

UNIVERZITA HRADEC KRÁLOVÉ
PEDAGOGICKÁ FAKULTA
Katedra speciální pedagogiky a logopedie

**Dítě se syndromem DiGeorge
v logopedické třídě mateřské školy**

Bakalářská práce

Autor: Kateřina Břešťanová
Studijní program: B 7506 Speciální pedagogika
Studijní obor: Speciální pedagogika – intervence
Vedoucí práce: PhDr. Petra Bendová, Ph.D.



Zadání bakalářské práce

Autor: Kateřina Břešťanová

Studium: P16P0192

Studijní program: B7506 Speciální pedagogika

Studijní obor: Speciální pedagogika - intervence

Název bakalářské práce: **Dítě se syndromem DiGeorge v logopedické třídě mateřské školy**

Název bakalářské práce AJ: The child with DiGeorge syndrom at kindergarten in logopedy class

Cíl, metody, literatura, předpoklady:

Anotace: Bakalářská práce se bude zabývat problematikou předškolní edukace dítěte s diagnostikovaným DiGeorge syndromem, a to v kontextu rozvoje komunikačních dovedností tohoto dítěte. V úvodních kapitolách bakalářské práce bude definován DiGeorge syndrom, popsána specifika dětí s touto diagnózou, následně pak vymezen termín komunikační kompetence, poruchy řečové komunikace, logopedická intervence a charakterizovány metody a postupy logopedické intervence sloužící k podpoře rozvoje komunikačních kompetencí u jedinců s DiGeorge syndromem. V prakticky orientované části bakalářské práce bude na základě konkrétního příkladu z praxe popsána realizace logopedické intervence u dítěte s DiGeorge syndromem navštěvujícím logopedickou třídu mateřské školy, zaznamenány budou jeho pokroky v oblasti rozvoje komunikačních dovedností a blíže specifikovány metody a postupy logopedické péče užívané u dítěte s touto diagnózou. Z metodologického hlediska bude využito metody kazuistiky.

BAŠTECKÁ, Bohumila a Jan MACH. Klinická psychologie. Praha: Portál, 2015. ISBN 978-80-262-0617-0. KEREKRÉTIOVÁ, A. Velofaryngeální dysfunkce a palatolalie : klinicko-logopedický aspekt. 1. vyd. Praha : Grada, 2008, 203 s. ISBN 9788024722641. DE LA CHAPELLE A., A deletion in chromosome 22 can cause DiGeorge syndrome. Hum Genet. 1981

Garantující pracoviště: Katedra speciální pedagogiky,
Pedagogická fakulta

Vedoucí práce: PhDr. Petra Bendová, Ph.D.

Oponent: PhDr. Miroslava Javorská, Ph.D.

Datum zadání závěrečné práce: 5.1.2018

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem tuto bakalářskou práci vypracovala pod vedením vedoucí bakalářské práce samostatně a uvedla jsem všechny použité prameny a literaturu.

V Hradci Králové dne

.....

Poděkování

Děkuji PhDr. Petře Bendové, PhD. za vedení mé bakalářské práce, podporu a cenné rady při realizaci bakalářské práce.

Dále děkuji mateřské škole, ve které probíhalo výzkumné šetření za umožnění realizace mého výzkumného šetření.

Anotace

BŘEŠŤANOVÁ, Kateřina. *Dítě se syndromem DiGeorge v logopedické třídě mateřské školy*. Hradec Králové: Pedagogická fakulta Univerzity Hradec Králové, 2019. 79 s. Bakalářská práce.

Bakalářská práce se zaměřuje na realizaci logopedické intervence u dítěte s DiGeorge syndromem v logopedické třídě mateřské školy. V úvodních kapitolách bakalářské práce je komplexně popsán DiGeorge syndrom. Dále jsou specifikovány možnosti edukace a podpůrná opatření u jedinců s DiGeorge syndromem.

V prakticky orientované části bakalářské práce jsou popsány způsoby pedagogické práce a logopedické intervence u dítěte s DiGeorge syndromem, tak jak jsou realizovány v rámci logopedické třídy vybrané mateřské školy. Výzkum prezentovaný v bakalářské práci má kvalitativní charakter a byla při něm využita případová studie.

Klíčová slova: DiGeorge syndrom, syndrom 22q11, CATCH 22, individuální vzdělávací plán, logopedická intervence

Annotatiton

BŘEŠŤANOVÁ, Kateřina. The child with DiGeorge syndrom at kindergarten in logopedy class. Hradec Králové : Pedagogical Faculty, University Hradec Králové, 2019. 79 pp. Bachelor Degree Thesis.

Bachelor thesis targets on logopedic intervention of child with DiGeorge syndrom in logopedic maternity school. There is full description of DGS, at the begining, after thatthe possibilities of education of child with DGS are described and also supportive precautions are mentoined.

The practical part of this bachelor thesis targets on describins ways of pedagogical work with child who suffers with DGS and also describing of intervention for such child in logopedic class in maternity school. Presented research in based on case study and has qualitative character.

Keywords: DiGeorge syndrom, syndrom 22q11, CATCH 22, individual educational plan, logopedic intervention

Obsah

Úvod	11
I. TEORETICKÁ ČÁST.....	12
1. Jedinec s DiGeorge syndromem.....	12
1.1. Historie DiGeorge syndromu	12
1.2. Klinický obraz	13
1.3. Etiologie DiGeorge syndromu	14
1.4. Diagnostika a medicínská oblast.....	16
1.4.1. Lékařská genetika.....	17
1.4.2. Dětská kardiologie – srdeční vady	19
1.4.3. Dětská chirurgie a ortodoncie	21
1.4.4. Imunologie	22
1.5. Terapie a léčba	23
1.6. Specifika ve vývoji dětí s DiGeorge syndromem.....	23
1.6.1. Jemná motorika	24
1.6.2. Hrubá motorika	24
1.6.3. Časová a prostorová orientace, sluchová paměť	25
1.6.4. Nepozornost	25
1.6.5. Chování a sociální dovednosti.....	26
1.7. Inkluze jedinců s DiGeorge syndromem.....	26
1.8. Podpůrná opatření a pedagogický personál.....	27
1.8.1. Druhy podpůrných opatření	27
1.8.2. Stupně podpůrných opatření.....	28
1.8.3. Asistent pedagoga	32
1.9. Individuální vzdělávací plán dítěte v mateřské škole.....	33
2. Možnosti logopedické podpory u dětí předškolního věku	35
2.1. Logopedická intervence klinického logopeda.....	35

2.1.1.	Diagnostika dětí s vadami řeči	35
2.1.2.	Terapie.....	36
2.1.3.	Prevence	36
2.2.	Speciálně pedagogická centra (SPC).....	37
2.2.1.	Činnost SPC	37
3.	Logopedická intervence u dětí s DiGeorge syndromem	39
3.1.	Opožděný vývoj řeči	39
3.1.1.	Vyšetřovací schéma.....	39
3.1.2.	Symptomatologie opožděného vývoje řeči	39
3.1.3.	Diagnostika.....	42
3.1.4.	Podpůrná opatření a terapie u dětí s opožděným vývojem řeči.....	43
3.2.	Velofaryngální dysfunkce	43
3.2.1.	Terminologie	43
3.2.2.	Příčiny	44
3.3.	Palatolalie	44
3.3.1.	Klasifikace.....	45
3.3.2.	Příčiny palatolalie.....	45
II.	PRAKTICKÁ ČÁST	46
4.	Uvedení do praktické části bakalářské práce	46
4.1.	Vymezení cíle praktické části.....	46
4.2.	Metodologie	46
4.3.	Pozorování.....	46
4.4.	Případová studie	47
4.5.	Rozhovor	47
4.6.	Charakteristika výzkumného vzorku a místa výzkumného šetření	47
4.6.1.	Charakteristika místa výzkumného šetření	48
4.6.2.	Charakteristika výzkumného vzorku.....	48

4.7.	Postup – časová realizace výzkumu	49
5.	Intervence u dítěte s DiGeorge syndromem v prostředí mateřské školy.....	50
5.1.1.	Motorický vývoj	51
5.1.2.	Mentální vývoj	51
5.1.3.	Sociální vývoj.....	51
5.1.4.	Řeč.....	52
5.2.	Individuální vzdělávací plán	52
5.2.1.	Metody výuky	52
5.2.2.	Organizace výuky.....	53
5.2.3.	Personální podpora	54
5.2.4.	Hodnocení žáka	54
5.2.5.	Podpurná opatření jiného druhu	55
5.3.	Reflexe přínosu docházky do mateřské školy z pohledu matky	55
5.4.	Podpora dítěte s DiGeorge syndromem asistentem pedagoga v MŠ	57
5.5.	Podpora edukace dítěte s DiGeorge syndromem v prostředí mateřské školy	57
5.5.1.	Skupinový forma logopedické intervence.....	58
5.5.2.	Individuální forma logopedické intervence.....	58
6.	Analýza výsledků výzkumného šetření	59
6.1.	Hrubá motorika	59
6.2.	Imitace, jemná motorika:.....	60
6.3.	Hmatové vnímání (taktilní percepce).....	61
6.4.	Grafomotorika	61
6.5.	Spontánní kresba	62
6.6.	Návyky při kreslení	67
6.7.	Dechová cvičení	67
6.8.	Sebeobsluha.....	67

6.9. Lexikálně-sémantická rovina – rozsah pasivní a aktivní slovní zásoby, úroveň pojmotvorných procesů.....	68
6.10. Morfologicko-syntaktická rovina.....	69
6.11. Pragmatická rovina.....	69
6.12. Sluchové rozlišování (sluchová diferenciacce).....	70
6.13. Dítě a společnost	70
6.14. Dítě a svět.....	71
7. Zhodnocení cílů naplnění bakalářské práce	72
Závěr.....	74
Seznam užitých zkratk	75
Seznam literatury.....	76
Seznam internetových zdrojů	78
Seznam grafických schémat	79

Úvod

Život má různé nástrahy, a pro dítě s DiGeorge syndromem je tento život ještě těžší – komplikace mu může způsobovat jeho snížená imunita, srdeční vady nebo někdy přítomná mentální retardace. Stále ale není dostatečně objasněna problematika tohoto syndromu.

Na základě mé praxe jsem měla možnost sledovat dítěte s tím syndromem, což mi bylo inspirací pro mou práci. Tak jako bych chtěla, aby byla tato práce inspirací, pro všechny, kdo se s tímto syndromem setkají.

DiGeorge syndrom neboli syndrom 22q11.1 je genetická porucha mnoha tváří. DiGeorge syndrom se může projevovat mnoha způsoby, projevů je celá řada a jejich skutečný výskyt je značně individuální, liší se tedy od člověka k člověku a výskyt často záleží na věku pacienta. Většinou se u každého jedince projeví jen nějaká část příznaků.

Psaní bakalářské práce tedy předcházelo studium literatury a odborných zdrojů. Teoretický základ bakalářské práce bude obsažen v podkapitolách úvodní kapitoly, kdy cílem této části bakalářské práce je vymezit termín DiGeorge syndromu. V kapitolách teoretické části bude také popsána logopedická intervence u dětí s DiGeorge syndromem.

V praktické části bakalářské práce bude uvedena jedna případová studie dítěte s DiGeorge syndromem, které má individuální vzdělávací plán. Jedná se o čtyřletou dívku, která navštěvuje logopedickou třídu mateřské školy. V této části bude zaznamenán pokrok nejen v rámci komunikačních dovedností, ale také v rozvoji všech dovedností souvisejících s komunikací dítěte. V závěru bude zhodnocen průběh práce s dívkou a zhodnocení naplnění cílů logopedické intervence.

I. TEORETICKÁ ČÁST

1. Jedinec s DiGeorge syndromem

DiGeorge syndrom (dále v textu jako DGS), který je také označován jako CATCH22, velokardiofaciální syndrom nebo také syndrom delece¹ 22q11, je vývojový defekt 3. a 4. žeberní výchlipky a vede k absenci nebo redukci tkáně brzlíku. Jedná se o absenci úseku 22q11 na dlouhém raménku 22. chromozomu.

1.1. Historie DiGeorge syndromu

Poprvé byl DiGeorge syndrom popsán dětským endokrinologem Angelem DiGeorgem v roce 1968. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007) O rok později byl po Angelmanu DiGeorgeovi syndrom pojmenován. V roce 1968 byl publikován první popis syndromu. Později Eva Sedláčková popsala syndrom s vrozeně zkráceným patrem způsobujícím huhňavost, s tvarovou odchylkou obličeje a mentální retardací. V dalších letech dále informovala o srdeční malformaci a submukózních trhlinách. (Vrtička, 2006)

V Japonsku Akiko Kinouchi Conotruncal popsal Conotruncal anomalies face (CTAF) syndrom, který je charakteristický svými vrozenými srdečními vadami, typickým tvarem obličeje, poruchami učení a také zpožděným vývojem. (Kinouchi, 1976)

Robert J. Shprintzen a jeho kolegové se v dalších letech věnovali popisu pacientů ze své kliniky. Znovu zmiňují rysy vrozených srdečních vad, charakteristický tvar obličeje, velofaryngeální dysfunkce s nebo bez rozštěpu patra a také poruchy učení. Tento celek příznaků nazvali Velocardiofacial syndrom (VCFS). (Shprintzen, 1978)

Jednotné rysy obou výzkumů vedly k odhalení toho, že se jedná o stejné genetické odchylky. V porovnání obou výzkumů bylo ale zarážející, že pacienti, které popisoval Angelo DiGeorge, zemřeli pokaždé v dětském věku, kdežto pacienti, které popisoval Robert J. Shprintzen se dožívali dospělosti. K tomu, že se jedná o totožný syndrom, se dospělo uvědoměním si, že rozvoj medicíny se v průběhu času zlepšil a tím pádem je poskytována lepší lékařská péče, a proto obecně umožňuje lidem dožít se vyššího věku. (Hendrychová, 2012)

Poté, co byli zkoumány rodiny s přenašečem, objevila se genetická podpora. Podle zjištění o fenotypové podobnosti mezi DGS a VCFS byly provedeny podobná genetická

¹ delece = ztráta; druh chromozomové aberace při níž chybí část chromozomu vč. příslušných genů na ní uložených, což způsobuje závažné poruchy

studia na jednotlivcích s DGS, VCFS a CTAF. Jednotná mikrolece byla nalezena na chromozomu 22 v pásmu 22q11. Zásadou tohoto výsledku byly tyto tři syndromy označeny jako shodné. (De la Chapelle, 1981)

1.2. Klinický obraz

Celkově jsou fenotypové² znaky shrnovány do asociace CATCH22. Jedná se o soubor vytvořený z počátečních písmen anglických slov, které popisují jednotlivé fenotypové projevy:

- Cleft palate – rozštěp patra;
- Abnormal face – abnormální tvář;
- Thymic hypoplasia – hypoplazie thymu;
- Cardiac defects – srdeční vady;
- Hypoparathyreodism – porucha vývoje příštítných tělísek vedoucí k neonatální hypokalcémii;
- 22 – označuje lokalizaci na chromozomu 22.

Vzhledem k velké rozptýlenosti fenotypových projevů i k existujícím pochybným výkladům zkratky CATCH22 se nyní stále častěji objevuje nové pojmenování „syndrom mikrolece chromozomu 22q11“. (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

V listině projevů Velo-Cardio-Facial Educational Foundation, Inc. (www.digeorge.cz), je popsáno více než 180 typických projevů. Nelze ale očekávat, že všechny tyto projevy se vyskytnou u všech jedinců s diagnózou DGS. Kombinace a množství těchto projevů je velmi individuální. Někteří jedinci s DGS mohou být úplně bez obtíží, případně mohou mít jen některé z projevů. (Hendrychová, 2012)

Příznaky pacientů s DGS vyplývají obvykle již brzo po narození ze srdeční vady, popřípadě se syndrom může projevit křečemi z hypoparathyreózy³, neboť chybí i příštítná tělíska. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007) Jedním z příznaků u novorozenců je např. neúplné nebo chybné vyvinutí dolní čelisti. Dalšími vadami mohou být široká nosní přepážka a nápadně nízko umístěné ušní boltce. Tyto vývojové vady lze diagnostikovat již jen podle pohledu. (Fučíková, 1996)

² fenotyp = pozorovatelný vzhled (či vlastnost) jedince, který je výsledkem jeho dědičných vloh a působení prostředí

³ hypoparathyreóza = onemocnění způsobené nedostatkem parathormonu v krvi, parathormon je hormon, který je vylučovaný v příštítných tělískách

Dalším a jedním z hlavních klinických příznaků bývá kromě tvarové odchylky obličeje mentální retardace, která se projeví postupně ve vývoji postiženého jedince. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Podle stupně postižení mohou mít pacienti snížené množství lymfocytů T, což jsou druhy bílých krvinek. Projevy imunodeficience⁴, jsou proměnlivé a odrážejí stupeň poruchy lymfocytů T. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

DiGeorge syndrom je kompletně charakterizován těžkým buněčným defektem a úplnou absencí lymfocytů T. U velké části pacientů není však defekt imunity takový, jak by se u absence thymu dalo předpokládat. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Pouze u kompletního DiGeorgova syndromu byla popsána neúplná obnova nefunkčních a oligoklonálních lymfocytů T. Tito pacienti obvykle umírají na oportunní infekce. U pacientů s mírnější formou se v pozdějších letech objevují autoimunitní choroby. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Nejčastějšími projevy DGS jsou pomalejší vývoj (někdy mírná mentální retardace), poruchy učení a chování, opožděný vývoj řeči. Mezi komplikace, které mohou způsobit psychická i psychiatrická onemocnění (např. schizofrenie), patří anomálie CNS.

1.3. Etiologie DiGeorge syndromu

DiGeorge syndrom, také nazývaný velokardiofaciální syndrom (VKFS), nebo hypoplazie brzlíku a příštítných tělísek patří mezi tzv. mikrodeleční syndromy nebo syndromy genů naléhajících na sebe. (Bartůňková, 2002)

Genetické odchýlení syndromu spočívá v delecí úseku 22. chromozomu; v ojedinělých případech se objevuje porucha lokalizovaná na 10. chromozomu. Většina případů se vyskytuje pouze sporadicky, u některých pacientů je popisována autozomálně dominantní dědičnost⁵. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Jedná se o delecí, která je způsobena vypuštěním části chromozomu 22. Tento chromozom obsahuje přibližně 500 až 800 genů. Každý člověk má dvě kopie tohoto chromozomu 22. Každý z těchto chromozomů zdědil po jednom rodiči. (Sullivan, 2008)

Ve velké části případů se jedná o mikrodelecí mutací *de novo* v raném stádiu embryonálního vývoje. (McDonald-Mc-Ginn a kolektiv, 1999)

⁴ imunodeficience = stav kdy vlivem určité příčiny není imunitní systém jedince stoprocentně funkční a tento jedinec je náchylnější k infekčním onemocněním

⁵ autozomální dědičnost = dědičnost znaků (či chorob), jejichž geny jsou umístěny na autozomech (autozom = chromozom, který se v tělesných buňkách vyskytuje v párech) a jejichž dědičnost není ovlivněná pohlavím

Dále také dochází k aplazii⁶ přístítných tělísek, poruše aortálního oblouku s projevy srdečních vad. (Fučíková, 1996) Ve srovnání s jinými imunodeficiencemi⁷ je výskyt onemocnění celkem častý, asi 1: 4000. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007) Frekvence výskytu v obecné populaci je mírně méně častá než trisomie 21. chromozomu. Je běžné, že delece chromozomu 22q11.2 může nastat v kombinaci s jinými diagnózami. (McDonald-Mc-Ginn a kolektiv, 1999) Podle některých autorů je intersticiální⁸ mikrodelece⁹ dlouhého raménka chromozomu 22 (pruh 22q11) druhou nejčastější chromozomovou aberací¹⁰ vyskytující se u člověka (po Downově syndromu). (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

Relativně častý je familiární výskyt¹¹ mikrodelece 22q11, a to téměř u 10 % rodin, v nichž se narodilo alespoň jedno dítě postižené touto aberací. To znamená, že u téměř 10 % postižených dětí se vyskytovala stejná mikrodelece jako u jednoho z rodičů. Zajímavé ale je, že i mezi rodiči a dětmi, popř. mezi postiženými sourozenci jsou výrazné rozdíly v expresivně fenotypových znaků. Relativně často se také stává, že např. matka s nepříliš výraznými symptomy porodí dítě s velmi závažnou srdeční vadou, které potřebuje okamžitý chirurgický zásah. V těchto případech záleží na spolupůsobení dalších genů ležících mimo kritický region a v rozdílnosti vlivů vnějších faktorů. Velmi překvapující je občas uváděný neshodný fenotyp u jednovaječných dvojčat postižených stejnou mikrodeleci. Jedinec, který je postižen mikrodeleci chromozomu 22q11, může s 50 % pravděpodobností přenést tuto aberaci na své potomky. Syndrom se tedy přenáší jako autozomálně dominantní znak. (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

Muži a ženy jsou stejně ovlivněni a neexistuje žádný efekt „zakladatele populace“. Delece *de novo* vzniká často ve všech populacích a není tedy důvod se domnívat, že syndrom je častější v jakémkoliv konkrétním etnickém prostředí. Současné údaje také nezohledňují vzrůstající převládání v důsledku rostoucího počtu postižených dospělých, kteří mají své vlastní postižené děti.

Důležitým klinickým aspektem při zohlednění demografických charakteristik delece je frekvence v neselektovaných populacích s kompatibilními fenotypovými vlastnostmi.

⁶ aplazie = nevyvinutí, chybění orgánu

⁷ imunodeficience = porucha imunitního systému projevující se sníženou odolností proti infekci a někdy též větším výskytem nádorů

⁸ intersticiální = mezitkáňový

⁹ mikrodeleční syndrom = chromozomální vada, u které chybí malá část genetické informace

¹⁰ aberace = odchylka, narušení chromozomů

¹¹ familiární výskyt = vyskytující se v rovině

Variabilita fenotypových vlastností způsobila to, že bylo obtížné definovat přesný klinický scénář, kdy je testování opodstatněné.

Rodiny ohrožené v důsledku dříve narozeného postiženého dítěte nejčastěji požadují rodičovské testování, aby definovaly riziko opakování se v budoucích těhotenstvích. Rodiče, u kterých bylo zjištěno, že jejich geny obsahují delecii, vyžadují poradenství, aby byli informováni o rizicích opakování a fenotypové heterogenitě. Rodiče, u nichž je nalezen normální genotyp, by mohli mít ještě další postižené dítě kvůli zárodečné mozaice.

U rodičů, u kterých je známo, že se u nich vyskytuje delecce a chtějí maximalizovat svou šanci na to, aby jejich děti byly nepostižené delecí, existují čtyři potenciální možnosti, jak předejít narození dítěte s delecí. Někteří rodiče se rozhodnou vyzkoušet jednu testovací metodu. Odběr vzorků chorionického vlivu umožňuje dřívější detekci postiženého plodu a ukončení těhotenství, pokud si to tak rodiče přejí. Preimplantační genetická diagnostika je stále nákladná, nedokonalá a logicky obtížná, ale je čím dál častěji dostupná. Dárcovské vajíčko nebo spermie dárce představuje pro některé rodiny více adekvátní postup. Tento postup je nejběžnější a nejméně náročný. (McDonald-Mc-Ginn a kolektiv, 1999)

1.4. Diagnostika a medicínská oblast

Podpora specialistů při tomto onemocnění je velmi důležitá. Problémy, které souvisí s DGS jsou závislé na věku jedince a vždy je potřeba o multidisciplinární vyhodnocení.

Možnou diagnózou jsou srdeční vady, onemocnění štítné žlázy či příštítných tělísek, poruchy metabolismu vápníku a poruchy imunity. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Jedná se o diagnostická kritéria, která jsou v dnešní době přezkoumávána, neboť s možností odkrývání ztráty 22. chromozomu jsou diagnostikováni i pacienti, jejichž fenotyp je mírnější, a kteří nedosahují tak hluboké ztráty, která je uváděna u dosud platných diagnostických kritérií. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Diagnóza je možná určením hladiny tymulinu¹², který buď zcela chybí, nebo je prokazatelný ve velmi nízké koncentraci. U některých jedinců s DiGeorgovým syndromem je přítomen i protilátkový defekt. Z tohoto důvodu se v těchto případech nevytvoří v lymfatických uzlinách přiměřená zárodečná centra, imunoglobiny¹³ nejsou schopny somatické mutace a tím i vytvoření protilátek.

¹² tymulin = látka produkovaná v brzlíku

¹³ imunoglobiny= protilátky, které jsou součástí imunitního systému a dokážou identifikovat a zneškodnit cizí objekty

V novorozeneckém období je u některých pacientů ihned vyžadována operace vrozené srdeční vady. V případech, kdy nebyla u novorozenců zavedena parenterální výživa, je potřeba pravidelně kontrolovat hladinu ionizovaného vápníku. U dětí s prokázanou mikrodeleci se zajišťuje imunologické vyšetření, neboť mohou trpět imunodeficiencí¹⁴. V případě, že se prokáže defekt imunity, je potřeba zajistit, aby pacient, pokud možno, nepřišel do styku s infekcemi, které by mohly mít v některých případech fatální průběh. Také je důležité, aby děti byly pravidelně očkovány. Vakcíny, které jsou vytvořené z oslabených kmenů patogenních organismů mohou způsobit velmi těžké infekce. (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

1.4.1. Lékařská genetika

Nejčastější vyšetřovací metodou, kterou lze zjistit mikrodelači chromozomu 22q11, je metoda FISH (fluorescenční in situ hybridizace), toto vyšetření představuje v současné době významný doplněk chromozomálních vyšetření. Využívá se hlavně při upřesnění, doplnění, popř. verifikaci nálezu, zjištěného běžným cytogenetickým rozbořem. V některých případech také může FISH vyšetření nahradit běžné cytogenetické vyšetření. K výhodám tohoto vyšetření patří např. možnost analýzy buněk v interfázi¹⁵, rychlé vyšetření velkého množství materiálu a možnost identifikace aberací, které nejsou základním cytogenetickým vyšetřením rozpoznány, anebo je nelze přesně popsat. (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

Tento způsob vyšetření se využívá jako metoda DNA-diagnostiky. Využívá se tzv. denaturace, což je rozrušení vodíkových vazeb v molekule DNA díky teplotě 90-1000 °C, a poté se využije reasociace, což znamená její následné zpětné spojení. Spojení ale neproběhne dle původního „vzorce“. Spojení proběhne s tzv. sondami, které jsou uměle připravené jako úseky DNA se známou sekvencí. Sondy mají doplňující se řetězce k danému genu, skupině či celému chromozomu. Všechny sondy jsou označeny tak, aby bylo možné sledovat, zda se k vyšetřované oblasti navázaly. Toto značení se provádí pomocí fluorescenčních barviv, které se chemicky navážou k sondě. V případě, že má sonda dostatečně vysokou koncentraci, naváže se ke komplementárním sekvencím vyšetřované DNA dříve než původní řetězce. Dále je tento proces – spojením dvou odlišných molekul – tzv. hybridizace dokončen. Výskyt hledané sekvence je

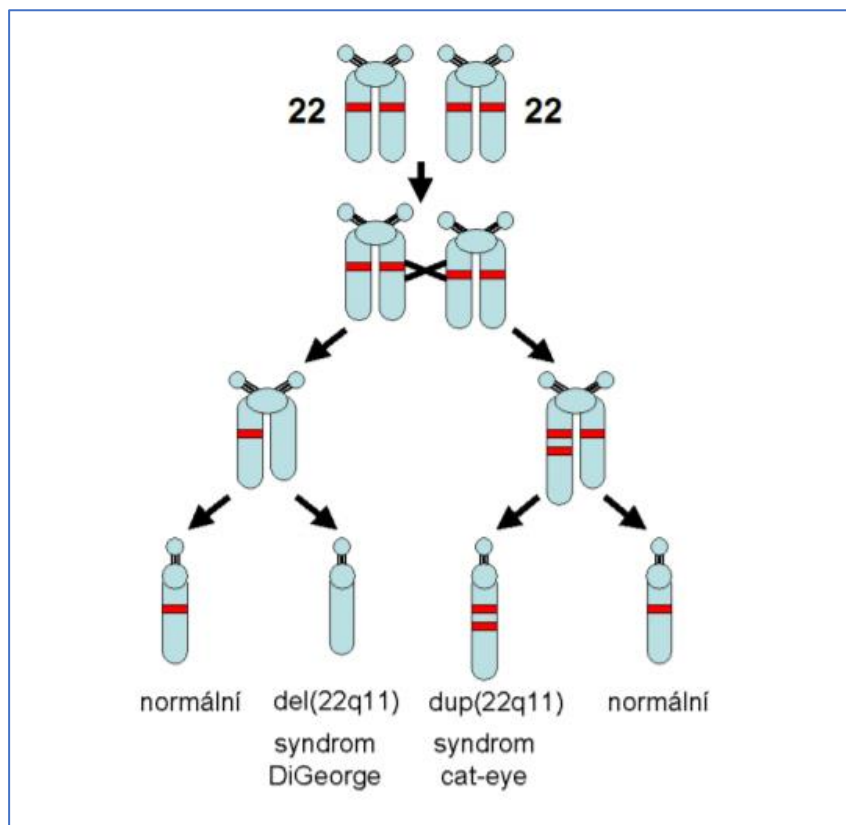
¹⁴ imunodeficiencie = porucha imunitního systému projevující se sníženou odolností proti infekci

¹⁵ interfáze = období mezi dvěma buněčnými děleními

označen hybridizačním signálem (svítivým zabarvením pomocí fluorescenčního barviva). (Kočárek, Pánek, Novotná, 2006)

Jelikož FISH metoda poskytla náhled až na submikroskopickou úroveň chromozomů – zviditelnila malé chromozomální přestavby, které nejsou viditelné a hodnotitelné v mikroskopu při rutinní cytogenetické analýze, posunula tedy vpřed cytogenetickou diagnostiku. Touto metodou lze prokázat i další syndromy jako jsou např.: Downův syndrom, Turnerův syndrom, Angelmanův syndrom či Prader-Willi syndrom.

K uskutečnění tohoto chromozomálního vyšetření stačí velmi malé množství odebraného biologického materiálu, který se získá z buňky plodové vody nebo choriových klků – v placentě, z pupečnickové krve či kultivované vazivové tkáně). Výsledek je zjistitelný již do 24 hodin. Tuto metodu lze využít v oblasti urgentní prenatální, ale také při postnatální diagnostice. (Hendrychová, 2012)



Grafické schéma 2: Pozitivní nález DGS metodou MPLA. (Nosková, 2009)

1.4.2. Dětská kardiologie – srdeční vady

Soubor příčin vrozených srdečních vad u DGS je způsoben či ovlivněn mnoha faktory. Vedle chromozomálních abnormit s častým výskytem srdečních vad jako je Downův, Turnerův nebo Di-Georgeův syndrom, je původ většinou polygenní¹⁶, kombinující faktory genetické s vlivy zevního prostředí. Velmi rizikové jsou v první řadě infekce, chemické noxy¹⁷, radiační záření, diabetes mellitus, alkoholismus matky nebo užívání některých léků v graviditě (kortikoidy).

Výskyt onemocnění při narození je přibližně 6,2:1000 narozených dětí. Z toho kritických srdečních vad je 2,4:1000 narozených dětí. Škála srdečních vrozených vad je velmi pestrá, z čehož vyplývá proměnlivost v jejich skupinovém zařazování. Posuzování srdečních vad prošlo, postupným vývojem, protože původní dělení na vady cyanotické¹⁸ a necyanotické nebylo plně vyhovující.

Dělení srdečních vad:

- septální;
- chlopenní;
- arteriálního systému;
- žilního systému;
- komplexní vady.

Uvádí se, že přibližně 74 % dětí s VCFS má vrozenou srdeční vadu. Zpravidla se bohužel jedná o závažné případy. Někteří jedinci mají tak závažnou srdeční vadu, že je nutná chirurgická léčba již ve velmi nízkém věku. V případech, kdy nebyla prokázána žádná srdeční vada nebo jen při podezření, se navrhuje, aby dítě podstoupilo testy k vyloučení srdeční vady.

Srdeční vadu může lékař diagnostikovat pouhým poslechem srdce, kde slyší neobvyklý zvuk. Ve všech případech je doporučeno provést testy EKG (elektrodiagram), které vyhodnotí elektrické impulzy v srdci, kdy echokardiogram je ultrazvukové vyšetření srdce. Toto vyšetření vyhodnotí strukturu a funkci srdce. Vývojové srdeční vady, které souvisí s DGS syndromem, se týkají především výtokové

¹⁶ polygenní dědičnost = způsob dědičnosti znaku choroby, který není podmíněn jediným genem, ale několika geny

¹⁷ noxa = škodlivina, látka vyvolávající poškození

¹⁸ cyanóza = namodralé zbarvení kůže sliznic, které je důsledkem vyššího obsahu neokysličeného hemoglobinu

části srdce, která se nazývá konotrunkální. Mezi takové vady se řadí Fallotova tetralogie, dvoj výtoková pravá komora, společný arteriální trunkus a transpozice ch arterií. Další typickou srdeční lézí pro DGS je abnormalita aortálního oblouku. (Hendrychová, 2012)

Fallotova tetralogie je složitá srdeční vada, která je charakterizována subaortálním¹⁹ defektem komorového septa²⁰, nasedající aortou, pulmonální stenózou²¹ a hypertrofií²² pravé komory srdce. (Jehlička, Stožicky, 2006)

U postižených jedinců se vyskytují hypoxické²³ záchvaty, které jsou způsobeny přechodnou nadměrnou kontrakcí svaloviny výtokového traktu pravé komory, která zvýrazní stenózu pulmonální artérie. Při tomto záchvatu malé dítě zrychleně a prohloubeně dýchá, má výraznou cyanózu, bolestivě pláče a někdy ztrácí vědomí. V případě záchvatu si starší děti usedají na bobek, což pomáhá zvýšit průtok krve plicemi tím, že se zvýší odpor v periferním arteriálním řečišti. (Čeřovská in Preklinická pediatrie Lebl, 2007)

Terapií pro tuto srdeční vadu jsou beta-blokátory, které snižují tendenci k hypoxickým záchvatům a jsou překlenovací konzervativní léčbou před operační korekcí u symptomatických dětí. U jedinců s příznivým klinickým průběhem bez hypoxických záchvatů se provádí radikální operace již kolem 1. roku věku. Pooperační prognóza je většinou dobrá, ale bývá ovlivněna častou pulmonální a trikuspidální²⁴ regurgitací²⁵ a stenózami větví plicnice.

Z pravé komory srdce odstupují obě velké arterie, levá komora je propojena s pravou přes defekt komorového septa. Ten bývá nejčastěji v subaortální nebo subpulmonální lokalizaci a ovlivňuje tak klinický obraz dvojitýtokové pravé komory. Subpulmonální²⁶ defekt se projevuje tachypnoí²⁷ analogicky jako velký defekt komorového septa s plicní hypertenzí. Na výsledcích EKG dominuje zvětšení pravé komory, RTG dokáže zvětšené srdce se znemožněnou plicní cévní kresbou. Subaortální defekt s pulmonální stenózou se klinicky jeví jako Fallotova tetralogie. Terapií u této vady je radikální operace provádějící se dle typu vady v novorozeneckém či kojeneckém věku. (Jehlička, Stožicky, 2006)

¹⁹ subaortální = pod aortou

²⁰ septum = přepážka

²¹ pulmonální stenóza = vrozená srdeční vada, zúžení plicnice

²² hypertrofie = zvětšení, zbytnění orgánu v důsledku zvětšení jeho buněk

²³ hypoxie = nedostatek kyslíku v krvi

²⁴ trikuspidální = týkající se trojcipe chlopně mezi pravou síní a pravou komorou

²⁵ regurgitace = zpětný tok krve u chlopně, která nedomyká

²⁶ subpulmonální = podplicní

²⁷ tachypnoe = zrychlené dýchání

Společný arteriální trunкус je vzácná vada, kdy obě komory vypuzují krev do společného arteriálního kmene. Klinický obraz je závislý na velikosti plicního průtoku. V případě, že je plicní průtok nadměrný, objeví se tachypnoe s dyspnoí²⁸ a časté respirační infekty. Terapií u symptomatického novorozence je určena radikální operace s využitím biologické cévní protézy, a to nejpozději do 2. měsíce věku z důvodu zabránění vývoje plicní hypertenze. (Jehlička, Stožický, 2006)

kardiologický nález	% postižených jedinců
Fallatova tetralogie	20 %
defekt komorového septa (DKS)	14 %
defekt komorového septa (DKS) přerušovaný aortální oblouk	13 %
společný arteriální trunкус	6 %
vaskulární kruh	5,5 %
defekt síňového septa (DSS)	3,5 %
DKS + DSS	4 %
ostatní vady	10 %
bez srdeční vady	24 %

Grafické schéma 2: Srdeční vady u 222 pacientů s DiGeorge syndromem (https://is.muni.cz/th/g0w7u/Smolkova_-_bakalarska_prace_Genomove_poruchy_postihujici_chromozom_22-IS.pdf)

1.4.3. Dětská chirurgie a ortodontie

Ihned po narození mohou být u dítěte patrné nepravidelnosti úst a horního patra, proto je nezbytný chirurgický zákrok a další případná spolupráce s ortodontisty.

Po narození může být na rtech patrný rozštěp, nejčastěji se vyskytuje jednostranný rozštěp při levém okraji filtra (tzv. typický). Často bývá spojený s rozštěpem čelisti a patra, je ale potřeba prohlédnout ústa, kde může být viditelný naopak izolovaný rozštěp patra (Psychl in Preklinická pediatrie Lébl, 2007). Pokud je rozštěp na obou stranách, jedná se o rozštěp bilaterální. Jelikož se ret a patro vyvíjejí odděleně, je možné, že dítě bude mít rozštěp rtu, patra nebo jejich kombinaci. (Hendrychová, 2012) Rozsah postižení se často velmi liší – od malého rozštěpu

²⁸ dyspnoe = dušnost

přesahujícího okraje až po úplné rozdělení/oddělení rtu, nosní dutiny a měkkého/tvrkého patra. (www.craniofacial.net)

Pokud se po porodu objeví rozštěp, je velmi důležité začít opatrně s krmením. Některé děti jsou schopny se přisát a být normálně kojeny, někdy je ale nutné kojení z lahvičky, a to za pomoci zvláštní prodloužené savičky. Je důležité, aby se předešlo vdechnutí mléka. V případě, že je tedy rozštěp izolovaný, je dítě potřeba předat do péče plastického chirurga, který provádí operace po etapách v průběhu prvních let života. V prvních měsících bývá operován pouze ret. (Peychl in Preklinická pediatrie Lébl, 2007)

Orofaciální rozštěpy – rozštěpy patra jsou považovány za prvotní příčinu palatolálie a velofaryngeální insuficienci, která vzniká po jejich operacích. Této problematice je podrobněji věnována podkapitola 3.2. Velofaryngální dysfunkce a palatolálie.

1.4.4. Imunologie

Další specialista, se kterým by dítě s DGS mělo přijít do styku, je imunolog. Narušená imunita u dítěte s DGS se objevuje z důvodu chybějícího nebo částečně chybějícího brzlíku. Brzlík je žláza a hraje velkou roli ve vývoji imunitního systému, a to již v raném věku dítěte.

Buňky (bílé krvinky), které vytváří, tvoří běžnou součást imunitního systému. V případě, že je činnost brzlíku omezena, nejsou pak některé z krvinek zastoupeny v krevním řečišti. Tyto buňky (T-buňky) jsou velmi důležité v boji proti infekcím a jejich absence způsobuje špatnou funkčnost imunitního systému. To, jakým způsobem bude fungovat imunitní systém, lze zjistit pomocí krevního testu. Děti, u kterých je zjištěn nízký počet T-buněk mají větší predispozice k infekcím v oblasti hrudnímu nebo k infekčním průjmům. Někdy se také stává, že dostanou neobvyklou nebo vážnou infekci. Když se rodiče rozhodnou pro pravidelné užívání antibiotik, může se situace zlepšit. V nějakých případech se látky aplikují přímo do žíly. Pokud je ale podezření na odchylku v imunitním systému, je vždy nutná konzultace s imunologem. (Hendrychová, 2012)

1.5. Terapie a léčba

Léčba DGS je symptomatická. Existují ojedinělé případy úspěšné transplantace kostní dřeně od HLA identických dárců. Štěp musí vždy obsahovat i periferní lymfocyty. Pokusy o transplantaci fetálního brzlíku byly neúspěšné. Nyní se zkouší transplantace kultivované brzlíkové tkáně, velká část pacientů nicméně defekt imunity nemívá tak velký, aby transplantace byla nutná. (Bartůňková, Šedivá, Janda, 2007)

Zpravidla se nejdříve léčebně řeší srdeční vada. Další vývoj dítěte je závislý na případných komplikacích. (Fučíková, 1996)

Prognóza pacientů s mikrolecí chromozomu 22q11 značně závisí na rozsahu postižení. U postižených jedinců se častěji vyskytují vady řeči, kde „nosový hlas“ je způsoben rozštěpem patra. Dále se vyskytují poruchy učení. Proto je tedy nutná pomoc logopeda a psychologa. U pacientů, kteří jsou mentálně retardováni, se objevují příznaky schizofrenie, popř. maniodepresivních stavů. Tyto poruchy souvisí s delecí genu pro katecol-O-methyltransferázu (COMT), který leží v deletované oblasti. Proto je tedy postiženým rodinám doporučena konzultace s psychiatrem. Tyto fakta jsou jedním z důvodů pro včasné genetické vyšetření mikrolece chromozomu 22q11. Výsledek tohoto vyšetření výrazně upřesní prognózu pacienta a také upozorní na možné závažné zdravotní komplikace v průběhu dalšího života. (Kočárek, Pánek, Novotná, 2010)

1.6. Specifika ve vývoji dětí s DiGeorge syndromem

Zpravidla je velká část dětí s DGS schopna chodit kolem 18 měsíců věku. Některé z dětí však nedokážou chodit až do tří let (část z nich je schopna chodit až v období školního věku). Ne u všech dětí se projevuje opoždění ve stejné míře. Velmi často není postižení ani poznat a někteří jedinci ani nevědí, že sami delecí mají, a této skutečnosti si jsou vědomi, až když mají sami dítě.

U většiny pacientů s DGS se objevují problémy především v oblastech kognitivních, motorických a psychických dovedností. Míra problematiky je vždy individuální.

V prvních stádiích života dítěte s DGS je velmi problémová oblast řeči a zdravotní komplikace. Problémy a rozdíly mezi vrstevníky se prohlubují se zvyšujícím se věkem. Dítě má potřebu se učit prostřednictvím konkrétních materiálů a zkušeností, a to i ve věku osmi až devíti let. Dítě myslí doslovně, takže např. při použití fráze jako např.: „*máslo na hlavě*“, je dítě zmatené a smyslu nerozumí.

Často děti s DGS nezvládají český jazyk, porozumění řeči a expresivní jazykové znalosti, paměť, sluchové zpracování, komplexní matematiku a vyšší kognitivní procesy.

Silnou stránkou dítěte mohou být matematické výpočty, rutinní memorování, pravopis a psaný jazyk. Velký problém mohou dítěti dělat časové pojmy, určení tvarů, barvy a velikosti, stává se tedy, že peníze a jejich hodnota je pro ně nepochopitelná.

Pomocná jim může být při učení paměťová technika a neustálé opakování a upevňování znalostí, dále také časový plán a uspořádání školního dne. Kladnou stránkou dítěte je příjemná osobnost a ochota učit se. (Hendrychová, 2012)

Podmínky pro edukaci dětí se speciálními vzdělávacími potřebami (zdravotní znevýhodnění a zdravotní postižení) mají být v souvislosti preprimární edukací a RVP pro PV vzdělávány se zřetelem na stupeň a druh postižení dítěte při zajištění nejlepších podmínek edukace.

V případě dětí s vadou řeči je v prostředí mateřské školy důležité zajistit hodnotnou průběžnou logopedickou péči a také spolupráci s odborníky (logopedy) a s rodiči dítěte.

Se zřetelem na individuální potřeby každého dítěte by měly být splňovány požadavky na podmínky prostorové, personální, materiální, psychosociální, edukační a organizační. (Bendová, 2014)

1.6.1. Jemná motorika

U jedinců s DGS může docházet k problémům s jemnou motorikou. Jedná se o úkony, při kterých je potřeba manipulovat rukama a prsty. Pokud má dítě problémy s jemnou motorikou ve školním věku, může docházet k frustraci dítěte, což může vzbudit nežádoucí pozornost v okolí dítěte.

U dětí s DGS se mohou projevit potíže např. při navlékání ponožek, zavazování tkaniček nebo se zapínáním knoflíků. Dítě nemusí být schopné správně držet nůžky, tím pádem nedokáže stříhat. Může mít také potíže s úchopem tužky a držením příborů. Třes může způsobit vylévání nápojů.

Pro procvičení jemné motoriky prstů může být využita plastelína, pro zvětšení tloušťky pera pro jednodušší úchop jsou dostupné malé gumové násadky. Obuv vhodná pro děti s DGS je obuv se suchým zipem nebo gumovými tkaničkami.

1.6.2. Hrubá motorika

Děti s DGS mají problém také v oblasti hrubé motoriky, což se může projevovat špatnou koordinací pohybů končetin (např. přeskokování, házení, kopání), často se také stává,

že děti vrážejí do lidí, zakopávají, nebo jim padají věci z rukou. Obtížná pro ně může být i jízda na kole a velmi těžké je naučit je plavat.

Pomocný při těchto problémech může být například ergoterapeut, který posoudí schopnosti dítěte a případně se mu individuálně věnuje. Velmi časté jsou i různé dílny při školách, které provozují dílny pro děti s problémy jemné motoriky.

1.6.3. Časová a prostorová orientace, sluchová paměť

Dítě s DGS může mít problémy, které souvisí s časovou a prostorovou orientací. Může mít problém při rozlišování barev, přepisování z tabule, skládání skládaček, kreslení obličejů.

U některých dětí s DGS se objevují problémy se zapamatováním si více informací najednou, problémy se čtením a také problémy se zapamatováním si ustálených posloupností jako je abeceda, dny v týdnu atd. Často si tedy rodiče nebo vyučující myslí, že je dítě neposlouchá a je nepozorné. Dítě ale zvuky slyší, ale ne vždy je schopné určit, co slyší.

V těchto případech je důležité dítěti stále věci opakovat, u školních dětí opakovat především během školních prázdnin. Důležité je také mít plán na naučení nových dovedností. Velmi osvědčenou metodou, jak dítěti usnadnit získávání nových informací, je metoda vícesmyslové činnosti, tzn. získávání informací pomocí různých smyslů (např. video, rytmus, obrázky atd.). Dosažení lepších výkonů usnadňuje spolupráce s dospělým, kterého znají a věří mu.

1.6.4. Nepozornost

Některé děti mohou mít problémy s koncentrací, což znamená, že mají potíže vydržet delší dobu u jednoho úkolu. Stává se, že dítěti s DGS je diagnostikována porucha pozornosti. Je ale velmi důležité vědět, že užívání léku Ritalin je nevhodné, protože má nepříznivý vliv na děti s delecí 22q11.

Pokud má dítě problémy s koncentrací, je potřeba vybírat vhodná prostředí, kde se s dítětem rodič pohybuje. Např.: když dítě neudrží pozornost, aby dokončilo dialog, je vhodné si s ním povídat před spaním v klidné a zatemněné místnosti.

1.6.5. Chování a sociální dovednosti

Nedostatky, které má dítě v oblasti chování a sociálních dovednostech, mohou být odstraněny psychologickou a logopedickou terapií, vzorce chování se také mohou zautomatizovat ve škole.

Sociální nezralost může souviset s jazykovým opožděním. Objevuje se také autistický typ chování. V pubertě se objevují potíže s pochopením úkolů, hygienou, socializací, vzájemnou interakcí a zapojením emocí. U dětí se mnohdy projevuje nízká sebeúcta a nedostatek sebevědomí. (www.digeorge.cz)

1.7. Inkluze jedinců s DiGeorge syndromem

Termín inkluze pochází z latinského „includio“, což lze volně přeložit jako zahrnutí/přijetí do nějakého celku, tj. v případě osob se zdravotním postižením do běžné populace a ve vzdělávacím kontextu i do běžné školy. (Květoňová-Švecová, Strnadová, Hájková, 2012)

Inkluze je vnímána jako nikdy nekončící společenský proces, ve kterém se lidé s postižením mohou v plné míře zúčastňovat všech aktivit ve společnosti stejně jako lidé bez postižení (= princip rovnoprávnosti a respektování důstojnosti a práv člověka). (Bendová, 2014, s. 33) Občas je inkluze vnímána jako nejvyšší stupeň integrace. Pokud je to přijatelné, nejsou v rámci inkluze využívány žádné speciální prostředky, s výjimkou situací, kdy je to nezbytně nutné. V tom případě nastupuje odpovídající pomoc a podpora.

V souvislosti výchovy a edukace dětí a žáků se speciálními vzdělávacími potřebami mluvíme o tzv. inkluzivních třídách., které představují edukační prostředí, které je otevřeno všem, a to bez jakékoli diskriminace a předsudků.

Inkluzi můžeme tedy chápat jako situaci, kdy se osoba s postižením rodí do společnosti, která akceptuje jeho odlišnosti a odlišnosti každého člena, kdy je tedy „normální“ být jiný. Dítě se tedy narodí do společnosti, kde se nad jeho stavem vůbec nikdo nepozastavuje. V rámci inkluze dochází ke „splynutí“ osob se zdravotním postižením/ se speciálními vzdělávacími potřebami a intaktní společností/intaktních vrstevníků.

Inkluze je zaměřena na potřeby všech vzdělávaných jedinců, vyžaduje celkovou změnu školy, zaměřuje se na skupinu/školu, odehrává se ve třídách, které jsou odpovídající věku dítěte. Za velmi vhodné místo pro výuku je považována běžná třída, edukace tedy probíhá ve školách v místě bydliště. Spolupráce probíhá mezi rodiči, učiteli a dalšími zúčastněnými. Škola by měla mít k dispozici odpovídající a přijatelné zdroje, což znamená dobré učitele, potřebné pomůcky, podpůrný personál. V průběhu vzdělávacího procesu se využívá úprava učiva, která je obsahem individuálního plánu. Každé dítě má své vlastní

potřeby, na čemž inkluze staví, k tomuto rozvoji směřuje adaptabilní přizpůsobení pokynů, očekávání výkonu dítěte. (Bendová, 2014)

1.8. Podpůrná opatření a pedagogický personál

Žák se speciálními vzdělávacími potřebami potřebuje ke svému vzdělávání podpůrná opatření. Podpůrná opatření by měla být volena tak, aby odpovídala zdravotnímu stavu žáka, kulturnímu prostředí nebo jiným životním podmínkám. Základem podpůrných opatření je především stanovení individuálních vzdělávacích cílů, na které navazuje identifikace vzdělávacích potřeb, doporučení a realizace podpůrných opatření.

Pedagogové mateřských škol hrají hlavní roli v rámci inkluzivního vzdělávacího procesu jedinců se speciálními vzdělávacími potřebami. Pedagog rozhoduje, nebo spolurozhoduje o organizaci výuky inkluzivně vzdělávaného dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami předškolního věku. Určuje, jaké budou k výuce použity pomůcky a také modifikuje vztahy vrstevníků, které jsou v rámci prostředí mateřské školy. (Hájková, Strnadová, 2010)

Pedagogové, kteří se podílejí na vzdělávání dětí se speciálními vzdělávacími potřebami, musí mít odborné znalosti, a to z jednotlivých oblastí speciální pedagogiky. V tomto případě nestačí pouze nadšení pro tuto oblast bez základních znalostí, např. i v oblasti tvorby individuálního vzdělávacího plánu dítěte. (Vítková, 2006)

Předškolní vzdělávání dítěte se zdravotním znevýhodněním může probíhat s podporou asistenta pedagoga. Asistent pedagoga by měl být dle rámcového vzdělávacího programu pro předškolní vzdělávání zajištěn u dítěte se zrakovým postižením, mentálním postižením, u dítěte s více vadami, popř. u dítěte s PAS (podle míry a stupně postižení). (RVP PV, 2018)

1.8.1. Druhy podpůrných opatření

Druhy podpůrných opatření jsou různorodá, někdy je využito více podpůrných opatření najednou, někdy zase stačí jen jedno. Vždy záleží na potřebě jedince.

Podpůrná opatření jsou zaměřena na:

- poradenskou pomoc ve škole a školním poradenském zařízení;
- úpravu organizace, obsahu, hodnocení, forem a metod vzdělávání a školních služeb včetně zabezpečení výuky předmětů speciálně pedagogické péče;

- prodloužení délky středního nebo vyššího odborného vzdělávání až o dva roky;
- úpravě podmínek přijímání ke vzdělávání a ukončování vzdělávání;
- použití kompenzačních pomůcek, speciálních učebnic a speciálních učebních pomůcek;
- využívání komunikačních systémů neslyšících a hluchoslepých osob;
- využívání Braillova písma a podpůrných nebo náhradních komunikačních systémů;
- vzdělávání podle individuálního vzdělávacího plánu;
- využití asistenta pedagoga;
- využití dalšího pedagogické pracovníka, tlumočnicka českého znakového jazyka, přepisovatele pro neslyšící;
- poskytování vzdělávání nebo školních služeb v prostorách stavebně nebo technicky upravených.

1.8.2. Stupně podpůrných opatření

Žák se speciálními vzdělávacími potřebami je základním příjemcem a uživatelem podpůrných opatření. Užití těchto opatření je plně v rukou pedagogických pracovníků. To, jak je postižení (znevýhodnění) příslušného jedince závažné, vyžaduje různou intenzitu poskytovaných podpůrných opatření. Podpůrná opatření členíme do pěti stupňů, a to z toho důvodu, aby bylo nastaveno dostatečné síto, které zajistí naplnění speciálních vzdělávacích potřeb každého žáka podle toho, jaká je hloubka jeho postižení či znevýhodnění. Podle potřeb žáka je možné kombinovat i opatření zařazená v různých stupních podpory – určující je stupeň podpory, který u něj převažuje. Vyšší stupeň podpory zahrnuje vždy stupně nižší.

Koncept podpůrných opatření odráží druh, stav a míru znevýhodnění, ale také zohledňuje celkovou vzdělávací situaci žáka a školy. Navazuje tak na mezinárodní klasifikační systém a národní normy a standardy.

Jedním z důležitých hledisek poskytování podpůrných opatření je jejich včasnost. U žáků s tělesným, mentálním nebo smyslovým postižením jsou jejich potřeba známy ještě před zahájením docházky, ať už před nástupem do mateřské školy nebo před započatím školní docházky (Bartoňová – Vítková, 2015).

Podpůrná opatření tvoří podporu pro práci pedagoga se žákem, kdy je možné upravovat průběh jeho vzdělávání. Cílem těchto úprav je v první řadě vyrovnávat podmínky ke vzdělávání žáků, kteří mohou být ovlivněni různými faktory. Mohou to být mírné problémy nebo závažné obtíže, které jsou způsobeny nepřipraveností žáka na

studium, odlišnými životními podmínkami a odlišným kulturním prostředím, ze kterého žák vstupuje do vzdělávání. Další, velmi početnou skupinu představují žáci, jejichž aktuální zdravotní stav může ovlivňovat jejich vzdělávání

První stupeň podpůrných opatření vždy poskytuje a navrhuje daná škola. Druhý až pátý stupeň podpůrných opatření navrhuje a metodicky provádí v jeho naplňování školské poradenské zařízení.

Cílem prvního stupně podpůrných opatření je využití běžně dostupných metod, forem práce, které při správné aplikaci mohou působit jako prevence zhoršování školní úspěšnosti žáka. V případě správného použití podpůrných opatření prvního stupně, dochází k úspěchu a optimální stabilizaci žáka v jeho výkonu a nedostává se do spirály školních neúspěchů, nedochází ke „znehucení“ vzdělávání a v nejhorším případě i propadu do vyšších stupňů podpory. Tato situace se samozřejmě nemůže týkat žáků, kteří kvůli objektivitě potíží, které vyplývají z jejich zdravotního stavu, náleží již od počátku do vyššího stupně podpory.

Podpůrná opatření prvního stupně určují samostatně pedagogové školy, kterou žák navštěvuje. K určení opatření jim slouží pozorování žáka v celé šíři jeho působení ve škole, rozborů žakovských prací, dlouhodobé hodnocení, znalost aktuálního zdravotního stavu, znalost sociálního zázemí a také aktuální rodinná situace. Důležitá je opravdová, nejen povrchní znalost žáka. Je to nutnou podmínkou pro možnost nalezení příčin selhávání, a pro případně včasné určení a nastavení nových adekvátních opatření, kterými se může předejít dalším a větším vzdělávacím problémům.

Podpora je zajišťována jednotlivými vyučujícími ve třídě, kteří ji konzultují s pracovníky školních poradenských pracovišť a v odůvodněných případech i s pracovníky školského poradenského zařízení. Tato podpora spočívá např. v úpravě zasedacího pořádku, přestávek mezi hodinami, délkou vyučovací jednotky, v plánování a organizaci využití času, který žák stráví ve škole mimo vyučování a ve stanovení odlišných časových limitů pro práci žáka.

Intervenci bychom měli v tomto případě zaměřit na podporu školní úspěšnosti v rámci běžné výuky. Vyzdvihovat by se měla spolupráce se spolužáky v rámci třídy a spolupráce s rodiči při přípravě na výuku. Jako pomůcky slouží běžně dostupné učebnice, doplněné o materiály na procvičování učiva a materiály určené k vizualizaci učiva. Lze také využít plán pedagogické podpory.

Tato podpůrná opatření jsou hrazena v rámci běžného provozu školy. Žákům, kteří jsou zahrnuti v prvním stupni podpůrných opatření nenáleží žádný navýšený normativ.

Příklady prvního stupně podpůrných opatření:

- podpora motivace;
- respektování osobního tempa, častější zpětná vazba
- metody aktivního učení;
- skupinová a kooperativní výuka;
- obohacování učiva;
- podpora sebehodnocení;
- metodická podpora učitelů ze strany poradenských pracovníků školy.

Cílem **druhého stupně podpůrných opatření** je zařazovat do výuky speciálněpedagogické metody a formy práce. Tato opatření by měl být schopen vyučující realizovat tak, aby neměla závažnější dopad na vzdělávání ostatních žáků ve třídě. Nejlepší je plné zapojení žáka do společné výuky, a to s důrazem na individuální přístup k žákovi. Do vzdělávání žáka může být přiřazen další pedagogický pracovník, doba tohoto pracovníka je však omezena na jednu hodinu týdně. Velkou roli může v tomto případě hrát tzv. sdílený asistent.

Tato opatření se realizují na základě doporučení ŠPZ. V závěru doporučení, které stanoví pracovník ŠPZ, je určena potřeba podpůrných opatření ve druhém stupni. Musí se tedy respektovat doporučení ŠPZ, která se týkají organizace vzdělávání, jako je např. úprava zasedacího pořádku, délka vyučovací jednotky, přestávky mezi hodinami a doba přímé práce v závislosti na využití zraku a sluchu a další.

Dítě tráví většinu času společně se třídou na specifické činnosti může být vytvořena skupina žáků s obdobným problémem ve vzdělávání. Vyučující by měl být chopen pružně reagovat na žákovy individuální vzdělávací potřeby a dle aktuální potřeby využít jednotlivé aktivizační metody. Využívá se rozšířená forma hodnocení, která nám umožňuje odrážet individuální přístup k žákovi.

Příklady druhého stupně podpůrných opatření:

- obohacování učiva;
- jasná a srozumitelná formulace kritérií hodnocení;
- pedagogická intervence se žákem nebo se třídou;
- rozložení jednoho ročníku do dvou let.

Třetí stupeň podpůrných opatření je určen žákům, kteří ve vzdělávání vyžadují takové dílčí úpravy v organizaci a průběhu vzdělávání, které již závažněji zasáhnou do organizace práce s třídou, v níž se žák vzdělává. Velikost těchto opatření zahrnuje především úpravy ve třídě, ve které se žák vzdělává, úpravy ve vzdělávacích podmínkách a postupech režimu školní práce a domácí přípravy.

Nutná je odborná speciálněpedagogická a psychologická intervence, která je prováděna dle potřeby ve škole, v ŠPZ nebo v rodině žáka. Při vzdělávání je nutné využívat speciální formy, metody, postupy a je nutné respektovat možnosti žáka při hodnocení výsledků vzdělávání.

Příklady třetího stupně podpůrných opatření:

- obohacování učiva;
- asistent pedagoga;
- metodická podpora;
- pedagogická intervence;
- úpravy očekávaných výstupů vzdělávání pouze u žáků s LMP.

Podpůrná opatření čtvrtého stupně jsou charakteristická svými úpravami v organizaci a průběhu vzdělávání, ve stanovování postupů při jejich nápravě a také ve speciálních formách nápravy. Všechna tato opatření se realizují na základě doporučení ŠPZ. Pracovník ŠPZ v závěru zprávy z vyšetření určí potřebu podpůrných opatření.

V případě, že je žák vzdělávaný formou individuální integrace, vždy toto vzdělávání probíhá s podporou IVP. Jedinec, který je vzděláván formou skupinové integrace nebo ve škole samostatně zřízené pro žáky s SVP, je vzděláván podle upraveného ŠVP. Žák s mentální retardací se vzdělává podle RVP pro ZŠ speciální.

Při vzdělávání je nutné využívat speciálních učebnic, speciálních didaktických, finančně náročnějších kompenzačních a rehabilitačních pomůcek. V mnoha případech je nutná i rozsáhlejší úprava pracovního prostředí ve třídě, jako je např. upravené pracovní místo. U některých žáků může být nutností využívání náhradní formy komunikace (alternativní a augmentativní komunikace), a to s podporou potřebných pomůcek jako jsou komunikátory, PC, speciální klávesnice a další. Častá je potřeba dalšího pedagogického pracovníka nebo další osoby, která se podílí na práci se žákem, např. asistent pedagoga s odbornou kvalifikací. Dále může být snížen počet žáků ve třídě.

Příklady podpůrných opatření čtvrtého stupně:

- vzdělávání podle upraveného vzdělávacího programu;
- další pedagogický pracovník;
- tlumočnický českého znakového jazyka;
- pedagogická intervence;
- metodická podpora ŠPZ;
- prodloužení SŠ, VOŠ o 2 roky.

Podpůrná opatření **pátého stupně** jsou určena žákům s nejtěžšími stupni zdravotního postižení, obvykle žákům s více vadami. Tito žáci požadují nejvyšší úroveň podpory. Potíže žáka vyžadují nejvyšší míru přizpůsobení organizace, obsahu, forem a metod ve vzdělávacím procesu. Vždy se modifikuje i obsah učiva, případně se i výrazně redukuje k potřebám a možnostem žáka. U žáka s mentální retardací se zpravidla uplatňuje vzdělávání VIP zpracovaného dle RVP ZŽŠ, případně dle jeho části určení pro rehabilitační vzdělávací program.

Při výuce je nevyhnutelné využívání speciálních učebnic a dalších alternativních výukových materiálů, speciálních didaktických, finančně náročných kompenzačních a rehabilitačních pomůcek. Vždy je také nutná úprava pracovního prostředí ve třídě. U některých žáků se výuka neobjede bez využívání náhradních forem komunikace a potřebných pomůcek (viz 4. stupeň podpůrných opatření). Další pedagogický pracovník je potřeba nejen na dobu výuky, ale také na další aktivity související se vzděláváním (školní družina, zájmové kroužky atd.).

Pokud je to potřeba, využívá se individuální výuka v domácím prostředí, kterou zajišťuje pedagog školy, případně pracovník SPC.

Příklady podpůrných opatření pátého stupně:

- další pedagogický pracovník po celou dobu výuky;
- využívání kompenzačních a rehabilitačních pomůcek;
- individuální výuka.

1.8.3. Asistent pedagoga

Dle zákona o pedagogických pracovnících č. 563/2004 Sb. v platném znění zákona, patří asistent pedagoga právě mezi pedagogické pracovníky. Pokud se v mateřské škole, základní škole, základní speciální škole, střední škole, konzervatoři nebo vyšší odborné

škole vzdělává jedinec se speciálními vzdělávacími potřebami, je dle školského zákona stanoveno, že ředitel musí zřídit funkci asistenta pedagoga. (Zákon č. 563/2004 Sb.)

V případě, že se v nějakém ze zařízení vzdělává žák se speciálními potřebami, je důležité si uvědomit, že každý tento jedinec vyžaduje individuální přístup, a učitel není schopen se tomuto jedinci individuálně věnovat, proto je tedy důležité, aby byla ve třídě zajištěna přítomnost další osoby, tedy asistenta pedagoga. (Čadová, 2012)

V případě, že má být funkce asistenta pedagoga v mateřské škole zřízena, musí škola podat žádost o souhlas se zařazením funkce asistenta pedagoga na obor školství mládeže a tělovýchovy příslušného krajského úřadu. V žádosti musí být uveden název a sídlo právnické osoby, která vykonává činnost školy, počet žáků a tříd, počet žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, dosažené vzdělání asistenta pedagoga, předpokládaná výše platu nebo mzdy, zdůvodnění potřeby zřízení funkce asistenta pedagoga, cíle, kterých chce ředitel školy zřízením této funkce dosáhnout a v neposlední řadě náplň práce asistenta pedagoga. (Michalík, 2013).

Velkou roli hraje školské poradenské zařízení, jehož úlohou je vydání doporučení služby asistenta pedagoga, ve kterém je zdůvodněna nutnost zřídit funkci asistenta. Bez tohoto doporučení nemůže ředitel školy uplatnit nárok na zřízení pozice asistenta pedagoga. (Teplá, Šmejkalová, 2010)

1.9. Individuální vzdělávací plán dítěte v mateřské škole

Jednou z mnoha priorit Ministerstva školství, mládeže a tělovýchovy České republiky je podporování společného vzdělávání dětí, žáků a studentů v hlavním vzdělávacím proudu, garantování podpory každému žákovi, který ji potřebuje, aby mohl překonávat překážky ve vzdělávání. Tvorba individuálního vzdělávacího plánu je jedním z podpůrných opatření. Ten vychází ze školního vzdělávacího programu příslušné školy, závěrů speciálně pedagogického a psychologického vyšetření školským poradenským zařízením, případně z vyšetření dalším odborníkem a z vyjádření zletilého žáka nebo zákonného zástupce žáka. Ředitel školy má možnost povolit individuální vzdělávací plán žákovi nebo studentovi, který má speciální vzdělávací potřeby, dále také jedná-li se o žáka mimořádně nadaného, a to ve středním vzdělávání anebo vyšším odborném vzdělávání, nebo z jiných závažných důvodů. Toto povolení může ředitel dát s písemným doporučením školského poradenského pracoviště.

Individuální vzdělávací plán se vypracovává ve spolupráci se školským poradenským zařízením, žákem a zákonným zástupcem. Tvorba individuálního

vzdělávacího plánu by měla být týmová, na této spolupráci by se měl podílet třídní učitel za asistence rodičů a dalších odborníků jako jsou pracovníci SPC nebo PPP i asistent pedagoga. (Vítková, Lechta, 2016)

2. Možnosti logopedické podpory u dětí předškolního věku

Vzhledem ke skutečnosti, že se u dětí s DGS setkáváme s vadami řeči v důsledku rozštěpů patra, je u nich důležité včasné zahájení logopedické podpory již v předškolním věku.

2.1. Logopedická intervence klinického logopeda

Logopedická intervence nastává již v okamžiku, kdy klient vstoupí do ambulance. Intervence je v tomto smyslu chápána jako specifická aktivita, kterou uskutečňuje logoped s cílem identifikovat narušenou komunikační schopnost (NKS), eliminovat, zmírnit nebo alespoň překonat NKS a předejít tomuto narušení (zlepšit komunikační schopnost).

Logopedickou intervencí se nazývají multifaktoriální proces, který se uskutečňuje v zájmu dosažení svých tří základních cílů, které se navzájem prolínají – logopedická diagnostika, logopedická terapie a logopedická prevence. Při logopedické intervenci je nutné využít poznatky z tzv. hraničních vědních oblastí: medicíny, lingvistiky, pedagogiky, speciální pedagogiky, psychologie atd. (Lechta, 2007)

2.1.1. Diagnostika dětí s vadami řeči

Logopedickou diagnostikou by se měly získat informace, které jsou důležité z hlediska terapie a poskytnutí pro plánování a realizaci logopedických opatření. Logopedická diagnostika má několik cílů, jako například zjistit, zda jde o NKS, anebo o fyziologický jev, odhalit příčinu a etiopatogenezi NKS, určit, zda je NKS trvalé, nebo přechodné, vrozené či získané, určit formu a stupeň NKS a v neposlední řadě navrhnout případná terapeutická opatření.

Dle Lechty (1995) existují tři logopedické úrovně diagnostiky. Orientační vyšetření se realizuje například v rámci screeningu, depistáže. Základním vyšetřením se zjišťuje konkrétní druh NKS a základní diagnóza a poslední speciální vyšetření se snaží o nejpřesnější identifikování NKS.

Existuje však celá skupinu metod a technik logopedické diagnostiky, jako je například metoda pozorování, testové metody, diagnostické zkoušky přístrojové apod. Při jejich uplatnění je potřeba respektovat mnohé principy: princip vícedimenzionální analýzy, co nejobektivnější posouzení, reflektování celé osobnosti vyšetřovaného jedince, pátrání po příčině atd. (Lechta, 2007)

2.1.2. Terapie

Metody logopedické terapie lze rozdělit na stimulující, korigující a redukující. Terapii lze charakterizovat jako aktivitu, která se realizuje specifickými metodami ve specifickém případě záměrného učení. Jedná se tedy o tzv. řízené učení, které probíhá pod záměrným řízením, usměrňováním a kontrolou logopeda. Terapii může provádět například i rodič pod supervizí logopeda (Lechta, 1995 in Lechta Klinická logopedie, 2007). V logopedii se také mohou praktikovat metody všeobecné a speciální pedagogiky.

Jako techniku lze označit možnost, kterou se dostaneme k určenému cíli. Techniku lze také označit jako strategii. Techniky a strategie se liší dle dílčích postižení.

V určité situaci terapie můžeme aplikovat všeobecní principy řízeného učení. Princip motivace, princip zpětné informace, princip opakování a princip transferu. Dále také uplatňujeme některé další principy z pedagogiky (princip uvědomělosti, aktivity atd.), principy speciálněpedagogické (princip komplexnosti, princip socializace) a v neposlední řadě principy specificky logopedické (minimální akce, včasná stimulace, princip překování komunikačních bariér apod).

V oblasti klinicko-terapeutické logopedie existují tyto formy terapie:

- individuální – 30, 45 nebo 60 minut sezení;
- skupinová – 3-6 pacientů;
- intenzivní – několikrát denně;
- intervalová – v odstupu několika týdnů či měsíců.

Tyto formy terapie lze různě kombinovat (např. skupinová intervalová terapie). Terapie může být různě zaměřena. (Lechta, 2007)

2.1.3. Prevence

Dle Hartla a Hartlové (2000), je primární prevence způsob, jak předcházet ohrožujícím situacím v celé sledované populaci.

Sekundární prevence je orientována zejména na skupinu, která je ohrožena negativním jevem. Jedná se například o děti s vývojovou neplynulostí řeči, u nichž se vyskytuje zvýšené riziko vzniku počínající kochtavosti.

Zaměření terciální prevence je především na osoby, u kterých se již NKS projevila, takže se snaží předejít dalšímu negativnímu vývoji. Včasné odhalování a

odstraňování příčiny vzniku zdravotních potíží můžeme zařadit jako preventivní metodu.

2.2. Speciálně pedagogická centra (SPC)

V rámci školského systému, zdravotnických zařízení, v systému péče o člověka i ve svépomocných organizacích může nejen speciální pedagog, ale také sociální pracovník využívat odborných služeb nebo konzultací několika poradenských zařízení. Každé z těchto zařízení se zaměřuje na jiný okruh problematiky, vzájemně se ale doplňují. Mezi tyto zařízení se řadí i speciálněpedagogická centra.

Speciálněpedagogická centra jsou speciální školská zařízení, která se specializují na specifický typ zdravotního postižení – defektu. SPC v České republice působí pro smyslově postižené, pro tělesně nebo mentálně postižené děti a mládež, dále také pro děti s vadami řeči, eventuálně pro děti a mládež s kombinovanými vadami. Obvykle jsou zřizována při speciálních státních i nestátních školách. SPC poskytují poradenské služby školám, školským zařízením, ústavům, rodinám postižených dětí, orgánům státní správy a také nejrůznějším iniciativám a sdružením, která se podílejí na péči o handicapovanou společnost.

Pedagogicko-psychologické poradny (PPP) a SPC musí těsně spolupracovat. PPP se v praxi orientují především na diagnostiku bez přímé návazné speciálněpedagogické péče, kterou má právě zajišťovat SPC.

Rozdíl mezi SPC a PPP je dán tím, že SPC se věnují jedincům zdravotně postiženým, zatímco PPP provádějí obecnější pedagogickou-psychologickou, diagnostickou a terapeutickou péči u problémových jedinců předškolního a školního věku.

2.2.1. Činnost SPC

V činnost SPC spočívá především ve:

- zpracování úplných podkladů k rozhodnutí o zařazení žáka do integrovaného nebo speciálního zařízení;
- vypracování návrhu odpovídajícího způsobu vzdělávání a výchovy postižených dětí i mladistvých;
- ve spolupráci s dalšími odborníky provádět terénní depistáž (vyhledávání) zdravotně postižených dětí a mladistvých;
- vytváření ucelených evidencí klientů, kteří jsou zařazení do péče SPC;

- zajištění komplexní diagnostiky, která slouží k definování aktuálního stavu a stupně postižení;
- zabezpečení pomoci v oblasti profesního poradenství;
- podpoře řešení problémů rodin se zdravotně postiženými dětmi;
- organizaci osvětové i odborné akce zaměřené na problematiku výchovy, vzdělávání a integrace.

Další konkrétní úkoly se určují dle zaměření určitého SPC a také ze specifických potřeb, které vyplývají z druhu a intenzity postižení klienta.

Dle specifického zaměření SPC jsou kmenoví pracovníci – psycholog, speciální pedagog a sociální pracovník. Ti jsou doplněni dalšími odborníky nebo externími spolupracovníky, jako je logoped, etoped, psychoterapeut, fyzioterapeut, pediatr, psychiatr, neurolog a další specialisté.

3. Logopedická intervence u dětí s DiGeorge syndromem

3.1. Opožděný vývoj řeči

V případě, že dítě ve třech letech nemluví, popř. mluví méně v porovnání s ostatními dětmi v tomto věku, jedná se o opožděný vývoj řeči. (Kutálková, 2005) Pokud je u dětí narušený vývoj řeči, dochází k narušení vývoje řeči ve všech jazykových rovinách. (Klenková, 2006)

3.1.1. Vyšetřovací schéma

Způsoby, kterými můžeme vyšetřit, zda se jedná o opožděný vývoj řeči, jsou různé. K metodám shromažďování údajů radíme rozhovor s rodiči, kdy se snažíme zjistit například to, jak se stavějí k poruše řeči dítěte a jak tuto poruchu popisují, dále sledujeme společný rozhovor s dítětem a rodič to, jakým způsobem se dítě chová v přítomnosti rodičů a jaká je chuť dítěte komunikovat.

Dále se zjišťuje rodinná a osobní anamnéza. Cílem anamnéz je zjištění nutných dat, ale také sledování způsobu řeči a výchovných způsobů rodičů. Důležitý je průběh a okolnosti těhotenství a porodu. Vývoj dítěte – nemocnost, dudlík, dýchání, řeč, spaní, adaptace, zdravotní stav, nosní mandle a podobně. Velmi důležité je zjistit, zda se v rodině vykytovala nějaká porucha řeči.

Poté je potřeba vyšetření a popis řeči, podrobněji popíšeme samotnou řeč, mluvu, výslovnost, lateralitu, údaje o dosavadní péči a využít můžeme i nahrávku, kdy se snažíme zachytit běžnou situaci.

Na závěr uděláme shrnutí vstupního vyšetření, kdy určíme stupeň vývoje řeči, úroveň slovní zásoby a tvorby vět, poté nastíníme řešení. Cílem je, aby rodiče v první řadě pochopili příčinu a smysl základních reedukačních postupů.

3.1.2. Symptomatologie opožděného vývoje řeči

Z hlediska průběhu vývoje řeči klasifikuje Sovák (Sovák in Škodová, Klinická logopedie) opožděný vývoj řeči jako prostý, omezený, přerušovaný a scestný

Opožděný vývoj řeči prostý

Příčinou je dědičnost, opoždění vyžívání centrální nervové soustavy, negativní výchovné vlivy, lehká porucha sluchu apod. Zásadním symptomem je opoždění

v oblasti řečového projevu. Opoždění vývoje řeči se může projevit ve všech jazykových rovinách. Nejdříve je narušena obsahová stránka řeči, po jejím zlepšení jsou pak symptomy více patrné ve formální stránce.

Omezený vývoj řeči

Opoždění vývoje řeči se projevuje výrazněji, porucha je nejvíce zřejmá v obsahové stránce řeči. U dětí mentálně retardovaných je opoždění závislé na stupni postižení intelektu. V důsledku mentální retardace doprovází opožděný vývoj řeči také opoždění jemné a hrubé motoriky.

Přerušovaný vývoj řeči

K přerušovanému vývoji řeči dochází po úrazech, nádorových onemocněních mozku, vážných duševních onemocněních, těžkých psychických traumatech apod. K možnosti dosáhnout normy dochází za příznivých podmínek, např. po vyléčení nebo odstranění nádoru.

Scestný (odchylný) vývoj řeči

Ke scestnému vývoji řeči dochází pouze v případech, kdy je odchylka od normy jen v některé z rovin řečového vývoje. To platí zvláště u vadné artikulace, kterou provází vývojové orgánové anomálie, jako je například deformace zvukové stránky řeči při těžkém rozštěpu patra.

Symptomy z hlediska věku (Sovák, 1978; Lechta 1990):

- Fyziologická nemluvnost

Doba, kdy dítě prochází přípravnými předřečovými stádii vývoje řeči, je považována za fyziologickou nemluvnost. Vlastní vývoj řeči začíná přibližně kolem jednoho roku věku.

- Prodloužená fyziologická nemluvnost

V případě, že dítě nezačne mluvit do konce třetího roku života, ne vždy jde o vývojovou poruchu řeči. Není-li postižen sluch, intelekt, motorika ani řečové orgány a je-li dítě přiměřeně motivováno výchovným prostředím a odpovídá-li dítě adekvátně na podněty z prostředí, může jít stále o opožděný vývoj řeči s možností dosažení úrovně normy.

- Vývojová nemluvnost

Tato nemluvnost patří již do vývojových poruch řeči. Zpravidla nejde o úplnou němotu. Vždy je nutné rozlišit vývojovou nemluvnost od nemluvnosti získané.

Symptomy z hlediska etiologie (Sovák, 1978; Lechta 1990)

- Nemluvnost jako hlavní příznak;
- motorický typ – dítě řeči rozumí, ale samo nemluví;
- senzorický typ – dítě řeč nerozumí, v řeči jsou echolálie nebo perseverace;
- smíšený typ – objevuje se nejčastěji;
- nemluvnost jako vedlejší příznak jiné poruchy;
- příčiny opožděného vývoje řeči.

Prostředí, ve kterém dítě vyrůstá, velmi ovlivňuje jeho řeč. To, jaký má dítě mluvní vzor, zda někdo v jeho okolí nemá rychlé tempo řeči, nevýraznou mimiku nebo melodii řeči a další. Zda je dítě vychovááno například autoritativně a vedeno k perfekcionismu, to vede k opoždění vlivem stresových reakcí a ochranného útlumu. Pokud má dítě nedostatek podnětů, má velmi málo příležitostí napodobovat je, nebo naopak pokud je podnětů nadbytek, je zde ochranný útlum jako obrana proti přetížení a narušení schopnosti soustředit se. V případě, že dítě nadměrně sleduje televizi a videa, dochází k jednostrannému přetížení zraku a omezenému využívání sluchu, což souvisí s malou zkušeností s aktivní komunikací. Pokud bylo dítě hospitalizováno, může být vystavováno stresu, zdravotní zátěži a nedostatku možností komunikovat.

Nepoznaná porucha sluchu je jedním z receptorů, které mohou být příčinou opožděného vývoje řeči. Dítě má v důsledku sluchové vady omezené sluchové informace, které mají za následek narušení sociální funkce řeči kvůli komunikačním neúspěchům.

Nedostatky zrakové a sluchové percepce omezují zapamatování a napodobení přesného mluvního vzorce. V případě, že má dítě nevyhraněnou a opožděnou lateralizaci, může to být důsledkem nezralosti nervových struktur, což vede k nepoměru mezi kalendářním věkem a biologickým věkem. Pokud je dítě nedonošené, nebo mělo perinatální problémy, může se to projevit v narušení pozornosti, soustředěnosti a přesnosti smyslového vnímání, což je způsobeno opožděním na základě neurologického nálezu nebo nezralosti CNS. Také na základě oligofrenie může být vývoj řeči opožděn, až zcela omezen. Pokud je dítě často nemocné, má například

zvětšené nosní mandle a jiné celkové oslabení organismu. V neposlední řadě mohou mít na opožděný vývoj řeči vliv i dědičné předpoklady.

Pokud má dítě nedostatky v motorice a pohybové koordinaci, může to vést k neschopnosti přesně napodobit mluvní vzorce, ke komunikačním kolizím a poté k chuti komunikovat.

Netaktní postoje rodiny k řečovým projevům dítěte mohou ovlivnit chuť komunikovat. Pokud dítěti rodina neusnadňuje komunikaci, snižuje tím potřebu dítěte komunikovat a omezuje tím jeho komunikaci na gesta a mimiku, to vše u dítěte může vyvolat stres, obranné reakce a výrazné omezení napodobovacího reflexu. (Kutálková, 2002)

3.1.3. Diagnostika

Při diagnostice opožděného vývoje řeči musí být vyšetřen stav intelektu. Toto vyšetření by měl provádět klinický psycholog, který výrazně přispívá k diagnostice opožděného vývoje řeči. Po tomto vyšetření se stanoví stupeň sociální úrovně a schopnosti přizpůsobení se novým podmínkám, a také se určí úroveň výkonové motivace (míra možného zatížení). Dále klinický psycholog vyšetří úroveň sociálních vztahů v širší rodině a okolí dítěte. Klinický logoped může odhadnout podle vzájemné komunikace úroveň sociálních vztahů a sociokulturního prostředí v rodině.

Řeč a motorika se vzájemně ovlivňují, proto je důležité vyšetření motoriky. Je tedy potřeba vyšetřit nejen pohybovou koordinaci celého těla, ale také jemnou motoriku ruky a motoriku mluvidel.

V kompetenci foniatrů je přesné speciální vyšetření sluchu. Orientační sluchová zkouška se provádí při základním logopedickém vyšetření. Úroveň sluchu lze vyšetřit pomocí obrázkových testů. (Škodová a kol, in Škodová, Klinická logopedie, 2007). Ve věku kolem pěti let by dítě mělo dosahovat normy.

S rozvojem motoriky dochází i k výraznému rozvoji zrakového vnímání. Vyšetření by měl orientačně provádět pediatr, při závažnějších poruchách oční specialista. Orientační vyšetření může provést také klinický logoped. Zrakové vnímání lze vyšetřit také pomocí kresby.

K základním metodám logopedické diagnostiky patří vyšetření laterality. Zkouší se laterální preference a dominance ruky a oka.

Pokud má dítě mluvit, musí samo rozumět mluvené řeči. Vyšetření řeči můžeme provádět pomocí obrázků, které lze uspořádat do větších, či menších skupin, což se využívá k vyšetření vlastní řečové produkce. Dále se k vyšetření řeči využívá rozhovor, reprodukce vyprávění a také speciální počítačové programy.

3.1.4. Podpůrná opatření a terapie u dětí s opožděným vývojem řeči

Jedním z podpůrných opatření, které lze u dětí s opožděným vývojem řeči praktikovat, je zahájení docházky do mateřské školy, kde je systematicky rozvíjena obsahová stránka řeči. Dítě je vedeno ke komunikaci nejen s pedagogy, ale s vrstevníky. Využívají se básničky či písničky s pohybovým doprovodem. Důležité je, aby dítě mělo možnost vyjádřit se také neverbálně, a to pomocí obrázků, fotografií, nahrazováním mluvené řeči gesty. Pedagog nebo rodič by měl dítě podpořit po psychické stránce, ocenit ho za jiné než verbální výkony, jako je například kresba nebo stavba z kostek. (Bendová, 2014)

Ze stránky verbálního projevu je důležité, aby byl zajištěn správný mluvní vzor. Je zapotřebí komentovat denní činnosti, které dítě dělá. Pokud dítě vysloví nějaké slovo špatně, měla by mu být poskytnuta zpětná sluchová vazba v tom smyslu, že dané slovo/větu zopakuje dospělý správně, tak jak by měla být správně vyslovena dítětem. (Lecha, 2008)

Rozvoj slovní zásoby a obsahové stránky řeči je pro dítě s opožděným vývojem řeči velmi podstatný. Rozvoj obsahové stránky musí probíhat až po dostatečném rozvoji slovní zásoby a také po přijatelné schopnosti koordinovat pohyby mluvidel.

Správnou výslovnost, tedy formální stránku řeči lze upravovat až tehdy, kdy má dítě rozvinutou dostatečnou slovní zásobu (tvoří rozvíte a gramaticky správné věty, udrží dějovou a časovou linii, apod.). (Škodová, 2007)

3.2. Velofaryngální dysfunkce

Velofaryngální dysfunkce je stav, kdy měkké patro a svalovina hltanu nemohou z nějakého důvodu vytvořit optimální uzávěr mezi oro – a nazofarynxem, který je nutný pro činnosti jako je polykání, foukání, řeč, dýchání a ventilace tub.

3.2.1. Terminologie

Na základě kauzálního principu dělíme patrohltanovou nedostatečnost na tři podskupiny se specifickým terminologickým označením. O velofaryngeální insuficienci se jedná

v případě anatomických a strukturálních příčin, o velofaryngeální inkompetenci je v případě, že jsou přítomny fyziologické a neuromotorické příčiny a velofaryngeální inadekvátnost při nesprávně naučeném mechanismu velofaryngeálního uzávěru. Existuje i možnost, že se příčiny nedají přesně oddělit, protože se jedná o jejich kombinaci, v takovém případě se použije termín velofaryngeální dysfunkce.

3.2.2. Příčiny

Nejčastějšími příčinami velofaryngeální insuficience jsou anatomické a strukturální příčiny jako jsou orofaciální rozštěpy, palatofaryngeální disproporce, mechanické obstrukce a jiné. Mezi orofaciální rozštěpy řadíme rozštěpy patra, submukózní rozštěpy patra a vrozené zkrácené patro. Do kategorie palatofaryngeálních disproporcí se řadí krátké patro, vývojově zkrácené měkké patro, zjizvené zkrácení předního oblouku po TE, poškození po nešetrných operačních výkonech a hluboký nosohltan. Mechanickými obstrukcemi jsou tonzily a nepravidelnosti ve tvaru a struktuře nosohltanové mandle. Dalšími příčinami mohou být stavy po AT a TE, atrofie adenoidní tkáň, stav po maxilofaciálních operacích, stav po operacích v dutině ústavní a stavy po úrazech a poraněních hlavy.

K příčinám velofaryngeální inkompetence řadíme funkční a neurologické příčiny. Mezi funkční příčiny lze zařadit nedostatečnou pohybovost velofaryngeálních struktur a nedostatečný pohyb laterálních a zadní faryngální stěny a chybné umístění svalů při palatoplastice. Mezi neurologické příčiny řadíme „izolované“ neuromotorické poškození VFM, oromotorickou dysfunkci při dysartrii, apraxii, poškození kraniálních nervů a další příčiny.

Poslední kategorií je velofaryngeální adekvátnosti, kde k příčinám patří vadná artikulace, návyková velofaryngeální dysfunkce, absence sluchového feedbacku, konverzní porucha a mentální retardace. (Kerekrétiová, 2008)

3.3. Palatolalie

V případě palatolálie se jedná o narušení komunikační schopnosti rozštěpu patra. Sovák ji definuje jako poruchu řeči, která doprovází rozštěp patra, případně rozštěp rtu a patra. Je to dopad orgánové poruchy, zejména patrohltanového uzávěru. Jedná se o vývojovou vadu, protože řeč se vyvíjí na vývojově špatném závěru (Sovák, 1978).

3.3.1. Klasifikace

Klasifikaci palatolálie můžeme rozdělit minimálně do 4 skupin, a to dle Sováka, Morrise (1971), Moleyové (1970) a Kerekrétiové (1993).

Sovák (1990) uvádí čtyři stupně klasifikace palatolálie:

- Řeč nemá výrazné rysy palatolálie, může se vyskytovat otevřená huhňavost nebo dyslalie.
- Palatolálie není příliš nápadná, zvuk řeči i její srozumitelnost docela dobře vyhovují v denním styku s okolím
- Řeč je nápadná, avšak ještě srozumitelná.
- Řeč je zcela nesrozumitelná.

3.3.2. Příčiny palatolálie

Jako příčiny palatolálie považujeme orofaciální rozštěpy a velofaryngeální dysfunkce, které vznikají po jejich operacích.

Příčinami palatolálie jsou rozštěpy patra, což jsou vrozené anomálie postihující pevné útvary, které dělí ústní dutinu od dutiny nosní, nebo orgány patrohltanového závěru (Sovák, 1978). Rozštěpy dělíme na rozštěpy primárního nebo sekundárního patra, a to v případě, že nejsou operovány. Pokud jsou operovány a nepodařilo se vytvořit dostatečný velofaryngeální mechanismus, tak vznikla velofaryngeální insuficience, případně oronazální komunikace jako důsledek rozpadlé sutury patra. Ve skupině dětí, kde ORF je jedním z mnoha symptomů syndromu spojeného s rozštěpem patra, se objevuje těžší stupeň palatolálie. (Kerekrétiová, 2008)

II. PRAKTICKÁ ČÁST

4. Uvedení do praktické části bakalářské práce

V praktické části budou vymezeny cíle výzkumného šetření. Podrobněji budou popsány dílčí cíle a jejich následné vyhodnocení. V závěru práce bude vyhodnoceno splnění cílů.

4.1. Vymezení cíle praktické části

Cílem bakalářské práce je popsat realizaci logopedické intervence u dítěte s DGS, které navštěvuje logopedickou třídu mateřské školy. Zaznamenat pokroky v oblasti komunikačních dovedností a blíže specifikovat metody a postupy logopedické péče užívané u dítěte s diagnózou DGS.

Na základě hlavního cíle byly vytyčeny dva cíle dílčí:

DC1: V návaznosti na pozorování popsat pokrok ve vývoji dítěte s DGS.

DC2: Prostřednictvím rozhovoru s rodiči popsat chování dítěte v mimoškolním prostředí.

4.2. Metodologie

K vypracování praktické části mé bakalářské části byly využity metody výzkumné kvalitativního charakteru, jelikož z metodologického hlediska bylo využito pozorování, případová studie, analýza dokumentů a rozhovor.

4.3. Pozorování

Pozorování se opírá o záměrné a plánované vnímání, kterým lze dosáhnout určitého cíle. Pozorování je zaměřeno s experimentální situací a koná se v přirozených podmínkách nebo v laboratořích. Známe dva druhy pozorování, a to *zjevné pozorování* a *skryté pozorování*. Při *zjevném pozorování* se pozorovatel účastní přímo pozorovaného jevu, čehož si je pozorovatel vědom. V druhém případě si naopak pozorovaný není vědom pozorování.

Délka trvání při pozorování se dělí na *krátkodobé* a *dlouhodobé*. Při pozorování jsou důležité různé záznamy, ať už písemný, fotografický, nebo filmový.

Tato metoda, tedy pozorování, je ale ohrožena jistou mírou subjektivity, měla by být ale objektivní. Pozorování by mělo být vždy systematické a důkladné. (Plevová, 2004)

Pozorování mého výzkumného vzorku mělo dlouhodobý charakter a probíhalo formou individuální i skupinové logopedické péče, každodenních činností a také

během her. Cílem tohoto pozorování bylo sledovat chování jedince v kolektivu ostatních dětí, používání metod při vyvozování hlásek, sledovat a zaznamenávat pokroky.

4.4. Případová studie

Případová studie neboli kazuistika je speciální psychologická metoda, kterou lze využít k rozboru a popisu jednotlivého případu. Kazuistikou lze zachytit složitosti případu, popisuje problémy a vyvíjení vztahů. Jako data, pro případovou studii mohou být využity poznatky z psychologického vyšetření, anamnéza, pozorování a další pedagogicko-psychologické metody. (Plevová, 2004)

Pro praktickou část práce byla využita jedna případová studie. Data k této studii byla získána polostrukturovaným rozhovorem s matkou dívky, analýzou dokumentů (zprávy z vyšetření PPP, logopedické sešity) a vlastním pozorováním.

Případová studie obsahuje pohlaví a věk dítěte, logopedickou diagnózu a také období nástupu do mateřské školy. Dále je popisována osobní a rodinná anamnéza, charakteristika dítěte a IVP. V případové studii je vlastní pozorování individuální logopedické terapie.

4.5. Rozhovor

Rozhovor neboli interview, je interaktivní proces, kterým získáváme data. Informace a data se získávají díky zprostředkování druhé osoby. Existují dva druhy rozhovoru, a to individuální nebo skupinový. Účelem rozhovoru není získat pouze diagnostické informace, ale slouží také jako prostředek navázání kontaktu s dotazovaným.

Rozhovor s matkou byl polostrukturovaný. Část otázek byla předem připravena, některé z otázek vyplynuly přímo při realizaci rozhovoru. Cílem rozhovoru bylo zjistit, jaké se dívka chová v mimoškolním prostředí, a jaký vliv má na její chování právě docházka do MŠ.

4.6. Charakteristika výzkumného vzorku a místa výzkumného šetření

Výzkumné šetření probíhalo v běžné mateřské škole, konkrétněji ve speciální třídě pro děti s vadami řeči. Pozorovaným jedincem bylo dítěte s DGS.

4.6.1. Charakteristika místa výzkumného šetření

Mateřská škola je šestitřídní. Všechny třídy jsou věkově smíšené. V mateřské škole jsou čtyři třídy běžné a dvě speciální – třída pro děti s vadami řeči a třída pro děti s poruchami autistického spektra.

Mateřská škola je umístěna v klidné části města. U budovy se nachází velká prostorná zahrada, která je denně využívána k dopoledním aktivitám. Budova školky má jedno nadzemní patro. V přízemí se nachází šatna pro děti, kancelář ředitelky a sekretariát, kuchyň, speciální třída pro děti s vadami řeči a jedna třída běžného typu. V další části školky se nachází šatny pro zaměstnance a tělocvična. V nadzemním patře se nachází dvě třídy běžného typu a třída určena pro děti s poruchami autistického spektra. Šestá třída se nachází mimo hlavní budovu, a to ve vedlejší obci.

Konkrétně logopedická třída je členěna do čtyř částí – stoly se židličkami, velká herní plocha s kobercem, police s hrami a „logopedický kabinet“. Celá třída je vždy vyzdobena výtvary žáků, většinou se jedná o tematické výkresy, které se týkají daného ročního období. Velmi oblíbený je koutek s hrami, kde jsou umístěny hry, které slouží na rozvoj kognice, jemné motoriky, grafomotoriky a zrakové percepce. Samozřejmě oblíbenou částí třídy je herní plocha s koberce, kde si děti nejenom hrají, dělají pohybové aktivity a logopedická cvičení, ale také slouží k relaxaci po obědě.

Denní řád MŠ:

6:30 – 8:00 Příchod dětí do MŠ

8:15 – 8:30 Dopolední svačina

8:30 – 9:30 Řízené aktivity (logopedická chvílka, hudební a pohybové aktivity)

9:30 – 11:30 Pobyt dětí venku, příp. náhradní činnost

11:30 – 12:15 Oběd

12:15 – 14:00 Spánek a odpočinek dětí

14:00 – 14:30 Odpolední svačina

14:30 – 16:30 Volné činnosti a aktivity

4.6.2. Charakteristika výzkumného vzorku

Dívka s diagnózou DiGeorge syndromu, jež byla pro účely bakalářské práce přejmenována na Elišku, dochází do speciální třídy pro děti s vadami řeči v běžné mateřské škole. Eliška na začátku výzkumného šetření oslavila 4. narozeniny. V době ukončení výzkumného šetření byly Elišce čtyři roky a deset měsíců. Eliška má

diagnostikovaný DiGeorge syndrom. Podrobnější charakteristice se budu věnovat v následujících kapitolách.

4.7. Postup – časová realizace výzkumu

Kvalitativní výzkum byl zahájen v červnu 2018 a ukončen v dubnu 2019. Pozorování bylo prováděno přibližně v deseti návštěvách. Jelikož se jedná o neobvyklý syndrom, předcházelo tedy výzkumu studium literatury.

5. Intervence u dítěte s DiGeorge syndromem v prostředí mateřské školy

Intervence o dítě v MŠ s DG syndromem bude popsána s využitím případové studie dívky Elišky.

Případová studie

Dívka Eliška, narozena v dubnu 2014

Diagnóza: DiGeorge syndrom

Rodinná anamnéza: rodina úplná, matka i otec zdraví

Anamnestická data:

Narozena ve 39. týdnu rizikového těhotenství s porodní hmotností 2930 g. Ve třetím měsíci těhotenství matka krvácela. Porod byl s komplikacemi, ale není známo s jakými.

Adaptace po narození byla dobrá, zjištěna byla stigmatizace a Eliška byla převezena do fakultní nemocnice, kde byl potvrzen DiGeorge syndrom, a to při negativní prenatální diagnostice. Diagnostikována byla srdeční vada a rozštěp patra. Operace srdce proběhla v pěti měsících.

Do šesti měsíců nebyly patrné téměř žádné vývojové pokroky, teprve ve druhém půlroce se začal více rozvíjet psychomotoricky. Operace rozštěpu měkkého patra byla odkládána kvůli častým infekcím, proběhla tedy až na jaře 2016.

V září a říjnu roku 2016 byla Eliška společně s matkou na pobytu v odborné rehabilitační léčebně. V prvním roce cvičila Eliška Vojtovu metodu, později pak Bobath koncept. Dlouhodobě probíhá hipoterapie

Psychomotorický vývoj probíhal nerovnoměrně. V osmi měsících se začala otáčet, ve 12 měsících seděla, od 14 měsíců se stavěla a chodit začala až v 19 měsících. První slůvka významem se začínala rozvíjet do roka, ale vzhledem k rozštěpu má Eliška i doposud s výslovností problém.

Odmala v kontaktu se Společností pro ranou péči, kde byla také iniciována výuka znakové řeči – tu přibližně do tří let využívala k občasné komunikaci. Občas si vymýšlela i své znaky. Nyní znakovou řeč nepoužívá.

Eliška sourozence nemá, doma si sama hraje, velmi ji baví různé knížky, míčky, puzzle a plastelína. Dále však aktivně vyžaduje přítomnost maminky, je na ni velmi vázaná. Dříve obtížně zvládala i její krátkodobé vzdálení se během dne. Prarodiče a širší rodina bydlí na Slovensku, takže kontakt s nimi není tak častý.

Již odmala měla Eliška výrazné problémy s příjmem potravy, které se v určité době stupňovaly v období vzdoru aktivním odporem i slovně vyjádřeným „blé“. Byla tedy dokrmována nutridrinky. Momentálně problémy s příjmem potravy nejsou tak velké. V mateřské škole jí bez problému, i když menší porce.

5.1.1. Motorický vývoj

Celková koordinace pohybů je méně zralá. Eliška chodí všemi směry, běh je již téměř koordinovaný. Do schodů a ze schodů chodí opatrněji, ale bez opory někoho cizího, pokud je potřeba, přidržuje se zábradlí. Z lehu na zádech vstane s přetočením na bok nebo na břicho.

Koordinace pohybů ruky je celkem dobrá, senzomotorická koordinace také. Tužku drží správně. Kresebný projev je vyspělý (napodobí směr tahu, zvládne křížek, snaží se spojit kruh, kresba postavy prozatím neodpovídá věku). Navlékne korálek a napodobí pohyby ruky.

Dle psychologické zprávy byly ve 34 měsících zjištěny předpoklady na úrovni 20 měsíců, což odpovídá pásmu významného podprůměru dle BSID (-3SD) vzhledem k chronologickému věku.

5.1.2. Mentální vývoj

Z kostek zvládne postavit komín, vlak a most. Vloží tvary do desky, a to i po otočení desky. Pojmenuje minimálně pět obrázků a také jich minimálně pět ukáže. Poznává téměř všechny základní barvy a činnosti na obrázku. Pamatuje si geometrické tvary a rozumí více než pěti předložkám (před, za, nad, v, na). Dokáže porovnat velikosti a třídít kostičky podle barev i písmen.

Dokáže počítat, počítá si v duchu a na prstech a napočítá do 15. V oblasti mentálního vývoje je v pásmu průměru, dle BSID-II pro chronologický věk.

5.1.3. Sociální vývoj

Do tří let nosila pleny na noc a na delší cesty, když pleny neměla, naznačila potřebu na nočník. Momentálně plenu již nenosí a na toaletu si zvládne dojít sama.

Zvládá se sama najíst lžící a vidličkou, pije z hrnku. Obléká se sama, napodobuje činnosti, slova i písničky. Od dvou let sílí sebeprosazující tendence přiměřené věku. Přibližně do tří let se objevovalo výrazné vztekání.

Eliška je drobné a subtilní postavy, v sociálním kontaktu je zpočátku zdrženlivá, později je více uvolněná a spolupracuje. Většinou je pozitivně naladěna. Navazuje oční kontakt, který udrží bez obtíží.

5.1.4. Řeč

V řeči používá několik slov s významem (zvuky zvířat, máma, táta), spíše slova opakuje po druhých, s mírnými obtížemi trénuje výslovnost. Od dvou let se učila znakovou řeč, kterou běžně používala, uměla přibližně 120 znaků, momentálně znaky používá velmi zřídka a pokud s ní druhá osoba neznakuje, sama od sebe nezačne.

5.2. Individuální vzdělávací plán

Individuální vzdělávací plán byl Elišce stanoven po vyšetření v Centru rané péče. Elišce v tu dobu byly 2 roky a 9 měsíců. Navržena byla forma vzdělávání s IVP s platností do 31.8.2019. Převažující stupeň podpůrných opatření je 3.

Na základě lékařských vyšetření a s ohledem na psychologické a speciálně pedagogické vyšetření v SPC bylo možné konstatovat, že Eliška je žákyní se speciálními vzdělávacími potřebami. V celkovém projevu dívky je zřejmé výrazné opoždění vývoje řeči. Projevuje se zejména výraznou diskrepancí mezi jednotlivými složkami vývoje, mezi verbálními a neverbálními schopnostmi. Úroveň verbálního projevu je výrazně nižší, než odpovídá intelektovým schopnostem. Rovina porozumění řeči není narušena. Samotné verbální vyjadřování vážně, je omezeno na izolovaná slova a citoslovce. Koncentrace pozornosti je na dobré úrovni. Paměťové funkce nejsou negativně ovlivněny narušenou komunikační schopností. Vývoj probíhá bez stagnace. Celková koordinace motorických pohybů je méně zralá.

5.2.1. Metody výuky

Ve školním roce 2017/2018 a 2018/2019 je potřeba realizovat edukaci dle IVP, který vychází z RVP PV. Jako vhodné se jeví uplatňovat při edukaci Elišky metody logopedické stimulace. Je nutné zohlednit verbální projev Elišky, který je determinován DiGeorge syndromem. Komunikační projev Elišky může být ne zcela přiléhavý dané sociální situaci.

Ve velké míře je nezbytné využívat vizualizaci a názornosti (obrázkový materiál, fotografie, reálné předměty). Respektovat dosažený stupeň vývoje řeči. Poskytovat

Elišce správný kvalitní mluvní vzor a dostatek přiměřených podnětů. Pravidelně zařazovat dechová cvičení, artikulační cvičení v rámci skupinových činností. Do vzdělávací nabídky zařazovat hudebně pohybové hry, hru na tělo a zpěv písní a rytimizaci. Činnosti je nutné spojit s výraznou vizualizací – obrázky postavení mluvidel, obrázky zvířat (nápodoba zvuků), obrázky činnosti lidí, obrázky předmětů, nápodobou se zrcadlem (artikulační cvičení).

Při rozvíjení receptivní složky řeči je vhodné zaměřit se na reakci na jméno – je vhodné používat jedno jméno vyjádření prosby (např. Eliško), druhé jméno je vhodné používat např. při zákazu určité činnosti apod. (např. Eli! – s přísnějším akcentem v intonaci). Je vhodné reakce na pokyny: „*Pojď sem, sedni si, dej mi, vezmi.*“. Rozvoj pasivní a aktivní oblasti slovní zásoby, s využitím obrázkového materiálu, reálných předmětů aj.

Důležité je dodržovat pravidla pro komunikaci – komunikační kruh (prostor pro každého, kdy může sdělit své zážitky, každý má dostatečný prostor se vyjádřit; dodržování pravidel – mluvím tehdy, když mám slovo, neskáču nikomu do řeči; když chci něco okomentovat, přihlásím se o slovo atd.).

V jednotlivých činnostech je nutné zohledňovat tempo plnění zadaných úkolů. Pracovní tempo není možné zrychlovat tlakem. Neklást důraz na kvantitu, ale na kvalitu provedení zadaných úkolů. Vést Elišku vždy k dokončení zadané práce („útek“ od nedokončené práce pro ni může být signálem, že příště může odejít opět, kdykoliv atd.). Je tedy důležité vytvářet u Elišky návyk na pokyny pedagogů. Při práci např. s obrázkovou knihou je možné zakrývat text a obrázky, s nímž se aktuálně nepracuje volným listem papíru. Jednotlivé úkoly je možné kopírovat a zadávat na volném listě, poté vlepít do pracovního sešitu. Skupinovou práci je nezbytné zadávat vždy s přesným stanovením role Elišky.

5.2.2. Organizace výuky

Je vhodné připravit tzv. pravidla třídy (pravidla třídy umístit tak, aby byla na dohled; jasně vymezená pravidla třídy eliminují problémové chování, vnáší do třídy řád a prostor pro každého).

Lze využít vizualizované podpory pro nácvik adekvátního sociálního chování (symboly pro „nemluvnost hlasitě“, „požádat o pomoc“ atd.). V případě, že si Eliška do mateřské školy přinese své osobní věci (hračky apod.), je vhodné vytvořit ve třídě jedno konkrétní místo, kde bude umístěna např. čirá plastová krabička (do té si žák uloží po

příchodu do školy předměty; žákyně bude mít stálou vizuální podporu nad osobními předměty, nebude s ním však manipulovat, pokud bude probíhat výuka – je vhodné stanovit přesný čas, kdy bude mít k těmto předmětům přístup – stanovení pravidel).

Pravidelně zařazovat do výuky dechová cvičení, artikulační cvičení, rytmizaci (cca 5-10 minut denně, formou hry). Logopedickou stimulaci je vhodné provádět v malé skupině, popř. dyádě a individuální logopedickou péči realizovat u klinického logopeda. Přibližně po dobu jednoho měsíce umožnit Elišce pozvolnou adaptaci na nové prostředí předškolního zařízení za přítomnosti matky.

5.2.3. Personální podpora

S ohledem na stanovenou diagnózu Elišky a na potřebnost realizovat specifické metody a formy práce, se jeví jako nezbytné poskytovat ji asistenci pedagoga. Asistenci je nezbytné poskytovat v dopoledních hodinách, tj. od 8 do 12 hodin. Při poskytování asistence je vhodné volit odstupňovanou asistenci. Tj. asistent by měl poskytovat dopomoc pouze tehdy, pokud Eliška samostatně nezvládá zadané úkoly anebo pokud si to sama vyžádá. Neměl by zasahovat do individuálního pracovního osobního prostoru žákyně.

Asistent pedagoga poskytuje podporu při tzv. rozklíčování některých sociálních situacích, při adaptaci na školní prostředí, při doprovodu na WC, doprovod Elišky při školních akcích – výlety, exkurze. Dále se asistent pedagoga podílí na tvorbě výukových pomůcek dle potřeb Elišky (zážitkový deník, laminace výukových materiálů, příprava pracovních listů aj.). Verbálně podporuje samostatnost žákyně při sebeobsluze, hygieně, přípravě pomůcek aj., tzn. za Elišku pomůcky nepřipravuje, neodpovídá a nepracuje za ni. Podněcuje verbální vyjadřování. Dále Elišce dopomáhá při oblékání, při jídle (např. při krájení jídla na menší kousky).

5.2.4. Hodnocení žáka

Při hodnocení Elišky je nezbytné používat pozitivní motivační systém, který může vycházet z jejích aktuálních zájmů. Je třeba propojit motivační systém využívaný v domácím prostředí s motivačním systémem užívaným ve školním prostředí. Dále je vhodné vždy přesně stanovit, jakým způsobem bude kontrolován výsledek její práce – Eliška pracuje na principu vnější motivace, tzn. musí vědět, že její práce bude

zhodnocena. Je vhodné předem stanovit závazná pravidla chování pro třídu, prostor atd. ve vizualizované podobě (obrázky, fotografie).

Hodnocení chování či výsledků práce je třeba provádět bezprostředně po činnosti. Sebehodnocení je u Elišky třeba postupně vytvářet. Je důležité vytvářet reálnou představu o vlastní úspěšnosti v edukačním procesu. Je možné pro odměnu a hodnocení zavést systém motivačních razítek, popř. smajlíků.

Z důvodu zdravotního postižení je pro dítě plně indikované zařazení do třídy zřízené podle §16 odst. 9 ZŠ.

5.2.5. Podpůrná opatření jiného druhu

Doporučuje se plně respektovat Elišku v oblasti příjmu potravy, má snížený apetit (tzn. do jídla ji nenutit, vhodně motivovat ochutnávku jídla), dopomoc Elišce při krájení jídla na menší kousky – respektovat doporučení odborníků (z důvodu operace patra je vhodnější kašovitá strava, což bylo aktuální po těsně po operaci). Konzistenci stravy ale stále konzultovat s matkou.

5.3. Reflexe přínosu docházky do mateřské školy z pohledu matky

K zjištění adaptace Elišky v MŠ jsem využila rozhovor s matkou. Byla velmi ochotna mi ho poskytnout, ostatně tak jako její komunikace s personálem v MŠ je velmi dobrá. Je ochotna poskytnout všechny zprávy z různých vyšetření (SPC, PPP apod.).

▪ Jaká je nejoblíbenější činnost Elišky, když je doma?

- Eliška velmi ráda kouká na pohádky, hraje si s plyšáky. Má ráda, když ji někdo čte knihy. Má ráda auta a zvířátka. Poslouchá hudbu a často si hraje na pejska nebo kočičku.

▪ Chodí Eliška ráda do mateřské školy?

- Z počátku pro ni bylo těžké odloučení ode mě. Musela si zvyknout na kolektiv dětí. Ale velmi si oblíbila paní učitelku. Nyní do školky chodí velmi ráda, až na nějaké výjimky, kdy se nevyspí do dobré nálady. Když je delší dobu nemocná, ptá se sama, kdy do školky zase půjde. Občas se ale objeví problém, když jsou nějaké děti více hlučnější. Vyhovuje jí tedy když je ve třídě méně dětí.

- **Pozorujete nějaké změny v chování Elišky od té doby, co navštěvuje mateřskou školu? Pokud ano, tak jaké? Spíše pozitivní nebo negativní?**
 - Určitě pozorujeme změny v pozitivním směru. Eliška mnohem lépe komunikuje s ostatními dětmi než před nástupem do školky. Do školky chodí velmi ráda, i když ze začátku se adaptovala hůře a pomaleji než ostatní děti. Zlepšila se nejen v komunikaci s námi doma, ale také s cizími lidmi, není tolik stydlivá a ustrašená jako předtím. Co se týká oblasti řeči, tak je znát velký pokrok. Stále ji sice není zcela dobře rozumět, ale snaží se občas komunikovat sama od sebe, vyžaduje si pozornost, ale zároveň si dokáže hrát sama.

- **Jak snáší kontakt s cizími lidmi? Je plachá, stydlivá? Jak reaguje na změnu prostředí celkově?**
 - Hůře si zvyká na nové lidi, je stydlivá, na změnu si ale zvykne, jen potřebuje více času. V novém prostředí se drží vždy blíže rodičům. Hlučné prostředí nemá ráda (svatba, pout'). Dříve se na hlučnějších místech rozplakala a nechtěla na nich být, nyní je situace lepší, ale hlučná místa raději nevyhledáváme.

- **Jak vychází s vrstevníky nebo staršími či mladšími dětmi?**
 - Dříve měla s vrstevníky celkem problém, štekala na ně. Starší děti ji vyhovovaly, chodila za nimi a opakovala po nich. Momentálně už nemá problém ani s vrstevníky, určitě je to zásluhou docházení do mateřské školy.

- **Pokud je Eliška smutná, pláče, jaký je nejlepší způsob, jak ji utěšit?**
 - Většinou na ni zabírá objetí, popřípadě pohádka, hra s míčem, s plyšáky nebo plastelínou.

- **Mluví doma Eliška sama od sebe? Pokud ano, jaká slova a slovní spojení nejčastěji používá?**
 - Zpočátku nemluvila téměř vůbec, používala znaky, kterých uměla přibližně 150. Momentálně mluví sama od sebe a ráda vypráví, i když ji není vždy dobře rozumět. Dokáže pojmenovávat téměř všechny věci, co máme doma, aktivní i pasivní slovní zásoba se od začátku docházky do školky určitě zvýšila. Ráda volá na kočičku a celkově má ráda všechny zvířátka.

- **Jak vnímáte spolupráci s asistentkou, kterou má Eliška k dispozici v dopoledních hodinách?**
 - Tato spolupráce je pro nás velmi přínosná. Paní asistentka s námi často komunikuje a konzultujeme spolu téměř veškerou práci, kterou s Eliškou dělala, nebo dělat bude. Eliška si paní asistentku velmi oblíbila a ráda s ní spolupracuje. Zpočátku se musela „otřkat“, ale nyní je spolupráce bez problémů.

- **Jak často docházíte do ambulance ke klinické logopedce? Vidíte nějaké pokroky po návštěvě klinické logopedky?**
 - Ambulanci klinické logopedie navštěvujeme přibližně jednou za měsíc, bohužel k častým nemocem jsou intervaly mezi návštěvami občas delší. Pokroky jsou znát určitě v oblasti jemné motoriky mluvidel, kterou paní logopedka rozvíjí.

5.4. Podpora dítěte s DiGeorge syndromem asistentem pedagoga v MŠ

Eliška má v rámci IVP přiřazenou asistentku, která je ji nápomocna při dopoledních aktivitách. Zpočátku se jednalo o velmi aktivní spolupráci, kdy byla asistentka přítomna při všech aktivitách a Elišce neustále pomáhala, jelikož se pomaleji adaptovala. Momentálně je asistentka spíše Eliščinou oporou. Eliška si je totiž mnohem jistější v různých aktivitách. Asistentka Elišce pomáhá především při aktivitách, kde je potřeba velmi jemná motorika, nebo naopak při pohybových aktivitách se zapojením hrubé motoriky. V případě, že je potřeba nějaké věci Elišce vysvětlit jiným způsobem než ostatním dětem, asistentka se je Elišce snaží zprostředkovat srozumitelnější formou. Zřídka kdy si ji ale bere stranou, aby pracovala individuálně. Snaží se tedy o plné začlenění Elišky do kolektivu.

5.5. Podpora edukace dítěte s DiGeorge syndromem v prostředí mateřské školy

V MŠ probíhá logopedická intervence dvěma formami – skupinovou a individuální. Jde o rozvoj spontánní mluvy, rozvíjení smyslového vnímání, slovní zásoby, tvořivého myšlení, fantazie a představivosti, a v neposlední řadě se snaží rozvíjet pohybovou obratnost.

Ve speciální třídě pro děti s vadami řeči je vypracován třídní vzdělávací plán, který obsahuje výchovně vzdělávací tematické celky. Plán je časově rozdělen podle ročního období. Logopedická cvičení se snaží pedagogové začlenit do tematických výchovně vzdělávacích celků, a to v podobě říkanek, písniček apod.

Celkově jsou k logopedické intervenci využívány různé pomůcky – Klokanův kufr, Leporela, frkačky, Upovídaná pastelka (Helena Kolbábková), Velké logopedické pexes (Ilona Eichlerová), zobcová flétna, Rozhýbej svůj jazýček (Jitka Šufajzová), Logopedické deskové hry (Ivana Notovná) apod.

5.5.1. Skupinový forma logopedické intervence

Každý den v dopoledních hodinách probíhá ve třídě skupinová forma logopedické intervence. Většinou je této formě intervence vyhrazena jedna hodina, která se zaměřuje především na logopedickou prevenci. Logopedickými cvičeními se snaží umožnit dětem snazší přizpůsobení se v novém prostředí. Dopolední blok logopedické intervence probíhá většinou ve třídě na koberci.

Při logopedických cvičeních není brán velký ohled na výslovnost hlásek, které nemá dítě ještě osvojeno. Skupinově se upevňuje jedna hláska, pro jednu hlásku je vždy vymezeno určité časové období. Jedno období trvá přibližně 14 dní, tzn., že měsíčně třída kolektivně zvládne dvě hlásky.

V rámci skupinové logopedické intervence jsou zařazovány různá smyslová cvičení, nejen na motoriku mluvidel, ale také jemnou motoriku rukou. Všechny aktivity probíhají formou hry, tak aby děti neodradila.

5.5.2. Individuální forma logopedické intervence

Individuální logopedická péče je realizována každý den, a to minimálně jednou denně. Vždy se jedná o krátkodobé cvičení, které je v rozsahu pěti až deseti minut. Individuální forma intervence probíhá v dopoledních a odpoledních hodinách. Každý den u dítěte proběhne minimálně 15 minut individuálního cvičení.

6. Analýza výsledků výzkumného šetření

Výzkumné šetření probíhalo od června 2018 do března 2019. V tomto období jsem měla možnost navštěvovat mateřskou školu a pozorovat Elišku nejen při samostatné práci, ale také při práci v kolektivu.

V rámci vzdělávání dětí, které probíhalo nejen při dopoledních aktivitách, ale také při individuální práci nejen s paní učitelkou, ale také se mnou, byly rozvíjeny různé oblasti. V níže uvedených podkapitolách vyjmenuji některé z aktivit a zhodnotím, jakým způsobem Eliška pracovala.

6.1. Hrubá motorika

Hrubá motorika byla rozvíjena například těmito způsoby:

- zaměření na správné držení těla při sedu, stoji a při chůzi;
- lokomoční činnosti zaměřené na zdokonalování rychlosti a přesnosti pohybů, obratnost při chůzi, běhu, skákání, lezení, podlézání, přelézání, seskakování, chytání, házení a jiné manipulační činnosti;
- napodobování pohybových celků a udržování statické a dynamické rovnováhy;
- hry a cviky, které rozvíjejí schopnost zvládat překážky, chůze v nerovném terénu, házení a chytání míče, užívání různého náčiní, pohyb ve sněhu, ve vodě i v písku;
- rozvoj základních gymnastických prvků i turistiky, sezónní činnost (sáňkování, koupání);
- zdravotně zaměřené činnosti – vyrovnávací, protahovací, uvolňovací, dechová a relaxační cvičení;
- hry pohybové a hry se zpěvem;
- jízda na koloběžce a na kole.

V rámci individuální práce bylo posilováno nejen správné držení těla, ale také celková koordinace pohybů. Zpočátku dělala Elišce koordinace některých pohybů celkem problém. Snažila jsem se tedy rozhybat jednotlivé části těla. V případě, že jsem MŠ navštívila ráno, praktikovala jsem zdravotní cviky na protažení a rozhybání těla.

Při prvních návštěvách Elišce chvíli trvalo, než se dokázala uvolnit. V případě, že jsem využila hudbu v pozadí, se Eliška uvolnila a dokázala se hýbat do rytmu. Na začátek jsme se protáhly a poté zkoušely různé aktivity – jako běh, stání na jedné noze, skákání, lezení a podlézání. Skok sounož zvládala v červnu 2018 s dopomocí, pokrok v lednu 2019

byl znatelný, skok sounož zvládne samostatně. Stoj se zavřenýma očima zvládne samostatně. Poskok na jedné noze zvládne s dopomocí a stejně tak přechod přes kladinu. V červnu ji dělala problémy chůze po schodech (střídání nohou), teď zvládne sama, případně se přidržuje zábradlí.

Při skupinových aktivitách s celou třídou byla Eliška více zdrženlivá, ale když se se jí třídní kolektiv snažil zapojit, nebála se a byla více aktivnější. Vyhovovalo ji, když se jednalo spíše o aktivity, kde nemusela spolupracovat např. ve dvojici a byly to aktivity klidnějšího charakteru. Pokud byl při aktivitách velký hluk, bylo na ni vidět, že ji to vadí a nevyhovuje, toto se postupně zlepšovalo, ale stále to v nějaké míře přetrvává.

6.2. Imitace, jemná motorika:

- Vysunování prstů po jednom ze zaťaté ruky;
- vysunování všech prstů ze zaťaté ruky;
- dotýkání se palcem všech čtyř prstů;
- rozevírání napjatých prstů;
- spojování párových prsty rukou ve střechu;
- podávání a přijímání malých míčků;
- koulení kuličky mezi palcem a ukazováčkem;
- chůze prstů po desce stolu vpřed a vzad;
- šplhání prstů po stěně nahoru a dolů;
- manipulace s drobným materiálem (třídění, přebírání);
- navlékání korálek;
- namotávání klubíčka s vlnou;
- stříhání časopisů;
- práce s papírem – vytrhávání, překládání, trhání na menší kousky, mačkání kuliček;
- zapínání a rozepínání knoflíků.

Při trénování jemné motoriky bylo znát, že je Eliška více uvolněna než při pohybových aktivitách, a to především v situacích, kdy mohla pracovat sama.

Obratnost a koordinace prstů ji nedělá problém, to samé manipulace s menšími předměty. Dokáže je správně uchopit, případně postavit nebo je přesouvat, Zvládne přiřazovat, třídit a následně zasouvat různé předměty do otvorů, a to ve všech možných velikostech. Navlékání korálek ji dělalo v září 2018 problém, zvládla pouze s dopomocí, při zkoušce navlékání v únoru 2019 zvládla větší korálky sama, menší opět s dopomocí.

Stříhání papíru zvládne přesněji s dopomocí, případně sama, ale není tak přesné, což odpovídá věku. Otevírání dlaně postupně po jednom prstu zvládá samostatně, dotknout se bříškem každého prstu na ruce bříška palce v září nezvládá, v lednu je znát pokrok, občas se jí musí ale pomoci.

Celkově je jemná motorika u Elišky na dobré úrovni a odpovídá přibližně věku, i když s menším opožděním. Při práci, kde je využívána jemná motorika si je mnohem jistější než při aktivitách, které podporují rozvoj hrubé motoriky.

6.3. Hmatové vnímání (taktilní percepce)

- Poznávání hmatem zvířátka;
- rozlišování různých povrchů, materiálů;
- poznávání hmatem geometrické tvary.

Manipulace s menšími předměty nedělá Elišce problém, hlavně pokud se jedná o zvířátka, figurky nebo jakékoliv jiné hračky. Rozlišení různých povrchů a materiálů jí nedělalo problém. Při ukázce vlastně vyrobené desky s různými materiály (zrnka kávy, rýže, peříčka, mušle apod.) jí nedělalo problém je identifikovat se zavřenýma očima. Samozřejmě, než jsem Elišce oči zavázala, každý materiál jsme si společně osahaly a vysvětlila jsem jí, o jaký materiál se jedná. Geometrické tvary dokáže bez problému identifikovat.

6.4. Grafomotorika

- Správné držení tužky na třetím prstě, trojhranný program;
- zaznamenávání kruhu (rozmotávání a namotávání klubíčka);
- elipsa (svislá a mírně nakloněná);
- spirály;
- čáry svislé;
- čáry šikmé;
- uvolňovací cviky – zapojení ramene, lokte a zápěstí;
- využívání různých technik – pískoviště, štětec, voskový pastel.

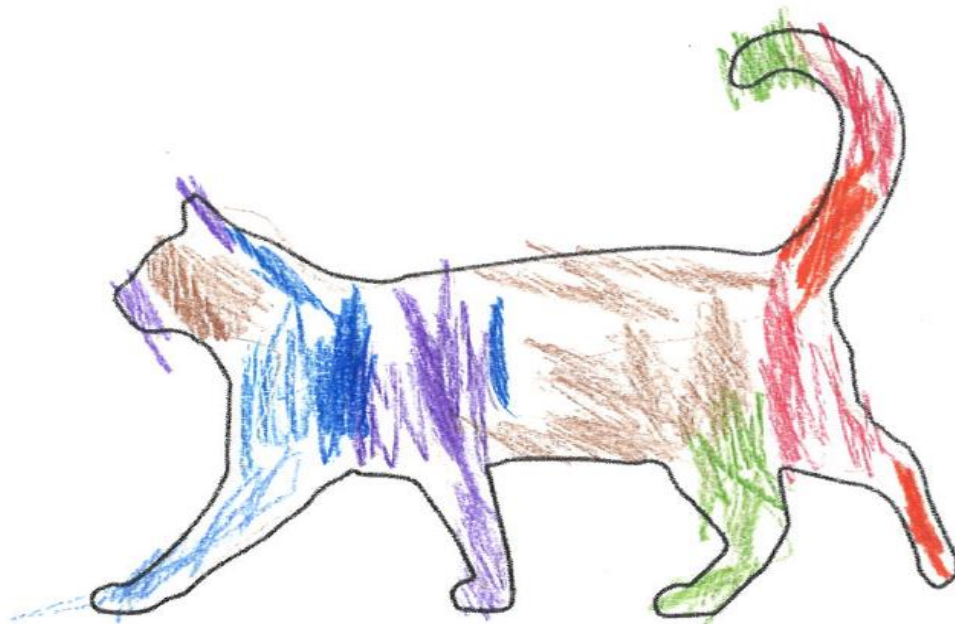
Čáru svislou, čáru vodorovnou, kruh a vlnovku zvládne sama, spirála jí dělá mírné potíže. Velmi ráda si hraje s plastelínou, takže rozvoj v tomto směru je na dobré cestě. Se

štetec maluje ráda, práci s voskovkami tolik nevyhledává, sama ukazuje, že jsou krátké, proto má štětec a trojhranné tužky raději.

6.5. Spontánní kresba

- Kresba postavy (hlava, trup, končetiny) – zaznamenání přibývajících detailů.

Eliška má velmi ráda kreslení, vybarvování a další tvořivé činnosti. Tužku drží správně. Záměrně si sama vybírá trojhranné pastelky. Sama zvládne čáranici i hlavonožce. Vybarvuje sama, snaží se vybarvovat pečlivě, přetahování není tak časté (viz grafické schéma č. 3: Kočka, leden 2019).



Grafické schéma 3: Kočka, leden 2019

V porovnání kresby ze září 2017, ledna 2018, června 2018 a ledna 2019 je znatelný pokrok.

Na kresbě ze září 2017 vidíme postavu hlavonožce – hlava, ze které s nepřesnými detaily, tělo je tvořeno křížem (viz grafické schéma č.4).



Grafické schéma č. 4: Hlavonožec září 2017

Kresba hlavonožce v červnu 2018 má již více detailů, hlava má více detailů – oči, uši a vlasy. Tělo je tvořeno nohama, které vychází přímo z hlavy (viz grafické schéma č. 5)



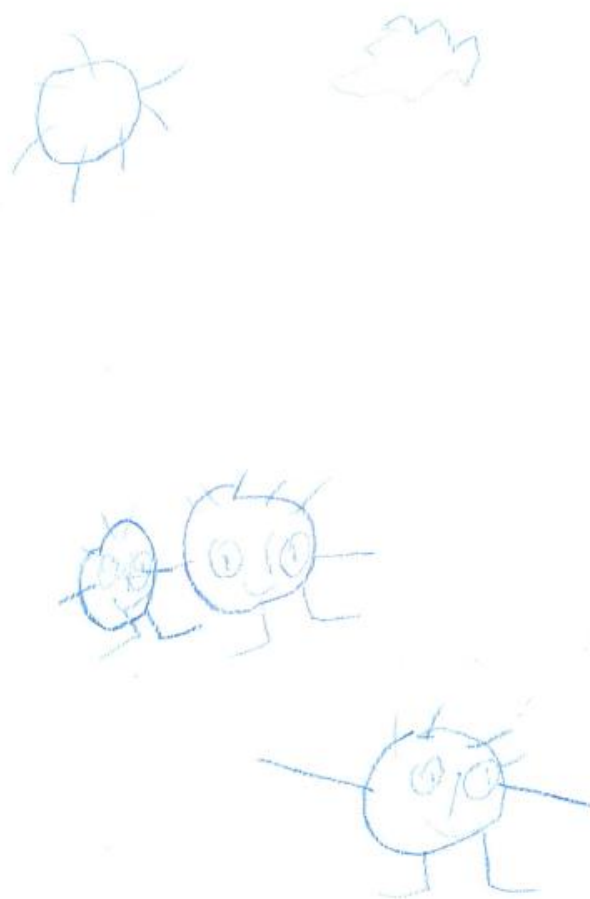
Grafické schéma č. 5: Hlavonožec červen 2018

Na kresbě hlavonožce ze září 2018 můžeme vidět postavu, která je nakreslena z pravého rohu papíru, má dvě nohy, oči, nos, ústa a vlasy, ruce stále vycházejí z hlavy, krk spojuje hlavu (viz grafické schéma č. 6)



Grafické schéma č.6: Hlavonožec září 2018

Poslední kresba hlavonožce je z ledna 2019, na papíře jsou tři postavy, které znázorňují rodinu. V pravém dolním rohu nakreslila Eliška sama sebe. Nad ní jsou pak dvě postavy – otec a matka. Matka je ta větší postava. Kresba se nijak výrazně nezměnila od kresby před půl rokem. Opět nohy vycházejí z hlavy. Je zde zaznamenán pouze větší detail u očí (viz grafické schéma č. 7).



Grafické schéma č. 7: Hlavonožec leden 2019

6.6. Návyky při kreslení

- Správné držení tužky;
- uvolňování ruky.

Jak je již výše zmíněno, držení tužky je správné a Eliška vyhledává kresbu s trojhrannými tužkami.

6.7. Dechová cvičení

- Cvičení správného nádechu a výdechu;
- přivonění ke květině, voňavce;
- střídání nádechu ústy a nosem;
- využití bublifuků, větrníků a zobcové flétny;
- foukání pomocí brčka do sklenice s vodou;
- foukání do peříčka;
- foukání do dlaně;
- cvičení dechové výdrže;
- vyslovování slabik slov a vět na jedno vydechnutí;
- vydávání onomatopoických zvuků Mé, Bé, Bim-bam, Tú-Tú apod.

Dechová cvičení Elišku velmi baví, především foukání do dlaně a peříčka. V rámci individuální práce jsme se zaměřovaly na dechová cvičení při rozhýbání a uvolnění těla.

6.8. Sebeobsluha

- Samostatné používání kapesníku;
- samostatné čištění zubů;
- správné používání toaletního papíru;
- zapínání a rozepínání knoflíků;
- zapínání zipu;
- vázání tkaničky;
- rozpoznání svého oblečení;
- používání příborů – především nože;
- prostření s dopomocí, následné sklizení;
- sezení během celého jídla u stolu;

- obrácení oděvu.

Kapesník dokáže používat s dopomocí, vysmrká se na upozornění. Sama jde na WC (stáhne, natáhne si kalhotky), po použití WC si umyje a utře ruce samostatně, nemusí být upozorněna. Spaní je většinou suché (vydrží nebo se probudí v případě potřeby). Opláchne a utře si ruce, také si je sama namydlí a umyje a utře si obličej. Sama si vyčistí zuby a také pozná, kdy je potřeba si umýt špinavé ruce, případně pusu. Eliška nemá ráda špinavé ruce a po jakémkoliv zašpinění vyžaduje možnosti si je jít umýt.

Rozepne si zip, sama se dokáže obléct, nazuje si boty. V oblékání je znát velký pokrok od nástupu do MŠ. Dříve Elišce dělalo problém rozepnout si například knoflíky na svetru, momentálně zvládá samostatně. Tkaničky si zatím sama nezaváže. Sama si ukládá věci na své místo. Bez problémů pozná své oblečení. Do MŠ chodí vždy upravena, čistě oblečena.

Správné držení lžičky ji zpočátku dělalo problém, momentálně je vše v pořádku a lžičku drží správně. Je schopna jíst ze svého vlastního talíře, pije ze skleničky i z hrnečku. Během celého jídla sedí v klidu u stolu, ba naopak nemá ráda, pokud u jídla ostatní děti zlobí a nesedí, tak jak by měly. S dopomocí dokáže prostřít.

6.9. Lexikálně-sémantická rovina – rozsah pasivní a aktivní slovní zásoby, úroveň pojmotvorných procesů

- Zařazování různých obrázků pod nadřazené pojmy;
- poslech pohádky, pochopení děje;
- pojmenování běžných věcí na obrázku;
- správně používá slova ano a ne;
- ukáže obrázek podle aktuální situace
- chápání a reprodukce jednoduchých vtipů a hádanek.

Práce při těchto aktivitách je s Eliškou poměrně těžká, a to přesněji v tom smyslu, že Eliška správně neartikuluje v důsledku pozdějšího rozvoje řeči, který byl ovlivněn palatolálií, která byla důsledkem rozštěpu měkkého patra. Eliška dokáže opakovat všechna slova, ale artikulace není zřejmá, takže v případě, kdy víme, o jaké slovo se jedná, lze ho identifikovat, např. otázka: „*Je tohle opice nebo slon?*“, víme že odpoví jedním ze slov, které jsme již použili. Ale v případě, kdy se zeptáme např.: „*Jaké zvíře máš nejraději?*“

nevíme, jak Eliška odpoví, tím pádem je těžší rozpoznat, co říká. Je tedy důležité dále rozvíjet motoriku mluvidel a postavení jazyka, aby docházelo ke správné stimulaci řeči.

Eliška nemluví téměř vůbec spontánně, většinou pouze na výzvu nebo otázku. Při hrách a různých aktivitách se snaží komunikovat a mluvit, a to především při individuální práci. Proto jsme spolu často pracovaly mimo kolektiv. Velmi ráda pracovala s kartičkami, kde byly znázorněny zvířátka a ona mohla spojovat různé části těla zvířátek. Hledání rozdělených obrázků ji nedělalo problém, zvířátko pak pojmenovala, já ji případně opravila ve výslovnosti. Pokud nevěděla, o které zvířátko se jedná, vždy jsem ho pojmenovala a Eliška po mně zopakovala. Takto jsme pracovaly se zvířátky, dopravními prostředky, ovocem a zeleninou. Větší část zobrazených předmětů znala.

Básničku či říkanku je schopna vyprávět pouze s dopomocí, sama příběh nedokáže vyprávět. Příběhům ale rozumí, to samé jednoduchým vtipům. Ráda poslouchá pohádky. Přiřadí, co k sobě patří, ale bez vysvětlení, případně jen s neartikulovanými zvuky. Protiklady zvládne přiřadit s dopomocí, nevysvětlí ale o co je na obrázcích odlišné.

6.10. Morfologicko-syntaktická rovina

- Tvorba souvětí;
- užívání časů – minulý, přítomný, budoucí;
- skloňuje;
- gramatická správnost.

Jak je již výše zmíněno, Eliška nemluví téměř vůbec ve větách, není teda schopna používat časy, ale rozumí jim. Chápe minulost, přítomnost i budoucnost. Když se snaží mluvit ve větách, dokáže skloňovat.

6.11. Pragmatická rovina

- Nenucené mluvení;
- upřednostnění verbální formy komunikace, pomocí řeči dosahuje cíle;
- řekne své jméno, jména sourozenců a kamarádů.

Momentálně se jedná spíše o nucené mluvení. Dle matky doma mluví málo, i když se situace zlepšila od té doby, co začala navštěvovat MŠ. V MŠ je vždy schopna odpovědět na otázku, spontánně nemluví téměř vůbec, jen v případě, že má nějaké přání. Často místo

mluvení používá gesta, pokud něco potřebuje, často na věc ukáže. Své jméno řekne, ale artikulace není zcela správná.

6.12. Sluchové rozlišování (sluchová diferenciac)

- Rozlišení slova s vizuálním podnětem;
- zopakování slov;
- zopakování vět;
- zvládání rozpočítadel.

Eliška dokáže rozlišit slova s vizuálním podnětem, kde se změní hláska, např. hodinky – holínky, bota-nota, tráva-kráva. Dokáže také rozlišit slova s vizuálním podnětem se změnou samohlásky, např. kapr – kopr, perník – parník. Bez vizuálního podnětu zatím nezvládá. Při těchto aktivitách jsem měla vždy připravené obrázky pro zrakovou oporu, vždy se jí velmi líbily a ráda si je vybarvovala.

Často jsme pracovaly s piktogramy, které jsem vyrobila. Pracovaly jsme s nimi tak, že jsem např. vyložila deset piktogramů a Eliška měla postupně řadit ty piktogramy, které jsem vyslovila. To jí nedělalo problém již na začátku mého pozorování.

6.13. Dítě a společnost

- Porozumění běžných neverbálních projevů citových prožitků a nálad druhých;
- chování se zdvořile;
- aktivní zvládání požadavků, které plynou z prostředí školy;
- šetrné zacházení s vlastními i cizími pomůckami a hračkami;
- zpěv písně, zacházení s jednoduchými hudebními nástroji, sledování a rozlišování rytmu.

Eliška působí jako velmi plaché dítě. Kontakt s vrstevníky zpočátku nevyhledávala, momentálně se mu nevyhýbá, ale má své oblíbené děti, a to především ty, které jsou také klidnější povahy. Eliška se ale chová velmi mile, nikomu neubližuje a velmi ráda ostatním pomáhá. Je opatrná nejen na své věci, ale také na věci ostatních. Do zpěvu písní se zapojuje, i když nelze to zřejmě nazvat zpěvem jako takovým. Rytmizace jí problém nedělá.

6.14. Dítě a svět

- Uvědomění si nebezpečí, podvědomí o tom, jak se prakticky chránit;
- vnímání řádu;
- všímání si změn a dění v nejbližším okolí;
- pomoc s péčí o okolní prostředí, dbání o pořádek a čistotu.

Jelikož je Eliška velmi zdrženlivá a plachá, má problém s hlučným prostředím a nevhodným chováním dětí, v tom smyslu, kdy například děti neuposlechnou paní učitelku, chovají se hlučně a celkově zlobí. Má ráda pořádek a čistotu, velmi často pomáhá paní učitelce s přípravou a úklidem aktivit.

7. Zhodnocení cílů naplnění bakalářské práce

Hlavním cílem této bakalářské práce bylo uvést do problematiky DiGeorge syndromu, popsat realizaci logopedické intervence u dítěte s tímto syndromem a zaznamenat pokrok v jednotlivých odvětvích vývoje.

Problematicke DGS je věnována první část bakalářské práce – teoretická část. V první - hlavní kapitole, je všeobecně charakterizován jedinec s DGS, v podkapitolách je více specifikován klinický obraz jedince, etiologie syndromu, diagnostika a medicínská oblast, terapie, specifika vývoje, inkluze a podpůrná opatření dětí s DGS. To, jaké možnosti logopedické podpory lze využít u dětí předškolního věku, a to nejen u dětí s DGS, je popsáno v druhé hlavní kapitole.

Ve třetí kapitole je blíže popsána logopedická intervence u dětí s DGS. Podrobněji je popsán opožděný vývoj řeči, velofaryngální dysfunkce a palatolálie.

Kvalitativnímu výzkumu je věnována druhá část bakalářské práce – teoretická část. Ve čtvrté kapitole jsou vymezeny cíle praktické části, popsána je metodologie a způsoby, kterými byla praktická část zpracována.

Pátá a šestá kapitola je věnována intervenci již u zvoleného výzkumného vzorku. Jedná se o charakteristiku a bližší popsání dívky (osobní a rodinná anamnéza). Je zde popsán individuální vzdělávací plán, metody, které jsou realizovány při výuce, a také organizace výuky a personální podpora. Způsoby, kterými by dívka měla být hodnocena a podpůrná opatření.

Na základě hlavního cíle byly stanoveny další dva dílčí cíle. Prvním dílčím cílem bylo popsat pokrok ve vývoji dítěte s DGS. Pokrok byl sledován v období od června 2018 do března 2019.

Logopedická péče u dívky je realizována prostřednictvím docházky do logopedické třídy běžné mateřské školy, probíhá formou individuální a skupinové terapie. Dále je logopedická péče realizována v rámci návštěv klinické logopedky. Pokroky, které dívka udělala v období deseti měsíců jsou pozorovatelné především v oblastech hrubé a jemné motoriky. Těmto oblastem je podrobněji věnována šestá kapitola, kde je také popsán pokrok v jednotlivých oblastech vývoje.

V rámci zdravotního postižení dívky, probíhá logopedická intervence ve smyslu stimulace podnětů pro rozvoj procesu řečové komunikace. Jedná se o rozvoj hrubé a jemné motoriky, motoriky mluvidel, sluchové percepce, psycholingvistiky a sociální interakce. S ohledem na diagnózu je celkový vývoj v normě, jelikož není k syndromu přidružena mentální retardace. Intelektově je na úrovni vrstevníků pouze s mírným opožděním.

Druhým dílčím cílem bylo popsat chování dítěte v mimoškolním prostředí pomocí rozhovoru s matkou dítěte. Z rozhovoru je patrné, že po nástupu do MŠ se zlepšila sociální interakce, což se promítá i v chování v mimoškolním prostředí. Od nástupu do školní docházky dochází tedy k rozvoji všech již zmiňovaných oblastí, a to pozitivním směrem.

Cíle byly tedy naplněny. Ačkoliv se dívka adaptovala pomaleji než ostatní děti, dnes MŠ navštěvuje téměř bez problémů. Chování dívky v mimoškolním prostředí se tedy vyvíjí dobrým směrem, a je určitě pozitivně ovlivněno docházkou do MŠ.

Závěr

Bakalářská práce se zabývala možnostmi intervence u dítěte s DiGeorge syndromem v mateřské škole. Hlavním cílem bylo popsat, jakým způsobem logopedická intervence probíhá, a jaké byly v daném časovém období pokroky.

Znalost potenciálních rizik, která jsou spojená s DGS, umožní rodičům případné problémy včas rozpoznat, a také včas vyhledat odbornou a vhodnou péči. Důležité je těmto problémům předcházet preventivně, čímž se obecně zvýší šance na úspěšné řešení případných komplikací.

Vědomosti lékařů, logopedů, pedagogů fyzioterapeutů a dalších odborníků, kteří pracují s dítětem s DGS, jsou velmi důležité pro jejich přístup k dítěti s tímto postižením. Měli by být více tolerantnější a trpělivější, nejen vůči dětem s DGS, ale také k jejím rodinám.

Mé doporučení pro pedagogy a rodiče je pokračovat i nadále ve vzájemné spolupráci. Ta by měla probíhat nejen mezi pedagogy a rodiči, ale také mezi asistentkou, logopedkou a pracovníky SPC. Tato spolupráce si myslím funguje velice dobře.

Druhé mé doporučení je zachování funkce asistentky, která je Elišce k dispozici v dopoledních hodinách v MŠ. Momentálně je Eliška celkem samostatná, ale myslím si, že při nástupu do základní školy bude asistence nutná.

Další mé doporučení se týká dodržení pravidelných návštěv klinické logopedky. Momentálně Elišce návštěvy klinické logopedky znemožňují časté infekce. Je tedy důležité, aby rodiče byli v kontaktu s klinickou logopedkou a konzultovali s ní vývoj komunikačních schopností alespoň po telefonu.

Seznam užitých zkratek

- CTAF = Conotruncal anomalies face
- DGS = DiGeorge syndrom
- EKG = elektrokardiogram
- FISH (fluorescenční in situ hybridizace)
- HLA = Human Leukocyte Antigen – čili lidský hlavní histokompatibilní komplex
- IVP = individuální vzdělávací plán
- LMP = lehké mentální postižení
- MŠ = mateřská škola
- NKS = narušená komunikační schopnost
- PPP = pedagogicko-psychologická poradna
- RTG = rentgen
- RVP pro PV = rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání
- SPC = speciálně pedagogické centrum
- SŠ = střední škola
- SVP = speciální vzdělávací potřeby
- ŠPZ = školská poradenská zařízení
- ŠVP = školní vzdělávací plán
- VIP = využití internetu a počítače
- VKFS = velikardiofacální syndrom
- VOŠ = vyšší odborná škola
- VSFS = Velocardiofacial syndrom Bayles Scale od Infant and Toddler Development, vývojové škály Bayleyové
- ZŠ = základní škola

Seznam literatury

- BARTUŇKOVÁ, J. *Imunodeficiency*, 1. vyd. Praha : Grada, 2002, 228 s., ISBN 8024702444
- BAŠTECKÁ, Bohumila a Jan MACH. *Klinická psychologie*. Praha: Portál, 2015. ISB N 978-80-262- 0617-0.
- BENDO VÁ, Petra. *Inkluzivní vzdělávání dětí se speciálními vzdělávacími potřebami předškolního věku*. Hradec Králové: Gaudeamus, 2014. ISBN 978-80-7435-492-2.
- ČADOVÁ, Eva. *Metodika práce se žákem s tělesným postižením a zdravotním znevýhodněním*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2012. ISBN 978-80-244-3308-0.
- DE LA CHAPELLE A., *A deletion in chromosome 22 can cause DiGeorge syndrome*. Hum Genet. 1981
- HÁJKOVÁ, Vanda a Iva STRNADOVÁ. *Inkluzivní vzdělávání: [teorie a praxe]*. Praha: Grada, 2010. Pedagogika (Grada). ISBN 978-80-247-3070-7.
- HENDRYCHOVÁ, Dita. *Integrace žáka s DiGeorge syndromem*. Brno, 2012. Diplomová práce. Masarykova univerzita Brno. Přírodovědecká fakulta.
- CHRÁSKA, Miroslav. *Metody pedagogického výzkumu: základy kvantitativního výzkumu*. 2., aktualizované vydání. Praha: Grada, 2016. Pedagogika (Grada). ISBN 978-80-247-5326-3.
- KEREKRÉTIOVÁ, Aurélie. *Velofaryngální dysfunkce a palatolalie: [klinicko-logopedický aspekt]*. Praha: Grada, 2008. Pedagogika (Grada). ISBN 978-80-247-2264-1.
- KINOUCI, A. et al. *Facial Appearance of Patients with Conotruncal Anomalies*. Pediatr Jpn. 1976
- KLENKOVÁ, Jiřina. *Logopedie: narušení komunikační schopnosti, logopedická prevence, logopedická intervence v ČR, příklady z praxe*. Praha: Grada, 2006. Pedagogika (Grada). ISBN 80-247-1110-9.
- KLÍMA, Jiří. *Pediatric: [učebnice pro zdravotnické školy]*. Praha: Eurolex Bohemia, 2003. Učebnice pro SZŠ a VZŠ. ISBN 80-86432-38-6.
- KOČÁREK, Eduard, Martin PÁNEK a Drahuše NOVOTNÁ. *Klinická cytogenetika I.: úvod do klinické cytogenetiky : vyšetřovací metody v klinické cytogenetice*. Praha: Karolinum, 2006. ISBN 8024610698.

- KUTÁLKOVÁ, Dana. *Opožděný vývoj řeči: Dysfázie : metodika reedukace*. Praha: Septima, 2002. ISBN 80-7216-177-6.
- KUTÁLKOVÁ, Dana. *Rozvoj výslovnosti dětí v předškolním věku*. Praha: Septima, 2012. ISBN 978-80-7216-301-4.
- KVĚTOŇOVÁ-ŠVECOVÁ, Lea, Iva STRNADOVÁ a Vanda HÁJKOVÁ. *Cesty k inkluzi*. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-2086-2.
- LEBL, Jan, Kamil PROVAZNÍK a Ludmila HEJCMANOVÁ. *Preklinická pediatrie*. 2., přeprac. vyd. Praha: Galén, c2007. ISBN 978-80-7262-438-6.
- LECHTA, Viktor. *Symptomatické poruchy řeči u dětí*. Vyd. 2. Praha: Portál, 2008. ISBN 978-807-3674-335.
- LECHTA, Viktor, ed. *Inkluzivní pedagogika*. Přeložil Tereza HUBÁČKOVÁ. Praha: Portál, 2016. ISBN 978-80-262-1123-5.
- MICHALÍK, Jan. *Legislativa handicapovaných*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2013. ISBN 978-80-244_3678-4.
- Ming J. E., Grace K., Driscoll D., Pasquariello P., Randall P., Larossa D., Emanuel B.S., Zackai E. H. 1999. *The Philadelphia story: the 22q11.2 deletion: report on 250 patients*.
- SHPRINTZEN, R. J. et al. *A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies, and learning disabilities: velo-cardio-facial syndrome*. Cleft Palate J. Jan 1978
- SMOLKOVÁ, Karolína. *Genomové poruchy postihující chromozom 22*. Brno, 2008. Bakalářská práce. Masarykova univerzita Brno. Přírodovědecká fakulta.
- Sovák M.: *Logopedie*, Praha, 1978
- STOŽICKÝ, František a Kateřina PIZINGEROVÁ. *Základy dětského lékařství*. Praha: Karolinum, 2006. ISBN 978-80-246-1067-2.
- SULLIVAN, K. E. *Chromosome 22q11.2 deletion syndrome: DiGeorge syndrome/velocardiofacial syndrome*. Immunology and Allergy Clinics of North America, 2008. 886 s. ISSN: 08898561.
- ŠKODOVÁ, Eva a Ivan JEDLIČKA. *Klinická logopedie*. 2., aktualiz. vyd. Praha: Portál, 2007. ISBN 978-80-7367-340-6.
- VOKURKA, Martin a Jan HUGO. *Velký lékařský slovník*. 10. aktualizované vydání. Praha: Maxdorf, [2015]. Jessenius. ISBN 978-80-7345-456-2.
- VÍTKOVÁ, Marie, ed. *Integrativní speciální pedagogika: integrace školní a speciální*. 2. rozšř. a přeprac. vyd. Brno: Paido, 2004. Edice pedagogické literatury. ISBN 80-7315-071-9.

Seznam internetových zdrojů

- 563/2004 Sb. Zákon o pedagogických pracovnících. Zákony pro lidi – Sběrka zákonů ČR v aktuálním konsolidovaném znění [online]. Copyright © [cit. 15.01.2019]. Dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2004-563>
- Clept Lip/Palace Dallas, TX | Palate. International Craniofacial Institute in Dallas, Plano TX [online]. Dostupné z: <https://www.craniofacial-lip-plate-dallas/>
- Di George syndrom – 22q11: Co je Di George syndrom (DGS neboli 22q11). *Di George syndrom – 22q11: Co je Di George syndrom (DGS neboli 22q11)* [online]. Copyright © 2019 Di George syndrom [cit. 6.1.2019]. Dostupné z: <http://digeorge.cz/>
- MŠ Strojařů | Mateřská škola Strojařů Chrudim. *MŠ Strojařů | Mateřská škola Strojařů Chrudim* [online]. Copyright © MŠ Strojařů [cit. 22.10.2018]. Dostupné z: <https://www.msstrojaru.cz/>
- MŠMT ČR. *MŠMT ČR* [online]. Copyright ©2013 [cit. 04.11.2018]. Dostupné z: <https://www.msmt.cz>
- RVP PV leden 2018.pdf, MŠMT ČR. *MŠMT ČR* [online]. Copyright ©2013 [cit. 04.11.2018]. Dostupné z: <http://www.msmt.cz/file/45304/>

Seznam grafických schémat

- Grafické schéma č. 1 – Pozitivní nález DGS metodou MPLA
- Grafické schéma č. 2 – Srdeční vady u 222 pacientů s DiGeorge syndromem
- Grafické schéma č. 3 – Vybarvená kočka
- Grafické schéma č. 4 – Hlavonožec září 2017
- Grafické schéma č. 5 – Hlavonožec červen 2018
- Grafické schéma č. 6 – Hlavonožec září 2018
- Grafické schéma č. 7 – Hlavonožec leden 2019