivně vyhledává společnost dětí i přes svůj opožděný vývoj řeči. Na podněty z okolí reaguje v normě.

Ve třech letech chlapec nastupuje do mateřské školy. Z důvodu opožděného vývoje řeči nastupuje do speciální mateřské školy. Změna kolektivu a postupné dozrávání pomáhaly ve zlepšení komunikačních schopností. Chlapec mluví v jednoduchých větách. Přetrvává užívání slov v nesprávných tvarech. Jednoduché říkanky nebo písňe neopakuje přesně, ale zaměňuje slovosled nebo celá slova. Grafomotorika neodpovídá věku.

6.3. Vývoj dítěte v předškolním období

Charakteristika dítěte

V době nástupu do předškolního zařízení je u chlapce viditelné opoždění psychomotorického vývoje. Rozsah tohoto opoždění nebyl diagnostikován v pedagogicko-psychologické poradně, rodiče si toto vyšetření nepřáli z důvodu špatné zkušenosti s klinickým psychologem ve věku 2 let. Psychomotorické opoždění bylo konzultováno se speciálními pedagogy v mateřské škole. Projevy primární diagnózy byly minimální. Jednalo se o slabší fyzický výkon při chůzi, rychlý nástup únavy, případně únavový syndrom při přetížení organismu. Zjevná byla i dyslalie v řeči.

Předškolní vzdělávání

Ve věku tří let chlapec nastupuje do speciální mateřské školy Horáčkova v Praze. Ve třídě 2 speciální pedagogičtí pracovníci a asistent pedagoga. S chlapcem pracuje školní logoped. Chlapec je žákem heterogenní třídy (žáci ve věku 3 – 7 let). Krátký pobyt v této skupině měl na dítě velmi dobrý vliv. Pozitivní vliv mateřské školky se projevil primárně v komunikaci s dětmi i pedagogy a dále ve zlepšení sebeobsluhy chlapce.

V mateřské škole se chlapec projevil jako hodný, přátelský a poslušný. S plněním zadaných úkolů neměl problémy. Individuální přístup byl nutný v případě ulpívání na oblíbené činnosti. V takové situaci velmi dobře reagoval na užití pohádkového příběhu k dané činnosti (např. v případě potřeby úklidu „hračky jdou spát“, přesun mezi třídami „půjdeme se podívat, zda se ve vedlejší třídě nevyměnily hračky“ apod.).

Neurologické obtíže

Tělesné projevy primární diagnózy nejsou viditelné (držení těla, charakteristika chůze apod.). Výsledky klinických testů vykazují stoupající hodnoty (keratenkinázi). Při chůzi dochází k drobným klopýtnutím, nastupuje bolest dolních končetin při delší chůzi. Délka samostatné chůze bez odpočinku se zkracuje, ujde asi 500 m. Sebeobsluhu odpovídající věku zvládá bez dopomoci. Dopomoc nutná s oblékáním (zipy, knoflíky, patenty, tkaničky, přezky, punčocháče, nohavice).

Medikace

Medikace odpovídá doporučení neurologa – užívání potravinových doplňků a vitamínů (vitamín E, vitamín C, vitamín B, Koenzym Q10, Magne B6, Encefabol).

Fyzioterapie

Dítě bylo sledováno na Rehabilitační klinice v nemocnici v Motole v Praze. V tomto zařízení matka spolupracovala jedenkrát měsíčně s fyzioterapeutkou. Matka denně s chlapcem cvičí dle doporučení fyzioterapeuta. Jedná se o kondiční cvičení, cviky na rovnováhu, protahovací cviky v oblasti chodidel, achilovek a podkolenních vazů. Fyzioterapie je také zaměřena na dechová cvičení se zaměřením na vitální kapacitu plic.

Rehabilitace je dále doplněna pravidelným plaveckým výcvikem s lektorem. Matka chlapce doprovází na lázeňský léčebný pobyt do Janských Lázní. Pobyt trval 4-5 týdnů.

Příjem potravy

Příjem potravy v normě. Potíže s polykáním stravy se objevují jen zřídka. Dohled při jídle se doporučuje.

Opožděný psychomotorický vývoj

Opožděný psychomotorický vývoj je viditelný ve verbálním projevu, v grafomotorice, nepozornosti při cílených činnostech, nesamostatnosti.

Verbální projev

Dyslálie postupně odstraněna (l, č, š, ž), přetrvávala pouze nesprávná tvorba hlásek (r, ř). Reprodukce krátké dětské říkanky, písničky nebo příběhu s obtížemi. Pokud požadované reprodukoval, pak svými slovy nikdy přesně. Vyprávěnému nebo přečtenému velmi dobře rozuměl.

Grafomotorika

Špatné držení psacího nástroje, náprava velmi pomalá. Psaní a kreslení bez přítlaku a bez opory horní končetiny o podložku. Grafický projev byl opožděný. Kresba v 5 letech věku odpovídala 3. roku věku.

Nepozornost a nesamostatnost

Soustředění na zadaný jednoduchý úkol bylo velmi malé. Byl nutný dohled pedagoga nebo asistenta pedagoga. Při řízené činnosti byl nutný dohled pedagoga, osobní spolupráce s asistentem pedagoga nebyla nutná.

6.4. Zázpis do 1. třídy speciální základní školy

Ve věku 5(5) let chlapec absolvoval zápis do první třídy Jedličkova ústavu a škol v Praze. Rodiče dítěte neuvažovali o zápisu do jiné základní školy. Primární diagnóza způsobuje postupné ochabnutí dolních končetin a postupně i horních končetin. Rodiče věděli, že v průběhu prvního stupně základní školy bude chlapec závislý na invalidním vozíku. Nechtěli chlapci po psychické stránce ubližovat, raději volili speciální základní školu od prvního ročníku.

V souvislosti se zápisem do prvního ročníku ZŠ byl chlapec vyšetřen psychologem a speciálním pedagogem. Vyšetření potvrdilo předpoklad rodičů a pedagogů předškolního zařízení, že se jedná o opožděný psychomotorický vývoj.

Na základě odborného posudku chlapec začal pracovat na nápravě opožděného vývoje. Pravidelná péče speciálního pedagoga a následná cílená práce doma s matkou byla velmi účinná. Speciální pedagog doporučil práci s testy HYPO.

Intenzivní spolupráce s odborným pedagogem po dobu následujících 4 měsíců byla pro dítě velmi přínosná. Grafomotorický projev dítěte se zlepšil, ve věku 5(9) let odpovídal věku 4 let.

6.5. Vývoj dítěte v období školního vzdělávání

6.5.1. Nástup do první třídy speciální základní školy

Na základě přání rodičů dítěte a doporučení lékařů, psychologů a speciálních pedagogů nastoupil chlapec ve školním roce 2008/2009 do první třídy Jedličkova ústavu a škol.

Ve třídě, do které chlapec nastoupil, bylo celkem 6 dětí, jeden pedagog a jeden asistent pedagoga. V rámci běžné výuky byly zařazeny i speciální předměty: fyzioterapie, vodoléčba, logopedická péče, dílny (textilní, keramická, košíkářská a dřevařská). Do komplexní péče patří i školní klub.

Po skončení výuky chlapec navštěvoval školní klub. Náplň klubu byla pro chlapce důležitá.

Charakteristika dítěte

Chlapec byl velmi komunikativní. Pro jeho dobrosrdečnou a usměvavou povahu byl mezi spolužáky, pedagogy a vychovateli velmi oblíbený. Přechod z předškolního vzdělávání do základní školy chlapec zvládl velmi dobře a bez obtíží. Do kolektivu se zařadil velmi přirozeně. Na jinou organizaci výuky reagoval v normě bez psychických obtíží nebo jiných obtíží.

Návštěva školního klubu byla pro něj osobně velmi důležitá a potřebná. V tomto zařízení se cítil velmi dobře a nikdy nechtěl klub opustit. Odchod z klubu nesel velmi špatně, velmi často se objevoval pláč nebo vztek. Součástí klubu bylo organizování různých mimoklubových akcí, ty chlapce vždy velmi zajímaly.

Zdravotní stav

Při nástupu do školy byl zdravotní stav dítěte uspokojivý. Viditelné projevy primární diagnózy DMD/BMD byly již patrné. Jednalo se hlavně o držení těla

(lordóza), potřebu častějšího odpočinku při chůzi. Velmi často se u dítěte objevovala bolest svalů dolních končetin. Na delší přesuny chlapec používal kočárek. Sebeobsluha odpovídala věku. Únava organismu se projevovala v průběhu celého dne. K získání nových sil stačil krátký odpočinek nebo potřeba vyrovnat se ostatním dětem ve třídě. Ve výjimečných případech se přetížení organismu projevilo únavovým kolapsem (zvýšená dechová a tepová frekvence a okamžitá potřeba spánku).

Medikace

Užívání potravinových doplňků a vitamínů (vitamín E, vitamín C, vitamín B, Koenzym Q10, Magne B6, Encefabol).

Příjem potravy

V průběhu prvního ročníku obtíže spojené s příjmem potravy odezněly. K drobným vdechnutím potravy docházelo, nejednalo se však o žádné znepokojující situace.

Školní dovednosti

Verbální dovednosti

Slovní zásoba byla široká, všeobecný přehled byl na velmi dobré úrovni. Verbální projev byl ovlivněn oslabením sluchových percepcí dítěte.

Grafomotorika

Grafomotorika byla oslabena. Bylo to hlavně způsobeno nesprávným držením tužky a nedostatečným uvolněním ruky. Psací písmo bylo pro chlapce náročnější než tiskací. Jednotlivé tvary psacího písma si chlapec pomaleji osvojoval. Z grafického hlediska byla kvalita psaného projevu na nižší úrovni. Psaní samotné chlapce již od počátku velmi vysilovalo.

Soustředění

Na školní práci i její přípravu se chlapec hůře soustředil. Byl nutný dohled pedagoga nebo asistenta. Udržení pozornosti při zadané práci mělo velmi kolísavý charakter. Návrat k požadované činnosti probíhal s obtížemi.

Plnění školních povinností a domácí příprava

Přestože byl chlapec velmi šikovný a bystrý, nerad se připravoval do školy. Tato situace byla zapříčiněna pomalejším tempem osvojování si základních dovedností čtení, psaní a počítání. V předmětech prvouka a dílny (textilní, košíkářské, dřevo, keramika) vykazoval velmi dobré výsledky. V prvouce byly jeho znalosti na vyšší úrovni než u zbytku třídy.

Při domácí přípravě chlapci velmi kolísala pozornost a rychle nastoupila únava. Vzhledem k jeho povahovým vlastnostem a nechuti pracovat pro školu byla domácí příprava na výuku pro rodiče velmi náročná. Doporučované přestávky během chlapcovy přípravy musely být zcela zrušeny. Tento běžně doporučený postup byl nevyhovující, dítě se po přestávce odmítalo vrátit k práci. Z tohoto důvodu rodiče zavedli jiný způsob relaxace. Jakmile se u chlapce objevily známky únavy nebo nesoustředění, bylo mu podáno pití nebo kousek ovoce. Tento nenápadný způsob přestávek byl vyhovující.

Shrnutí období nástupu do první třídy

První ročník chlapec ukončil bez individuálního plánu vzdělávání. Znalosti a dovednosti v českém jazyce a v matematice byly na nižší úrovni. Všeobecné znalosti byly naopak na vyšší úrovni.

Zdravotní stav se v tomto období pomalu zhoršoval. Základní projevy primární diagnózy chlapce se objevovaly velmi často. Samostatná mobilita a sebeobsluha nebyly vážně dotčeny.

6.5.2. Období 2. a 3. ročníku základní školy

Charakteristika dítěte

Chlapec byl v tomto období veselý a kamarádský. Přirozeně přijímal oslabení síly v dolních končetinách.

Zdravotní stav

V průběhu druhého a třetího ročníku byly projevy primární diagnózy DMD/BMD jasně patrné. Jednalo se hlavně o držení těla (lordóza), potřeba odpočinku při chůzi a dalších manuálních aktivitách je zvýšená. Vztyk ze sedu byl přes stranu. Vztyk z předklonu byl pomocí tzv. myopatického šplhu. U dítěte bolest svalů dolních končetin nastupuje častěji. Stejně častěji nastupuje i únava. Ve škole se únava projevuje především častou změnou nálad. Na ty musí pedagogové i vychovatelé reagovat změnou jejich chování a komunikace. Na přesuny mezi školami nebo procházky mimo budovy je u chlapce nutný kočárek. Sebeobsluha odpovídala věku, bylo viditelné zpomalení tempa všech činností. K získání nových sil stačil krátký odpočinek nebo potřeba vyrovnat se ostatním dětem ve třídě. Ve výjimečných případech se přetížení organismu projevilo únavovým kolapsem (zvýšená dechová a tepová frekvence a okamžitá potřeba spánku).

Lékaři rodičům chlapce doporučovali zajištění mechanického invalidního vozíku. Tento návrh rodiče zamítli. Hrozil rychlejší nástup ztráty chůze v případě častějšího užívání invalidního vozíku. Chlapec na přesuny používal i nadále kočárek.

Chlapec pravidelně jednou ročně podstoupil léčebnou lázeňskou péči v Janských Lázních. Tato péče mu pomáhala k udržení fyzické a psychické kondice.

Medikace

Užívání potravinových doplňků a vitamínů (vitamín E, vitamín C, vitamín B, Koenzym Q10, Magne B6).

Školní dovednosti

Grafomotorika

V průběhu druhého ročníku chlapec ještě stále sám psal. Přednostně používal velké hůlkové písmo. Psací písmo bylo pro něj více náročné, užíval jej jen v písance. V průběhu třetího ročníku psal s dopomocí druhé osoby. Část psal on sám, část asistent ve škole nebo rodiče doma.

Omezení psaného projevu mělo vliv na zvládnutí gramatických jevů v českém jazyce.

Soustředění

Pokud chlapec nebyl unavený, bylo jeho soustředění na zadaný úkol v normě. Pokud nastupovala únava nebo pocit neúspěchu během výuky, bylo soustředění se na zadanou práci oslabeno.

Plnění školních povinností a domácí příprava

Domácí příprava na výuku byla v období druhého a třetího ročníku velmi náročná, hlavně pro členy jeho rodiny. Pociť neúspěchu si přinesl ze školy, z tohoto důvodu nechtěl na domácí přípravě pracovat. Pociť neúspěšnosti byl umocněn zjištěnými specifickými poruchami učení. Jednalo se hlavně o dysortografii a dyslexii včetně oslabení sluchových perceptorů.

Druhý ročník ukončil s velkým opožděním v hlavních předmětech. V českém jazyce časové opoždění ve výuce bylo v rozsahu 5 měsíců proti ŠVP, v matematice až 6 měsíců proti ŠVP.

Na začátku třetího ročníku bylo na základě požadavků rodičů provedeno psychologické vyšetření. Na základě vyšetření psychologem a speciálním pedagogem byla stanovena diagnóza: dysortografie a dyslexie. V českém jazyce a v matematice byl chlapec vyučován na základě individuálního vzdělávacího plánu. Později byl individuální vzdělávací plán rozšířen i na anglický jazyk.

Kombinací intenzivní domácí přípravy s rodiči, individuálních hodin se speciálním pedagogem a prací podle individuálního vzdělávacího plánu ve vyučování se nedostatky v hlavních vyučovacích předmětech zlepšily.

Na konci třetího ročníku bylo opoždění v českém jazyce odstraněno a chlapec pracoval plně se svojí třídou. Učivo matematiky bylo ještě stále rozloženo a výuka byla zaměřena na nejdůležitější aspekty matematiky.

Shrnutí

Na konci třetího ročníku byly projevy primární diagnózy viditelné, sekundární projevy onemocnění velmi často narušovaly jeho pohodlí, školní práci i chování k okolí.

Třetí ročník chlapec ukončil s individuálním vzdělávacím plánem v českém jazyce, matematice a anglickém jazyce. Ve výuce byly dále zohledňovány chlapcovy individuální potřeby dopomocí asistenta pedagoga a osobní asistence.

6.5.3. Období 4. a 5. ročníku základní školy

Charakteristika dítěte

Na začátku čtvrtého ročníku byl viditelný postup nemoci. Chlapec byl stále veselým, komunikativním a vyhledával společnost svých kamarádů. Nástup progresu nemoci byl zjevný nejen u dolních končetin, ale i lehce u horních končetin. V průběhu čtvrtého ročníku z důvodu školního výletu do Řecka začal chlapec střídavě používat kočárek a invalidní vozík.

Ve školních dovednostech bylo viditelné dozrání. Chlapec se více těšil do školy a i jeho domácí příprava byla na odpovídající úrovni. Stejně tak byl viditelný posun i ve školní práci.

Z mimoškolních aktivit vyhledával hlavně vodní aktivity. Nadnášení vodou chlapci ulehčovalo pohyb a umožnilo mu odsunout tělesná oslabení mimo realitu. Z dalších aktivit vyhledával návštěvu kina, sledování filmů se sci-fi tematikou (Star Trek, Hvězdná brána, Star Wars) a vzdělávací pořady s přírodopisnou a kosmickou tematikou.

Zdravotní stav

Na začátku čtvrtého ročníku byl zdravotní stav uspokojivý s ohledem na primární diagnózu. Schopnost samostatné chůze odpovídala vzdálenosti cca 50 – 100 m bez odpočinku. Byly nutné častější přestávky. Chlapec vyhledával cíleně známé prostředí, v němž měl naučenou cestu, a díky známému prostředí plánoval odpočinek tak, že neznámý pozorovatel tyto přestávky nezaznamenal. Zkrácení Achillových šlach bylo

viditelné na levé dolní končetině, pravá byla v normě. Toto zkrácení chlapce neomezovalo v chůzi.

Vertikalizace ze sedu nebo lehu byla možná pouze pomocí myopatického šplhu. V případě příliš měkkého sedáku, např. vertikalizace ze sedu probíhala s velkými obtížemi, někdy byla nutná lehká dopomoc.

Otáčení v lehu zvládal bez dopomoci. Bylo zjevné, že břišní svaly jsou již oslabené a otáčení bylo pro chlapce namáhavé. Dopomoc při nočním otáčení na lůžku nebyla nutná. Bylo nutné dbát na lehčí lůžkoviny, aby chlapce v noci příliš netížily a nebránily v pohybu. Lezení po čtyřech byl ještě schopen, ale jen na velmi krátkou vzdálenost a ve velmi pomalém tempu.

Změna byla patrná i u horních končetin. Bylo nutné u chlapce hlídat váhu břemen, která zdvihal. Bez dopomoci zvládl sám otevřít láhev s pitím (použití otvíráku na PET lahve), nezvládl zdvihnout naplněnou PET láhev o objemu 1,5 l (láhev o objemu 0,7 l zvládl bez dopomoci). Sebeobsahu při jídle zvládal bez dopomoci, vyhledával přístroje a nádobí vyrobené z plastu nebo odlehčených kovových materiálů.

V průběhu čtvrtého ročníku chlapec střídavě používal kočárek a mechanický invalidní vozík. V důsledku toho byla patrná změna v kvalitě chůze. Chlapec přirozeně vyhledával invalidní vozík, a tím se velmi oslabovala schopnost chůze. Na začátku pátého ročníku byl chlapec zcela upoután na vozík se zbytky chůze. Tyto zbytky chůze mu umožňovaly přesuny na velmi krátkou vzdálenost cca 2-3 kroky, schopnost stání při konání osobní hygieny. V pololetí pátého ročníku chlapec ztratil i tyto zbytky chůze včetně samostatného stoje bez opory.

Tuto vážnou změnu zdravotního stavu chlapec zvládl velmi dobře. V jeho chování nebyla viditelná psychická zátěž. Přirozeně tuto změnu ve svém životě přijal tímto způsobem: „...když jsem ještě chodil...“ nebo „...to jsem ještě chodil...“ K bezproblémovému přijetí tak vážného zhoršení zdravotního stavu jistě pomohl dřívější vhodný výběr základní školy rodiči chlapce. V důsledku správné volby školy nemusel chlapec měnit školu, kamarády, pedagogy a vychovatele. Tato skutečnost měla kladný vliv na přijetí zhoršeného zdravotního stavu.

Medikace

Užívání potravinových doplňků a vitamínů (vitamín E, vitamín C, vitamín B, Koenzym Q10, Magne B6). Na začátku čtvrtého ročníku byl lékařem předepsán kortikoid Prednison. Tento lék má vliv na prodloužení chůze až o dva roky.

Jedním z vedlejších účinků tohoto léku je těžce kontrolovatelný nárůst váhy v důsledku zvýšeného zadržení vody v těle a zvýšené potřeby příjmu potravy. Přestože se chlapec za pomoci rodiny i školy velmi snažil, nárůstu tělesné hmotnosti nezabránil (cca 10 kg). Nárůst hmotnosti chlapce kupodivu trápil více než ztráta chůze.

Školní dovednosti

Grafomotorika

V průběhu čtvrtého a pátého ročníku chlapec psal velmi málo. Grafická stránka písma byla horší kvality, používal pouze hůlkové písmo. Písemný projev zvládl v rozsahu několika slov. Celé věty byly pro dítě velmi vysilující. Ve škole využíval pomoci asistenta pedagoga a doma pomoci matky.

Soustředění a únava

Soustředění bylo v normě. Se zhoršením zdravotního stavu se často objevovala únava. Ve škole byla únava kompenzována polohováním ve třídě, dopomocí spolužáků při cílené činnosti, dopomocí asistenta pedagoga nebo úpravou zadané práce.

Domácí příprava se přizpůsobovala momentálnímu zdravotnímu a psychickému stavu dítěte.

Plnění školních povinností a domácí příprava

Na začátku čtvrtého ročníku měl chlapec stále individuální vzdělávací plán ve třech předmětech: český jazyk, anglický jazyk a matematika.

V českém a anglickém jazyce pracoval společně se svými spolužáky a byl zohledňován jeho aktuální zdravotní a psychický stav. Práce v českém jazyce byla

ovlivněna dysortografií. V důsledku dyslexie chlapec nechtěl číst knihy, dával přednost poslechu četby druhé osoby.

V matematice pracoval individuálně podle jiné učebnice než zbytek třídy. Jednou týdně pracoval individuálně se speciálním pedagogem. Tento postup v matematice pomohl k dosažení stejných znalostí jako u zbytku třídy. Na konci pátého ročníku chlapcovy znalosti v matematice odpovídaly požadavkům školního vzdělávacího plánu.

Domácí příprava nyní pro chlapce nepředstavovala tak velkou zátěž. Díky odborné péči speciálního pedagoga, školního psychologa a rodičů byla chlapcova oslabení kompenzována a chlapec již neměl pocit neúspěchu. Tato skutečnost se kladně projevila na chlapcově postoji ke škole.

Shrnutí

V průběhu čtvrtého a pátého ročníku došlo u chlapce k velkým změnám. Ve školní práci došlo k velkému posunu. V českém jazyce, anglickém jazyce a v matematice chlapec dohnal skluz proti školnímu vzdělávacímu plánu.

Po zdravotní stránce došlo ke zhoršení zdravotního stavu, respektive ke ztrátě mobility dolních končetin a oslabení horních končetin. Od pátého ročníku je chlapec odkázán pouze na mechanický invalidní vozík a v mnoha aspektech odkázán na pomoc druhé osoby.

6.5.4. Přejchod na druhý stupeň speciální základní školy

Charakteristika dítěte

Přejchod na druhý stupeň základní školy nebyl pro chlapce žádnou zátěží. Paní učitelka byla velmi chápavá a mezi žáky oblíbená.

Chlapec se doposud se svým postižením vyrovnal relativně dobře. V průběhu šestého a hlavně sedmého ročníku se často objevuje smutek i vztek nad prohlubující se tělesnou nemohoucností a v jistém ohledu i na zvyšující se závislost na druhé osobě. Velmi často se zlobí na vědecké pracovníky, kteří pracují na objevení léku na jeho nemoc. Ve smutku nad svou nemocí je obviňuje, že nepracují dostatečně rychle.

V tomto období si často klade otázky, co bude dál, jaké si vybere budoucí povolání, zajímá se, zda bude někdy řídit automobil sám apod. V důsledku těchto otázek je chlapec často náladový a smutný. Doposud chlapec svoji nemoc zvládal velmi dobře, s nastupující pubertou a zhoršujícím se zdravotním stavem se objevují negativní reakce.

Chlapec nerad opouští svůj domov nebo školní prostředí. Tuto potřebu obhájí tím, že mu vadí, že se ostatní lidé na něj dívají. Pohledy dětí mu nevadí, ale pohledy dospělých lidí ho velmi obtěžují a způsobují mu smutek na duši. Pokud se druhým osobám podaří chlapce dostat mimo jeho domov nebo školu, akci si obvykle velmi dobře užije a dlouho na ni vzpomíná. Jen je důležité překonat počáteční nechuť opustit známé prostředí.

Chlapec v pololetí šestého ročníku získal elektrický invalidní vozík. Pro chlapce to byl velmi důležitý moment. Elektrickým invalidním vozíkem získal ztracenou samostatnost, nebyl již odkázaný na odvoz druhou osobou.

V důsledku těchto rychle se měnících nálad je péče o chlapce pro všechny zúčastněné poněkud náročnější. Tomu odpovídají i jeho volnočasové aktivity. Nejraději se dívá na filmy v televizi, hraje hry na počítači nebo mobilním telefonu. V televizi nejraději sleduje přírodovědné a technické pořady. Pokud mu to síla v ruce dovolí, staví si s Lego kostkami. Ze sportovních aktivit stále přetrvává zájem o plavání. Tomuto zájmu se přizpůsobují i vychovatelé ve školním klubu. Jednou za týden berou chlapce na plavání do školního bazénu. Tato aktivita je sice vysilující, ale je velmi potřebná pro zdravý vývoj chlapce. K dalším klubovým aktivitám, které chlapec s potěšením vyhledává, je kroužek vaření. Zde, pod vedením vychovatelů, zažívá pocit důležitosti a schopnosti samostatné práce.

Zdravotní stav dítěte

Při nástupu na druhý stupeň je chlapec odkázaný na mechanický invalidní vozík. Pohyb na mechanickém invalidním vozíku byl pro chlapce velmi náročný. Horní končetiny vykazují v tomto období ztrátu síly a chlapec se na něm nemohl pohybovat. Pro jeho větší pohodlí a samoobsluhu získal od zdravotní pojišťovny elektrický invalidní vozík.

Dolní končetiny již nedovolují jakýkoliv pohyb. Posunutí nohou na vozíku chlapec také nezvládá bez dopomoci. Noční otáčení v posteli je možné pouze za pomoci druhé osoby. Rodiče chlapce chodí otáčet asi 3-4krát za noc a přikrývka musela být nahrazena lehčím typem přikrývky. V důsledku nepoužívání dolních končetin dochází k deformaci chodidel. Jsou zkráceny Achillovy šlachy a podkolenní šlachy. Aby tyto deformace nepokračovaly a bylo možné chlapci nazout boty, používá plastové ortézy na dolní část dolních končetin.

Osobní hygienu a oblékání již nezvládá, je nutná neustálá dopomoc druhé osoby. Dopomoc v plném rozsahu je nutná i u příjmu potravy. Chlapec používá pouze plastové nádoby a příbory. Příjem tekutin zvládá pouze brčkem nebo z malé lahvičky s pítkem. Dítě nezvládá tak jednoduché úkony jako je poškrábání se na obličeji nebo ve vlasech, zdvihnutí horních končetin do úrovně obličeje chlapec již nezvládá. Ruce zvládá posouvat pouze po podložce, zvládá tedy práci s tužkou, ale psaní jen v rozsahu cca 4-5 slov.

Medikace

Na začátku šestého ročníku je chlapec bez medikace. Byly doporučeny běžné dávky Vigantolu (vitamin D).

Školní dovednosti a domácí příprava

Na druhém stupni základní školy si chlapec vede velmi dobře. S velkou radostí přijal nové předměty (přírodopis, fyzika, dějepis i zeměpis). V nich může prokázat svůj zájem o přírodovědné obory.

V českém jazyce chlapci nejvíce vadí, že musí číst knihy, které jsou součástí čtenářské gramotnosti. Přestože si smí vybrat sám, které knihy bude číst, tuto část výuky velmi usilovně odmítá.

Domácí příprava na druhém stupni zaznamenala velké změny. Během týdne je méně domácích úkolů než přes víkend. Tento způsob chlapci velmi vyhovuje. Nemá pocit tak velkého tlaku, přestože s plněním úkolů nejsou žádné obtíže. Chlapec si musí správně

rozložit přípravu vzhledem k časté únavě. Také je nutné pracovat s jeho častou změnou nálad.

Shrnutí

Při vstupu na druhý stupeň byla chlapcova primární diagnóza DMD/BMD v pokročilém stádiu, tzn. dolní končetiny bez samostatné hybnosti. Z tohoto důvodu byl chlapec odkázán na invalidní vozík. Horní končetiny měly omezenou hybnost v rozsahu zdvihu směrem vzhůru. Chlapec byl při vstupu na druhý stupeň zcela závislý na dopomoci druhé osoby.

V tomto období dochází u chlapce k uvědomění si závažnosti své nemoci a potřeby dopomoci druhé osoby. Často si klade otázky, jak bude nemoc postupovat, jak se bude jeho budoucnost vyvíjet i s ohledem na budoucí povolání a podobně. Objevuje se pláč nad jeho nemohoucností a nad tím, že je na světě zbytečný. Rodiče chlapci trpělivě vysvětlují, že jeho úděl je ukázat druhým lidem, že i s vážným onemocněním se dá žít a zapojit se do společnosti. Rodiče vždy chlapci zdůrazní, že jenom díky němu a péči o jeho potřeby se jeho matka věnuje učitelství a péči o děti se speciálními potřebami. V současné době toto chlapci pomáhá brát nemoc s ulehčením. Z psychologického hlediska nebyl rodiči seznámen s prognózou jeho nemoci. Rodiče chlapci objasnili, že s ohledem na jeho nemoc bude jistě žít kratší dobu než jeho bratr. O dalších aspektech progresu nemoci s chlapcem nehovořili. Podle dostupných informací se dá předpokládat, že chlapec další detaily k jeho nemoci nezjišťoval.

Ve školní práci se chlapec vyrovnal se svými oslabeními. Vzhledem k jeho domácí přípravě, individuálnímu vzdělávacímu plánu a péči odborníků ve škole zvládá chlapec výuku dle školního vzdělávacího plánu.

7 RODINA DÍTŠTE S DMD/BMD

7.1. Charakteristika rodiny

Úzká rodina

Chlapec vyrůstá v úplné rodině. Otec (46), matka (43), bratr (15). Rodina žije v rodinném domě (upravený pro potřeby nemocného dítěte) 20 km od Prahy.

Širší rodina

Rodina z otcovy strany žije v Praze (babička, sestra, švagr, 2 synovci). Babička žije v pátém patře činžovního domu bez výtahu. Rodina sestry z otcovy strany žije v druhém patře činžovního domu bez výtahu. Rodina z matčiny strany žije u Slavkova u Brna (babička, sestra, švagr, 2 synovci). Babička žije v bariérovém rodinném domě. Rodina sestry z matčiny strany žije v bezbariérovém rodinném domě.

Vztahy v rodině

Vztahy v úzké rodině jsou harmonické, přátelské a chápavé. Oba rodiče přijali genetické onemocnění svého syna jako skutečnost, která se stala, a od začátku v tomto duchu vychovávají oba své syny. V péči o své syny se snaží nezanedbávat i svého staršího syna. Uvědomují si, že starší syn má své specifické potřeby a není jeho vinou, že mladší dítě jeho rodičů je nevléčitelně nemocné. Rodiče se svými syny jednájí vždy na rovinu, jednájí s nimi jako s jedinci, jejichž názor je zajímavý a je pro ně důležitý. Vedou je k zodpovědnosti za svůj vlastní život bez ohledu na jeho kvalitu. Na základě aktuálního vývoje a chování obou synů lze říci, že jejich výchova a láskyplná péče byla péče dobrá.

Bratrův vztah k nemocnému chlapci je pěkný. Přestože jde o pěkný vztah dvou sourozenců, má nyní bratr pocit, že nemá bratra parťáka. Je to způsobeno několika skutečnostmi. Jednak jsou ve velmi citlivém období, které sourozenci prožívají. Oba chlapci jsou v pubertě, tedy ve věku 15 a 12 let. To je velmi citlivé období i mezi zdravými sourozenci, kdy každý má zcela odlišné zájmy. Další důležitou skutečností je, že nemocný chlapec nemůže vykonávat stejné aktivity jako jeho starší bratr. Všechny

aktivity dospívajících chlapců nejsou pro dítě se svalovým postižením možné (jízda na kole, jízda na motorce, vodní tobogány apod.). Bratr se za viditelné postižení sourozence vůbec nestydí, nemá problém o tom s kamarády hovořit. Je si vědom toho, že tato nechtěná životní zkušenost má jistě kladný vliv na jeho životní postoje, mentální rozvoj a vnímání sociálních vztahů ve společnosti. Je si vědom i toho, že díky bratrově nemoci potkal velké množství zajímavých lidí a lidských vlastností nebo postojů, které jeho vrstevníci obvykle nepotkávají. Přiznává, že by se těchto zkušeností rád vzdal ve prospěch zdraví jeho mladšího sourozence.

Vztahy v širším rodinném kruhu byly plně funkční do chlapcových 5 let. V té době došlo k názorovému nedorozumění s babičkou z otcovy strany. Od té doby babička s rodinou chlapce nekomunikuje a svého nemocného vnuka neviděla a ani jinak zájem neprojevila (chlapcova bratra několikrát viděla, ale na jeho zdraví se neptala).

Rodiče předpokládají, že nezájem je reakcí na zhoršující se zdravotní stav chlapce. Chlapce nezájem z babiččiny strany velmi trápí. V mladším věku se často ptal, proč ho babička nemá ráda. Rodiče chlapci vždy vysvětlili, že ho babička má ráda, že nezájem z její strany je způsoben nepochopením se dospělých lidí. V současné době se na babičku z otcovy strany neptá.

Rodina otcovy sestry se o chlapce vždy zajímala. Jeho nemoc brala přirozeně, chlapci se věnovala. Před 4 roky vztahy poněkud ochladly. Rodiče se domnívají, že situace je způsobena nárůstem pracovních povinností ze strany této části rodiny. Tento stav je dále ovlivněn bariérovým bydlením rodiny. K setkání může tedy dojít jen v rodinném domě chlapce. Což může být časově náročné pro rodinu tety a strýce. Jejich děti se s rodinou nemocného chlapce často setkávají. Vztahy mezi bratranci jsou velmi přátelské a chápavé. Bratranci chlapcovu nemoc berou jako přirozenou záležitost. S existencí nemoci byli seznámeni v útlém věku.

Rodina matčiny sestry se o chlapce vždy zajímala. Rodiny se pravidelně navštěvovaly. Ve věku chlapcových 6 let došlo k několika nešťastným událostem v rodině, které zapříčinily ochlazení vztahů. V tomto období zemřel chlapcův dědeček, v důsledku dědických záležitostí se rodina nepochopila. Ve stejném čase se zhoršoval chlapcův zdravotní stav a rodiče omezili návštěvy v rodině. Babička do chlapcovy

rodiny jezdila velmi málo. Teta s rodinou nejezdila vůbec. Přirozeně se tak vztahy mezi rodinami velmi oslabily.

V současné době babička přijede vždy, je-li potřeba pomoci s hlídáním chlapce v důsledku viróz nebo podobných onemocnění. Babička zvládá pouze dohled a zajištění základních hygienických a stravovacích potřeb. Fyzickou manipulaci s chlapcem již nezvládá. Je však jediná příbuzná, která může rodičům chlapce pomoci. Jinak se o veškerou péči o chlapce s tělesným postižením starají výhradně sami.

Rodina a okolí

Chlapcova rodina má hodně přátel, kteří je často navštěvují. Všichni chlapcovu nemoc přijímají přirozeně a zájem o něj je také velmi přirozený. Většina rodinných známých jsou rodiče dětí s dětskou mozkovou obrnou. Chlapcova nemoc tedy není zátěží na přátelských vztazích.

Kolegové rodičů jsou také velmi chápaví a chlapcovu nemoc berou velmi přirozeně. O chlapce jeví velký zájem a vždy se mu snaží udělat radost nebo ho jinak povzbudit.

7.2. Pozitivní zkušenosti s péčí o dítě s DMD/BMD

Rodiče dítěte uvádí, že i přes nechtěné postižení jejich syna lze najít i pozitiva. Díky péči o dítě se potkali i s jinými lidmi s postižením a lidmi, kteří pečují o jedince s postižením. Potkali spoustu lidí, kteří je pozitivně ovlivnili, přestože museli pracovat se svým vlastním oslabením. Osudy takových lidí jim pomáhaly překonat svůj vlastní smutek nad osudem jejich syna.

Postižení v rodině jim umožnilo zažít situace, které by je jinak minuly. Matka měla možnost pracovat pro Nadaci Jedličkova ústavu. Pravidelné setkávání s přáteli s postižením v léčebně v Janských lázních pomohlo matce při změně zaměstnání (pozici účetní vyměnila za pozici asistenta pedagoga a později speciálního pedagoga). Otec mohl využít své technické vzdělání a technicky vylepšit kompenzační pomůcky včetně invalidního vozíku.

V neposlední řadě postižení chlapce mělo velký vliv na vztahy v rodině. Úzká rodina chlapce se velmi sblížila.

7.3. Negativní zkušenosti z péče o dítě DMD/BMD

Velkou negativní zkušeností je genetické onemocnění tak malého dítěte. Je pro rodiče vždy velmi náročné sledovat, jak dítě ztrácí všechny schopnosti a dovednosti, které již získalo. Po psychické stránce je velmi náročné vstřebat všechny tyto tělesné ztráty a přitom zůstat veselým a povzbuzujícím rodičem.

Další velmi náročnou zkušeností je myslet při náročné péči na vyrovnaný vývoj staršího zdravého syna.

7.4. Péče rodiny v prvním roce života

V prvním roce chlapcova života nikdo netušil, jak závažné onemocnění od své matky chlapec získal.

Péče o dítě probíhala standardně. Lehké komplikace ve zdravotním stavu dítěte (odmítání mateřského mléka, padání hlavičky nebo těla na levou stranu při pohybu, pozdní a nesprávné lezení, pozdní sezení, pozdní vertikalizace, pozdní verbální projev) byly i lékaři připisovány komplikacím při a po porodu (obtočený pupečník kolem krku, novorozenecká žloutenka).

7.5. Péče rodiny v předškolním období

Na základě častých respiračních onemocnění byla chlapci ve 14. měsíci věku provedena adenotomie (odstranění nosní mandle). V rámci předoperačních vyšetření byla chlapci zjištěna a potvrzena diagnóza progresivní DMD/BMD. Následná genetická vyšetření v rodině matky i otce potvrdila, že první genetická mutace nastala již u matky dítěte a že ona je jediná přenašečka této nemoci. Dále bylo potvrzeno, že chlapec je jediný nemocný touto geneticky podmíněnou nemocí.

Pro správné pochopení postojů rodičů v péči o nemocného chlapce je nutné uvést vážnou situaci v průběhu druhého těhotenství. Screening provedený v 16. týdnu

těhotenství vykázal rizikové markry plodu (Downův syndrom). Další genetická (aminocentéza) a sonografická vyšetření plodu onemocnění nepotvrdila. Z odebrané plodové vody byly provedeny pouze testy na prokázání, respektive vyloučení Downova syndromu. Pokud by genetici měli informaci o matčině přenašečství, mohli provést potřebné testy a doporučit ukončení těhotenství. Bohužel ani matka, ani lékaři tuto informaci neměli.

V době provádění nutných vyšetření matka zhlédla televizní reportáž o dětech se svalovou dystrofií. Pořad ji velmi zaujal, ale během krátké doby na něj zapoměla. Zbytek těhotenství probíhalo bez dalších komplikací. Když se v 1. roce věku dítěte rodiče dověděli konečnou diagnózu, viděla matka tuto reportáž v televizi znovu. Přestože to vypadá velmi nevědecky, tato náhoda matce pomohla s novou a nepříjemnou skutečností se vyrovnat. Díky této náhodě matka lépe přijala informaci o nevléčitelné geneticky podmíněné nemoci a lépe zvládla období vyrovnání se s nemocí dítěte.

7.6. Postoje rodičů v době zjištění nemoci dítěte

Období stanovení diagnózy

První podezření, že něco není v pořádku, vznesl pediatr ve 14. měsíci života dítěte (rok 2003). Zvýšené jaterní testy v předoperačním vyšetření ho navedly na svalové onemocnění (v té době již měl ve své péči pacienta se stejnou diagnózou), doporučil další potřebné vyšetření (keratenkinázu). Laboratorní testy prokázaly diagnózu DMD/BMD. Rodiče byli posláni na oddělení metabolických poruch (Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., Klinika dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN v Praze). Profesor provedl všechna potřebná vyšetření a podezření pediatra potvrdil.

Profesor Zeman rodiče stroze seznámil s diagnózou a s jejím průběhem. Rodičům nenabídl žádné podpůrné kroky. Nedoporučil pravidelnou rehabilitaci, lázeňskou péči, ranou péči. V pravidelných intervalech prováděl kontrolní vyšetření. Rodičům jen stroze oznámil, jak se hodnoty jaterních testů zvyšují, že situace není dobrá. Dokonce matku vyděsil, když označil za přenašečku také její sestru (v té době v 5. měsíci těhotenství). Návštěvy u profesora Zemana byly pro rodiče, hlavně pro matku, velmi

stresující a znepokojivé. V žádném případě se rodiče nesetkali s chápavým postupem a porozuměním.

V tento moment velmi pomohla teta z otcovy strany (povoláním zdravotní sestry), doporučila rodičům doc. MUDr. Miluši Havlovou, CSc., dětskou neuroložku se specializací na progresivní nervosvalová onemocnění. K doc. MUDr. Havlové rodiče s dítětem přešli ve 2. roce věku. Tato změna lékaře byla pro chlapce a hlavně pro matku velmi prospěšná. Lékařka provedla kontrolní vyšetření, která prokázala zhoršující se jaterní testy. Ihned rodičům důrazně doporučila lázeňskou péči, rehabilitační péči a podpůrnou medikaci (vitamín E, koenzym Q10, encefabol).

Změna lékaře znamenala pro rodinu chlapce velmi uklidňující změnu. Našli chápavého člověka s ochotou pomoci a povzbudit.

Postoje matky

Konečná diagnóza byla pro matku velmi smutným okamžikem. S ohledem na geneticky podmíněnou diagnózu matka nehledala pomoc u žádných léčitelů. Byla si vědoma toho, že pomoc může přijít jen od vědecké obce (v roce 2003 byl rozluštěn lidský genom – naděje pro pacienty s genetickým onemocněním).

Matka byla zasažena zdrcující zprávou, že nevědomky svému dítěti předala nevléčitelnou a smrtelnou nemoc. V této době jí byl velkou oporou otec dítěte. Pochopení ze strany partnera bylo velkou pomocí. Oba rodiče se dohodli, že budou dělat všechny kroky pro to, aby jejich mladší syn i přes fatální diagnózu prožil plnohodnotný život v maximální možné míře. Dohodli se, že je potřeba jít dál i s ohledem na staršího zdravého syna (není jeho vina, že je bratr nemocný).

Ve věku 2 let byly u chlapce zjištěny příznaky opožděného vývoje (opožděný vývoj řeči, opožděný motorický vývoj). Nebylo určeno, zda vlivem opožděného psychomotorického vývoje, nebo pod vlivem nervosvalového onemocnění. Matka se v tomto období soustředila na podporu opožděného vývoje. Vzhledem k tomu, že matka neměla informace o existenci rehabilitačních center nebo center rané péče, bylo velmi složité najít pomoc odborných pracovníků. Velmi přínosný byl lázeňský léčebný pobyt v Janských Lázních.

Během lázeňského léčebného pobytu byla matka seznámena s cílenou rehabilitační péčí, logopedickou péčí i se systémem peněžité pomoci o osobu blízkou. Tyto důležité informace se matka dověděla nikoliv od odborných pracovníků, ale od jiných rodičů v lázeňském zařízení.

Matka se v tomto období starala o oba syny a rodinu, ale také pracovala na plný pracovní úvazek jako účetní. Při tomto plném nasazení činila všechny kroky pro odvrácení psychomotorického opoždění a pravidelně s nemocným synem rehabilitovala za účelem udržení fyzické kondice.

Postoje otce

Otec dítěte přijal zprávu o určené diagnóze jako skutečnost, která platí. Na základě všech vyšetření pochopil, že není možné určenou diagnózu zvrátit. Pochopil, že jediná pomoc je možná z vědeckých kruhů, pokud se vědcům podaří najít lék. S matkou dítěte se dohodli, že výchova bude odpovídat tomu, aby chlapec prožil pokud možno normální život. Dohodli se, že ve výchově budou brát ohledy na primární diagnózu, ale jinak ve výchově budou postupovat jako u zdravého syna.

V období předškolního vzdělávání otec vlastnil výrobní a obchodní společnost na výrobu výtahů a jiných zdvihacích zařízení. Byl pracovně velmi exponován, hlavní část výchovy synů byla na matce. I přes velké pracovní nasazení se rodině věnoval a partnerku podporoval.

Otec se snažil zjistit co nejvíce informací k primární diagnóze. Pravidelně sledoval webové stránky Parent projekt. Zde byly zveřejňovány nejnovější informace k DMD/BMD včetně výzkumných záležitostí při objevování léku. Matka nebyla schopna tyto záležitosti sledovat, byly pro ni z psychického pohledu velmi náročné.

Shrnutí postojů rodičů ke zdravotnímu stavu syna

Rodiče vzali vážnou diagnózu svého syna jako nechtěnou součást jejich života. U rodičů nedošlo ke klasickým fázím při zjištění závažné nemoci syna. Fáze odmítání nenastala. Genetické testy rodičům jasně ukázaly, že nejde o chybu v laboratoři. Fáze hledání viníka také neproběhla. Z testů bylo jasné, že přenašečem nemoci je matka.

Otec matku neobvinil, že jde o její pochybení. Naopak, snažil se jí svým postojem v celé záležitosti podpořit. Matka byla sice smutná, že přenašečem nemoci je právě ona, ale podpora jejího partnera jí byla velkou pomocí. Ve velmi krátké době oba rodiče rodinný život přizpůsobili potřebám nemocného syna.

Rodiče se dohodli, že starší zdravý syn nemůže za to, co se v rodině stalo. Proto dbali na to, aby starší syn neměl život příliš ovlivněn postižením svého bratra.

Rodiče si uvědomili, že je nutné myslet do budoucnosti. Rozhodli se, že bydlení v bytě není vhodné. Proto začali pracovat na zajištění bydlení v rodinném domě. Koupili pozemek asi 20 km západně od Prahy. Výstavbu rodinného bezbariérového domu realizovali pomoci hypotéky.

Postoje ostatních členů rodiny

Postoje bratra

Bratr v tomto období nevěděl, že je jeho mladší bratr nemocný. Vztah obou bratrů odpovídal běžným vztahům sourozenců.

Postoje širší rodiny

Širší rodina obou rodičů stále hledala možnosti léčitelů či jiných bylinkářů. Rodiče chlapce velmi pečlivě širší rodině vysvětlovali, že tato cesta je chybná a nemá cenu se tímto směrem vyčerpávat. Babička z otcovy strany pochopila chybně, že jde o poškození mozku. Také ve věku 6 let věku s rodinou omezila a později i ukončila vztah.

Prarodiče z matčiny strany stále věřili, že se najde lék nebo nemoc jednoduše nepropukne. Snažili se s vnoučaty trávit hodně času. S nastupujícími příznaky primární diagnózy prarodiče brali na vnuka větší ohledy, než by si rodiče přáli. Rodiče chlapce prarodiče neustále nabádali, aby tohoto postoje zanechali. Babička z matčiny strany pravidelně pomáhala s péčí o chlapce během lázeňského léčebného pobytu.

8 RODINA A DÍTĚ S DMD/BMD V OBDOBÍ ŠKOLNÍ DOCHÁZKY

8.1. Rodina a příprava na základní vzdělávání

Ve věku 5 let chlapce řešili jeho rodiče výběr základní školy. Rodiče si byli vědomi, že syn nemá plnou školní zralost. Také si uvědomovali, že během prvního stupně základní školy se mobilita chlapce omezí nebo dojde k úplné ztrátě mobility. Z tohoto důvodu hledali bezbariérovou základní školu (chtěli zabránit změně školy a změně kamarádů, až se syn stane imobilním). Nikdo z učitelek ve speciální mateřské škole rodičům při výběru nepomohl, přestože je k tomu rodiče vyzvali. Náhodou rodiče získali informaci, že v Jedličkově ústavu je i běžná základní škola.

Při dni otevřených dveří rodiče hovořili s ředitelem škol v Jedličkově ústavu. Ředitel školy potvrdil, že směr výběru školy pro chlapce je správný. Ve spolupráci s Jedličkovým ústavem bylo zahájeno přijímací řízení (posouzení splnění všech podmínek uvedených v interních předpisech školy).

Na základě psychologického, lékařského a speciálně pedagogického vyšetření byl chlapec přijat k základnímu vzdělávání do Jedličkova ústavu. Při tomto přijímacím procesu se poprvé rodiče dozvěděli, že existuje středisko rané péče a SPC. Poprvé za 5 let synova života potkali odborné pracovníky, kteří chtěli pomoci. Rodiče poprvé v životě cítili, že v péči o syna nejsou osamoceni a že existují instituce, které pomáhají.

8.2. Péče rodiny v první třídě

V průběhu prvního ročníku rodiče museli rozdělit péči o syna na dvě části. První část péče se týkala rehabilitací a udržení fyzické kondice, logopedická péče. Tato část byla podpořena komplexní péčí v rámci Jedličkova ústavu (fyzioterapie, vodoléčba, logopedie, ergoterapie). Druhá část péče zahrnovala domácí přípravu na vyučování.

Třídní učitelka si chlapce chválila. Rodiče se domnívali, že je vše bez vážných problémů. Věděli, že mladší syn je ve srovnání se starším synem pomalejší

v matematice, hůře čte a píše v pomalejším tempu. Na chlapce však netlačili. Věřili, že se situace ve vyšších ročnících zlepší.

8.3. Péče rodiny na prvním stupni

V průběhu druhého ročníku došlo v životě rodiny k několika velkým změnám:

- Otec ve svém podnikání zaznamenal finanční ztráty. Rodina musela řešit velké finanční potíže. V té době už splácela vysokou hypotéku na bezbariérový rodinný dům.
- V tomto období zemřel dědeček z matčiny strany. Tato smutná situace přinesla názorový rozkol s rodinou matky.
- Dochází také ke zhoršení zdravotního stavu chlapce. Zkracuje se délka samostatné chůze. Pro přesuny je nutný kočárek.

Ve škole jsou viditelná opoždění ve výuce, hlavně ve čtení, psaní i počítání. Jeho pracovní tempo je pomalejší než u zbytku třídy. Bohužel paní učitelka o této skutečnosti rodiče neinformovala. Na cílené dotazy rodičů ohledně synových školních výkonů reagovala vyhýbavě. Otevřeně o chlapcových výkonech nehovořila.

Během letních prázdnin matka kontaktovala speciálního pedagoga z jiné školy. Tento potvrdil, že matčin pocit, že je něco špatně, byl správný. Společně probrali, co by bylo vhodné a jak by měla matka doma se synem pracovat.

Matka pochopila, že dosavadní zaměstnání účetní není slučitelné s péčí o syna. Po dohodě s partnerem se rozhodla, že změní zaměstnání. Rozhodla se pro práci asistenta pedagoga a získala potřebné vzdělání. Při této práci měla čas na péči o syna a zároveň využila již získaných zkušeností při péči o dítě se specifickými potřebami.

Na začátku třetího ročníku matka kontaktovala třídní učitelku chlapce, školní psycholožku a speciálního pedagoga. Po všech potřebných vyšetřeních bylo potvrzeno, že matčino podezření ohledně synova čtení, psaní a počítání je správné. Odborní pracovníci školy zajistili individuální vzdělávací plán v českém jazyce a v matematice. Byly určeny jiné učebnice a pracovní sešity, které chlapci lépe vyhovovaly. Matka se synem změnili i domácí přípravu.

Na konci třetího ročníku chlapec dohnal v českém jazyce chybějící znalosti. V matematice také velmi dobře postupoval, zbytek třídy ještě nedohnal, ale byl nastaven režim výuky. Tento režim pomohl chlapci, že na konci pátého ročníku dohnal zbytek třídy ve znalostech v matematice.

Tato náročná péče o syna jak z hlediska fyzioterapie, tak i z hlediska školních povinností dovedla matku k rozhodnutí, že takto náročně získané znalosti a dovednosti je škoda nechat být. Proto se rozhodla pro studium speciální pedagogiky. Při její práci asistenta pedagoga si vyzkoušela, že opravdu má předpoklady stát se učitelkou žáků se specifickými potřebami. Během pravidelných léčebných pobytů se matka přesvědčila, že ji žádným způsobem neobtěžuje práce s dětmi jak s tělesným postižením, tak s mentálním nebo smyslovým oslabením.

V období prvního stupně základní školy byla péče o chlapcovu rehabilitaci a přípravu do školy hlavně v rukou matky. To ovšem neznamená, že otec svoji péči opomíjel. Otec soustředil svoje síly na finanční zajištění celé rodiny. Volný čas, víkendy nebo dovolenou plánoval právě otec. Všechny volnočasové aktivity plánoval s ohledem na nemocného syna. Snažil se, aby chlapec zažil všechno, co chlapci a dospívající obvykle zažívají. Byl si vědom skutečnosti, že na všechny volnočasové aktivity má jeho syn málo času. U některých činností musel otec velmi pospíchat, protože progrese nemoci nastupovala rychle.

Otcova péče o dítě s DMD/BMD

Díky otcově péči chlapec několikrát letěl letadlem na dovolenou do Itálie nebo Anglie, 14 dní cestoval po Norsku (cesta až na Nord Cap), Švédsku, Finsku, cestoval po Vysokých Tatrách, jezdil na kole (dokud měl sílu v nohách), na motorce (dokud měl sílu udržet se jako spolujezdec), cestoval karavanem, stanoval, navštěvoval termální lázně a bazény (jízdy na tobogánech a podobné vodní aktivity), vyzkoušel zimní sporty (lyžování, bobování, sáňkování, bruslení) a další aktivity.

V případě bariérových vstupů otec svého syna vynesl po schodech nahoru, často se jednalo i o několik pater (rozhledny, hrady, zámky, vodní tobogány a podobně).

Zdolávání bariér bylo pro rodinu chlapce někdy velmi fyzicky náročné, ale chlapcova radost byla pro oba rodiče velmi motivující.

8.4. Péče rodiny na druhém stupni

Péče širší rodiny

V období šestého a sedmého ročníku s péčí o chlapce širší rodina již nijak nepomáhala. Všechnu péči o chlapce zajišťovala pouze matka a otec.

Péče úzké rodiny

V období šestého a sedmého ročníku chlapec přípravu do školy plnil dle svých možností a sil. Tato příprava již pro matku nebyla tak náročná. Velmi náročná však byla osobní péče o chlapcovy potřeby.

V tomto období chlapec samostatně bez dopomoci zvládal velmi málo úkonů. Z tohoto důvodu byla péče o nemocného chlapce velmi fyzicky náročná. V této době vážil 50-53 kg. Každá manipulace byla pro matku i otce velmi vysilující. Syn svým opatrovníkům nemohl nijak pomoci. Při přesunech na vozík a z vozíku se chlapcovo tělo plnou vahou zavěsilo do rodiče. V důsledku této zátěže se objevily první zdravotní obtíže u matky. Vzhledem k jednostranně přetíženému organismu měla matka časté potíže s hybností levé nohy (hlavně kyčel) a levé ruky. U otce došlo ke zhoršení bolesti zad. Manipulaci s chlapcem tak prováděl právě ten z rodičů, jehož zdravotní obtíže byly v daný okamžik menší.

Největší zátěží pro rodiče bylo noční otáčení. V důsledku progresu onemocnění chlapec ztratil schopnost otáčení na lůžku. Z tohoto důvodu byl v noci vybaven dálkovým ovládním osobního výtahu v domě. V případě potřeby na rodiče zazvonil. Ten z rodičů, který byl méně unavený nebo měl menší obtíže pohybového aparátu, v noci vstal a šel chlapce otočit a obstarat jeho potřeby. Obvykle chlapec potřeboval během noci otočit 3-4krát. U otce, který znamenal hlavní finanční zajištění rodiny, tato noční péče vyvolala vznik kritické únavy (slovy lékaře „smrtná únava“) a spánkové apnoe.

Bratr chlapce rodičům s péčí pomáhal jen drobnými úkony zajištění základních fyziologických potřeb (jídlo, pití, drobná dopomoc). Rodiče si nepřáli, aby bratr přetěžoval svůj mladý organismus. Dalším důvodem, proč nechtěli příliš využívat pomoci zdravého syna, byla skutečnost, že není jeho vina, že je bratr nemocný. Pro zdravý vývoj nejenom fyzický, ale i psychický je nutné mít stejné aktivity jako jeho vrstevníci.

8.5. Shrnutí péče rodiny o dítě s progresivním svalovým onemocněním

Před 11 lety se rodiče dozvěděli, že jejich malý, veselý chlapec je nevléčitelně nemocný. Přestože si okamžitě přečetli všechny dostupné informace o jeho nemoci, nikdy nemohli přesně odhadnout, co jejich syna a jejich rodinu v budoucnu čeká. Přestože netušili, co je čeká, rozhodli se žít dál a bojovat se zdviženou hlavou.

Okamžitě a nutno říci, že se zcela přirozeně začali přizpůsobovat potřebám svého syna. Péče o jejich syna byla komplikovaná tím, že na všechno potřebné si museli přijít sami a museli se podporovat vzájemně. Nebyl nikdo, kdo by jim pomohl radou nebo skutkem. Tato skutečnost posílila jejich vztah a víru jednoho v druhého. Bylo pro ně přirozené, že pomáhali svému synovi, ale stejně tak pro ně bylo přirozené pomáhat lidem z jejich okolí. Posilující pro ně bylo, že okolí vlastně ani netuší, co prožívají.

Lidé z jejich okolí se často ptali, zda věří v Boha. Vždy odpověděli, že nevěří. Tato nemoc jim pomohla k tomu, že věří sami v sebe a ve svoji rodinu. Tato síla jim pomáhá brát zhoršující se zdravotní stav svého syna jako součást jejich rodiny.

ZÁVĚR

Práce věnovaná nervosvalovému onemocnění Duchenne-Beckerova typu popsala tuto nemoc nejen z hlediska medicinského pojetí, ale i z hlediska psychické zátěže, zdravotní péče, terapií a možností vzdělávání.

Praktická část zabývající se péčí rodiny o jedince s progresivním onemocněním, hledala odpovědi na otázky, zda rodinná péče může poskytnout plnohodnotnou péči takto nemocnému jedinci. Na základě rozhovorů s rodiči nemocného dítěte, jeho bratra a nemocného chlapce bylo potvrzeno, že právě rodina je tou nejlepší institucí, která může jedince s nemocí nebo oslabením nejlépe připravit na zvládnutí nepřízně osudu. Pokud rodina úzce spolupracuje i s ostatními specialisty (vychovatelé, učitelé, lékaři, fyzioterapeuti a další), je možné nástup progresu nemoci zpomalit.

Další otázka, na kterou tato práce hledala odpověď, byla, zda péče o nemocného jedince nenaruší základní funkce rodiny s ohledem na ostatní členy. Ze zjištěných informací od sledované rodiny lze konstatovat, že přítomnost vážné nemoci v rodině nemusí vždy znamenat zátěž rodiny. Komunikace s rodinou ukázala, že nepříznivé aspekty v rodině mohou přinést nejen smutek nad nemocným členem, ale také radost s péčí o blízkého a ze setkávání a poznávání nových možností a nebo určením životních priorit.

SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

Seznam použitých českých zdrojů

FISCHER, S., ŠKODA, J., *Speciální pedagogika edukace a rozvoj osob se somatickým, psychickým a sociálním znevýhodněním*. Praha: TRITON, 2008, ISBN. 978-80-7387-014-0

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

JELÍNKOVÁ, J.,KRIVOŠÍKOVÁ, M., ŠAJTAROVÁ, L., *Ergoterapie*. Praha: Portál, 2009, ISBN. 978-80-7367-583-7

JUCOVIČOVÁ, D., ŽÁČKOVÁ, H., *Reedukace specifických poruch učení u dětí*. Praha: Portál, 2014, ISBN. 978-80-262-0645-3

KOLÁŘ, P. et al., *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2010, ISBN. 978-80-7262-657-1

KRIVOŠÍKOVÁ, M., *Úvod do ergoterapie*. Praha: Grada, 2011, ISBN. 978-80-247-2699-1

MATĚJČEK, Z., *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. Jinočany: H&H, 2001, ISBN. 80-86022-92-7

MÜLLER, O., (ed.) a kolektiv, *Terapie ve speciální pedagogice*. Praha: Grada, 2014, ISBN. 978-80-247-4172-7

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

ZELINKOVÁ, O., *Poruchy učení specifické vývojové poruchy čtení, psaní a dalších školních dovedností*. Praha: Portál, 2009, ISBN. 978-80-7367-514-1

ZIKL, P., *Děti s tělesným a kombinovaným postižením ve škole*. Praha: Grada, 2011, ISBN. 978-80-247-3856-7

Seznam použitých internetových zdrojů

www.en.wikipedia.org

www.britannika.com

www.lekarske.slovníky.cz

www.parentprojekt.cz

Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu Duchenne-příručka pro rodiny [online].
Dostupné z: <http://www.parentprojekt.cz>

www.wikipedie.cz

www.wikiskripta.eu

www.solen.cz/pdfs/neu/2004/03/03.pdf

www.nemoci.vitalion.cz/myopatie

www.pediatrics.org

www.amd-mda.cz/o-nas/

www.ligavozic.cz/o-nas/

www.zemelidi.cz/kdo-jsme/poslání

HRUBÁ, Z., SEDLÁČKOVÁ, J., FAJKUSOVÁ, L., *Kompletní diagnostika Duchennovy/Beckerovy svalové dystrofie.* [online] Dostupné z: http://www.immunotech.cz/news/DNAV/06_Komplexni%20diagnostika%20DMD-BMD.pdf, str. 1-16

JELÍNKOVÁ, J., KRIVOŠÍKOVÁ, M. (2007): *Koncepce oboru ergoterapie České asociace ergoterapeutů* [online] Dostupné z: <http://www.ergoterapie.cz/files/koncepce-oboru-ergoterapie.pdf>, str. 1-16

VALÁŠKOVÁ, I., *Komplexní diagnostika Duchennovy svalové dystrofie v FN Brno*. [online] Dostupné z: <http://files.molekularnidiagnostika.webnode.cz/200000038-83ccc854bc/Duchennova%20Beckerova%20muskul%C3%A1rn%C3%AD%20dystrofi e.pdf>, str. 1-38

Ostatní zdroje

BULANTOVÁ, K., POLÁČKOVÁ, K., *Nápadník sborník informací a rad pro život s postižením*. Brno: Liga vozíčkářů, 2011

SEZNAM ZKRATEK

AAA	-	Asisted Animal Activities
AACR	-	Asisted Animal Crisis Respons
AAE	-	Asisted Animal Education
AAT	-	Asisted Animal Therapy
ADD	-	Attention Deficit Disorder (porucha pozornosti)
ADHD	-	Attention Deficit Hyperaktivity Disorder (porucha pozornosti s Hyperaktivitou)
ALT	-	alaninaminotransferáza
AST	-	aspartátaminotransferáza
BMD	-	Beckerovva svalová (muskulární) dystrofie
CK	-	keratinkináza
CNS	-	centrální nervový systém
CO ₂	-	oxid uhličitý
DNA	-	deoxyribonukleová kyselina
DMD	-	Dechenne svalová (muskulární) dystrofie
EKG	-	elektrokardiograf
IQ	-	intelligenční kvocient
PPP	-	pedagogicko-psychologická poradna
Sb.	-	sbírka, sbírky

SPC	-	speciálně - pedagogické centrum
ŠVP	-	školní vzdělávací program
ZTP	-	zvlášť těžce postižený
ZTP/P	-	zvlášť těžce postižený s průvodcem
WHO	-	World Health Organization – Světová zdravotnická organizace

BIBLIOGRAFICKÉ ÚDAJE

Jméno autora: Alice Kordíková

Obor: Speciální pedagogika - učitelství

Forma studia: kombinované studium

Název práce: Rodina s dítětem s Duchenne-Becker muskulární dystrofií

Rok: 2015

Počet stran textu bez příloh: 60

Celkový počet stran příloh: 0

Počet titulů českých použitých zdrojů: 11

Počet titulů zahraničních použitých zdrojů: 0

Počet internetových zdrojů: 16

Vedoucí práce: Doc. RNDr. Jitka Machová, CSc.