

JIHOČESKÁ UNIVERZITA V ČESKÝCH BUDĚJOVICÍCH
ZDRAVOTNĚ SOCIÁLNÍ FAKULTA

Výchovně vzdělávací proces u žáků s Rettovým syndromem

Diplomová práce

Jméno autora:

Michaela Vomočilová

Jméno vedoucí práce:

Mgr. Věra Koppová

28.5. 2007

Educational learning process of the students with Rett Syndrome

My diploma thesis is focused on educational and pedagogical process of students with Rett Syndrome. In its theoretic part, I describe Rett Syndrome as a clinical picture and a diagnostics. The most elaborately, this part concerns itself with the therapy, especially with the options of education and upbringing of these students. The practical part of the thesis focuses on three main aims: to determine a certain number of students with Rett Syndrome in the Czech Republic, further to discover these students' educational and pedagogical process, and finally, to demonstrate a concrete form of this process on two casuistries.

According to my survey, there are 24 girls with Rett Syndrome in the Czech Republic who are educated and schooled in special elementary schools and preschool institutions. The information about the educational and pedagogical process have been gained through questionnaires, while 17 out of the number of 24 questioned individuals or families have responded and filled out a questionnaire. In many aspects, the girls are provided rather similar conditions: they are schooled in small groups which allow an individual treatment and also the implementation of an individual educational plan; there is usually an assistant of the educator participating in the lessons.

In accordance with my research, the most important role in the lessons play an individual treatment and attitude, calm environment, and working in small groups. The schooling is mostly implemented in accordance to the educational Rehabilitation program used for remedial schools. We can observe more noticeable differences in the offer of activities and specific methods, but also in the physicians' and other specialists' treatment and attitude. A great attention was also paid to a possible improvement, stagnation, or worsening of the health condition, school results, and conduct of the students. Only in four cases no improvement has been observed. According to the therapists' and educators' opinion, a positive change in most of the cases appeared owing to the merit of school, services above standard, and to the care of their family.

Almost one half of the students attended a preschool institution. Also, majority of the girls have the possibility of a continuing integrative institution. I have

processed the casuistries of two girls with a different degree of a physical handicap and through this I have showed a concrete educational and pedagogical program. What follows from my survey is that the students are mostly educated according to the educational Rehabilitation program used for remedial schools; this means that no specific educational and pedagogical program for the children with Rett Syndrome has been created so far. According to my observation, the girls are schooled in autistic classes or in classes of children with combined handicaps, also in special elementary schools and preschool institutions.

Even though there is still not much known about Rett Syndrome, owing to the recent revelation of its cause, it is obvious that we have to build on today's known diagnostics, and from there we should derive a suitable therapy. Although no specific educational programs are known, we can still derive from already proved methods and procedures, primarily in cases of children with autistic spectrum disorders. However, we may not omit individual needs of each girl with Rett Syndrome; they shall be paid a proper, essential attention.

Prohlašuji, že svoji diplomovou práci jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své diplomové práce, a to v nezkrácené podobě ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách.

V Českých Budějovicích 28.5. 2007

.....

Mé poděkování patří vedoucí práce Mgr. Věře Koppové za přínosné teoretické i praktické podklady, dále Mgr. Marcele Koucunové i všem ostatním, kteří byli ochotni a pomohli mi při realizaci praktické části diplomové práce.

Obsah

Obsah	6
Úvod	8
1. Současný stav	10
1.1 Charakteristika Rettova syndromu	10
1.2 Etiopatogeneze	11
1.3 Klinický obraz	11
1.4 Průběh	17
1.5 Typy	18
1.6 Pervazivní vývojové poruchy	18
1.7 Prognóza	20
1.8 Diagnostika	20
1.9 Terapie	21
1.9.1 Medikamentózní léčba	22
1.9.2 Fyzioterapie	22
1.9.3 Režimová opatření	30
1.9.4 Dietní opatření	30
1.9.5 Animoterapie	30
1.9.6 Muzikoterapie	33
1.9.7 Ergoterapie	34
1.9.8 Hry a hraní	35
1.9.9 Bazální stimulace	38
1.9.10 Bukofaciální reedukace	41
1.9.11 Zraková stimulace	43
1.9.12 Chirofonetika	44
1.9.13 Komunikace	45

1.9.14	Strukturované učení	47
1.9.15	Terapie problémového chování	50
1.10	Postavení rodiny v životě dítěte	52
1.10.1	Prevence a zvládání stresu	53
2.	Cíle práce a hypotézy	55
3.	Metodika	55
4.	Výsledky.....	56
4.1	Cíl první.....	56
4.2	Cíl druhý.....	60
4.3	Cíl třetí.....	82
4.3.1	Kazuistika č.1	82
4.3.2	Kazuistika č.2	90
5.	Diskuze.....	98
6.	Závěr	103
7.	Seznam použitých zdrojů	105
8.	Klíčová slova.....	109
9.	Seznam tabulek, grafů a obrázků.....	110
10.	Přílohy.....	112

Úvod

Kdokoliv, kdo se mě zeptá na téma mé diplomové práce, bezradně pokrčí rameny, když řeknu, že píšu o Rettovu syndromu. Snad jeden pediatr a lidé pohybující se ve speciálním školství věděli, co Rettův syndrom je. Není se co divit, Rettův syndrom je „mladá“ diagnóza, vzácná svým výskytem a že je její příčinou chromozomová mutace, bylo odhaleno teprve koncem minulého století. Její diagnostika nebyla snadná, neboť klinický obraz vzbuzoval a mnohdy ještě vzbuzuje dojem, že se jedná o mentální postižení nebo autismus. K dětem se samozřejmě přistupovalo podle chybné diagnózy. Avšak ani dnes není terapie známa a přístupy se různí a vlastně se stále hledají. V současné době se hlavní důraz klade na včasnou a správnou diagnostiku a na výchovně vzdělávací systém propojený se zdravotně sociální péčí. Využívají se kombinace různých výchovných a vzdělávacích metod původně určených pro děti s jiným postižením.

I já jsem se setkala během své školní praxe s Rettovým syndromem poprvé. Kladla jsem si otázky, proč dívka s Rettovým syndromem je zařazena do autistické třídy, proč i ona je vzdělávána metodikou strukturovaného učení jako ostatní autistické děti a proč například neexistují třídy určené právě pouze dětem s Rettovým syndromem. Zajímalo mě, jestli je vypracovaný výchovně vzdělávací program, který by byl cílený právě pro potřeby dětí s Rettovým syndromem. Po přečtení základní literatury jsem byla moudřejší o to, že Rettův syndrom stejně jako autismus patří do skupiny pervazivních vývojových poruch. Po dalším studiu jsem se ale dozvěděla, že děti s Rettovým syndromem mají výrazně odlišné potřeby oproti dětem s autismem. Z tohoto důvodu jsem se začala o tuto diagnózu více zajímat a na výše zmíněné otázky si, doufám, odpovím ve své diplomové práci.

Smyslem mé práce je přiblížit problematiku Rettova syndromu a v neposlední řadě i upoutat pozornost a vzbudit zájem o toto postižení, neboť péče o děti s tímto syndromem je teprve na začátku.

Cílem mé práce je zmapování současného stavu výchovně vzdělávacího procesu žáků s Rettovým syndromem v České republice.

Diplomová práce je rozvržena do teoretické a praktické části. V teoretické části se věnuji obecně diagnóze Rettova syndromu, jeho etiopatogenezi, klinickému obrazu, dále se zabývám průběhem a typy Rettova syndromu. Popisuji skupinu pervazivních vývojových poruch, zmiňuji prognózu syndromu a jeho diagnostiku. V terapii uvádím léčebné a pedagogické prostředky. Zamýšlím se nad postavení rodičů v životě dítěte.

V praktické části jsou stanoveny tři cíle: zjistit počet žáků s Rettovým syndromem v České republice a zařízení, ve kterých jsou vzděláváni; popsat výchovně vzdělávací proces u jednotlivých žáků v daném zařízení; zpracovat kazuistiky dvou žáků s Rettovým syndromem a na nich ukázat individuální výchovně vzdělávací proces každého z nich. Popíšu metodiku, zpracované výsledky vlastního šetření a následuje diskuze. V závěru zhodnotím splnění cílů práce. Práci jsem doplnila o vhodné přílohy.

1. Současný stav

1.1 Charakteristika Rettova syndromu

Rettův syndrom je genetická vada způsobená mutací genu MECP2 na chromozomu X.

Postihuje především plody ženského pohlaví. Plody mužského pohlaví jsou ve většině případů potráceny nebo záhy po porodu umírají. Průměrný výskyt Rettova syndromu po celém světě bez rozdílu národnosti a rasy se pohybuje mezi 1:10 000 a 1:23 000.

Rettův syndrom vede k selhání vazby mezi neurony ve frontální, spánkové a centrální části. To vede k jistým neurologickým projevům, buď s jednoznačnými projevy (klasický Rettův syndrom), nebo s projevy méně viditelnými (atypický, variantní Rettův syndrom). Nejedná se tedy o degenerativní onemocnění, jak se původně uvažovalo.

Toto onemocnění je charakteristické normálním průběhem těhotenství, porodu i poporodního vývoje (do věku deseti – dvanácti měsíců). První příznaky se začínají výrazně projevovat v devíti až osmnácti měsících, kdy nastává stagnace nebo dokonce regrese, během které dítě ztrácí doposud získané dovednosti, především v komunikaci a pohybu, zejména v cílených pohybech rukou.

Rettův syndrom byl a mnohdy stále je chybně diagnostikován, je zaměňován s mozkovou obrnou, autismem anebo nespecifikovatelným vývojovým zpožděním. (Rett Community, 2007)

Příznaky byly poprvé popsány rakouským pediatrem a dětským psychiatrem profesorem Andreasem Rettem v roce 1966. Do obecného povědomí se dostaly až studie vypracované anglickým lékařem Bengtem Hagbergem a jeho kolegy v roce 1983, který rozlišil čtyři klinická stádia podle jednotlivých příznaků. (IRSA, 2007) Od osmdesátých let se prováděly výzkumy. Zmutovaný gen byl objeven v roce 1999 v USA. U nás se testuje od roku 2001. (Rett Community, 2007)

1.2 Etiopatogeneze

Příčinou Rettova syndromu je genetická vada. Jde o mutaci genu MECP2¹ na okraji dlouhého ramínka chromozomu X. Gen MECP2 je gen regulační a má zásadní význam pro vývoj mozku. (Hadač, Adamovičová, 2005) Nicméně tato mutace není ekvivalentní diagnóze samotného Rettova syndromu. Diagnóza je založena na mutaci MECP2 a typickém klinickém obrazu. Okolo 80% dívek s klasickým i atypickým Rettovým syndromem mají mutaci na MECP2 genu a zatímco většina mutací je sporadických a nedědičných, je známo mnoho odlišných mutací. Dosud bylo popsáno více než dvě stě druhů různých mutací. Nejčastější z nich má označení T158. Mutace byla objevena i v dalších poruchách zahrnujících autismus, mentální retardaci a neschopnost učení se. Klasický Rettův syndrom je pozorován přibližně v 80% případů a je definován speciální diagnostikou s podporujícími kritérii. Atypický Rettův syndrom se vyskytuje ve zbytku a zahrnuje dívky s mírnějšími nebo vážnějšími symptomy.

Rettův syndrom vzniká v 99% případů náhodně, nedědí se po rodičích. (Rett Community, 2007)

1.3 Klinický obraz

Každá buňka obsahuje dva X chromozomy, zdravý a nemocný a v každé z nich je náhodně aktivován pouze jeden ze dvou X chromozomů. Míra postižení závisí na procentu buněk, ve kterých je aktivován nemocný chromozom, závisí také na typu mutace. (Hadač, Adamovičová, 2005)

U Rettova syndromu se objevuje množství specifických příznaků. Ovšem symptomatologie a vývoj každého dítěte je zcela individuální.

¹ methyl – CpG – binding protein

Pro diagnostiku Rettova syndromu jsou určující tyto specifické příznaky, *diagnostická kritéria*:

- Rovnoměrný psychomotorický vývoj. Fyziologický vývoj probíhá do období šestého měsíce, častěji do patnáctého až osmnáctého měsíce života dítěte.
- Normální obvod hlavy při narození. Mezi prvním a čtvrtým rokem života se objevuje zmenšení růstu lebky.
- Ženské pohlaví.
- Poruchy ve vývoji řeči a komunikačních schopností různého rozsahu. Děti s Rettovým syndromem chtějí komunikovat, jen neví jak. Mají omezené možnosti, většina z nich nemluví, uměly, ale zapomněly. Jen málo jich dokáže skládat věty. Typický je pro ně výrazný oční kontakt, který, pokud je udržován, vyvolává pocit bezpečí a vede k ochotě spolupracovat. Dalším prostředkem komunikace je jejich specifický křik. Odmalička se učí, že přináší odpověď, a brzy jej i rozlišují. Není-li něco v pořádku, je to jediná cesta, jak to sdělit. Jinou formou je i nonverbální komunikace, kdy se dá mnohé vyčíst, vyzorovat z výrazu očí, pohybu rtů a z postavení, z řeči těla.
- Apraxie. Pojem apraxie představuje neschopnost cíleně ovládat tělo a provádět tak účelné motorické pohyby. Je to nejzákladnější a těžce omezující aspekt Rettova syndromu. Dyspraxie rukou představuje regresi ve vývoji jemné motoriky a projevuje se stereotypními pohyby rukou. Děti nejsou schopny používat ruce k běžným úkonům. Před nástupem regrese uchopuje do rukou předměty až 60 % dětí a ve věku pěti až deseti let je to už jen 20 %. V tom jim právě brání stereotypní pohyby, jako je mnutí, mytí, štipání, trhání, tleskání, vkládání rukou do úst nebo do vlasů. Dítě se může poranit i škrábáním, kousáním nebo bitím se do tváře. To vše je navíc zvýrazněno, pokud je dítě ve stresu. Mnoho z nich obtěžuje jemný třes celého těla a mimovolné pohyby končetin.
- Ztráta orientace na vlastním těle a v prostoru. Právě kvůli apraxii bývá dalším příznakem ztráta orientace na vlastním těle a v prostoru.
- Poruchy vývoje chůze, regrese ve vývoji hrubé motoriky. Porucha vývoje chůze se hodně odvíjí od fáze psychomotorického vývoje, v jaké propuknula regrese.

Důležité je, zda dítě už chodilo nebo jen lezlo, kam až se tedy ve svém vývoji vrátí. Dále záleží na vážnosti postižení daného chromozomu a druhu mutace. Udává se, že 50 % dětí s Rettovým syndromem je schopno samostatné chůze, ale pak je jejich chůze nekoordinovaná, vratká, strnulá, chodí o široké bázi a po špičkách. Nepatrné odlišnosti v pohybech a počátcích chůze pozorují odborníci ještě před regresí.

- Emoční symptomy. Bývá porušen autonomní nervový systém, vzniká tedy nerovnováha mezi sympatikem² a parasympatikem³. Výsledkem jsou veliké výkyvy nálad. Extrémní póly emocí se mohou proměňovat během hodiny, i víckrát, a to bez vlivů okolního prostředí. Děti mají zdánlivě bezdůvodné návaly vzteku, křiku a odmítání při snaze uklidnit je v náručí. Záměrně uhýbají očnímu kontaktu, který jindy tak vyžadují. Na druhou stranu bývají veselé až euforické, usměvavé a rády jsou středem dění.
- Ztráta sociálních schopností. V období regrese dochází u většiny dětí k nápadnému, ale pouze přechodnému zhoršení sociálního zájmu a interakce. Ztrácejí motivaci k sociálním aktivitám a stahují se z interakce, často nereagují na pokusy o kontakt ze strany dospělých a unikají k solitární stereotypní hře až k bizarní stereotypní manipulaci (např. překlápění kostek, házení plenou), eventuálně se objevují počátky „mycích pohybů ruky“ (stereotypní pohyby rukou typické pro Rettův syndrom, připomínají mytí). V tomto období, které obvykle trvá spíše jen několik měsíců a kolem druhého roku pravidelně ustupuje, dítě často beze zbytku splňuje kritéria pro infantilní autismus⁴. Později se však sociální zájem objevuje, děti začínají jevit výrazný zájem o lidi a vyhledávají sociální kontakt.

² součást autonomního nervového systému, který je spíše budivý

³ součást autonomního nervového systému, který působí spíše v klidu

⁴ těžká psychická porucha v raném dětství, při níž je vážně narušeno navazování kontaktu s okolím, vytváření citových a společenských vztahů

Rettův syndrom může provázet řada nespecifických příznaků, *podporujících kritérií*:

- Klasický průběh těhotenství. Neobjevují se žádné vážné zdravotní komplikace.
- Poruchy dýchání. Abnormality v dýchací činnosti jsou spojeny i s výpadky vědomí. Dýchání může být hluboké, může se objevovat až hyperventilace⁵, dále může být mělké, povrchové nebo dokonce přerušované dlouhými apnoickými pauzami⁶. Tyto potíže jsou zapříčiněné nedostatečným vývojem mozkových center, která regulují dýchací a srdeční činnost. Krevní oběh je omezován prudkým nádechem, který zhoršuje pohyb krve do oblasti hrudníku, a nedostatek okysličené krve pak vede zpětně k výpadkům vědomí. Tyto výpadky vědomí jsou chybně pokládány za epileptické záchvaty. Jsou-li pak podávána antiepileptika, léčba jimi nemá žádný výsledek. Abnormality v dýchání mizí ve spánku a s přibývajícím věkem se snižují.
- Epilepsie⁷. Většina dětí má mezi pátým až desátým rokem záchvaty, které jsou v 15 % výlučně epileptické, v 59 % se jedná o kombinaci epileptických záchvatů s výpadky vědomí a ve 26 % případech se jedná o výpadky vědomí. Velkým problémem pro neurology je právě rozlišení těchto záchvatů. Výskyt epilepsie z nuly narůstá až na 61 % ve věku pěti až deseti let, postupem let mohou epileptické záchvaty značně ubývat a kolem čtyřiceti let věku mohou poklesnout na 38 %.
- Abnormality na elektroencefalografu (dále EEG). Na EEG⁸ se skoro vždy vyskytují epileptické změny, a to i v případě nepřítomnosti záchvatů. Cévní zásobení mozku je téměř stejné po celý život jako v době regrese kolem šestého měsíce věku.
- Hypotonie, spasticita a rigidita. Hypotonie⁹ u mladších dětí vede později ke spasticitě¹⁰ a někdy až k rigiditě¹¹, to se samozřejmě odrazí ve vadném držení

⁵ prohloubené a zrychlené dýchání

⁶ krátkodobé dočasné zástavy dechu

⁷ skupina poruch mozku, která se projevuje opakovanými záchvaty různého charakteru

⁸ technika zaznamenávající elektrickou aktivitu z různých částí mozku

⁹ snížené svalové napětí

těla. S poruchami tonu ve smyslu hypertonu¹² souvisí poruchy přijímání potravy. Dítě nedokáže dobře rozkousat stravu a spolknout ji. Důvodem je spasticita žvýkacích svalů. Souvisí s nimi taky poruchy vyprazdňování, které vznikají v důsledku malé až téměř žádné volní aktivity. Disharmonií mezi hypertonickými a hypotonickými svaly vzniká i porucha koordinace pohybů a stability těla.

- Skolióza¹³. Touto deformitou trpí většina dětí s Rettovým syndromem. Objevuje se od začátku nebo v pozdějším věku, což bývá častější. Pravděpodobnost zhoršení skoliózy se zdá být větší u dětí, které nechodí a které mají brzy snížený svalový tonus nebo dystonii¹⁴. V pěti až deseti letech má skoliózu 9 % dětí a kolem čtyřiceti let už 56 %.
- Náchylnost k častým zlomeninám kostí. Je zapříčiněna nízkým obsahem kostních minerálů a snížené hustoty kostí navzdory adekvátnímu příjmu vápníku.
- Chladná, cyanotická akra. Trpí nedostatečným prokrvením akre¹⁵, proto je mívají chladná, cyanotická¹⁶, často malého vzrůstu a mnohdy se sníženou citlivostí.
- Zpomalení růstu. Se zpomalením psychomotorického vývoje souvisí i zpomalení růstu.
- Typické pohyby v obličeji. Jsou to pohyby mimovolní, které se zintenzivňují při omezení pohybu rukou. Jsou to grimasy jako kroucení či kousání rtu nebo jazyka, dále žvýkání, prskání a tvoření bublin.
- Bruxismus nebo-li skřípání zubů. Skřípání zubů je také velice časté a nepříjemné. Bývá často způsobeno hypertonem šijových svalů. Zvýrazňuje se při růstu druhých zubů.

¹⁰ zvýšené svalové napětí, které klade odpor při pasivním pohybu

¹¹ zvýšené napětí svalů, které je stálé

¹² zvýšené svalové napětí

¹³ vybočení páteře do strany, spojené s rotací

¹⁴ porucha svalového napětí

¹⁵ koncové části těla – uši, nos, prsty

¹⁶ namodralé zbarvení kůže a sliznic způsobené nedostatkem kyslíku v krvi

- Poruchy spánku. Děti mívají často převrácený spánkový režim, ve dne spí a v noci bdí, tzv. insomnie. Někdy se v noci probudí a smějí se nebo křičí. Přes den jsou pak velmi spavé.
- Poruchy inteligence. Regrese postihuje nejen schopnosti expresivní¹⁷, ale i schopnost myšlení, učení a porozumění řeči. Vede k mentální retardaci nejčastěji středně těžkého, těžkého nebo i hlubokého stupně. Vzhledem k omezeným vyjadřovacím schopnostem je ovšem jemnější hodnocení inteligence velmi obtížné, užívány jsou zejména úkoly, zaměřené na hodnocení schopnosti praktického, sociálního, prostorového i verbálního porozumění, zadávané formou volby s využitím alternativní komunikace. Pro děti s Rettovým syndromem je charakteristický extrémně nerovnoměrný kognitivní profil, v němž při jinak celkově vážném oslabení psychických funkcí bývají relativně dobře zachovány schopnosti zrakové percepce¹⁸. Na vyšší vývojové úrovni než ostatní dovednosti může být i porozumění řeči. (Rett Community, 2007)

Nakonec zde uvádím *diagnostická kritéria, která vylučují diagnózu Rettův syndrom*:

- Průkaz metabolického, strádavého nebo jiného neurodegenerativního onemocnění¹⁹.
- Atrofie²⁰ optiku, retionopatie²¹.
- Malý obvod hlavy při narození, průkaz nitroděložního zpomalení růstu.
- Získané poškození mozku (infekce, úraz, toxiny, období kolem porodu). (Hadač, Adamovičová, 2005)

¹⁷ hybnost, řeč

¹⁸ vizuální rozlišování, paměť

¹⁹ progredující zánik nervových buněk různých oblastí nervového systému

²⁰ zmenšení nebo oslabení normálně vyvinutého orgánu nebo jeho části

²¹ nezánětlivé onemocnění sítnice

1.4 Průběh

Rettův syndrom probíhá v několika stadiích.

I. stadium, od šestého do osmnáctého měsíce, počáteční období

Nastává zpomalení nebo úplná zástava motorického vývoje a poznávacích dovedností. Snižuje se zrakový kontakt a zájem o hračky. Může být přítomno mačkání rukou a zpomalení růstu hlavy. V tomto období bývají děti velmi až nápadně spokojené a klidné. Nepříliš výrazné změny jsou příčinou přehlédnutí prvních příznaků.

II. stadium, od prvního do čtvrtého roku, náhlé destruktivní období

Toto stadium může mít rapidní začátek nebo může být pozvolnější. Dítě ztrácí již získané řečové dovednosti a dovednosti ve funkci rukou; chůze je vratká. Objevují se stereotypní pohyby („mycí“ pohyby rukou před hrudníkem či obličejem). Zpomalí se až se zastaví růst hlavy. Děti jsou zmatené, bojácné, nespokojené, což vyjadřují specifickým křikem. Objevuje se spánková nepravidelnost. Vyskytují se u nich apnoické pauzy a hyperventilace, které mizí ve spánku. V tomto období často přechodně ztrácejí zájem o sociální kontakt, nereagují na sociální podněty a výzvy, stahují se z interakce („pseudoautistické období“).

III. stadium, předškolní a školní věk, stabilizované období

Dochází k relativní stabilizaci a znovunabytí jednotlivých schopností, zejména v komunikaci. Komunikace probíhá zejména výrazným očním kontaktem, který mnohdy bývá nedostatečně „provedený“, spíše upřeně „zírají“. Objevují se poruchy chůze, apraxie. Začínají se vyskytovat první epileptické záchvaty. V tomto stadiu dítě většinou dosáhne největšího zlepšení, v dalším pokroku mu totiž brání často se vyskytující záchvaty. Hodně osob s Rettovým syndromem setrvává ve třetím stadiu po většinu svého života.

IV. stadium, od desátého roku, poslední období motorického zhoršování

Přibývá pohybových poruch, zvyrazňuje se skolióza. Charakteristická je snížená mobilita, rigidita a dystonie. Některé děti přestanou chodit, stanou se závislými na invalidním vozíku, jiné chodí, ale nestabilně, s oporou. Již se neobjevuje žádný pokles v poznání, komunikaci a ručních dovednostech, ale také nedochází k žádnému výraznému vývoji. Stereotypní pohyby rukou se mohou omezovat; upřený pohled se obvykle zlepšuje. U dětí s Rettovým syndromem začíná puberta v obvyklém věku; během celého života vypadají obvykle mladší. (Rett Community, 2007)

1.5 Typy

Známe šest typů Rettova syndromu:

- klasický
- s pozdní regresí
- s časným rozvojem epileptických záchvatů
- Rettův syndrom u chlapců
- s příznaky od narození
- frustní forma (mírné projevy, může být zachovalá řeč a funkce rukou) (Hadač, Adamovičová, 2005)

1.6 Pervazivní vývojové poruchy

Rettův syndrom je zařazen do skupiny pervazivních vývojových poruch (podle Mezinárodní klasifikace nemocí – 10) spolu s dětským autismem, atypickým autismem²², jinou dezintegrativní poruchou v dětství²³, hyperaktivní poruchou spojenou

²² porucha nesplňující kritéria pro dětský autismus, nastupuje po 3. roce a je spojeno s těžkým mentálním postižením

²³ též známá jako infantilní demence či dezintegrační psychóza charakteristická počátečním obdobím normálního vývoje následovaném poměrně rychlou ztrátou dříve získaných dovedností

s mentální retardací a stereotypními pohyby, s Aspergerovým syndromem²⁴, jinými pervazivními vývojovými poruchami²⁵ a nspecifickou pervazivní vývojovou poruchou²⁶. Termín „pervazivní“ doslovně znamená vším pronikající, je nadřazen označením pro skupinu poruch, jež se svým obrazem vyčleňují a odlišují od jiných kategorií. Reflektuje v sobě trvalost projevů, postižení většího počtu psychických funkcí a výskyt symptomů, které jsou kvalitativně odlišné od normálního vývoje. (Hrdlička, Komárek, 2004)

Kritéria Mezinárodní klasifikace nemocí - 10 pro Rettův syndrom (F 84, 2):

a) Prenatální a perinatální období je zdánlivě normální a zdánlivě normální je i psychomotorický vývoj během prvních pěti měsíců. Obvod hlavy při narození je rovněž normální.

b) Dochází ke zpomalenému růstu hlavy mezi pěti měsíci a čtyřmi lety, ke ztrátě získaných funkčních manuálních dovedností mezi pěti a třiceti měsíci, což je zároveň spojeno s komunikační dysfunkcí, zhoršenou sociální interakcí a chabě koordinovanou (nestabilní) chůzí a nebo pohyby trupu.

c) Je těžce postižena expresivní²⁷ a receptivní²⁸ řeč a dochází k těžké psychomotorické retardaci.

d) Dochází ke stereotypním pohybům rukou kolem střední osy (jako je např. krouživé svírání rukou nebo „mycích“ pohybů rukou) v době, kdy se objevila ztráta účelových pohybů rukou nebo později. (Mezinárodní klasifikace nemocí, 1996)

²⁴ autistická porucha vznikající v dětství a přetrvávající do dospělosti

²⁵ poruchy obsahující některé prvky autistické symptomatologie, ale nesplňující všechna kritéria autismu, Aspergerova syndromu či dětské dezintegrační poruchy

²⁶ přítomnost některých autistických symptomů

²⁷ vyjadřování

²⁸ porozumění

1.7 Prognóza

Rettův syndrom je onemocnění, které má progredující průběh. Střední délka života dívek, žen je dvacet osm let, 7 % dosahuje čtyřiceti let.

1.8 Diagnostika

Od roku 2001 se v České republice provádí *genetické testy*, které se vyšetřují z krevního séra. Pražské nemocnice, Klinika dětského a dorostového lékařství I. Lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice zavedly molekulární diagnostiku Rettova syndromu. Laboratoř pro studium mitochondriálních poruch na Všeobecné fakultní nemocnici v Praze využívá pro diagnostiku Rettova syndromu tři metody: MLPA analýzu („Multiple Ligation Probe-dependent Amplification“), RFLP²⁹ a následně ověřovací zkoušku přímé sekvence. Principem restriční analýzy je cílené volení enzymu, s jehož pomocí se hledá daná mutace, a sekvence DNA to jen potvrdí. Zatím není prozkoumáno, jestli typ mutace určuje i průběh vývoje a příznaků, ale je prokázáno, že čím blíže je chyba v řetězci, tím těžší projev syndromu je. (Kolektiv autorů, 2005) Nicméně tato mutace není ekvivalentní diagnóze samotného Rettova syndromu. Diagnóza je založena na mutaci MECP2 a *typickém klinickém obrazu*, který zahrnuje diagnostická i podporující kritéria. U atypického Rettova syndromu jsou nezbytná alespoň tři diagnostická kritéria a pět podpůrných kritérií. (Hadač, Adamovičová, 2005)

Téměř všechny děti mají patologické změny na *EEG* ve smyslu výskytu epileptických grafoelementů, až u 75 % z nich se rozvíjí epilepsie.

Pro možnost integrace dětí do společnosti, zařazení do vzdělávacího zařízení je neméně důležité *psychologické a psychiatrické vyšetření*, popřípadě posouzení schopností speciálním pedagogem či sociálním pracovníkem. Dobře provedená *pedagogická diagnostika* je prvním předpokladem integrace. Získává informace nejen o

²⁹ polymorfismus délky restričních fragmentů neboli restriční analýzu

úrovni vědomostí a dovedností dítěte, ale též o jeho komunikativních schopnostech, sociabilitě (schopnost žít ve společnosti), přizpůsobivosti apod. Vyhledává pozitivní stránky vývoje a využívá je pro usnadnění průběhu integrace. Jednou z podmínek a též pomůcek integrace postižených do škol je individuální vzdělávací plán, který umožňuje jedinci postupovat v souladu s jeho individuálními předpoklady a možnostmi. Východiskem pro plánování je pedagogická diagnostika prováděná na specializovaném pracovišti i diagnostika prováděná učitelem ve třídě.

Včasná diagnóza je důležitá, ne pro její odvrácení, ale pro správné postupy při minimalizaci následků postižení a také pro snazší překonávání problémů. (Zelinková, 2001)

1.9 Terapie

Doposud není známa kauzální terapie, léčba se tedy omezuje na symptomatickou³⁰. Nefunkční protein MeCP2 kódovaný mutovaným genem MeCP2 nemá jednoznačnou úlohu, a proto je hledání příčiny daleko složitější a problém velice komplexní.

Provádí se terapie medikamentózní, fyzioterapeutická, dále režimová a dietní opatření. K výchově a vzdělávání používáme animoterapii, muzikoterapii, ergoterapii, terapie formou hry a hraní, bazální stimulaci, bukofaciální reedukaci, zrakovou stimulaci, chirofonetiku, komunikační terapii, strukturované učení a behaviorální terapii. Výchovně vzdělávací přístup volíme podle schopností dítěte, jeho momentálního stavu psychického i fyzického. Některé techniky jsou používány denně, některé doplňkově. Prvotně indikuje techniky lékař, dále pak jejich výběr závisí na pedagogovi, terapeutovi, na domluvě s rodiči, ale také na zvyklostech daného pracoviště.

³⁰ neřeší příčinu onemocnění, ale pouze její příznaky

1.9.1 *Medikamentózní léčba*

Medikamenty v případě Rettova syndromu se užívají jen k léčbě doprovodných projevů, případně onemocnění. Bývají indikována antiepileptika³¹ a psychofarmaka³² tlumící úzkost či agresi. (Thorová, 2007)

1.9.2 *Fyzioterapie*

Fyzioterapie má nezastupitelnou úlohu v denním programu dětí a může přispět k dobré fyzické a psychické kondici.

Děti s Rettovým syndromem mají charakteristické pohybové problémy, na které musíme při fyzioterapii brát ohled, jsou jimi:

- celková hypotonie, s výjimkou svalů v oblasti krku a čelisti, které jsou hypertonické
- snížená schopnost koordinace pohybů a zhoršená stabilita
- ataxie (nesouměrnost a špatná koordinace pohybů)
- pohybová apraxie
- třes
- kyfokolióza³³
- omezená pohyblivost kloubů způsobená spasticitou a kontrakturami³⁴
- snížená citlivost končetin
- hyperaktivita čelistních svalů doprovázená sliněním a skřípáním zubů.
- nejvýznamnějším symptomem jsou „mycí“ pohyby rukou a jejich vkládání do úst; těmito pohyby rukou jsou narušeny manipulační dovednosti i hrubá motorika

³¹ léky užívané k léčbě epilepsie

³² léky ovlivňující duševní funkce

³³ vybočení páteře do strany a dozadu

³⁴ trvalé zkrácení svalů a šlach, které způsobuje postavení kloubu v určité poloze a jeho omezení v pohybu

Raná hypotonie později přechází ve spasticitu a zvýšení reflexů „hlubokých šlach“, kyfoslóza a deformace chodidel se objevují v pozdějších fázích. Pro toto onemocnění je typická neschopnost pohybu a normální chůze, dále je patrná orální pohybová dysfunkce, která vyvolává problémy při krmení.

Cílem fyzioterapie je:

- snížit apraxii
- stimulovat dítě k používání rukou
- zlepšit koordinaci a stabilitu
- omezit ataxii a spasticitu
- zlepšit citlivost a vnímavost vůči vlastnímu tělu
- ovlivňovat skoliózu
- zlepšit pohyby kloubů
- zmírnit bolest způsobenou myalgickým (bolest svalů) svalstvem
- mírnit hyperaktivitu čelistí
- udržovat schopnost pohybu (chůzi) co nejdéle
- zpomalit progresivnost samotného syndromu

V průběhu léčby je důležité, aby se dítě cítilo příjemně a bylo uvolněné. Samotná fyzioterapie by měla začít až ve chvíli, kdy terapeut s klientem naváže kontakt a kdy vznikne mezi nimi vztah. Fyzioterapeut by měl reagovat na změny v chování, rozpoznat únavu, vyčerpání ze cvičení. Dále by měl sledovat oči, kterými komunikují a měl by věnovat pozornost dechové frekvenci, neboť při stresu dochází k nepravdělnostem ve smyslu apnoických pauz. Dítě by mělo mít pocit, že je aktivním účastníkem terapie, že si může určit odpočinek, konec terapie apod., v opačném případě si zafixuje fyzioterapii jako nepříjemný a neovlivnitelný zásah. K udržení pozornosti může fyzioterapeut použít různé hračky, hudbu, zpěv apod. Tyto stimuly se nesmí stát zvykem, nesmí se zaměnit s původním záměrem navázat kontakt.

Při těžké apraxii, musí fyzioterapeut poskytnout dostatek času k proběhnutí reakce k jejímu překonání. Jestliže se dítě začne soustředit na pohyb, apraxie mu

znemožní volní pohyb. Naopak, jestliže je terapií odvedena pozornost od cvičení a pohyb je prováděn spontánně, automaticky, cvičení je většinou bez problému.

Za jednu z nejdůležitějších dovedností se považuje lokomoce. Je to nejlepší způsob stimulace kloubů a svalů, zároveň umožňuje udržovat kontakt se svým okolím. Děti s Rettovým syndromem chodí velmi pomalu a mnohdy se zastaví bez zjevných důvodů, což je pravděpodobně způsobeno apraxií. Chůze typická pro Rettův syndrom odráží vlivy prostorové dezorientace, poruch svalového tonu, zhoršení stereotypu chůze, apraxie a ataxie. Postupně se začíná objevovat chůze po špičkách, dochází ke zpomalování chůze a rozšiřování základny, vytrácí se rotace trupu, namísto toho se objevuje kývání do stran. Začínají se vyvíjet asymetrie v podobě ztuhlosti nebo oslabení svalstva jedné dolní končetiny, vzniká krok s přísunem zadní nohy k přední. Obzvláště těžké je pohyb začít. Ten, kdo dítě při chůzi doprovází, by ho měl vést ze zadu nebo ze strany (z opačné strany než na, kterou má vybočenou páteř). Podpora musí být pomalá, pevná a odstupňovaná, aby se zmírnila úzkost a nechuť. Velmi důležité jsou slovní pokyny, povzbuzování a dlouhá lhůta pro zpětnou odezvu. Mezi pokynem a odezvou může uplynout až 60 sekund, někdy i více.

Vzhledem k jeho minimální schopnosti udržet rovnováhu v různých pozicích, je třeba procvičovat stabilitu a koordinaci pohybů.

Skolióza je jedním z příznaků, který se rozvíjí až v pozdějším stadiu. Vlivem narušené motoriky nedochází k fyziologickému vývoji páteře a rozvíjejí se její patologická zakřivení. Schopnost chůze je důležité udržet co nejdéle. Poté, co se projeví první známky skoliózy, je třeba, abychom bránili její progresi. Vzhledem k chybějící přirozené hybnosti a častému upoutání na vozík vznikají další deformity, např. nevyhovující postavení kyčelního kloubu. Fyzioterapií se snažíme zapojit svaly, které by se automaticky nepoužívaly. Na skoliotické postavení páteře může působit kdokoliv, kdo o dítě pečuje. Je potřeba na něho mluvit či ho krmit apod. ze strany konvexního zakřivení páteře³⁵. (Kjoerholt, 2002)

³⁵ strana skoliózy s obloukem

Nyní uvedu fyzioterapeutické metody, které se využívají při léčbě Rettova syndromu. Záleží na fyzioterapeutovi, jakou metodu nebo kombinaci metod zvolí, samozřejmě indikované lékařem. Všechny níže uvedené metody naplňují zmíněné fyzioterapeutické cíle, byť každá na jiném principu.

1.9.2.1 Vojtova metoda

Vojtovou metodou se nazývá celý "Aktivační systém centrální nervové soustavy", který obsahuje tři základní složky: vývojovou kineziologii³⁶, diagnostiku a terapii. Vojtova metoda – tzv. reflexní lokomoce představuje neurofyziologickou³⁷ metodu, jejímž prostřednictvím je možné vracet (směřovat) do funkce svaly, které člověk při svém pohybu nedokáže vědomě používat. Reflexní lokomoce aktivuje oslabené a nepoužívané svaly a umožňuje souhru protilehlých svalových skupin. Využívá k tomu vrozeného pohybového programu centrální nervové soustavy, který je při poruše funkce blokován. Oslovuje svalové skupiny a jejich řazení tak, aby nedocházelo k sekundárním změnám a nabízí centrální nervové soustavě nové, kineziologicky správné pohybové uspořádání. Jedinečná je v tom, že se při včasné diagnostice s léčbou může začít již v novorozeneckém období. (Československá rehabilitační společnost Dr. Vojty, 2007) Rozlišujeme dva koordinační celky pohybu vpřed: *reflexní otáčení*, které aktivujeme v poloze na zádech a na boku a *reflexní plazení*, které aktivujeme v poloze na břiše. Aktivace se provádí drážděním spouštěvých zón na periférii, které vyvolá složitou reflexní reakci, která má charakter pohybového programu, buď posturálního³⁸ nebo lokomoce³⁹. Polohu a pohyb těla provokujeme bez vědomé účasti pacienta. Vzor reflexního pohybu vpřed obsahuje tři prvky: změnu těžiště v závislosti na vzpřímení, koordinovanou změnu držení těla a řízení rovnováhy, která se vždy projeví globálně v celém těle. Globální vzor reflexního

³⁶ nauka o pohybu

³⁷ fyziologie zabývající se nervovou soustavou

³⁸ vzpřimování

³⁹ otáčení

plazení a reflexního otáčení obsahuje svalové souhry a dílčí vzory motorické ontogeneze⁴⁰, které vedou ke zdravému motorickému vývoji. (Vojta, Peters, 1995)

U dětí s Rettovým syndromem je cílem terapie zmírnění obtíží a udržení stávajících pohybových funkcí. Záleží samozřejmě na věku, typu postižení a vitalitě.

1.9.2.2 Bobath koncept

Koncept manželů Bobathových vychází z předpokladu, že centrálně podmíněné poruchy motoriky se projevují následujícími patologickými změnami:

- změnou tonu
- přítomností vývojově nižších tonických reflexů
- poruchami reciproční inervace⁴¹
- výskytem asociovaných nežádoucích pohybů.

Bobath koncept také uznává, že poškození centrální nervová soustava ovlivňuje senzomotorický⁴², kognitivní, sociální a emoční vývoj dítěte.

Léčebný plán a cíl se stanoví na základě podrobného vyšetření, během, kterého se zaměříme na to, co pacient dovede bez dopomoci, s dopomocí, co nedovede a stanovíme kvalitu tonu a pohybu. Léčebného cíle dosahujeme za použití terapeutických nástrojů, které aplikujeme velice cíleně a při tom vždy vnímáme reakce pacienta na tyto techniky. Můžeme využít techniky:

- polohování
- handling – způsob práce s dítětem při jeho každodenním opatrování
- přípravu těla pro pohyb
- facilitaci⁴³ / inhibici⁴⁴

⁴⁰ individuální vývoj organismu od vzniku do zániku

⁴¹ spolupráce nervů umožňující koordinaci opačně působících svalů

⁴² součinnost vnímání a pohybu

⁴³ dráždění

⁴⁴ útlum

Neučíme pacienta pohybům, ale děláme vše pro to, aby pacient mohl pohyb co nejspíše samostatně provést. Přednostně ho učíme kontrolovat polohu hlavy, uchopovat, dále ho učíme reakcím, které ovlivňují vztah jednotlivých částí těla k sobě navzájem, otáčení okolo tělesné osy a nakonec rovnovážným reakcím a s nimi spojené kontroly těla. Všechny tyto pohybové elementy se musí navzájem propojovat, aby se pacientovi umožnily běžné každodenní činnosti. Veškerá terapie je prováděna v rámci funkční situace. Snahou terapeuta je umožnit dítěti získat novou senzomotorickou zkušenost a tím příznivě posunout jeho vývoj vpřed. Cílem terapie je optimalizovat funkci a to zlepšením posturální⁴⁵ kontroly a selektivního⁴⁶ pohybu pomocí facilitace. Dalším cílem je zmírnit patologické pohyby, zlepšit zpětnou kontrolu pohybu z centrální nervové soustavy, facilitovat specifické dovednosti a zmírňovat patologické reflexy. (Česká Asociace Dětských Bobath Terapeutů, 2007)

1.9.2.3 Synergická reflexní terapie

Synergická reflexní terapie je samostatný léčebný koncept zahrnující moderní i staré formy reflexních terapií. Synergická reflexní terapie slučuje elementy z myofasciální techniky⁴⁷, akupresury⁴⁸, akupunktury⁴⁹, reflexní masáže ruky, nohy a hlavy, z chiroterapie⁵⁰ a modelující korektury patologického postavení trupu, hlavy, páteře a končetin. Množství technik nabízí terapeutovi možnost volby, může kombinovat a přizpůsobit terapii tak, aby byla pro pacienta nejvhodnější a nejúčinnější. Současné použití různých reflexních terapií vyvolává vzájemné navýšení účinku neboli synergický⁵¹ efekt, v jehož důsledku má pak synergická reflexní terapie globální působnost na téměř všechny tělní systémy a orgány. Působí na kůži, podkoží, svaly,

⁴⁵ vzpřímené polohy těla

⁴⁶ jednoduchého a cíleně vybraného

⁴⁷ zaměřené na uvolnění svalů a jejich pouzder

⁴⁸ tlakem se působí na reflexní zóny na těle

⁴⁹ jehličkami se působí na reflexní zóny na těle

⁵⁰ mobilizační a manipulační léčba

⁵¹ spolupůsobivý

vazivo, dále pak na dechová, oběhová, vegetativní a smyslová ústrojí. Cílem synergické reflexní terapie je zpomalit nebo zabránit následkům spasticity a paréz a připravit, optimalizovat pasivní struktury těla na aktivní pohyb, dále zvýšit reaktivitu, snížit svalový tonus (u hypotonie svalový tonus zvýšit) a energetickou náročnost pohybů. Reflexní ošetření vyvolá změny i v oblasti mentálního rozvoje, pozornosti a také komunikačních dovedností. (Milková, 2006)

1.9.2.4 Hydroterapie

Za hlavní účinky v hydroterapii považujeme takové účinky, které jsou zprostředkované nervovým a endokrinním⁵² systémem. Nejvýrazněji se tyto účinky projevují změnou prokrvení, při hypertermické⁵³ proceduře vazodilatací⁵⁴ v kůži a vazokonstrikcí⁵⁵ v orgánech a svalech. Hydroterapie působí myorelaxačně⁵⁶ a spazmolyticky⁵⁷, ovlivňuje tedy bolest, hypertonus a spazmy. S tím úzce souvisí účinek analgetický⁵⁸, uvolní se hypertonus kosterních svalů a odpor ve zkrácených svalech, svařtěných kloubních pouzdrech a vazech. Nesmíme opomenout imunologický účinek a také vliv na dýchání. Při krátkém působení tepla vzroste plicní ventilace díky prohloubení dechu. Při delší aplikaci se objevuje rychlé, povrchní dýchání, proto musíme být u dětí s Rettovým syndromem opatrní. Účinky vody můžeme využít k celkové relaxaci nebo naopak povzbuzení.

Prakticky se hypertermické procedury mohou provádět koupelí nebo vířivou koupelí, popřípadě přísadovou koupelí. (Poděbradský, Vařeka, 1998)

⁵² žlázy s vnitřní sekrecí

⁵³ tepelné

⁵⁴ rozšíření cév

⁵⁵ zúžení cév

⁵⁶ uvolňující svaly

⁵⁷ působící proti spazmu

⁵⁸ působící proti bolesti

1.9.2.5 Polohování

Děti s Rettovým syndromem vzhledem k jejich omezené pohyblivosti a k minimálnímu využívání svalů, kloubů, kostí potřebují celodenní polohování, které je prováděno pravidelně a opakovaně.

Polohování představuje uložení dítěte nebo části jeho těla do polohy, která je optimální pro prevenci vzniku kontraktur, úlevu od bolesti nebo terapii. Rozlišujeme polohování preventivní, úlevové a nakonec terapeutické, které ovlivňuje již vzniklé kontraktury nebo deformity. Pasivním tahem nebo tlakem na sousední pohybové segmenty se snažíme protáhnout měkké struktury, omezující normální rozsah pohybu v kloubu. (Poděbradský, Vařeka, 1998) Polohování dětí s Rettovým syndromem je nezbytné také v terapii skoliózy. K ovlivnění skoliotického postavení páteře se používá metodika K. Schrothové, která je pro děti náročná, ale dá se použít právě specifické polohování ovlivňující konkávní⁵⁹ a konvexní stranu páteře. (Hromádková, 2002) Používáme různé pomůcky, jako polštáře, válce, bedničky, dále se používají i zdravotní matrace, speciální polohovací lůžka nebo trupové ortézy pro kvalitnější sed. (Kolektiv autorů, 2005)

1.9.2.6 Uvolňující techniky

Jemná masáž, míčkování nebo měkké techniky mohou sloužit jako vhodný doplněk fyzioterapeutické léčby. Mohou připravit dívku na samotné cvičení nebo ho mnohdy nahradí. Např. skřípání zubů způsobené hypertonem šjiových svalů se dá jemnými technikami uvolnit a tím skřípání zmenšit. Fyzioterapeut by měl volit terapii dle stavu a nálady dítěte.

Uvolňující techniky pracují s kůží, podkožím, svaly, případně i fasciemi⁶⁰ a vyvolávají uvolnění ve svalech a zvyšují prokrvení ve tkáních. (Vadasová, 2005)

⁵⁹ vyhloubená

⁶⁰ vazivový obal svalu či skupiny svalů

1.9.3 Režimová opatření

Děti s Rettovým syndromem mají často převrácený spánkový režim, v noci bdí a během dne mají tudíž zvýšenou potřebu spánku. Pro celkovou pohodu je důležité jim umožnit, aby i během dne mohly odpočívat a před nocí jim vytvořit vhodné podmínky pro spánek (vyvětraná klidná místnost, teplá koupel, apod.). (Rett Community, 2007)

1.9.4 Dietní opatření

Obecná omezení nejsou uváděna. Děti často trpí zácpou, proto je nutné věnovat pozornost pitnému režimu a vyvážené stravě (vláknina, ovoce).

1.9.5 Animoterapie

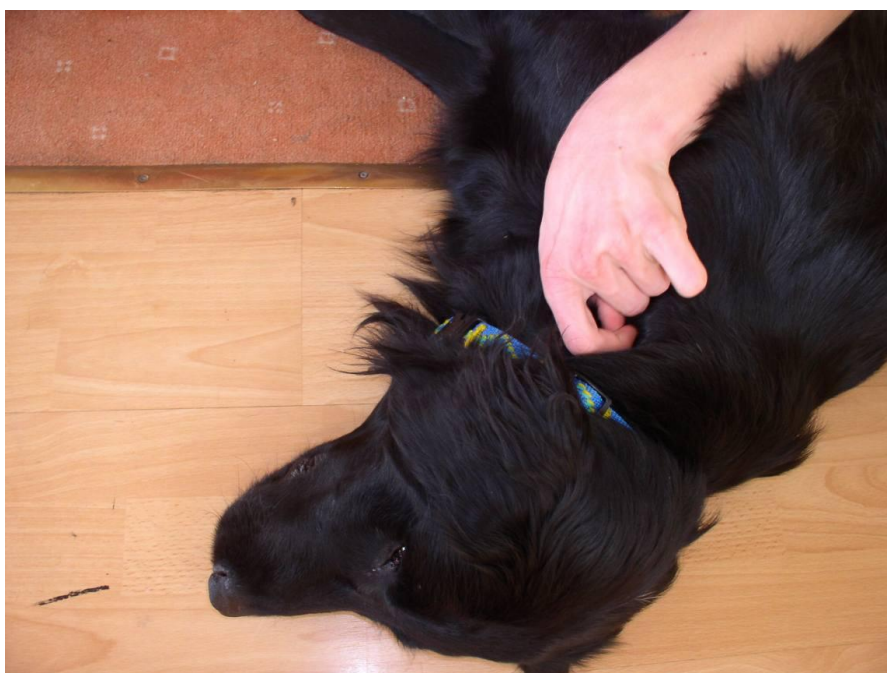
Animoterapie, tedy léčba zvířaty, je známa již tisíce let. Pozitivní vliv na fyzické i psychické zdraví může mít téměř jakékoliv zvíře: pes, kůň, králík, koza, kočka. Ve vztahu k léčbě Rettova syndromu zde zmíním canisterapii a hiporehabilitaci.

1.9.5.1 Canisterapie

Canisterapie je způsob terapie, který využívá pozitivního působení psa na zdraví člověka. Přispívá k rozvoji hrubé a jemné motoriky, podněcuje verbální i neverbální komunikaci, rozvoj orientace v prostoru, nácvik koncentrace, rozvíjí sociální cítění, poznávání a složku citovou. Působí také v rovině rozvoje motoriky s atributem rehabilitační práce, v polohování a v relaxaci. Na druhou stranu ale tam, kde je to třeba, psi podněcují ke hře a k pohybu. Velký vliv mají také na psychiku a přispívají k duševní rovnováze. (Pomocné tlapy o.p.s., 2007)



Obrázek 1 Canisterapie v praxi



Obrázek 2 Fyzický kontakt při canisterapii

1.9.5.2 Hiporehabilitace

Hiporehabilitace je komplexní multidisciplinární rehabilitační metoda, která využívá koně jako terapeutického prostředku. Zahrnuje v sobě prvky fyzioterapie, psychoterapie a socioterapie. Hiporehabilitace se realizuje třemi směry: 1. hipoterapií - metoda, která využívá hlavně tělesné faktory mechanismu účinku jízdy na koni; 2. pedagogicko-psychologickým ježděním - nebo psychoterapeutickým ježděním, kde se využívá hlavně psychických vlastností koně; 3. sportovním ježděním - při kterém sportovci s pohybovým i duševním postižením trénují jízdu na koni a účastní se různých závodů.

Pro děti s Rettovým syndromem je vhodná hipoterapie a psychoterapeutické ježdění, obojí musí být indikováno lékařem. (Janovský, 2001) Hipoterapie využívá specifický pohyb koně, to je trojí pohyb hřbetu koně. Pohyb koně si vynucuje pohybovou kompenzaci ze strany jezdce. Každé vychýlení hřbetu koně vyvolá celou sérii posturálních reflexů, nutných k udržení rovnováhy jezdce. Dochází k facilitaci senzomotorické integrace, koordinaci pohybu, narušování patologických pohybových stereotypů. Trup dítěte je vystaven účinku pohybu koňského hřbetu, který vyvolává v trupu stejné pochody jako fyziologický pohyb zdravých dolních končetin při chůzi, to je základ hipoterapie a její specifikum. Fyziologická chůze koně také rehabilituje patologickou chůzi člověka. Při hipoterapii se využívá i tělesné teploty koně jako významného relaxačního faktoru pro ztuhlé svalstvo, ale také pro uvolnění psychické. Při psychoterapeutickém ježdění zprostředkovává kůň kontakt, může se stát prostředníkem v komunikaci mezi dítětem a terapeutem. Kůň také motivuje, svou velikostí a živostí stimuluje dítě ke spolupráci s terapeutem, také může navést k zapojení rukou hlazením, dotýkáním se koně. Kůň má také nesporný vliv na emotivitu, oživuje emoce, pracuje se strachem dítěte, který musí překonávat, čímž se ale podporuje zvyšování jeho sebehodnocení. Při intenzivním kontaktu s koněm je dítě nuceno k soustředění pozornosti, je velmi emočně angažované, jeho chování je neustále konfrontováno s jednoznačnými a okamžitými reakcemi koně. (Mašková, 2007)



Obrázek 3 Hiporehabilitace v praxi

1.9.6 Muzikoterapie

Muzikoterapie může být chápána jako používání hudby k usnadnění terapeutických cílů, tedy k obnovení, udržení a zlepšení duševního a tělesného zdraví. Muzikoterapeuti používají hudbu vědomě, aby vyvolali změnu způsobu chování. Tato změna by měla v našem případě směřovat k lepšímu pochopení svého vlastního já a svého okolí a vést k lepšímu zapojení se do společnosti. Hudba zaměstnává mozkovou kůru, působí pozitivně na emoce. Dále pozitivně ovlivňuje srdeční tep, dechový rytmus, krevní tlak a snižuje svalové napětí.

Muzikoterapie je v poslední době chápána jako možná forma psychoterapie – muzikopsychoterapie. Zasahuje také do oblasti speciální pedagogiky a sociální pedagogiky.

Tato terapie může mít mnoho podob, z hlediska účasti dítěte rozlišujeme aktivní a pasivní. Při aktivní muzikoterapii dítě osobně hraje, zpívá nebo vyťukává rytmus a při pasivní formě dítě hudbu poslouchá, vnímá.

Vnímat hudbu na určité úrovni je umožněno všem dětem i dětem s Rettovým syndromem, musí dítěti přinášet radost, musí mít o ni zájem, jinak nemá smysl.

Terapie hudbou má nejdůležitější výhodu v nonverbální komunikaci. Ale i dítě, které je schopno verbálně komunikovat, může vyjádřit své pocity symbolicky hudbou.

Hudba může být indikována ke stimulaci aktivity, ale naopak i k uklidnění, odstranění a zmírnění agrese, k odstranění napětí. (Pipeková, Vítková, 2001)

1.9.7 Ergoterapie

Ergoterapie je chápána jako léčba smysluplnou činností, léčba prací. U dětí lze říci, že je to léčba pomocí hravých aktivit. Jedná se o velmi efektivní metodu, kterou indikuje lékař a která je určena osobám s nejrůznějšími formami zdravotního postižení. Je vhodné vytvořit individuální léčebný program zohledňující zdravotní stav, typ a stupeň postižení léčeného.

V ergoterapii rozlišujeme čtyři oblasti, které se navzájem doplňují a prolínají. U dětí s Rettovým syndromem mají význam především tři z nich: ergoterapie kondiční pečující především o psychickou pohodu, ergoterapie cílená na postiženou oblast a nakonec ergoterapie rozvíjející soběstačnost.

Svá specifika má dětská ergoterapie. U dítěte neobnovujeme ztracené funkce jako u dospělých, dítě si své pohybové stereotypy teprve vytváří, nemá žádné zkušenosti. Je nutné respektovat vývojové hledisko. Základní dětskou metodou je samozřejmě hra. V našem případě napomáháme soustavnému rozvíjení jemné a hrubé motoriky, pohybové koordinaci, vizuomotorické⁶¹ koordinaci, zlepšení komunikace a nakonec usilujeme o zlepšování samostatnosti. Zaměřujeme se na funkční užití rukou, koordinaci oko-ruka, aktivní vizuální komunikaci, zaujímání všech pohybů a poloh, apod. Nezastupitelnou úlohu v celém tomto procesu mají rodiče dívky, které je nezbytné pro tuto metodu získat a také dobře připravit. (Jankovský, 2001)

⁶¹ zrakopohybové

1.9.8 Hry a hraní

Hra je srdcem našich vztahů. Hraním se učíme vzájemné komunikaci, získáváme zkušenosti a zdokonalujeme představitost. Hra, která je pro ostatní děti odrazovým můstkem, je pro děti s Rettovým syndromem základním stupněm, na který jsou úzce vázány celý život. Hra není pouze klíčem k jejich současnému stavu, ale ukazuje jakou cestou se ubírat do budoucna. Je důležité si uvědomit, jak hra jako způsob komunikace může být podceňována, a to zvláště u dětí, které nejeví zájem o své okolí ani o hračky. Hra nehraje důležitou úlohu pouze ve vztahu dítě – rodič, vychovatel, terapeut, učitel, ale často je také jedinou možnou cestou jak navázat vztah vůbec. Důležitým předpokladem je správné porozumění konceptu „vhodné hry“. Měla by být přizpůsobena potřebám a schopnostem dítěte. Jedině tak bude objeven a využit plný potenciál dítěte a jeho vztahů.

Hra a hraní si může začít tam, kde je vytvořena atmosféra důvěry a lásky. Rodič je první a také nejdůležitější „hračka“. Jaká jiná „hračka“ má tu schopnost porozumět pouhému pohledu či slzám nebo smíchu? Kdokoliv další, terapeut, pedagog, kdo bude s dítětem, si musí být vědom, že osobní fyzický a láskyplný kontakt je na seznamu potřeb na prvním místě. Dítě s Rettovým syndromem reaguje nejdříve a především na osoby a ne na předměty. Nejdůležitější je navázání vztahu, který probouzí důvěru a z nějž je teprve možné rozvíjet hru. Všechny předměty, dříve než budou vzaty na vědomí, musí mít souvislost s osobním kontaktem, což vyžaduje obrovské množství času a trpělivosti pečujících osob. Dítě je rádo ve společnosti jiných dětí. Všechno, co potřebuje nejen pro hru, je osoba, která naslouchá a ví, co dítě vnímá a prožívá.

Hraní si s dětmi s Rettovým syndromem má svá specifika, a proto je dobré neopomínat následující body:

- Je důležité, aby si rodiče, terapeuti, pedagogové stále byli vědomi toho, že jejich dítě reaguje, přestože neprojevuje zájem o hry apod. Je třeba si všimnout drobných reakcí jako chrochtání, pohyby hlavou, rukou, nohou, apod. Je pravděpodobné,

že tyto pohyby budou nekoordinované, zpožděné. Je důležité, aby tyto projevy okolí zaregistrovalo, interpretovalo a dítě za to pochválilo.

- Dále je nezbytné, aby byla zvolena vhodná doba a místo pro hraní. Důležité je, aby dítě bylo čilé a cítilo se příjemně a aby hra probíhala v nerušeném místě. Poskytnutím spousty času a dlouhých pauz při konverzaci nabízíme možnost reakce. Osvojme si skutečnost, že dítě s Rettovým syndromem je jako každé jiné, pouze potřebuje více fyzické pomoci a více času na zpracování myšlenkových procesů.
- Při hře je možné používat stejné metody, jaké by se používaly i při hře s více reagujícím dítětem.
- Chování a mazlení se je vždy přirozené. Není nutné s ním přestávat, protože dítě roste. Čím je starší, tím více se pro něho může stávat svět složitější a tím víc je pro něho fyzické teplo a útěcha důležitější.
- Děti s Rettovým syndromem dávají přednost hrám, které stimulují jejich smysly a které jsou šetrné k jejich omezené praktické zkušenosti a snížené pohyblivosti. V každém případě je důležitý těsný tělesný kontakt a stálý jistý oční kontakt. V případě, že je dítě na invalidním vozíku, snažme se mu přiblížit natolik, abychom se ho dotýkali a najdeme polohu, ve které by se dítě nemohlo očnímu kontaktu vyhnout. Oční kontakt začněme uplatňovat a používat co nejdříve.
- Dítě je ochotné více riskovat, roste-li důvěrný vztah mezi jím a rodičem, pedagogem, terapeutem, a to nabízí možnost dalších her.

Aktivační hry jsou zábavou a příležitostí pro celou rodinu hrát si společně. Umožňují zažít pocit svobody pohybu a jsou též vhodnou formou cvičení.

Houpejme dítě v rytmu hudby v náručí. Pohupujme se spolu v sedě i ve stoji (pokud je stoj možný). Povzbuzujme je v čvachtání a šplouchání se ve vaně nebo v bazénu. V bazénu je nadnášejme, aby cítilo, že plave. „Válejme sudý“. Do ničeho ho nenuťme silou. Pokud je dítě schopno stát, ukažme mu hračky, které se dají táhnout nebo tlačit (např. kočárek na panenky). Pomozme mu házet míčem o stěnu, kutálet s míčem, když společně sedíme na zemi. Stiskněme dítěti ruku a podněcujme vracení

stisku. Zkoušejme různé druhy stisků a pečlivě pozorujme nejmenší náznaky k jejich zopakování.

Dovednostní hry umožňují dítěti, aby se zabavilo konstruktivně. Snižují frustraci a podrážděnost, zvyšují sebevědomí, pokud jsou zvládnuty úspěšně. Pokud je však cíl hry nad možnosti dítěte, brzy ho začne nudit a přestane spolupracovat.

Kývající se a zvonící nebo různě hrající panenky jsou hračky, u nichž je příčina a účinek okamžitý. Možno je přizdobit ještě stužkami a fábory, aby byly přitažlivější. Upouštění předmětů do vody, v kuchyni do dřezu nebo ve vaně. Vyzkoušejme „kouzelné knihy“, tj. tabulky, na které lze kreslit a okamžitě mazat. Houpačky mohou napomoci zbavit se strachu z pohybu, eventuálně pádu.

Fantazijní hry umožňují rozvíjet myšlení, schopnost porozumět „jazyku“ dítěte, které nemluví. Dítěti pak tyto hry pomáhají porozumět ostatním lidem a vnějším událostem a mírnit případné obavy z nich. Zvláště pak, jsou-li provozovány v prostředí, kde je klid, a s osobou, které je možno důvěřovat. První náznaky těchto her bývají velice jemné, např. mazlení se s medvídkem, smích vyvolaný obrázkem nebo hudbou. Nechme dítě, aby nás vedlo. Jestliže poznáme, co chce, pomozme mu, aby mohlo svůj záměr uskutečnit.

Naaranžujme scénu a potom o ní hovořme, např. rozložme medvídky na stůl, panenky na postel, hrajme si „jako“, že krmíme medvídky, skáčeme s ním, tancujeme. S užitím různých příběhů a písniček předvádějme, jak jíme, myjeme se, češeme si vlasy. Vymýšlejme si příběhy o medvídkovi a o tom, co dělá. Zvláště o situacích, ze kterých má dítě strach a které medvídek zvládne. Umožněme dítěti, aby nás pozorovalo při péči o domácí zvířata. Hovořme o nich a povzbuzujme ho, aby je pohladilo.

Hádankové hry jsou pro dítě s Rettovým syndromem, které se jeví jako pasivní a bez zájmu o hádanky, nejtěžší variantou hry. Nabízí možnost, jak se učit obratnosti a koncentraci. Nejlepší je začít tím, o co jeví největší zájem.

Hra „hledej stužku“ (papír) v mé ruce. Nenechme dítě čekat na objevení příliš dlouho, ale dávejme pozor i na sebemenší reakci. Hra „najdi, kde jsou kytičky“ a myslíme obrázek, parapet. Sledujme pohled dítěte a pochvalme ho i za nepatrný pokus o fixaci zraku na požadovaný předmět. Hra „odkud se ozývá ten zvuk“ a použijeme rádio

nebo magnetofon. Dávejme mu otázky, na které se dá odpovědět ano/ne a které se týkají toho, na co se společně díváme, nebo co děláme: „Zpívá ta paní?“, „Běží tamhle pes?“. Čekejme a dávejme pozor na tu nejmenší odpověď (např. pokrčení rameny, pokývání hlavou, pokus o ano/ne). Jakýkoliv pohled je odpověď. (Kolektiv autorů, 2005)

1.9.9 Bazální stimulace

Bazální stimulace je pedagogicko-psychologická metoda, která nabízí žákům s těžkým kombinovaným postižením možnosti pro jejich osobnostní vývoj.

Pojem „bazální“ znamená elementární základní nabídku, která se nabízí v nejjednodušší podobě. Pojem „stimulace“ je chápán jako nabídka podnětů všude tam, kde se těžce postižený člověk vzhledem ke svému postižení není schopen sám postarat o dostatečný přísun přiměřených podnětů potřebných pro svůj vývoj. (Pipeková, Vítková, 2001) Za základní princip bazální stimulace se považuje zjištění, že pomocí těla můžeme jedince uvést do skutečnosti zprostředkovaním zkušenosti a vjemů. Tyto zkušenosti a vjemy je třeba pečlivě sledovat, stejně tak jako třeba plánovat programy, které vedou k přiměřenému vývoji jedince.

Vycházíme z toho, že dítě s Rettovým syndromem se nachází ve stavu extrémně redukováných aktivit. Každý vlastní jistý potenciál aktivity. Dítě je svým postižením nuceno omezit se na nejelementárnější životní výkony, které jsou často spojeny jen s vlastním tělem. Svět kolem něho téměř neexistuje, nemůže vyvíjet žádné kontakty s okolím, a naopak svět ho není schopen přiměřeně akceptovat. Pomocí bazálních nabídek lze dosáhnout alespoň občas částečně otevření této individuální izolace.

Základní myšlenkou bazální stimulace je požadavek celistvosti. Máme sedm nejdůležitějších oblastí vývoje člověka, které se navzájem ovlivňují, jedna nemůže existovat bez druhé, vytváří jednotu. Jsou jimi: tělesná zkušenost, pohyb, myšlení, vnímání, pocity, komunikace a sociální zkušenost.

Bazální stimulace nabízí: somatické, vibrační, vestibulární, chuťové a čichové, sluchové a vizuální podněty a komunikativní a sociálně-emocionální podněty.

Somatické podněty - pomocí somatických⁶² podnětů, které se týkají celého těla, lze docílit pozitivní zkušenosti s vlastním tělem, s vlastní postavou, s hranicemi a místy kontaktu vzhledem ke světu. Primární tělesná zkušenost se vyvíjí dotykem.

Vibrační podněty - somatické podněcování se vztahuje v podstatě na svalstvo a kůži a zasahuje tak jenom část lidského těla. Kostra je tímto způsobem (dotykem a tlakem) cíleně zasažena jen stěží. Použití vibrace po délce těla navodí intenzivní pocit v nosných částech a kloubech. Všechny tyto zkušenosti zdravý člověk získává při stání, chůzi a uchovává si je v paměti. Malé dítě se plazí, leze, utíká a skáče a získává tak povědomí o odporu podlahy proti tělu, o vibraci, o měnící se zátěži

Těžké postižení toto většinou neumožňuje, monotónní pozice vleže nebo vsedě vede spíše k habituaci⁶³ než k lepšímu vnímání vlastního těla.

Vestibulární podněty - vestibulární⁶⁴ podnět zprostředkovává dítěti informaci o poloze v prostoru, o pohybu celého těla v prostoru. Přiměřený vestibulární podnět působí na stabilitu držení těla, v daném případě normalizuje tonus. V zásadě jde o pomalé kolébaté pohyby podél a napříč osou těla, pohyby na terapeutickém válci nebo velkém míči, které se mohou stát uvolněným tancováním podle hudby.

Chut' a čich - čichat a chutnat může již i nenarozené dítě. V prvních měsících života je chuť a čich pro dítě zvlášť důležité, představuje komunikaci, interakci s matkou. Vůně matky hraje pro zdravý vývoj dítěte velkou roli. Ve světě dospělých, ale už i ve světě dětí jsme tuto oblast v naší kultuře nebrali na zřetel. Čichové podněty jsou dětmi přijímány s radostí a velkým zájmem.

⁶² tělesný

⁶³ zvykání si na dráždění

⁶⁴ týkající se ústrojí rovnováhy ve vnitřním uchu

Sluchové a vizuální podněty - slyšení a vidění jsou našimi dálkovými smysly, kterými opouštíme bezprostřední oblast těla.

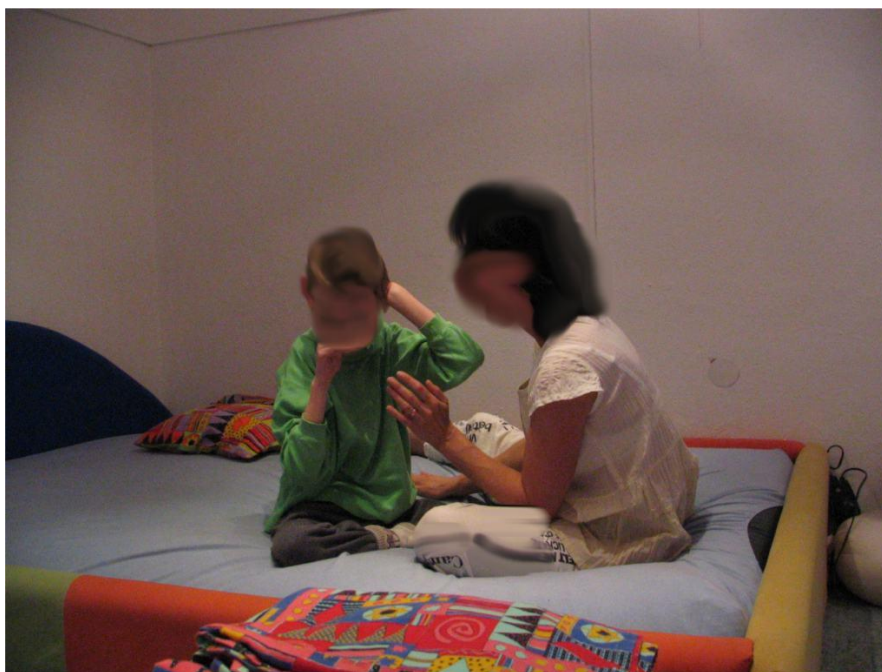
Auditivní⁶⁵ nabídky kombinujeme s pohybem nebo s dotykem. Vizuální podněty mají základ především ve vytváření herních nabídek.

Komunikativní a sociálně-emocionální podněty - komunikace a sociálně emociální podněty se najdou v širokém kontextu při lidském setkání. Všechno naše snažení vzhledem k těžce postiženému žákovi, naše dotyky, naše pohyby a jeho vnímání ústí do emotivního zabarvení všech těchto zkušeností. Z nich vzniká sociální zkušenost. (Koucunová, 2007)



Obrázek 4 Somatická stimulace

⁶⁵ sluchový



Obrázek 5 Vestibulární stimulace

1.9.10 Bukofaciální reedukace

Bukofaciální⁶⁶ reedukace je terapie, která prostřednictvím speciálních metod napravuje poruchy tonu a citlivosti v bukofaciální krajině. Tyto poruchy provázejí problémy s příjmem potravy a sliněním a jsou častým přidruženým problémem u dětí s různým postižením. Kvalitní bukofaciální reedukace, která se provádí v rámci Bobath konceptu, vyžaduje těsnou spolupráci dětské sestry, logopeda a fyzioterapeuta a rodičů dítěte.

Abychom zajistili kvalitní příjem potravy, je nutné důkladné vyšetření mluvidel, zajištění správné postury těla a použití vhodných kompenzačních pomůcek.

Vyšetření se zaměřuje na zjištění mobility dítěte, nezávislosti sedu, stoje, asymetrii dítěte. Sledujeme stupeň komunikačních dovedností, přítomnost orálních

⁶⁶ tvář, obličej

reflexů, citlivost v dutině ústní a jejím okolí. Všimáme si pohybů tváří, rtů, jazyka a čelisti, kvality tonu a přítomnosti salivace ⁶⁷.

Objevují se: poruchy citlivosti v dutině ústní a jejím okolí. Hypersenzitivita⁶⁸ se projevuje obtížemi s jídlem a pitím, dítě odmítá hrubší struktury potravy, má větší dávivý reflex. Hyposenzitivita⁶⁹ se projevuje obtížemi s jídlem a pitím, dítě si nedostatečně uvědomuje potravu v ústech. To může vést k aspiraci, dlouhodobému ponechávání potravy v ústech s častými potížemi s polykáním, nedostatečností orálních reflexů. Terapie hypersenzitivity – taktilní stimulace kořenů dlaní a obličeje. Začínáme tím, co je pro dítě nejpříjemnější, rukama rodičů. Postupně přecházíme na materiály drsnějšího povrchu, např. plyš, froté, koberec, kartáčky. Terapie hyposenzitivity – nabízíme potraviny odlišných teplot, chutí, vkládáme pevné předměty různých tvarů a velikostí do úst, inhibujeme hyposenzitivitu gumovými kartáčky.

Dalším problémem v bukofaciální krajině jsou poruchy tonu orofaciálního svalstva. K jejich nápravě používáme speciální terapeutické postupy – techniky inhibiční, stimulační i facilitační.

U dětí s Rettovým syndromem se můžeme také setkávat se zvýšenou salivací.

Terapie salivace – modifikace chování, s cílem podnítit u dítěte uvědomování si vlastního toku slin a usnadnit jeho polykání. Provádíme masáže dásní a tzv. Roodovu terapii.

Všechny zmíněné terapeutické postupy je nutné provádět pravidelně, před každým jídlem. Pokud provádíme terapii v ústech, nesmí být porušena sliznice (afty apod.).

Po terapii v bukofaciální oblasti přistupujeme ke krmení dětí. Základem kvalitního příjmu potravy je správná poloha dítěte, výběr vhodných kompenzačních pomůcek pro krmení a správný postup krmení. Důraz klademe také na příjemnou atmosféru. Nikdy na dítě nespěcháme, nenutíme ho do jídla a vyčkáváme na polknutí sousta.

⁶⁷ slinění

⁶⁸ zvýšená citlivost

⁶⁹ snížená citlivost

Dítě by mělo sedět pevně a pohodlně, můžeme k tomu použít vhodné kompenzační pomůcky (individuální ortézy pro sed, vertikalizační stojany apod.). Zde je velmi důležitá spolupráce s fyzioterapeuty. Také dbáme na dobrou kontrolu hlavy dítěte, aby nebyla hlava v záklonu pro nebezpečný vznik aspirace⁷⁰, ani v předklonu, při níž se zvyrazňuje zakousávání se do lžičky, skleničky apod. Důležitá je i poloha toho, kdo dítě krmí. Měl by sedět pohodlně proti dítěti nebo mírně bokem. Pro krmení jsou příjemnější umělohmotné lžice a kelímky.

Při krmení postupujeme takto: Nejprve sdělíme dítěti, že budeme jíst, pak se dotkneme lžičkou rtů a počkáme až samo otevře ústa. Jídlo vkládáme na stoličky, aby dítě mohlo snáze žvýkat, střídáme strany. Nikdy lžící neotíráme o horní ret nebo zuby a ani neutíráme ústa bryndákem, pouze lehce vysušujeme.

Dále se zaměříme na čištění zubů. Čištění zubů bývá často snášeno nepříjemně. Je důležité, aby bylo přijímáno pozitivně, neboť je to každodenní činnost. Čištění zubů má kromě hygienické funkce i účel senzorio-stimulační⁷¹, zabraňuje přetrvávání nežádoucích reflexů. Postupně si dítě zvyká na dotyk kolem úst, na vodu, pak jej seznámíme s kartáčkem, nejprve štětinami ven, pak se učíme vyplachovat ústa. (Šrámková, 2007)

1.9.11 Zraková stimulace

Zraková stimulace je soubor technik, metod a postupů, kterými se snažíme využít sebemenší zbytek zraku, ale i nácvik užití zraku, tedy nejen vidět, ale dívat se. Zrakové dovednosti u dětí s Rettovým syndromem trénujeme z těchto důvodů:

- mozková centra jsou vzájemně propojena a stimulací zrakových oblastí podněcujeme a rozvíjíme i jiné modality a propojujeme je.
- trénováním zrakového vnímání nezdědka zlepšujeme celkovou pozornost dítěte i k jiným aktivitám

⁷⁰ vdechnutí

⁷¹ smyslo-povzbuzující

Fáze zrakové stimulace

1. Motivujeme dítě, snažíme se upoutat jeho pozornost.
2. Fixace zraku na jeden předmět, dítě natáčí hlavu tak, aby vidělo předmět nejlépe, nejprve v úrovni očí. Sleduje optimální velikost předmětu a vzdálenost, také světlo, kontrastní hračky, obrázky. Zprvu můžeme použít ozvučený předmět.
3. Dále pozoruje předmět v pohybu, vývojově starší je pohyb vodorovný, potom shora dolů, pak sledování vzdáleného zdroje v pohybu.
4. Dítě se pokouší přenášet pozornost z jednoho předmětu na druhý. Můžeme použít různá světla - nejdříve svítí jedno, pak druhé, podobně střídáme výrazné obrázky.
5. Snažíme se vyvolat senzomotorickou koordinaci, tedy pohyb hlavy, ruky za světlem, věcí, koordinace ruka-oko.
6. Dále se dítě zkouší orientovat v prostoru, v ploše. Nejprve použijeme hodně stimulující plochu např. nasvícený světelný panel ve zrakové místnosti, „light box“, zvyšování počtu předmětů v ploše.
7. Nakonec se učí rozlišovat tvary na obrázcích.

Práce na počítači rovněž pomáhá rozvíjet zrakové vnímání. Kromě cvičení zrakového vnímání se věnujeme kompenzaci zraku – rozvoji náhradních smyslů.

(Tupá, 2007)

1.9.12 Chirofonetika

Chirofonetika slouží jako doprovodná metoda ve výchovně-vzdělávacím procesu u dětí s kombinovaným postižením. Při volném překladu slova „chirofonetika“ dojdeme k definici, která může znít takto: ruce provádějí řečové zákonitosti hlásek. V chirofonetice dochází k přenosu dané proudící formy hlásky na záda a hláska se při tom vyslovuje. Dítě leží a terapeut táhne na zádech, pažích nebo na nohou určitou formu a k tomu vyslovuje danou hlásku. Dítě slyší hlásku a zároveň cítí terapeutovy ruce, jejich teplo a slabý tlak. Je mu umožněno vnímat prostřednictvím dotekového smyslu proces tvoření hlásky. Terapeut zesiluje smyslové vjemy dítěte a tak napomáhá

efektivnější integraci smyslů. Ovlivňuje hmat, smysl pro teplo, smysl pro pohyb, sluch a nakonec smysl pro rovnováhu. (Milková, 2006)

1.9.13 Komunikace

Komunikace je proces, v němž sděluje člověk ostatním své myšlenky, city. Komunikace umožňuje rozvoj myšlení. Pro lidi, u nichž je nějakým způsobem verbální komunikace omezená nebo zcela nemožná, jsou určeny systémy augmentativní a alternativní komunikace.

Porucha komunikace se u dětí s Rettovým syndromem projevuje na úrovni receptivní⁷² i expresivní⁷³, verbální i neverbální. Augmentativní a alternativní komunikace (užívaná zkratka AAK) se pokouší kompenzovat, po určitou dobu nebo trvale, právě projevy závažných komunikačních poruch. Umožňuje lidem, u kterých je částečně nebo úplně znemožněna verbální komunikace, dorozumívát se, komunikovat se svým okolím, vyjadřovat své pocity, přání, reagovat na podněty.

Augmentativní komunikační systémy podporují již existující komunikační schopnosti, určité existující dovednosti, které jsou však nedostatečné pro dorozumívání, usnadňují porozumění řeči i vlastní vyjadřování. Alternativní komunikační systémy nahrazují mluvenou řeč.

Je vhodné rozlišovat pojem augmentativní a alternativní komunikace, tedy obecný pojem vyjadřující určitý přístup, který je možno uskutečnit mnoha různými způsoby. A pojem systém augmentativní a alternativní komunikace, který označuje souhrn všech postupů a prostředků, který se užívá pro rozvoj dorozumívání konkrétní osoby.

Augmentativní a alternativní komunikace je určena: pro osoby s mentálním postižením, pro autisty, osoby s dětskou mozkovou obrnou, neslyšící, pro osoby s vícenásobným postižením, po úrazu mozku, apod.

⁷² porozumění

⁷³ vyjadřování

Systémy alternativní a augmentativní komunikace mohou zahrnovat tyto komunikační prostředky: oční kontakt, mimiku, gestiku, znakovou řeč, prstovou abecedu, dorozumívání se pomocí obrázků, předmětů, symbolů, počítačů, pomůcek s hlasovým výstupem.

Při výběru vhodných prostředků alternativní a augmentativní komunikace je nutné individuálně posoudit: současný způsob dorozumívání, vývoj dorozumívání; dále stupeň porozumění řeči; komunikační potřeby postiženého; pohybové možnosti a nakonec úroveň kognitivních schopností. Při výběru prostředků je nutné brát v úvahu i prostředí postiženého. Systém alternativní a augmentativní komunikace je možno zavést jen v případě ochoty spolupráce nejbližšího okolí, rodičů, jejich schopnosti a ochoty naučit se komunikovat tímto způsobem s postiženým.

Mezi jednoduché a nejnámější verbální i neverbální komunikační systémy patří: facilitovaná komunikace Rosemary Crossley, Makaton Margaret Walker, piktogramy, Bliss Charlese Blisse a metody sociálního čtení.

Metoda facilitované komunikace je založena na mechanické podpoře ruky postiženého. Důležitá je důvěra postiženého k facilitátorovi⁷⁴. Facilitátor přidržuje ruku, zápěstí nebo paži postiženého, která chce něco sdělit. Nastavuje protitlak proti ruce postiženého podle jeho svalového napětí. Facilitátor tak zajistí zpětnou vazbu a zároveň ji stimuluje, když postižený vyťukává zprávu na psacím stroji, počítači, tabulce s abecedou. Začíná se od jednoduchých otázek ano – ne až k složitější a dokonalejší komunikaci.

Makaton je jazykový program, který poskytuje základní prostředky komunikace, podněcuje rozvoj mluvené řeči i porozumění pojmům u jedinců s poruchami komunikace. Využívá manuální znaky doplněné mluvenou řečí a symboly. Manuální znaky Makaton mohou pocházet z přirozeného znakového jazyka komunity neslyšících nebo jsou to znaky ze znakových systémů užívaných ve vzdělávání neslyšících. Znaky a řeč jsou často doplněny obrázkovými symboly.

⁷⁴ Osoba, která asistenci provádí

Piktogramy jsou zjednodušená zobrazení skutečnosti (předmětů, činností, vlastností). Jednoduchým řazením piktogramů je možné skládat věty nebo např. rozvrh hodin, program dne atd.

Bliss – komunikační systém je systém, který používá místo slov jednoduché obrázky. Základní slovník obsahuje asi sto symbolů, jejich kombinací se vytváří další významy. Bliss symboly se většinou sestavují do tabulek, které mohou nosit postižení s sebou. Nad symbolem v tabulce je umístěn nápis, takže dorozumívání je možné i s lidmi, kteří systém Bliss neznají.

Sociální čtení je chápáno jako poznávání, interpretace a přiměřené reagování na zraková znamení a symboly, piktogramy, slova a skupiny slov, které se objevují v nejbližším okolí, aniž by byly využívány čtecí dovednosti (techniky čtení). Sociální čtení se využívá k získávání poznatků o okolním světě, které jsou pro postižené ihned využitelné v životě. Vše, co se naučí, musí postižený vyzkoušet sám na sobě. Nácvik sociálního čtení se skládá ze tří rozdílných kategorií: soubor obrázků a textů, slova ve vztahu k piktogramům a skupiny slov ve vztahu k piktogramům. Učení se sociálnímu čtení by mělo začít v době, kdy dítě začíná mluvit.

Při volbě komunikačního systému je opravdu nutné přihlídnout k individuálním potřebám a možnostem postiženého. Pro děti s Rettovým syndromem pravděpodobně připadá nejvíce v úvahu užití piktogramů, Bliss – komunikačního systému a sociální čtení. (Vítková, 2004)

1.9.14 Strukturované učení

Strukturované učení je speciální vzdělávací program, který je specifický v tom, že poskytuje potřebnou dávku informovanosti a jasnosti pro žáky v něm vzdělávaném. Strukturované učení znamená víc než jen pouhou vzdělávací strategii. Je navrženo tak, aby minimalizovalo problémy s chováním tím, že vytvoří prostředí, které je srozumitelné a v kterém je dítě úspěšné. Strukturované učení vychází z individuální potřeby každého dítěte.

Využití strukturované výuky jako intervenční strategie je základem TEACCH programu⁷⁵. TEACCH program poskytuje pomoc ve třech hlavních oblastech klientova života, tj. uspořádání domácí péče, vzdělávání a společenské uplatnění. Strukturované učení je základním přístupem TEACCH programu v rozvíjení schopností a dovedností a v minimalizaci problémů chování.

Konkrétně strukturované učení pracuje s fyzickou organizací prostoru, časovým rozvrhem, individuálními pracovními plány, vizuální strukturalizací, metodami učení a rutinou jako hlavním aspektem struktury.

- *Fyzická organizace prostoru.* Uspořádání prostoru třídy, použití konzistentních vizuálně jasných oblastí a hranic pro jednotlivé činnosti umožní žákům lépe porozumět svému okolí a vztahům v něm. Při vizuálně přehledném uspořádání třídy je vždy určité místo vyhrazeno pro individuální práci a dítě pak ví, co se od něj očekává, je-li posláno na toto místo. Lépe porozumí vztahu mezi prací a hrou, neboť pracuje a hraje si na odlišných k tomu určených místech. Takto uspořádaná třída minimalizuje sluchové a zrakové vjemy, které brání dítěti soustředit se na hlavní činnost. Stupeň strukturalizace se musí pro každého žáka určit individuálně. Jakmile si žák osvojí určitou nezávislost, jeho potřeba strukturalizace prostoru se zmenší.
- *Časový rozvrh* je další základní částí strukturalizace ve třídě. Každému žákovi je třeba vysvětlit, jakým činnostem se bude věnovat během dne a jaké bude jejich pořadí. Tento časový plán umožní žákům předvídat očekávané aktivity. Je vytvořen vizuálně srozumitelný plán, který respektuje úroveň porozumění každého dítěte a prostřednictvím kterého je dítě seznámeno s činnostmi, které ho během dne čekají, kdy se jim bude věnovat a jaký je jejich vzájemný vztah (práce, hra). Časový rozvrh pomáhá dětem s orientací a organizací času. Vizuálně vytvořený plán je méně náročný na pozornost dítěte a umožňuje mu, aby se kdykoliv podívalo, jaká bude jeho další činnost.

⁷⁵ Treatment and Education of Autistic and related Communication handicapped Children, tedy terapie a vzdělávání autistických dětí a dětí s příbuznými vadami komunikace

- *Individuální pracovní plány* informují žáka o tom, co by měl dělat v době, kdy pracuje samostatně. Plány pomáhají dítěti pochopit, co od něho vyžaduje určitá činnost, jak si tuto činnost systematicky organizovat a jak dosáhnout splnění úkolů. Individuální pracovní plány obsahují čtyři základní informace týkající se: druhu činnosti, kterou by se měl žák zabývat, rozsahu této činnosti, tím, jak dítě pozná, že je práce dokončena a tím co bude následovat po skončení práce. Pracovní plán může být pro snadnou srozumitelnost vytvořen pomocí obrázků, symbolů, barev, čísel či předmětů.
- *Vizuální strukturalizace* je možné dosáhnout vizualizovanou srozumitelností, organizací a instrukcí. Vizuálně jasné úkoly a materiály pomáhají dětem pracovat samostatněji a efektivněji. Je-li úkol zadán vizuálně, může se s ním žák seznámit, až je sám na tento úkol připraven, protože toto zadání má k dispozici po celou dobu, kterou tráví na svém pracovním místě. Vizualizovaná srozumitelnost může být vytvořena odlišností barev, vzorů, materiálů či tvarů. Běžným příkladem vizualizované instrukce je skládanka, což je názorný návod, jak má být úkol proveden a kam patří důležité pomůcky. Vizualizovaná organizace napomáhá žákovi účinněji zpracovat vstupní informace. Například umístění věcí do malých nádob usnadní dítěti práci s nimi a lépe zvládne zadané úkoly.
- *Metody učení.* Instrukce k úkolům, povzbuzování při výuce a podmíněné zpevnování jsou způsoby, kterými učitelé organizují a strukturují život žáků ve třídě. Instrukce, které vysvětlují žákům, jak splnit zadaný úkol, mohou být prezentovány verbálně nebo neverbálně. Verbální instrukce by měly obsahovat minimum slov. Neverbální instrukce mohou využívat kontextových a vizuálních návodů. Náповědy musí být používány jasně a důsledně, a to ještě dříve, než dítě reaguje nesprávně. Zpevnování může obsahovat různé prvky či aktivity. Některé děti motivuje jídlo nebo oblíbené hračky, jiné motivují určité činnosti. Kdykoliv je to možné, určitý typ zpevnování by měl být přirozeným pokračováním každé činnosti. Hmatatelná odměna by měla být vždy doprovázena pochvalou a sociálním zpevnováním.

- *Rutina, pravidelnost* jako konečná forma strukturalizace je pro děti velmi důležitá. Je to systematický, konzistentní způsob jak provádět specifické úkoly. Je velmi důležité, aby tato pravidelnost byla dostatečně pevná, aby mohla kompenzovat nedostatečné schopnosti při řešení běžných situací, ale současně dostatečně pružná, aby byla použitelná v různých situacích. První rutinní pravidlo je „nejdřív práce, potom zábava“. Toto pravidlo je užitečné ve školách, v pracovním prostředí i v komunitách. Pravidlo „zleva doprava“ a „shora dolů“ je další pravidlo, které má dlouhodobé a dalekosáhlé důsledky, lze ho aplikovat na celou řadu úkolů jako například mytí nádobí, třídění věcí, čtení. Vytvořením účelných a flexibilních rutinních návyků ve všech důležitých situacích se může stereotypní chování přesunout od rušivých aktivit k aktivitám užitečným. Dvě rutinní činnosti jsou pro život v určitém společenství velmi důležité, jsou jimi schopnost chápat svůj časový rozvrh a schopnost řídit se instrukcemi či návody. (Schopler, Mesibov, 1997)

1.9.15 Terapie problémového chování

Aplikovaná behaviorální analýza vychází z teorie učení a předpokládá tyto vztahy: určité podněty vyvolají konkrétní chování a aby se stejné chování opakovalo, musí pro dítě následovat takové důsledky, které ho motivují v tom, aby při stejných podnětech znovu použilo stejné chování. Tzv. spouštěcí podněty mohou být vnitřní a vnější. Vnitřním podnětem je to, co se odehrává v dítěti těsně před začátkem problémového chování (emocionální stav, fyziologický stav, potřeby, motivace nebo vlastní myšlenky). Vnější podnětem může být cokoli, co obklopuje dítě před výskytem problémového chování (přítomnost nebo deficit nějakých předmětů, zvířat nebo lidí v okolí, chování lidí). Vlastní terapie problémového chování spočívá ve změně patřičných spouštěčů tak, aby se problémové chování nemohlo objevit a změně následků tak, aby problémové chování přestalo být funkční.

Pro změnu problémového chování používáme terapeutický postup, který je rozdělen do pěti kroků.

První krok: zaznamenávání problémového chování, následná analýza chování a lékařské posouzení. Snažíme se zjistit kdy, kde, s kým a při čem se problémové chování vyskytuje či nevyskytuje, co chování předchází a co za ním následuje. Zde je velmi důležitá úzká spolupráce rodiny, personálu a lékaře. Často je problémové chování spouštěno nějakou bolestí nebo nemocí dítěte. Na to je obzvlášť důležité nezapomínat u dětí, které nekomunikují.

Druhý krok: analýza prostředí. Zabýváme se působením prostředí na dítě a naopak možnostmi působení dítěte na prostředí. Prostředí může ovlivňovat mírou osvětlení, teplotou v místnosti, nepohodlným oblečením, nadměrným hlukem apod. Také nás zajímají možnosti dítěte ovlivnit prostředí, zda je orientované ve svém prostředí. Zda je schopné vyjádřit své přání a potřeby.

Třetí krok: analýza činností a volného času. Zjišťujeme, jestli činnosti během dne dítě baví, jestli zadané úkoly nejsou příliš těžké apod.

Čtvrtý krok: odměny za vhodné chování. Jedná se o systém odměn, který pomáhá vyššímu výskytu projevů vhodného chování z repertoáru dítěte. Odměny mohou být materiální (jídlo, hračky, obrázky, apod.), odměny aktivitami (procházka, volný čas, apod.) nebo sociální odměny (pohlazení, mazlení, apod.).

Pátý krok: averzivní (vyvolávající nechuť, odpor) tlumení. Pro dosažení dlouhodobých změn v chování dítěte je výhodnější používat neaverzivní terapii. Někdy je nutné pro aktuální zvládnutí problémového chování použít tzv. restriktivní⁷⁶ postupy. Mluvíme-li o restriktivním postupu, máme na mysli řešení jednoho konkrétního incidentu a pokud mluvíme o averzivní terapii, máme na mysli předem naplánovanou sadu restriktivních postupů za účelem systematické změny chování dítěte. (Hrdlička, Komárek, 2004)

Konzultovala jsem tuto terapii s odborníky, kteří pracují s dětmi s Rettovým syndromem a shodli se na tom, že behaviorální terapie u těchto dětí je vhodná pouze do čtvrtého kroku, do odměn. Děti s Rettovým syndromem potřebují především pozitivně motivovat.

⁷⁶ omezující

1.10 Postavení rodiny v životě dítěte

Narodí-li se dítě s postižením, rodina se ze dne na den ocitne v situaci, kterou neočekávala, kterou nezná a kterou nezavinila. Jen na ní a na okolí záleží, jak se s takovou situací vyrovná. Pro postižené dítě je reakce a přístup rodiny pro další vývoj klíčová. Rodina může situaci zvládnout a přijme dítě s Rettovým syndromem jako člena rodiny, který potřebuje pomoc. Může ale nastat situace, kdy podpora okolí a společnosti bude nedostatečná a rodina bude vnímat dítě jako element, který přinesl do rodiny problémy. Všechny rodiny bez rozdílu mají potřebu pozitivního vývoje svého dítěte, potřebu pomoci při zvládání stresu a potřebu sociální podpory (finanční i společenské).

Narozením postiženého dítěte do rodiny se mění život všem jejím členům, tedy i sourozencům. Sourozencům se v odborné literatuře věnuje daleko menší pozornost než rodičům. Rodiče nesmějí přes péči o postižené dítě zapomínat na péči o dítě zdravé. Zdravému sourozenci je důležité vysvětlit přijatelnou formou charakteristiku postižení jeho sourozence, dále by se pak rodiče měli snažit cílevědomě vytvářet pozitivní vztah mezi sourozenci. Přínosem pro obě děti jsou aktivity, které mohou dělat společně (sledování televize, jídlo, koupání, procházky, apod.). Zdravý sourozenec často bývá klíčem k pozdější integraci. Péčí o postiženou sestru, bratra získá i zdravý sourozenec, vzroste mu sebevědomí, naučí se toleranci a respektování odlišností. V některých rodinách je ale nebezpečí, že rodiče zdravého sourozence využijí a vytvoří tak negativní postoj k postiženému dítěti, které se pro něho stává břemenem. Je velmi těžké pro rodinu připravit takový program, kde by byla v rovnováze jak péče o postižené dítě, tak možnost žít vlastní plnohodnotný život. Každý člen rodiny má nejen své povinnosti, ale i práva a potřeby, své oblíbené činnosti a ty je třeba v zájmu dobrého fungování rodiny respektovat.

Specifické příčiny stresu v rodině s dítětem s Rettovým syndromem

Těžké vrozené kvalitativní postižení v oblastech, které jsou klíčové pro život v jakémkoli společenství (sociální vztahy, komunikace), způsobí u rodičů dezorientaci, nejistotu a nepochopení zvláštního chování jejich dítěte.

Rodiče jsou velmi často vystaveni reakcím okolí, které jsou málo povzbudivé. Reakce jsou buď necitelné nebo naopak přehnaně soucitné. Přitom to, co rodiče potřebují, je povzbuzení a kvalifikovaná pomoc. Rodiče se nikdy úplně nesmíří s postižením svého dítěte, i když ho přijmou i s jeho problémy. Ne vzácně se pak stane, že rodiče i přes možnost kvalifikované pomoci, hledají „zázračnou“ pomoc u neodborníků. Pro rodiče ubude mnoho trápení, když přijmou fakt, že jejich dítě je jiné, že má právo být jiné, že není jejich úkolem ho přetvářet, ale že ho mohou naučit žít s jeho postižením, snažit se najít porozumění mezi jeho a jejich světem.

Rodiče žijí v dlouhodobých obavách, které se vztahují k budoucnosti jejich dítěte. Obávají se období, kdy už se o něho nebudou schopni starat, zabývají se tím, kam pak jejich dítě půjde, jak se tam k němu budou chovat. (Hrdlička, Komárek, 2004)

1.10.1 Prevence a zvládání stresu

Včasná diagnóza. Bez ohledu na specifické poměry v jednotlivých rodinách a bez ohledu na regionální poměry je třeba zajistit každé rodině včasnou a správnou diagnózu, včasnou a kontinuální odbornou pomoc a dostupnost vhodných služeb. Diagnóza není jen nálepkou, ale je začátkem cesty k pochopení a k šanci pomáhat a ulehčit život postiženému dítěti i rodině. Sdělení diagnózy by nemělo obnášet pouze název a zařazení postižení, ale mělo by zahrnout i popis problému, hodnocení dítěte, rámcovou prognózu, hlavní zásady o takto postižené dítě, doporučení vhodných služeb, kontakt na úřady, charitativní či neziskové organizace, které mohou nabídnout pomoc.

Spolupráce. I když rodiče nejsou odborníci v pravém slova, jsou velkým zdrojem informací pro odborníky, neboť znají své dítě nejlépe. Vzájemná komunikace mezi rodiči a odborníky může významně omezit riziko chronických stresů, poskytnout

rodině tolik potřebnou pomoc a odborníkům zpětnou vazbu na jejich snahu. Mohou si navzájem poskytovat emocionální podporu.

Odborná pomoc. Každé dítě, které dosáhne školního věku, by mělo být zařazeno do nějakého vzdělávacího zařízení, nebrání-li tomu vážné zdravotní problémy. Chodí-li dítě do školy, je to přínosné pro ně samé, ale i pro celou rodinu. Rodina může zažít pocit, že i jejich dítě chodí do školy a je na část dne svěřeno do odborné péče. Vzdělávání by samozřejmě mělo pokračovat i v dospělosti, ale rodiče narážejí na to, že možnosti jsou velmi omezené. V úvahu připadají pouze stacionáře. Může nastat situace, že se děti po absolvování základní školy vrací opět domů a vzniká opět velmi zatěžující situace pro rodinu. Rodina a samo dítě s Rettovým syndromem je vystaveno stresu i při vyhledání běžné zdravotní péče (pediatr, stomatolog). Lékaři nebývají o této diagnóze informováni a návštěva je stresující pro všechny zúčastněné.

Svépomocné organizace. Odborná péče zajišťovaná učitelem, lékařem, apod. bývá mnohdy rodiči vnímána jako neosobní, zaměřená pouze na odbornost. Svépomocné skupiny často vedené rodiči mohou mít proto v této oblasti významnou úlohu. Rodiče si vyměňují informace, zkušenosti, navzájem si poskytují podporu. Rodičovské organizace obvykle vědí o službách a jejich kvalitě v příslušném regionu a případně spolupracují se zařízeními, která poskytují tyto služby.

Úloha rodičů. Přes všechna specifika výchovy dětí s Rettovým syndromem jsou to rodiče, kteří hrají výchovnou roli. Aby rodiče tuto nelehkou úlohu zvládli, musí mít znalosti o Rettovu syndromu, být sociálně zajištěni a znát perspektivu dítěte. Rodina musí s dítětem sdílet jeho svět, to prakticky znamená upravit prostředí, rozvíjet sociální vztahy a najít funkční způsob komunikace. Rodina si musí zachovat důvěru v sebe sama a ve své dítě. (Hrdlička, Komárek, 2004)

2. Cíle práce a hypotézy

Pro praktickou část jsem si stanovila následující cíle:

- a) Zjistit počet žáků s Rettovým syndromem v České republice a zařízení, ve kterých jsou vzděláváni.
- b) Popsat výchovně vzdělávací proces u jednotlivých žáků v daných zařízeních, v základních i mateřských školách.
- c) Zpracovat kazuistiky dvou žáků s Rettovým syndromem a na nich ukázat individuální výchovně vzdělávací proces.

Budu pracovat s těmito hypotézami:

1. Existuje specifický výchovně vzdělávací program pro žáky s Rettovým syndromem.
2. Existují speciální třídy, školy se zaměřením na Rettův syndrom.

3. Metodika

- Pro splnění prvního cíle bylo nutné zkontaktovat krajské koordinátory speciálně pedagogických center v celé České republice a školské úřady všech krajů. Kontaktovala jsem je telefonicky a vedla jsem s nimi polostandardizované rozhovory. Otázky byly zaměřeny na počet žáků s Rettovým syndromem v jednotlivých krajích a na zařízení, v kterých jsou integrováni. Odpovědi jsem pečlivě zaznamenávala.
- K realizaci druhého cíle bylo nutné se seznámit s možnostmi výchovně vzdělávacího procesu u žáků s Rettovým syndromem. Na základě těchto poznatků jsem vytvořila dotazník s osmnácti otázkami, který zkoumá právě výchovně vzdělávací proces u žáků s Rettovým syndromem v jednotlivých zařízeních.

Kladené otázky jsou uzavřené i otevřené. Dotazník jsem rozesílala elektronicky, ve dvou případech poštou.

- Pro zpracování kazuistik jsem použila techniku přímého pozorování, rozhovoru a analýzy dokumentů. Dívku Janu jsem měla možnost pozorovat během své šestitýdenní praxe a dívku Pavlu mám možnost sledovat při některých jejích denních aktivitách. Rozhovory byly vedeny s celým týmem pracovníků, jež o dívky v zařízení pečují. Mezi analyzované dokumenty patřily lékařské, psychologické, pedagogické a sociální zprávy o dívkách vedené příslušnou institucí.

4. Výsledky

4.1 Cíl první

Informace o počtu žáků s Rettovým syndromem byly získávány od krajských koordinátorů speciálně pedagogických center a od školských úřadů jednotlivých krajů, od občanských sdružení APLA, AUTISTIC a Rett Community. Polostandardizovaným rozhovorem byla dotazována tato zařízení:

Tabulka 1 Přehled krajských koordinátorů speciálně pedagogických center o žácích s Rettovým syndromem

Kraj	Počet žáků dle krajských koordinátorů
Praha	Nemá přehled
Jihomoravský	4
Moravskoslezský	3
Zlínský	3
Královéhradecký	3
Karlovarský	1
Olomoucký	1
Ústecký	1
Středočeský	Nemá přehled
Jihočeský	1
Plzeňský	0
Liberecký	0
Pardubický	0
Vysočina	0

Zdroj: vlastní výzkum

Krajští koordinátoři byli hlavním zdrojem informací, co se týče počtu žáků s Rettovým syndromem. Většina z nich měla přehled o těchto dětech, čtyři uvedli, že nemají žádného žáka s Rettovým syndromem a v Praze a Středočeském kraji mi neposkytli žádné informace, neměli přehled.

Chybějící informace bylo nutné doplnit a stávající informace potvrdit. Rozhovory pokračovaly se školskými úřady krajů.

Tabulka 2 Přehled krajských školských úřadů o žácích s Rettovým syndromem

Kraj	Počet žáků dle školských úřadů
Praha	Nemá přehled
Jihomoravský	Nemá přehled
Moravskoslezský	Nemá přehled
Zlínský	Nemá přehled
Královéhradecký	Nemá přehled
Karlovarský	Nemá přehled
Olomoucký	Nemá přehled
Ústecký	Neodpověděli
Středočeský	Nemá přehled
Jihočeský	Nemá přehled
Plzeňský	0
Liberecký	Nemá přehled
Pardubický	0
Vysočina	Nemá přehled

Zdroj: vlastní výzkum

Krajské školské úřady dle mého výzkumu nedisponují informacemi o žácích s Rettovým syndromem. Plzeňský a Pardubický kraj získal informace o počtu žáků od krajských koordinátorů speciálně pedagogických center, sami také nevěděli. Krajské školské úřady vědí o žácích, kteří jsou zařazeni do skupin: s postižením tělesným, mentálním, zrakovým, sluchovým, vývojovými poruchami učení a chování a autismem. Děti s postižením Rettův syndrom samostatně nevidují.

Občanské sdružení Rett Community se mi nepodařilo zkontaktovat, APLA z důvodu ochrany osobních dat svých klientů mi neposkytla žádné informace a občanské sdružení AUTISTIC mě informovalo o jedné dívce.

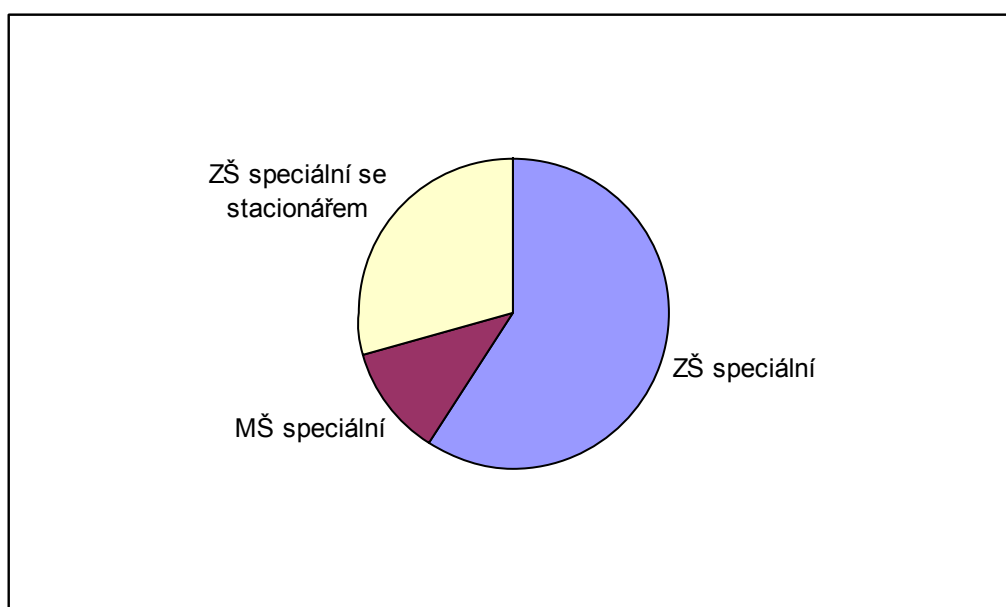
Stále nezmapovaný zůstal kraj Praha a Středočeský kraj. V Praze jsem se spojila s 25 školami, základními i mateřskými a získala informace o počtu dětí s Rettovým

syndromem v kraji Praha, ve Středočeském kraji mi nebyly konkrétní informace poskytnuty.

Výsledek výzkumu počtu žáků v České republice je 24 dívek, které jsou vzdělávány v různých zařízeních. Vytvořila jsem dotazník, který jsem rozeslala 24 respondentům. Odpovědělo mi 17 z nich, 12 zařízení, 15 tříd, 8 krajů.

Dívky jsou vzdělávány v těchto typech zařízení:

Graf 1 Typy školních zařízení, ve kterých jsou dívky vzdělávány



Zdroj: vlastní výzkum

Vzdělávání dívek s Rettovým syndromem se uskutečňuje v mateřské škole speciální, v základní škole speciální a v základní škole speciální se stacionářem. Nejvíce jsou dívky v základní škole speciální.

Tabulka 3 Počet dívek v krajích a jednotlivých zařízeních.

	Celkem dívek s RS	zařízení 1	zařízení 2	zařízení 3
Praha	6	4	1	1
Jihomoravský	2	2	0	0
Moravskoslezský	3	2	1	0
Zlínský	1	1	0	0
Královéhradecký	2	1	1	0
Karlovarský	1	1	0	0
Olomoucký	1	1	0	0
Ústecký	1	1	0	0
CELKEM	17			

Zdroj: vlastní výzkum

Ve čtyřech krajích je jedna dívka s Rettovým syndromem, ve 2 krajích jsou dvě dívky, tři dívky jsou v jednom kraji a šest jich je v dalším kraji. Nejčastěji je dívka, která má Rettův syndrom ve škole vzdělávána jako jediná s tímto postižením, v devíti případech. V Jihomoravském kraji a Moravskoslezském kraji jsou vždy 2 žákyně v jednom zařízení. *Příklad:* v kraji Praha jsou celkem 3 zařízení, kde jsou dívky s Rettovým syndromem. V zařízení 1 jsou 4 dívky, v zařízení 2 a 3 je 1 dívka. V ostatních krajích České republiky dle mého zjištění žáci s Rettovým syndromem nejsou.

4.2 Cíl druhý

Cíl druhý sledoval popis výchovně vzdělávacího procesu, který jsem získávala prostřednictvím dotazníků. Dotazník obsahuje 18 otázek, je zaměřen na podmínky výchovy a vzdělávání, na výchovné, vzdělávací a léčebné metody, které jsou u dětí s Rettovým syndromem používány. První dvě otázky z dotazníku jsem použila pro cíl první, ptala jsem se na typ zařízení, ve kterém probíhá vzdělávání (mateřské školy, základní školy, praktické školy, stacionáře) a na počet dívek v tomto zařízení.

Následující otázky již řeší cíl druhý. Ptám se na věk dívek. Z podmínek výchovy a vzdělávání mě zajímalo: počet žáků v jedné třídě a jaký typ postižení žáci mají (jedná-li se o třídu žáků s kombinovaným postižením nebo autistickou třídu), jaké složení a počet žáků ve třídě je vyhovující (menší či větší kolektiv, prostředí klidné, tiché nebo raději hlučnější). Dále se ptám na počet dětí s Rettovým syndromem v jedné třídě (zda zařízení s vyšším počtem žáků s Rettovým syndromem nevytváří speciální třídy právě pro tyto žáky). Zjišťuji přítomnost asistenta ve třídě a služby, které poskytuje (zda speciální pedagog pracuje sám nebo s pomocí asistenta). Ze samotného výchovně vzdělávacího procesu mě zajímal program, podle kterého jsou žáci s Rettovým syndromem vzděláváni a zda mají vytvořený individuální vzdělávací plán respektující individuální potřeby dítěte psychické, fyzické i sociální. Dále se informuji o specifických metodách, které mohou vytvářet a doplňovat program dívek ve škole, zpestřovat výuku; otázka byla otevřená. Kromě specifických metod jsem sledovala i nabídku aktivit a její využití dívkami s Rettovým syndromem (jak bohatá je péče, zda zahrnuje i méně známé přístupy či léčebné prostředky); zde jsem nabídla možnosti. S tím souvisí i otázka týkající se možnosti využití péče odborníků a specialistů (důležitá péče psychologická, sociální, zdravotní) pro dívku i pro její rodinu (péče psychologa). Následuje část, která je založena na subjektivním hodnocení pedagogů, terapeutů apod.; zajímal mě vliv zařízení na dívčin zdravotní stav, chování a prospěch a případně v důsledku čeho, došlo k těmto změnám (nejen práce školy, ale i nadstandardních služeb, a pak samozřejmě práce rodičů a aktivit, které vyhledávají mimo školu). Otázky byly uzavřené. Nakonec sleduji předškolní docházku dívek do mateřských škol a také možnosti navazujícího vzdělávacího zařízení po ukončení základního vzdělání (zda existuje navazující zařízení v blízkém okolí, zda budou moci dívky pokračovat ve vzdělávání).

Odpovědi pedagogů a terapeutů znázorním pomocí grafů a tabulek a slovně popíšu v kontextu s otázkou.

Kolik jim dítčkám let?

Tabulka 4 Věková struktura dítvek s Rettovým syndromem

Věk	Počet dítvek
5 let	1
6 let	1
8 let	1
10 let	1
11 let	1
12 let	2
13 let	1
15 let	1
16 let	1
17 let	1
18 let	1
19 let	2
Neodpověděli	3
CELKEM	17

Zdroj: vlastní výzkum

Ve sledovaném souboru se věk dítvek pohybuje od 5 let do 19 let, do výzkumu jsem zahrnula i 2 dítvky v předškolním věku.

Kolik dítvek je v jedné třídě?

Tabulka 5 Rozmístění dítvek do zařízení a tříd v Praze

Praha	Třída 1	Třída 2	Třída 3
Zařízení 1	2	1	1
Zařízení 2	1		
Zařízení 3	1		

Zdroj: vlastní výzkum

V kraji Praha jsou 3 zařízení, která navštěvují žákyně s Rettovým syndromem. V zařízení 1 jsou tři třídy, kde jsou dívky s Rettovým syndromem. Třídou 1 navštěvují 2 žákyně s Rettovým syndromem, třídy 2 a 3 navštěvuje 1 žákyně.

Tabulka 6 Rozmístění dívek do zařízení a tříd v Jihomoravském kraji

Jihomoravský kraj	Třída 1	Třída 2	Třída 3
Zařízení 1	1	1	

Zdroj: vlastní výzkum

V Jihomoravském kraji je jedno zařízení, kde jsou vzdělávány 2 dívky s Rettovým syndromem a třídu 1 navštěvuje jedna dívka a třídu 2 také jedna.

Tabulka 7 Rozmístění dívek do zařízení a tříd v Moravskoslezském kraji

Moravskoslezský kraj	Třída 1	Třída 2	Třída 3
Zařízení 1	2		
Zařízení 2	1		

Zdroj: vlastní výzkum

V Moravskoslezském kraji jsou dvě zařízení, kde jsou dívky s Rettovým syndromem a v zařízení 1 jsou 2 dívky v třídě 1 a v zařízení 2 je jedna žákyně s tímto syndromem v třídě 1.

V ostatních krajích je v zařízení vždy jen jedna dívka s Rettovým syndromem, tzn. i ve třídě je jediná s tímto postižením. Tedy pouze v kraji Praha a Moravskoslezském kraji jsou dvě dívky s Rettovým syndromem společně vzdělávány v jedné třídě.

Je ve třídě i asistent (osobní asistent či asistent pedagoga) a jaké služby poskytuje?

Tabulka 8 Přítomnost asistenta ve třídě

Kraj	Zařízení	Dívek celkem	Dívek s asistentem	Dívek bez asistenta
Praha	Zařízení 1	4	0	4
	Zařízení 2	1	1	0
	Zařízení 3	1	0	1
Moravskoslezský	Zařízení 1	2	2	0
	Zařízení 2	1	1	0
Hradecký	Zařízení 1	2	2	0
Jihomoravský	Zařízení 1	2	2	0
Olomoucký	Zařízení	1	1	0
Ústecký	Zařízení	1	1	0
Karlovarský	Zařízení	1	0	1
Zlínský	Zařízení	1	0	1
CELKEM		17	10	7

Zdroj: vlastní výzkum

V 8 třídách odpověděli kladně, asistenta má 10 dívek. Sedm žákyň asistenta nemá. Asistent nejčastěji pracuje s dívkou při skupinové práci, asistuje při individuální práci, kterou vede speciální pedagog. Dále pomáhá při sebeobsluze dívky, při přípravě pomůcek k výuce a při fyzioterapii.

Kolik žáků je celkem ve třídě a s jakou diagnózou (mentální postižení, autismus, Downův syndrom, apod.) ?

Tabulka 9 Celkový počet žáků ve třídě a jejich diagnózy

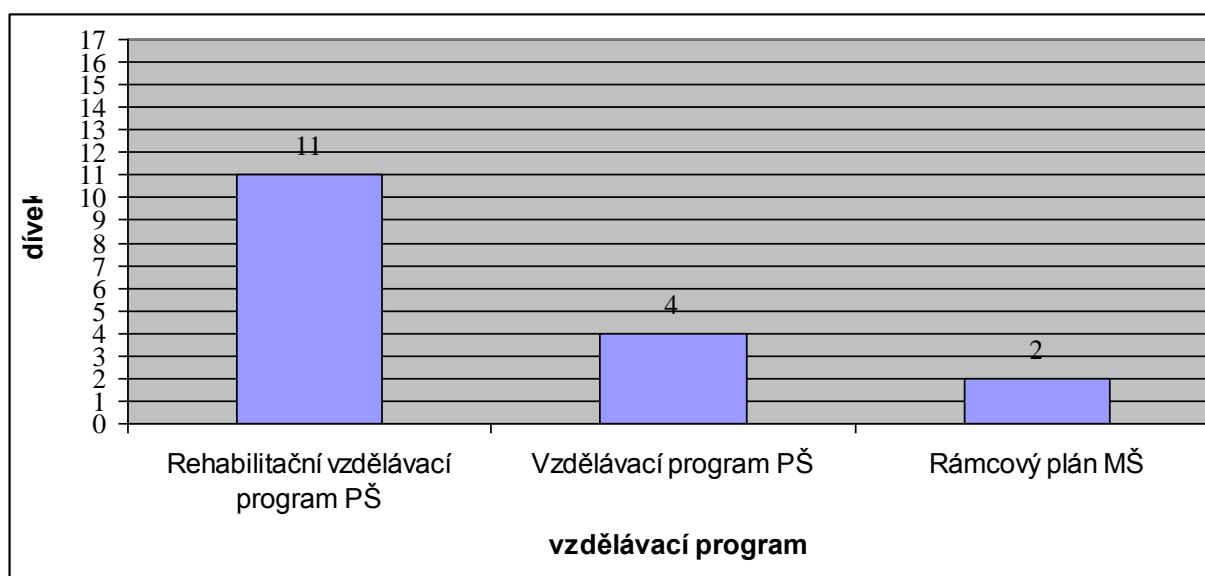
Kraj	Zařízení	Třída	Počet žáků ve třídě	Žáci s Rett. syn. ve třídě	Složení třídy
Praha	Zařízení 1	1	7	2	Autismus, mentální postižení
Praha	Zařízení 1	2	6	1	Autismus, mentální postižení
Praha	Zařízení 1	3	5	1	Autismus, mentální postižení
Praha	Zařízení 2	4	6	1	Autismus, DMO
Praha	Zařízení 3	5	6	1	Downův syndrom, autismus
Karlovarský	Zařízení 1	6	neuvekli	1	neuvekli
Zlínský	Zařízení 1	7	7	1	Autismus, kombinované postižení
Hradecký	Zařízení 1	8	5	1	DMO, mentální postižení
Hradecký	Zařízení 2	9	6	1	Downův sy, kombinované a mentální post.
Olomoucký	Zařízení 1	10	5	1	Autismus
Moravskoslezský	Zařízení 1	11	6	2	Downův sy, autismus, kombinované post.
Moravskoslezský	Zařízení 2	12	9	1	DMO, jiné syndromy
Ústecký	Zařízení 1	13	5	1	Kombinované postižení
Jihomoravský	Zařízení 1	14	6	1	Autismus, mentální postižení
Jihomoravský	Zařízení 2	15	6	1	Autismus, mentální postižení
CELKEM				17	

Zdroj: vlastní výzkum

Nejčastěji jsou dívky s Rettovým syndromem vzdělávány ve třídě šesti žáků, pak pěti, sedmi a v jedné třídě devíti. Spolužáci dívek jsou nejčastěji děti s autismem, jsou v autistických třídách. Ostatní spolužáci mají postižení typu Downův syndrom, dětská mozková obrna, mentální a kombinované postižení.

Podle jakého vzdělávacího programu jsou dívky vzdělávány? Mají individuální vzdělávací plán?

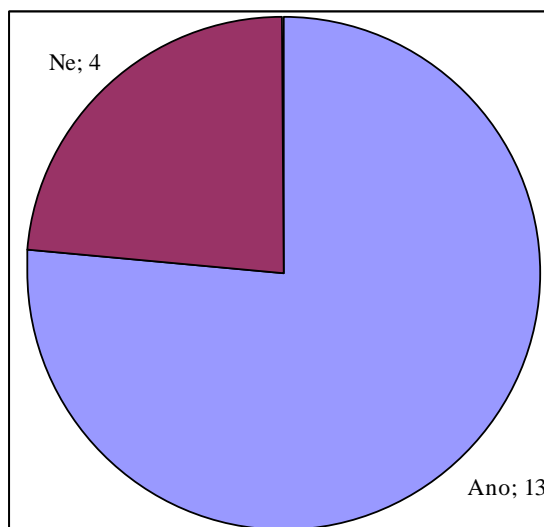
Graf 2 Používané vzdělávací programy



Zdroj: vlastní výzkum

Jedenáct dívek se vzdělává podle Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy, 4 dívky podle Vzdělávacího programu pomocné školy a dvěma dívkám je vytvořen Rámcový plán mateřské školy.

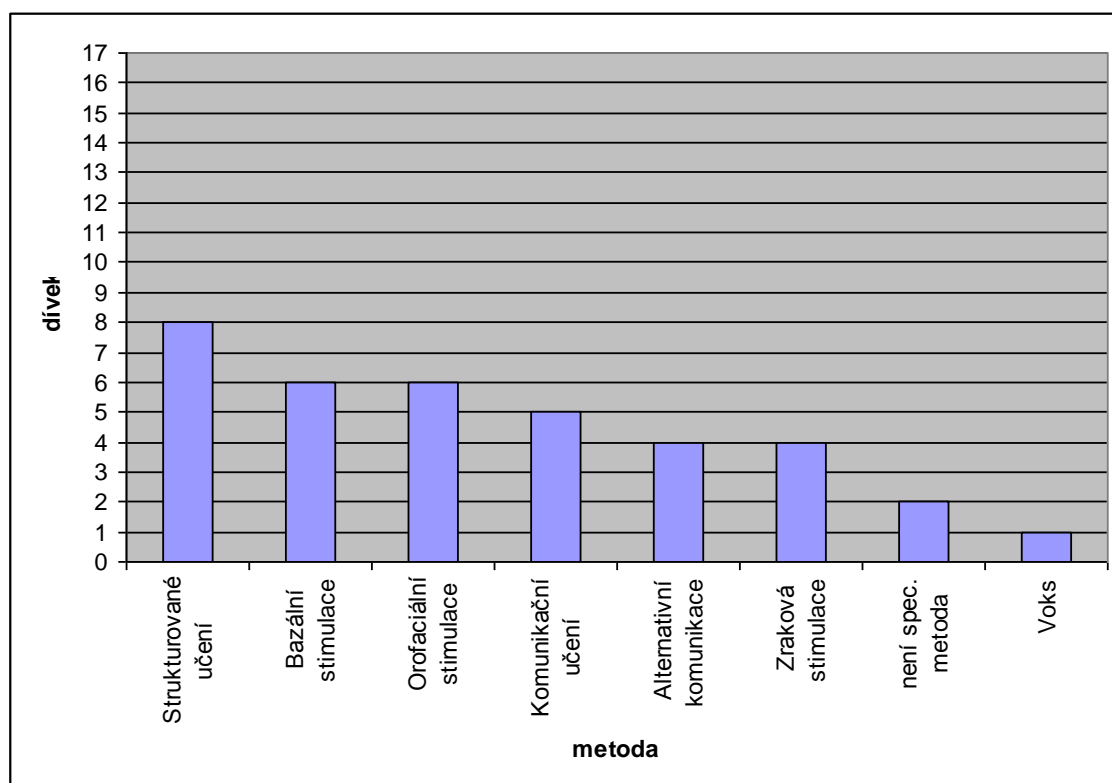
Graf 3 Mají dívky IVP?



Zdroj: vlastní výzkum

Individuální vzdělávací plán má vytvořený 13 dívek, 4 dívky jej nemají.

Graf 4 Specifické metody v individuálních plánech



Zdroj: vlastní výzkum

Dívky s Rettovým syndromem mají nejčastěji ve výchovně vzdělávacím programu zařazenou metodu strukturovaného učení, dále bazální, orofaciální a zrakovou stimulaci. Učí se komunikovat, používají alternativní způsoby komunikace. Méně se využívá metoda Voks – „Výměnný obrázkový komunikační systém“.

Tabulka 10 Počet specifických metod na dívku

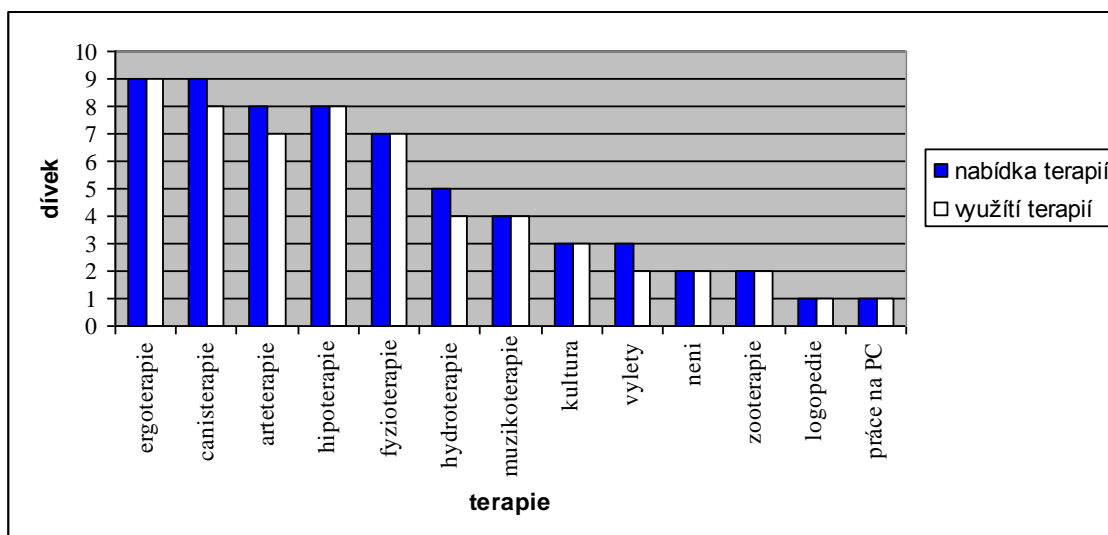
počet speciálních terapií	dívek
0	2
1	5
2	4
4	6

Zdroj: vlastní výzkum

Výchovně vzdělávací program dvou dívek neobsahuje žádné specifické metody, 5 dívek má jednu metodu, 4 dívky mají možnost využít dvě a 6 dívek čtyři metody.

Nabízí Vaše zařízení dívkám další aktivity, př. canisterapie, hipoterapie, ergoterapie, arteterapie?

Graf 5 Aktivity, které zařízení nabízejí dívkám s Rettovým syndromem, a jejich využití dívkami s Rettovým syndromem



Zdroj: vlastní výzkum

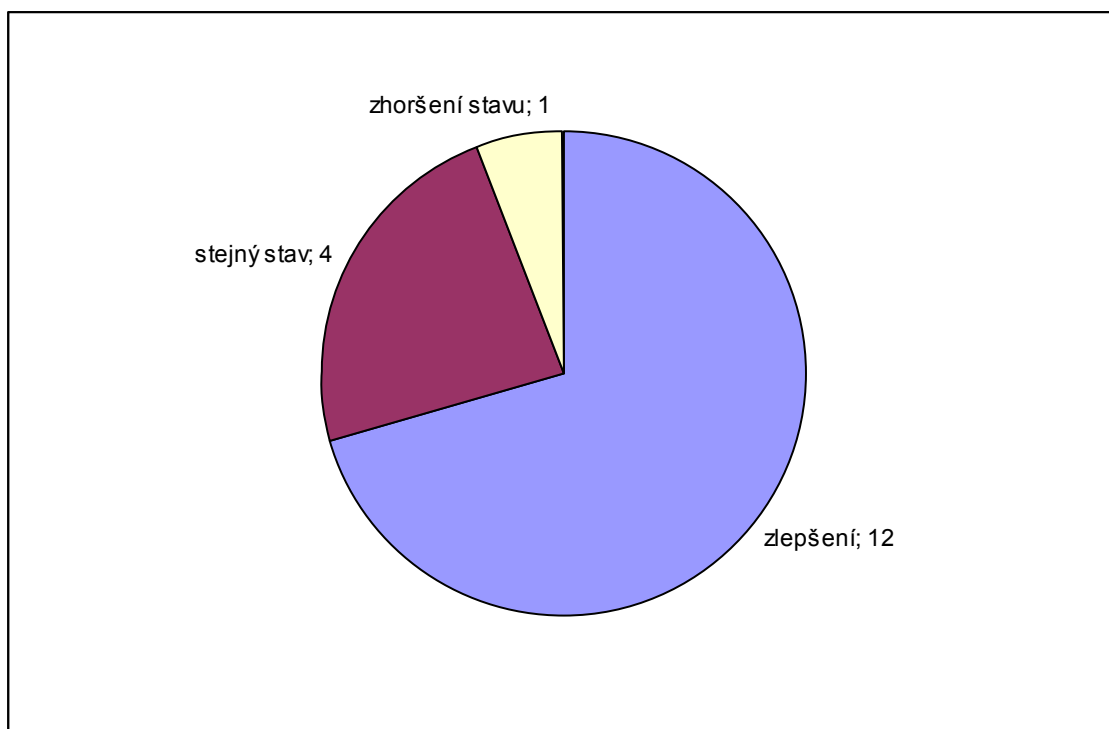
Nejčastěji pracoviště nabízí fyzioterapii, hipoterapii, arteterapii, canisterapii a ergoterapii. Dále mohou využít muzikoterapii, hydroterapii. Ve třech případech se mohou účastnit výletů a kulturních akcí. Nejméně je dívkám nabízena práce na počítači, logopedie a zooterapie (terapie využívající zvířata ze ZOO). A dvě dívky nemají možnost navštěvovat žádné z těchto aktivit.

Které z těchto aktivit, služeb dívky navštěvují?

V možnosti canisterapie, arteterapie, hydroterapie a výletů není nabídka plně využita viz graf 5.

Změnilo se chování dívek po dobu pobytu ve Vašem zařízení, jakým způsobem?

Graf 6 Změna v chování



Zdroj: vlastní výzkum

Terapeuti a pedagogové hodnotili chování 12 dívek jako zlepšené, u 4 dívek shledali, že je chování stejné a u jedné nastalo zhoršení.

Tabulka 11 Oblasti zlepšení

Oblast zlepšení	dívek
Komunikace	6
Oční kontakt	4
Spolupráce	4
Soustředění	3
Menší výkyvy chování	3
Sebeobsluha	2
Hrubá motorika	1
Vnímání osob	1

Zdroj: vlastní výzkum

Největší pokroky dosáhly dívky v oblasti sociálního chování (komunikace, spolupráce), méně ve vnímání druhých lidí. Zlepšení nastalo i v chování jako takovém a v motorice.

Jaký přístup nejvíce ne/vyhovoval? Jaké složení žáků ve třídě bylo nejvíce ne/vyhovující?

Tabulka 12 Vyhovující přístupy

Vyhovující přístup	Dívek
Individuální	6
Individuální přístup + klidné prostředí	5
Menší kolektiv + trpělivost	4
Neodpověděli	2
CELKEM	17

Zdroj: vlastní výzkum

Dle mého zjištění je individuální přístup 6 dívkami vnímán za optimální, také se cítí dobře v klidném prostředí doplněném individuálním přístupem (5 dívek) a u 4 dívek se osvědčil malý kolektiv a trpělivost pedagogického personálu.

Došlo ke změnám: a) zdravotního stavu, b) chování, c) prospěchu

Tabulka 13 Oblasti, ve kterých došlo ke změně

	Oblast, ve které došlo ke změně	Kolik změn (celkem)
A	Zdravotní stav	8
B	Chování	14
C	Prospěchu	8
	Nedošlo ke změně	2

Zdroj: vlastní výzkum

Jen u 2 dívek terapeuti a pedagogové neshledali žádnou změnu. U ostatních nejčastěji pozorovali změnu v chování (14 dívek), méně v prospěchu a zdravotním stavu (obojí 8 dívek).

Tabulka 14 Počet oblastí, ve kterých došlo ke změně

Počet oblastí, ve kterých došlo ke změně	U kolika dívek
0	2
1	3
2	9
3	3
CELKEM	17

Zdroj: vlastní výzkum

Tři dívky se změnily v jedné pozorované oblasti (v chování), u devíti dívek nastaly změny ve dvou oblastech a u tří dívek došlo ke změně ve zdravotním stavu, prospěchu i chování.

Tabulka 15 Změny v jedné oblasti

Samotné změny	Dívek
A	0
B	3
C	0

Zdroj: vlastní výzkum

Izolovaně nastala změna pouze v chování a to u tří dívek.

Tabulka 16 Změny ve více oblastech

Kombinace změn	Dívek
A + B	4
B + C	4
A + C	1
A + B + C	3

Zdroj: vlastní výzkum

Změny v chování, prospěchu a zdravotním stavu se vyskytují v různých kombinacích. U čtyřech dívek se změnil zdravotní stav spolu s chováním. Čtyři dívky se změnily v chování a prospěchu, u jedné dívky pozorují změnu jak v prospěchu, tak i ve zdravotním stavu. Kombinaci všech tří zkoumaných oblastí sledovali změněné u třech dívek.

Došlo ke zlepšení: a) zdravotního stavu, b) chování, c) prospěchu

Tabulka 17 Oblast, ve které došlo ke zlepšení

	Oblast, ve které došlo k zlepšení	U kolika dívek
A	Zdravotní stav	3
B	Chování	11
C	Prospěchu	8
	Nedošlo ke zlepšení	4

Zdroj: vlastní výzkum

Zlepšení se objevilo ve všech třech oblastech, 3 dívky jsou v lepším zdravotním stavu, u 11 dívek nastalo zlepšení v chování a 8 dívek se zlepšilo v prospěchu. Žádné zlepšení nenastalo u 4 dívek.

Tabulka 18 Počet oblastí, ve kterých došlo ke zlepšení

V kolika oblastech došlo ke zlepšení	U kolika dívek
0	4
1	5
2	7
3	1
CELKEM	17

Zdroj: vlastní výzkum

Pět dívek se zlepšilo v jedné oblasti, u sedmi dívek bylo pozorováno zlepšení ve dvou pozorovaných oblastech a u jedné dívky nastalo zlepšení ve všech třech oblastech.

Tabulka 19 Zlepšení v jedné oblasti

Samotné zlepšení	Dívek
A	0
B	3
C	2

Zdroj: vlastní výzkum

Izolovaně nastalo zlepšení prospěchu u dvou dívek, u tří dívek se zlepšilo pouze chování, pozitivní změna zdravotního stavu samostatně nenastala.

Tabulka 20 Zlepšení ve více oblastech

Kombinace zlepšení	Dívek
A + B	2
B + C	5
A + B + C	1

Zdroj: vlastní výzkum

Zlepšení zdravotního stavu společně s chováním bylo pozorováno u 2 dívek, prospěch v kombinaci s chováním se zlepšil u 5 dívek a zlepšení ve všech třech oblastech nastalo u jedné dívky.

Zlepšení nastalo podle Vašeho názoru v důsledku: a) práce školy (standardních služeb), b) nadstandardních služeb, c) péče rodiny (aktivity mimo školu)

Tabulka 21 Zlepšení v důsledku jaké aktivity

	V důsledku jaké aktivity došlo ke zlepšení	Kolik zlepšení (celkem)
A	Práce školy	11
B	Nadstandardní služby	7
C	Péče rodiny	10
	Nic z uvedeného	4

Zdroj: vlastní výzkum

Zlepšení mohlo nastat v důsledku práce školy, využití nadstandardních služeb, péče rodiny, která ještě vyhledává aktivity mimo školu. Pečující personál pozoroval zlepšení v důsledku práce školy u 11 dívek, v důsledku nadstandardních službách u 7 dívek, v důsledku péče rodiny u 10 dívek. U 4 dívek neshledal zlepšení ve spojitosti ani jedné z těchto možností.

Tabulka 22 Počet aktivit, které vyvolaly zlepšení

V důsledku kolika aktivit došlo ke zlepšení	U kolika dívek
0	4
1	1
2	9
3	3
CELKEM	17

Zdroj: vlastní výzkum

Kombinace všech tří aktivit: práce školy, nadstandardních služeb i aktivit mimo školu vyvolalo u třech dívek zlepšení zdravotního stavu, chování i prospěchu. U devíti dívek pomohly ke zlepšení dvě aktivity a u jedné dívky jedna aktivita.

Tabulka 23 Zlepšení v důsledku jedné aktivity

Zlepšení v důsledku jedné aktivity	Dívek
A	0
B	0
C	1

Zdroj: vlastní výzkum

Pouze péče rodiny samostatně způsobila zlepšení u jedné dívky.

Tabulka 24 Zlepšení kombinací aktivit

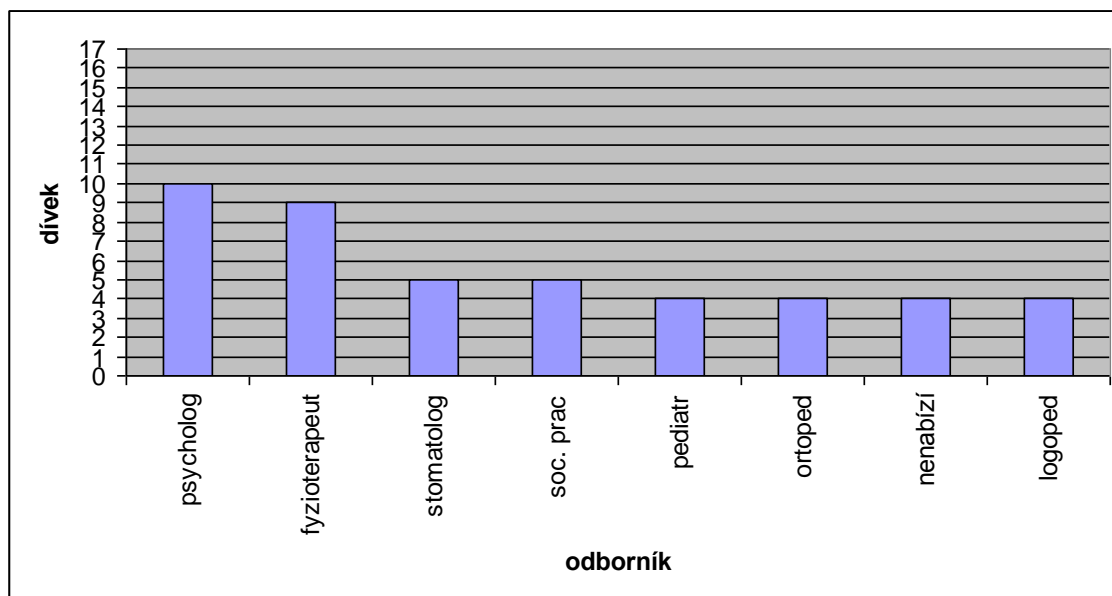
Kombinace aktivit	Dívek
A + B	3
B + C	1
A + C	5
A + B + C	3

Zdroj: vlastní výzkum

Práce školy spolu s nadstandardními službami vyvolaly zlepšení u 3 dívek. V důsledku péče rodiny v kombinaci s nadstandardními službami zlepšil stav jedné dívky a práce školy a rodiny pozitivně ovlivnilo 5 dívek. Kombinace všech aktivit pomohla 3 dívkám.

Jaké lékaře, zdravotní specialisty či jiné odborníky (psycholog, fyzioterapeut) mají dívky ve Vašem zařízení možnost využít?

Graf 7 Specialisté, které mohou dívky s Rettovým syndromem využít v zařízení

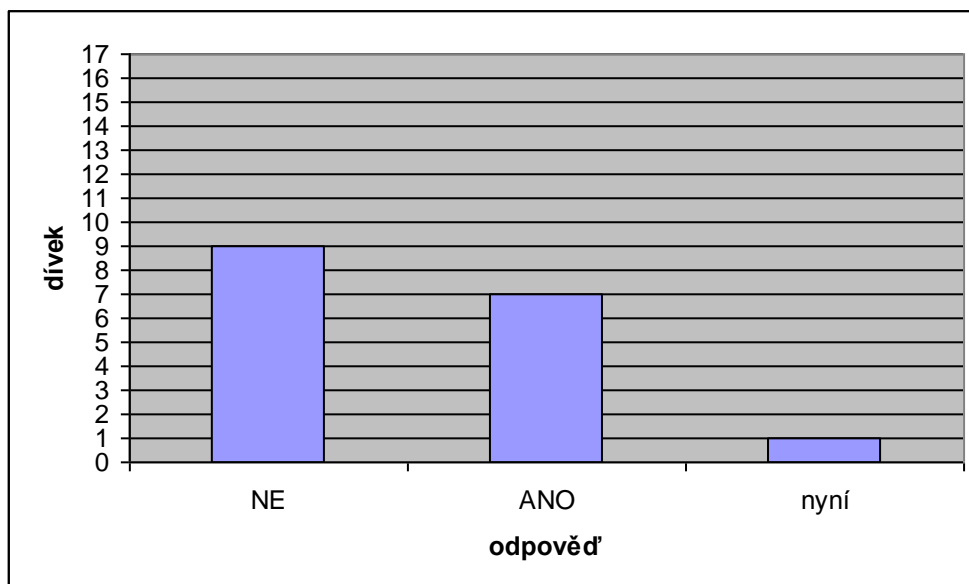


Zdroj: vlastní výzkum

V největší míře mohou dívky využít pomoc psychologa (10 dívek) a péči fyzioterapeuta (9 dívek). Dále se jim nabízí služby stomatologa a sociálního pracovníka (5 dívek) a také pediatra, ortopeda a logopeda (3 dívky). Třem dívkám nenabízí zařízení žádnou z těchto služeb.

Navštěvovaly dívky před Vaším zařízením MŠ?

Graf 8 Absolvování mateřské školy

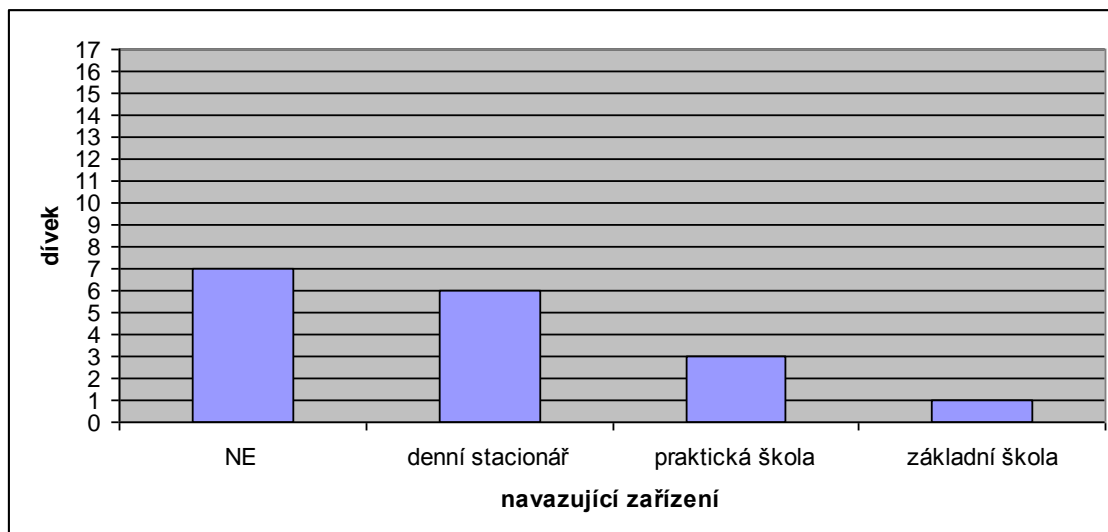


Zdroj: vlastní výzkum

Mateřskou školu absolvovalo 7 dívek. V současné době ji navštěvují 2. Ostatní dívky do mateřské školy nikdy nedocházely.

Mají možnost navštěvovat jiné navazující integrační (vzdělávací) zařízení po skončení docházky u Vás a jaké?

Graf 9 Navazující integrační zařízení

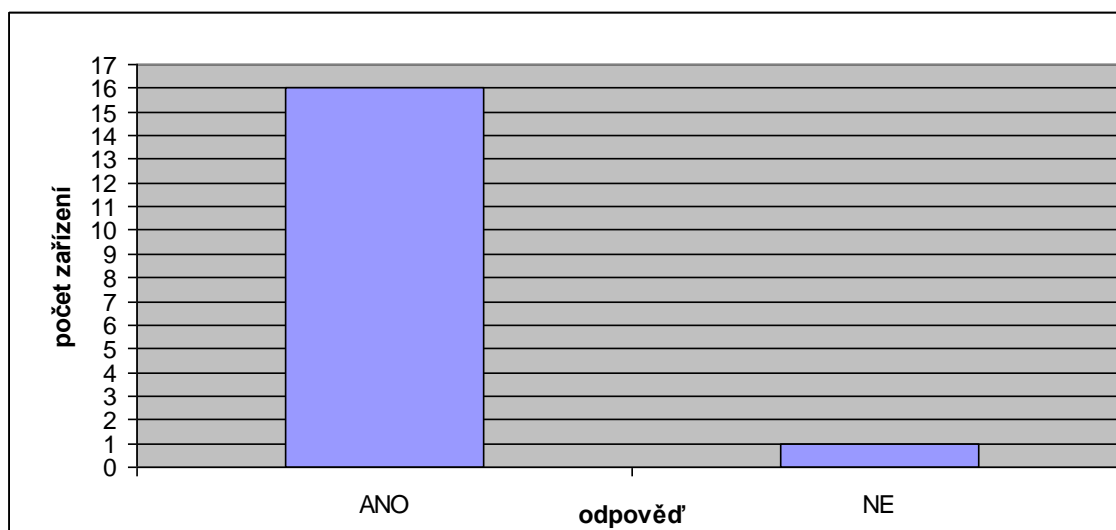


Zdroj: vlastní výzkum

Většina pracovišť umožňuje pokračovat ve vzdělávání a integraci, ale v 7 případech ze 17 to možné není. Dívky mohou navštěvovat denní stacionář, praktickou školu a základní školu po ukončení docházky v mateřské škole.

Dokáže Vaše zařízení zprostředkovat odbornou psychologickou péči i rodině?

Graf 10 Psychologická péče rodině dívky



Zdroj: vlastní výzkum

Vzdělávací zařízení dokáže zprostředkovat psychologickou péči 16 rodičům, buď přímo v zařízení nebo na jiném spolupracujícím pracovišti.

4.3 Cíl třetí

Třetím cílem bylo zpracovat kazuistiky dvou dívek a na nich ukázat konkrétní výchovně vzdělávací proces.

4.3.1 Kazuistika č.1

Jméno: Jana
Narozena: v roce 1996
Diagnóza: Rettův syndrom
Mentální retardace těžké pásmo
Neuropatie
Epilepsie

Osobní anamnéza

Jana se narodila z druhé gravidity komplikované horečnatým onemocněním v sedmém měsíci. Porod proběhl v 38. týdnu těhotenství pro hrozící hypoxii plodu Císařským řezem. Po porodu byla krátce resuscitována, dále bez komplikací. Vážila 3100 g a měřila 50 cm.

Od novorozeneckého věku trpěla poruchami spánku, pozornosti. Od šestého měsíce se u ní objevovaly suspektní záchvatovité projevy. Ve dvou letech byla vyšetřena na neurologii Fakultní nemocnici Motol a byla diagnostikována epilepsie. V raném dětství byla Jana velmi náchylná k infekcím horních cest dýchacích, angíny měla cca 8x do roka, otitidy cca 10x za rok. Ve třech letech podstoupila adenotomii. Dále trpí lomivostí kostí, měla dvě zlomeniny dolních končetin. V roce 1999 a 2006 podstoupila stomatologickou operaci. Má sklony k obezitě, trpí zácpou.

Rodinná anamnéza

Otec Jany je zdrav. Matka je sledována pro poruchu srážlivosti krve. Sestra matky má epilepsii. Teta matky z matčiny strany trpí nekompenzovaným záchvatovitým onemocněním.

Jana má dvě nevlastní sestry z otcova prvního manželství a vlastního bratra. Do roku 2005 žila v úplné rodině, která zanedbávala péči, Jana nedocházela pravidelně do školy apod. Od března 2005 se o ni stará babička, jejíž péče je starostlivá, pečlivá. Janu občas navštíví matka se sourozenci.

Psychomotorický vývoj

První projev - od novorozeneckého věku dívka trpěla poruchami spánku, pozornosti. Sledována na neurologii pro psychomotorickou retardaci a hypotonii. Sedět začala v osmém měsíci, stejně se začala i otáčet na břicho. Objevovaly se u ní atypické pohybové stereotypy, během hry často stáčela bulby vzhůru bez přerušování činnosti. Zvládla říct několik slov, které si dle matky raději říkala, když byla v místnosti sama. Ve dvanácti měsících klečela, ležla, ale nestavěla se. Od osmnácti měsíců stála u nábytku, sama se nepostavila.

Současný stav - psychomotorický vývoj je i nadále nerovnoměrný, celkově se pohybuje v pásmu těžké mentální retardace s převahou v oblasti receptivní. Adaptivní chování (manipulační a vizuo prostorové dovednosti) jsou na úrovni dvanácti až patnácti měsíců vývojového věku. Objevují se počátky diferenciací manipulačních schémat a náznaky hry funkční. Při manipulační hře je Jana zaujatá, aktivní. Jemná motorika ruky je výrazně neobratná, předměty uchopuje palmárním hrabavým úchopem, často se objevují drobné dyskinézy a hrubší třes ruky. Hrubá motorika je výrazně omezena, nechodí, je schopna sedu, sama se ale neposadí. Jana komunikuje převážně užíváním základních expresivních (mimických i hlasových) výrazů, očním pohledem a jednoduššími náznakovými gesty. Její úroveň porozumění je na úrovni 2 let vývojového věku, porozumí běžným pokynům i názvům předmětů. Zřetelné zlepšení se dá pozorovat zejména v oblasti manipulačních dovedností při výrazně zlepšené motivaci, dále u ní narůstá zájem o kontakt i vlastní aktivity.

Odborná péče

Jana užívá antiepileptika. Je v péči endokrinologa, neurologa, ortopeda, stomatologa a psychologa a pediatra.

Školní anamnéza

V roce 2000 navštěvovala denní stacionář, od 1.9.2000 je v základní škole speciální. Je dobře adaptována, od tohoto roku, se změnou školní skupiny, je i klidnější. Je zařazena do autistické třídy.

Výchova a vzdělávání v autistické třídě

Jana byla zařazena do autistické třídy pomocné školy.

Stejně jako všechny děti v této škole je vzdělávána podle individuálního výchovně vzdělávacího programu, který vychází z Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy č.j. 15988/2003 – 24.

Autistickou třídu navštěvují ještě další čtyři žáci. Jedná se o jednu dívku a tři chlapce s diagnózami dětský autismus. Věkové rozmezí žáků je od 9 do 13 let. Děti mají přidružené vady, všechny mají mentální postižení, dále se u některých z nich vyskytuje epilepsie, smyslové postižení (poruchy zraku, sluchu) a fyzické postižení.

O Janu pečují celý tým odborníků. Individuální výuka je každodenně zajišťována speciální pedagožkou pomocné školy, další pedagogickou činnost zajišťují dva pedagogové. Do výchovně vzdělávacího programu je dále zapojen ergoterapeut, fyzioterapeut a canisterapeut. Pedagogové konzultují další postupy s externími odborníky. Spolupracují také s poradenskými centry, Centrem alternativní a augmentativní komunikace, Centrem zrakových vad a jinými školskými zařízeními zabývajícími se péčí o klientky s Rettovým syndromem. Do zařízení pravidelně dochází psycholog, pediatr, rehabilitační lékař a stomatolog.

Individuální vzdělávací program

Základem individuálního vzdělávacího programu bylo posouzení Janiných schopností výše zmíněným týmem odborníků. Vycházelo se z psychologického

vyšetření, speciálně pedagogického hodnocení, připomínek babičky, hodnocení ergoterapeuta a fyzioterapeuta. Individuální vzdělávací plán byl sestaven na začátku školního roku. Průběžně byl hodnocen, písemně vždy v pololetí, rodičům se předával společně s vysvědčením. Výsledkem hodnocení bylo stanovení dalšího postupu v komplexní péči.

Individuální vzdělávací plán

Individuální vzdělávací plán Jany na rok 2006/2007 je velmi obsáhlý, proto jsem na ukázkou vybrala jen některé oblasti a cíle, které sleduje.

Smyslová výchova

- zraková cvičení

cíle: - poznat ze dvou fotografií svoji fotku
- na fotografiích hledat učitele, žáka, který je přítomen ve třídě

- sluchová cvičení

cíle: - rytmizace, rytmické hry – hra paličkou na buben, hra na zvonek, rolničky (s dopomocí)
- cvičit reakci na svoje jméno

- haptická, hmatová cvičení

cíle: - stimulace a masáž dlaně a prstů
- manipulace s předměty různých tvarů, materiálů

- čichová cvičení

cíle: - čichání k různým potravinám

Rozumová výchova

- poznávání nových předmětů- percepce

cíle: - přendávání předmětů, hračky z košíku na zem, z košíku do jiného košíku
- poznávání předmětů denní potřeby

- denní režim – rozvrh dne

cíle: - před každou činností ukázka na fotce, co se bude dělat a s kým
- pravidelné střídání činností – aktivita vyžadující práci a zapojení a odpočinek

Komunikace

- alternativní komunikace

cíle: - výběr ze dvou variant – pohledem rozlišit pojmenovaný předmět, obrázek, fotku
- podporovat využití očního kontaktu

Socializace

cíle: - reagovat na svoje jméno
- rozeznat fotku dospělého nebo spolužáka ze třídy, na kterého se ukáže
- prodlužování doby koncentrace při činnosti , využití odměny

Sebeobsluha

- stolování, jídlo

cíle: - nácvik pití z hrnečku
- nácvik používání lžice s dopomocí

- osobní hygiena, oblékání

cíle: - spolupráce při mytí rukou – zvednout ruce pod kohoutek
- dopomoc při oblékání, svlékání –nastavit ruku, nohu

Jemná motorika

- cíle:**
- stimulace dlaní a celých paží pomocí jemných masáží, lechtání, hlazení
 - využívání výtvarných technik – modelování, trhání papíru, použití prstových barev

Hrubá motorika

- protahovací a posilovací cvičení

- cíle:**
- časté střídání poloh vleže, vsedě
 - cvičení s míčem – kutálení, opora o míč, pokládání na míč

- vířivá koupel a vodní lůžko

- cíle:**
- hra s dospělým, s předměty, hra s vodou
 - odpočinek po vířivce, poslech hudby, aromaterapie

Další aktivity:

- fyzioterapie

- cíle:**
- reflexní lokomoce 3x v týdnu
 - stabilizační cvičení v sedu

- procházky, výlety

- cíle:**
- výlety autem, jízda MHD
 - vícedenní pobyt v průběhu roku

- canisterapie

- cíle:**
- podporování navazování kontaktu se psem – sledování očima, otočení se za psem
 - krmení psa piškotem za pomoci dospělého

Spolupráce s rodinou

Individuální vzdělávací plán byl konzultován s Janinou babičkou, mohla vyjádřit své představy a přání. V průběhu školního roku má také možnost účastnit se Janiny výuky a dalších aktivit probíhajících v zařízení. Na spolupráci s rodinou se klade velký důraz.

Jana se velmi dobře adaptovala na nové prostředí autistické třídy. Od září do konce kalendářního roku byla častokrát nemocná nebo na různých vyšetřeních. Tato situace se ve druhém pololetí výrazně zlepšila a nyní navštěvuje školu pravidelně. Díky pravidelnému režimu a celkovému zklidnění se s ní velice dobře pracuje.

Po ranním příjezdu Jana pravidelně odpočívá. Aktivní činnosti se střídají s odpočinkovými, což jí vyhovuje.

Na jaře absolvovala lékařské vyšetření a během prázdnin ji čeká vyšetření na imunologii, endokrinologii a neurologii. Pravděpodobně se bude řešit i otázka Janiny nadváhy. Ještě nemá zhotovené otisky pro zubní protézu.

Letošní rok se Jana výrazně zklidnila, je spokojená, se zájmem o okolní svět, často se směje, povídá si. Ráda se také hýbe a manipuluje s věcmi.

Tabulka 25 Rozvrh ke kazuistice 1

	8:00	8:30	9:00	9:30	10:00	10:30	11:00	11:30	12:00	12:30	13:00	13:30	14:00
Pondělí	Volná hra	Tělocvik	Komunikace	Svačina	Fyzio	Zpěv	BT	Relax	OBĚD	Hygiena	Odpočinek		
Úterý					ZŠ	Canisterapie							
Středa					ZŠ	Zrak.	Fyzio	Relax					
Čtvrtek					ZŠ	Zrak	Fyzio	Relax					
Pátek					ZŠ	Bazén	Zpěv	Relax					

Vysvětlivky

- BT bazální stimulace
- Fyzio fyzioterapie
- Relax odpočinek, relaxace
- Zrak..... zraková stimulace
- ZŠ..... základní škola

4.3.2 Kazuistika č.2

Jméno: Pavla
Narozena: v roce 1995
Diagnóza: Rettův syndrom
Mentální retardace těžké pásmo
Sekundární epilepsie
Paroxysmální apnoické stavy

Osobní anamnéza

Pavla se narodila z první gravidity. Porod proběhl ve čtyřicátém prvním týdnu. Těhotenství bez komplikací, porodní hmotnost 4280 g a porodní délka 53 cm.

Od šestého měsíce se opožděje psychomotorický vývoj. Neurologické vyšetření bylo doporučeno ale až v jedenácti měsících, kde byla indikována fyzioterapie Vojtovou reflexní lokomocí. Ve čtrnácti měsících byla Pavla na vyšetření zraku, který byl shledán v normě. Počátkem roku 1997 podstoupila celkové neurologické vyšetření. Na CT zjištěna jen lehká mozková dystrofie, vyšetření liquoru nevyloučilo možnost demyelinizace nebo chronického zánětlivého procesu, podle očního lékaře nebyla naděje zlepšit visus korekcí. Výhledově doporučeno vyšetření MRI, metabolické vyšetření, vyšetření v Centru zrakových vad a stimulace v rámci rané péče. V roce 2001 Pavla podstoupila genetické vyšetření. Vyšetřením nebyl potvrzen Angelmanův syndrom. Podle klinického obrazu se jedná spíše o Rettův syndrom, v té době ještě nebyla dostupná přímá DNA analýza. Pavla nosí brýle.

Rodinná anamnéza

Rodiče Pavly jsou zdraví. Otec matky má astma a otec Pavly otce prodělal infarkt myokardu.

Pavla nemá sourozence. Žije s oběma rodiči, kteří se o ni pečlivě starají.

Psychomotorický vývoj

První projevy - od šestého měsíce si matka začala všimnout, že Pavla nesleduje předměty vzdálenější 1 m. Do roka se naučila sedět a chodit. Objevily se první slůvka. Regres v psychomotorickém vývoji se prohloubil v osmnácti měsících. Ve dvou a půl letech vývoj podle neurologické kontroly pokročil, zvládla padesát slov, chůzi o široké bázi a s oporou.

Současný stav - psychomotorický vývoj nerovnoměrný, celkově v pásmu těžké až hluboké mentální retardace. Adaptivní chování převažuje v oblasti receptivní – vizuopercepční. Její dovednosti jsou nerovnoměrné, sahají přibližně do úrovně osmého až devátého měsíce vývojového věku. Zrakem sleduje podněty v celém rozsahu, vnímá i drobnější předměty. Sporadicky má sklon k nadměrně ulpívavému, nemodulovanému upřenému pohledu očí. Ruce funkčně užívá omezeně, nemá zájem o manipulační aktivity, zřídka rukou zkoumá povrch, plácá do podložky, odstrčí předmět, krátce podrží pasivně vložený předmět. Všechny tyto reakce jsou však dnes již jen sporadické a obtížně cíleně vyvolatelné. Pavla je schopna stabilního sedu, v chůzi se zlepšuje, chodí s oporou jedné osoby a ujde i vzdálenost jednoho kilometru. Pavla velmi omezeně aktivně komunikuje, aktivně nevokalizuje, místy komunikuje očima, komunikační signály jsou však v současnosti málo výrazné a mnohdy jen náznakové. Porozumění řeči je kolísavé, do úrovně dvanácti až patnácti měsíců vývojového věku. Reaguje na oslovení, očima najde některé známé předměty nebo obrázky. Pavla spolupracuje při obsluze, kladně přijímá sociální kontakt, při sociální hře je zaujatá, ožije, celkově je ovšem u ní menší spontánní sociální iniciativa.

Odborná péče

Pavla je v odborné péči neurologa, imunologa, pediatra, stomatologa, psychologa a ortopeda.

Školní anamnéza

Pavla absolvovala speciální mateřskou školu, dále pak od roku 2002 navštěvovala přípravný stupeň základní školy speciální a od roku 2006 navštěvuje základní školu speciální.

Výchova a vzdělávání

Je zařazena do třídy se šesti žáky s kombinovaným postižením (autismus, mentální postižení, Rettův syndrom; vždy s epilepsií). Věkové rozmezí žáků je od 10 do 25 let.

Vzdělávána je podle individuálního výchovně vzdělávacího programu, který vychází z Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy č.j. 15988/2003 – 24.

O Pavlu pečuje celý tým odborníků. Individuální výuka je každodenně zajišťována speciální pedagožkou pomocné školy, další pedagogickou činností zajišťují dva pedagogové. Do výchovně vzdělávacího programu je dále zapojen ergoterapeut, fyzioterapeut a canisterapeut. Pedagogové konzultují další postupy s externími odborníky. Spolupracují také s poradenskými centry, Centrem alternativní a augmentativní komunikace, Centrem zrakových vad a jinými školskými zařízeními zabývajícími se péčí o klientky s Rettovým syndromem. Do zařízení pravidelně dochází psycholog, pediatr, rehabilitační lékař a stomatolog.

Individuální vzdělávací program

Základem individuálního vzdělávacího programu bylo posouzení schopností Pavly výše zmíněným týmem odborníků. Vycházelo se z psychologického vyšetření, speciálně pedagogického hodnocení, připomínek rodičů, hodnocení ergoterapeuta a fyzioterapeuta. Individuální vzdělávací plán byl sestaven na začátku školního roku. Průběžně byl hodnocen, písemně vždy v pololetí, rodičům se předával společně s vysvědčením. Výsledkem hodnocení bylo stanovení dalšího postupu v komplexní péči.

Individuální vzdělávací plán

Individuální vzdělávací plán Pavly na rok 2006/2007 je velmi obsáhlý, proto jsem na ukázkou vybrala jen některé oblasti a cíle, které sleduje.

Smyslová výchova

➤ zraková cvičení

cíle:

- stimulace k sledování předmětů, pohybů a mimiky lidí okolo sebe
- koordinace pohledu s pohybem ruky, aby se Jana dívala na místo, kterého se dotýká

➤ sluchová cvičení

cíle:

- orientace po budově, seznamování se spolužáky a ostatním personálem
- rozpoznání předmětu, který vydal zvuk, poznávání zvířete podle zvuku

➤ hmatová cvičení, basální stimulace

cíle:

- hlazení různými materiály i předměty
- hmatový kontakt s nejrůznějšími hmotami – pískem, vodou, hlínou, modelínou apod.
- odpočinek na vodním lůžku

➤ somatická a vestibulární stimulace

cíle:

- uvědomění si celého těla pomocí jemné masáže končetin
- hry s končetinami za doprovodu říkanek

➤ čichová, chuťová cvičení

cíle:

- poznávat jídlo nejprve podle čichu (med, citrón, ocet, kečup, sůl, apod.) a potom ochutnávat a prožívat chutě – sladký, hořký, slaný a kyselý

Rozumová výchova

- cíle:**
- poznávání vlastností věcí: malý x velký, horký x studený, měkký x tvrdý
 - vypravování názorných pohádek a pak je pomocí alternativní komunikace rekonstruovat
 - na začátku dne seznámení s tím co bude dělat a kde to bude dělat

Komunikace

- alternativní komunikace

- cíle:**
- vybírání možností z obrázků
 - používání kartičky Ano x Ne případně kartičky s obličejí: veselý červený pro Ano, smutný černý pro Ne

Socializace

- návštěva jiných pokojů

- cíle:**
- poznávání jiného prostředí a jiných dětí a personálu

Sebeobsluha

- stolování, jídlo

- cíle:**
- zkoušet si vkládat sama jídlo do úst

- osobní hygiena, oblékání

- cíle:**
- trénování sdělení potřeby jít na toaletu
 - dopomoc při oblékání, svlékání –nastavit ruku, nohu

Jemná motorika

- cíle:**
- aktivně používat obě ruce
 - nácvik úchopu, jedna ruka je přidržena na podložce a druhá je vedena k úchopu hračky, nejlépe plyšové nebo z jiného příjemného materiálu
 - chytat míč oběma rukama, házet také tak

Hrubá motorika

- cíle:**
- chůze každý den, i chůze do schodů
 - sezení na židli s vysokým opěradlem
 - polohování

Další aktivity

- vířivá lázeň a následně relaxace na vodním lůžku
- fyzioterapie
- výlety do blízkého i vzdálenějšího okolí
- zpívání a bubnování
- canisterapie

- cíle:**
- podporování navazování kontaktu se psem – sledování očima, otočení se za psem
 - krmení psa piškotem za pomoci dospělého

Spolupráce s rodinou

Individuální vzdělávací plán byl konzultován s rodiči Pavly, mohli vyjádřit své představy a přání. V průběhu školního roku mají možnost účastnit se výuky a dalších aktivit probíhajících v zařízení. Na spolupráci s rodinou se klade velký důraz.

Do školy dováží Pavlu matka, občas ji vyzvedává babička.

Pavla navštěvuje školu prvním rokem. Na nové prostředí i ostatní žáky si zvykla rychle. Je spíše pasivní, klidná. Na nepříjemné aktivity, nečekané události, změnu počasí nebo také bez vyvolávající příčiny reaguje paroxysmálními apnoickými záchvaty. Je schopna chůze s podporou druhé osoby. Ruce téměř nepoužívá.

Vyhovuje jí individuální přístup a klidnější prostředí, ale má ráda i společnost. Oblíbila si procházení po škole, navštěvování dalších tříd a dětí. Poznává hlas blízkých osob a reaguje na něj. Denní činnosti poznává z piktogramů, dle některých si vybírá i písničky. Přes den odpočívá po obědě.

Její stav se nezměnil, je důležité pokračovat v udržování získaných návyků (např. chodí na toaletu). Pavla se snaží maximálně koncentrovat.

Tabulka 26 Rozvrh ke kazuistice 2

	8:00	8:30	9:00	9:30	10:00	10:30	11:00	11:30	12:00	12:30	13:00	13:30	14:00
Pondělí			Svačina	Bazén			Fyzio	OBĚD	ZŠ	Odpolední klid			
Úterý	Fyzio			Hippo	ZŠ	BT							
Středa				Pracovní terapie			ZŠ						
Čtvrtek		Fyzio		Výtvarka	ZŠ	Zpěv							
Pátek	Fyzio	ZŠ		Práce na pokoji		Zpěv							

Vysvětlivky

- BT bazální stimulace
- Fyzio fyzioterapie
- ZŠ..... základní škola

5. Diskuze

V mé diplomové práci jsem se zabývala neznámou, vzácnou a mladou diagnózou Rettův syndrom a zajímal mě její výskyt v celé České republice včetně výchovně vzdělávacího procesu. Teoretická část se věnuje samotnému syndromu, jeho projevům, diagnostice a nakonec léčbě. Při zpracování této části se vyskytovaly problémy ve smyslu nedostatku literatury, literatury, která by se nevěnovala Rettovu syndromu pouze v souvislosti s autismem nebo jinými pervazivními poruchami. Téměř v žádné publikaci nelze vyhledat možnosti ve výchově nebo vzdělávání. Cenným zdrojem pro mě byly zkušenosti odborníků, speciálních pedagogů. Jakožto klinický obraz Rettova syndromu je spojen s autismem a jinými poruchami autistického spektra, tak i pedagogické a léčebné přístupy z této spojitosti čerpají (viz podkapitola 1.9). Část terapeutických metod byla primárně určena i pro jiné děti než autistické, byla cílena pro děti s dětskou mozkovou obrnou, pro děti se somatickým nebo mentálním postižením.

Praktická část sleduje tři cíle: zjistit počet žáků s Rettovým syndromem v celé České republice a zařízení, ve kterých jsou vzděláváni, popsat výchovně vzdělávací proces a na kazuistikách dvou žáků ukázat konkrétní výchovně vzdělávací proces každého z nich.

Zpracování prvního cíle probíhalo v několika etapách a objevila se řada problémů. Setkala jsem se s neznalostí samotného postižení Rettův syndrom, s neúplnými informacemi o počtu žáků a nakonec s chybějícím přehledem o těchto žácích. Nejprve jsem kontaktovala 14 krajských koordinátorů speciálně pedagogických center (specialisté vyškolení v problematice autismu) a snažila se získat informace o počtu dívek s Rettovým syndromem. Dvě koordinátorky neměly žádný přehled o dívkách s Rettovým syndromem, čtyři koordinátorky věděly, že nemají žádnou dívku v kraji a z osmi krajů jsem se dozvěděla o dívkách s Rettovým syndromem, i když jejich počet nebyl úplný (viz tabulka 1).

Dále následoval kontakt se školskými úřady všech krajů, cílem bylo opět získat informaci o počtu žáků s Rettovým syndromem v České republice. Chtěla jsem si

doplnit informace v krajích, kde se vyskytly nedostatky v přehledu o dívkách s Rettovým syndromem a u zbylých krajů si informace potvrdit. Od třinácti školských úřadů vyplynulo, že o dětech s Rettovým syndromem nemají přehled (viz tabulka 2). Mají-li v jednotlivých krajích dívky s Rettovým syndromem, oni se to nedozví, neboť tato diagnóza bývá zahrnuta ve skupině poruch autistického spektra nebo kombinovaného postižení.

Velkou neznámou v mém výzkumu tvořily kraje Praha a Středočeský kraj. Výzkum pokračoval zkontaktováním všech základních a mateřských škol speciálních, základních škol praktických a získávání informací tam. V Praze jsem se spojila s 25 školami, ve Středočeském kraji mi nebyly konkrétní informace poskytnuty.

Pomoc jsem také hledala v občanském sdružení Rett Community a občanském sdružení APLA a AUTISTIK. AUTISTIK (občanské sdružení pomáhající lidem s autismem) mi poskytlo kontakt na jednu dívku, s Rett Community (občanské sdružení pomáhající dívkám s Rettovým syndromem) se mi nepodařilo navázat kontakt a APLA (Asociace pomáhající lidem s autismem) mi neposkytla žádné informace z důvodu ochrany osobních dat svých klientů.

V této části výzkumu, ve které jsem chtěla získat pouze přehled o počtu dětí s Rettovým syndromem, se mimo jiné odráží „mladost“, neznalost tohoto syndromu, nedávno zavedená diagnostika a také to, že Rettův syndrom je stále ve „stínu“ autismu a jiných vývojových pervazivních poruch. Výsledek výzkumu ukazuje 24 dívek v celé České republice, i když jsem si téměř jistá, že počet dívek není konečný. Vzhledem k tomu, že diagnostika probíhá teprve od roku 2001, jsou v České republice dívky, u kterých nebyla diagnóza genetickým vyšetřením nikdy zjišťována.

Následovalo rozeslání dotazníků školským zařízením, z 24 respondentů jich vyplnilo dotazník 17. Dotazník (viz příloha) obsahuje 18 otázek, které jsou určeny pečujícímu personálu (pedagogům, terapeutům). Jsou zjišťovány používané metody a aktivity a ostatní podmínky při výchově a vzdělání. Úvodními otázkami sleduji stále cíl první: v jakém zařízení jsou dívky vzdělávány (viz graf 1) a počet dívek v daném zařízení (viz tabulka 3).

Dále již sleduji cíl druhý: věkovou strukturu dívek, podmínky výchovy a vzdělávání a užívané terapie, metody u dívek s Rettovým syndromem. Ve výzkumu jsou zahrnuty dívky ve věku od pěti do devatenácti let. Z podmínek vzdělávání a výchovy mě zajímalo: počet žákyň s Rettovým syndromem v jedné třídě, zda nedochází k vytváření speciálních tříd právě pro dívky s Rettovým syndromem. To se výzkumem nepotvrdilo, pouze v kraji Praha a v Moravskoslezském kraji jsou dvě dívky vzdělávány v jedné třídě. Z výzkumu vyplývá, že žákyně jsou nejčastěji vzdělávány s dětmi s autismem a s dětmi s kombinovaným postižením v poměrně malé třídě, nejčastěji s 5 žáky (viz tabulka 9). Ve třídě bývá u 10 dívek přítomen asistent, který pomáhá při výuce, což umožňuje individuální přístup. Při výuce je za nejvíce vyhovující shledán právě malý kolektiv, individuální přístup a také klidné prostředí. Dívky ze sledovaného souboru jsou vzdělávány podle různých vzdělávacích programů (viz graf 2), nejčastěji však podle Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy. Většina z nich má vytvořený individuální vzdělávací plán, který zohledňuje typ postižení, ale i dívčiny možnosti, možnosti rozvoje a zlepšení a který zahrnuje techniky a metody, které se jeví prospěšné a nezbytné ve výchově a vzdělání, ale i v celkové péči. Individuální vzdělávací plán nejčastěji obsahuje tyto výchovně vzdělávací, ale i léčebné metody a techniky: výuka probíhá prostřednictvím strukturovaného učení, dívky se učí komunikovat alternativními způsoby, komunikace se také podporuje zrakovou stimulací; k dobré fyzické kondici výrazně přispívá fyzioterapie; oblibě se těší animoterapie, muzikoterapie. Individuální plán je možný realizovat i vzhledem k třídám s malým počtem žáků, ve kterých jsou dívky s Rettovým syndromem dle mého zjištění vzdělávány. Školská zařízení nejvíce používají metody: strukturované učení, bazální, orofaciální a zrakovou stimulaci, učí se komunikovat alternativními způsoby. Z aktivit dívky mohou využít ergoterapii, animoterapii, arteterapii, dále na fyzioterapii, hydroterapii a muzikoterapii. Většina zařízení, dle výzkumu, nabízí řadu metod a aktivit. Dívky je většinou využívají stoprocentně. Jejich program obsahuje pedagogické přístupy, které by měly vést k zlepšení psychických funkcí a sociálních dovedností (strukturované učení, alternativní komunikace, zraková stimulace). Nezbytná je spojitost s léčebnými prostředky (fyzioterapií, bazální stimulací, animoterapií,

muzikoterapií), které napomáhají udržení nebo zlepšení stávajícího zdravotního stavu, který má stálou tendenci se zhoršovat (viz podkapitola 1.4) a celkové pohodě dívky. Dívka s Rettovým syndromem je osoba se speciálními vzdělávacími potřebami, proto je vzdělávána pomocí strukturovaného učení, alternativní komunikace. Kromě toho potřebuje zdravotnickou péči, kterou nejčastěji ve školských zařízeních zajišťuje fyzioterapeut, stomatolog, pediatr. Obě oblasti, vzdělávací i zdravotnická, mají nezastupitelnou úlohu v komplexní péči o dívky s Rettovým syndromem, doplňují se a navzájem svými účinky na sebe působí (např. fyzioterapií dojde ke zlepšení chůze, dívka má větší možnost poznávat okolí, je samostatnější; naučí-li se při komunikačních cvičeních vyjádřit souhlas či nesouhlas, tato dovednost se promítne do všech oblastí jejího života). Propojení výchovy a vzdělávání se zdravotnickou péčí je určitě snadnější ve školních zařízeních se stacionářem než v samotné škole.

Výzkum dotazníkovým šetřením pokračuje otázkami, které se zaměřují na změnu zdravotního stavu, prospěchu, chování v souvislosti s docházkou do školy. U čtyř dívek nebylo shledáno žádné zlepšení, u ostatních žákyň pedagogové pozorovali zlepšení v jedné nebo více sledovaných oblastí (viz tabulka 16, 17, 18, 19). Větší pozornost je upřena na chování, tedy jakým způsobem se změnilo; převažuje zlepšení a to zejména v oblasti komunikace, očního kontaktu a spolupráce (viz tabulka 11). Pedagogové a terapeuti hodnotili v důsledků čeho nebo koho došlo ke změnám v chování, prospěchu nebo zdravotního stavu. V důsledku práce školy tedy standardních služeb, nadstandardních služeb a práce rodiny vyvíjející aktivity ještě mimo školu nedošlo ke změně u čtyř dívek, u ostatních dívek tyto tři činitele různě dle mého zjištění působili (viz tabulka 20, 21, 22, 23).

Kontinuita výchovy a vzdělávání je zajištěna speciálními mateřskými školami, základními školami speciálními a praktickými, dále pak praktickými školami, chráněnými dílnami, stacionáři. Výzkum ukázal, že mateřskou školu speciální navštěvují nyní dvě dívky s Rettovým syndromem, osm dívek ji nenavštěvovalo vůbec a sedm ano. Po skončení základní školy mohou dívky v příslušném kraji docházet nejčastěji do denního stacionáře, který se jeví jako nejvhodnější navazující zařízení, ve třech případech do praktické školy, která může být velmi náročná pro dítě s Rettovým

syndromem, v sedmi případech dle mého výzkumu dívky nemají možnost pokračovat ve vzdělávání po ukončení základní školní docházky.

Poslední otázka dotazníku zkoumá, zda školské zařízení zprostředkovává odbornou psychologickou pomoc rodině dítěte s Rettovým syndromem vzhledem k náročnosti péče o takto postižené dítě; v 16 případech ze 17 ano.

Třetího cíle bylo dosaženo vypracováním kazuistiky dvou dívek. Zvolila jsem si dívky s rozdílným stupněm tělesného postižení. Zajímala mě osobní a rodinná anamnéza, edukační proces a výchovně vzdělávací proces s individuálním vzdělávacím plánem. Přestože Pavla chodí a Jana sama skoro už nesedí, jejich program zahrnuje tytéž metody a terapie: bazální, zrakovou stimulaci, alternativní komunikaci, hipoterapii, canisterapii, ergoterapii, arteterapii, fyzioterapii a hydroterapii. Dále podnikají výlety a účastní se různých kulturních akcí. Je zjevné, že výchovně vzdělávací metody (alternativní komunikace, zraková stimulace, arteterapie, ergoterapie) jsou doplněné a propojené se zdravotní péčí (fyzioterapie, hydroterapie). U obou dívek shledali terapeuti zlepšení po dobu docházky do jejich zařízení: u Jany výrazně v komunikaci, pozornosti a chování (převažuje pozitivní nálada), u Pavly více v hybnosti, chůzi.

Na příkladu Pavly a Jany si můžeme konečně doložit to, jak smysluplné je vzdělávání dětí postižených i tak vážnou poruchou, jakou Rettův syndrom bezesporu je. A především ukazuje, jak díky vzdělávacím programům propojených se zdravotnickou péčí včetně speciálního přístupu odborníků mohou být tyto děti schopnější a šťastnější.

6. Závěr

Cílem mé diplomové práce je popsat výchovně vzdělávací proces probíhající u žáků s Rettovým syndromem a zjistit jejich počet v České republice. Výchova a vzdělávání ve školním zařízení je již nedílnou součástí života každého dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami. Pedagogická péče o dítě s Rettovým syndromem musí primárně vycházet z teoretických znalostí, proto se má diplomová práce nejprve věnovat samotnému Rettovu syndromu, jeho klinickému obrazu a diagnostice. Nejpodrobněji jsou zmíněny možnosti terapií, které jsou vždy symptomatické. Pozornost je soustředěna na techniky a metody výchovně vzdělávací, známé i méně známé. Praktická část řeší tři cíle: zjistit počet žáků s Rettovým syndromem v České republice a zařízení, ve kterém jsou vzděláváni; u těchto žáků popsat výchovně vzdělávací proces; zpracovat kazuistiku dvou dívek a na nich ukázat konkrétní výchovně vzdělávací proces. Dle mého zjištění je v České republice 24 dívek s Rettovým syndromem a vzdělávány jsou ve speciálních základních a mateřských školách. První cíl byl splněn. Informace o výchovně vzdělávacím procesu byly získávány pomocí dotazníku, z 24 respondentů mi odpovědělo 17. V mnohém mají dívky stejné podmínky: jsou vzdělávány v malém kolektivu, který umožňuje individuální přístup a realizaci individuálního vzdělávacího plánu; s výukou ve třídě pomáhá asistent pedagoga. Dle mého zjištění právě nejvíce při výuce vyhovuje individuální přístup, klidné prostředí a menší kolektiv. Vzdělávání nejčastěji probíhá podle Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy. Výraznější rozdíly můžeme pozorovat v nabídce aktivit, specifických metod, ale i v péči lékařů a jiných specialistů. Dále bylo hodnoceno, zda dochází ke zlepšení, stagnaci či zhoršení zdravotního stavu, prospěchu a chování. Pouze u 4 dívek nebylo pozorováno žádné zlepšení. Podle názorů terapeutů a pedagogů pozitivní změna u většiny dívek nastala v důsledku práce školy, nadstandardních služeb i péče rodiny. Docházka do předškolního zařízení byla pozorována u téměř poloviny dívek. Pokračovat ve vzdělávání v navazujícím zařízení má možnost většina dívek, v denním stacionáři nebo

praktické škole, o které se domnívám, že je nereálná vzhledem k charakteristice postižení. Kazuistiky jsem zpracovala u dvou dívek s rozdílným stupněm tělesného postižení a ukázala na nich konkrétní výchovně vzdělávací program. Tímto jsem splnila i třetí cíl.

Z mého výzkumu vyplývá, že dívky jsou nejčastěji vzdělávány podle Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy, nebyl tedy vytvořen speciální výchovně vzdělávací program určený právě pro děti s Rettovým syndromem. Dívky jsou podle mého zjištění vzdělávány v autistických třídách nebo ve třídách žáků s kombinovaným postižením, ve speciálních základních a mateřských školách. Z výše uvedeného vyplývá, že nepotvrzují ani jednu ze stanovených hypotéz: existuje specifický výchovně vzdělávací program pro žáky s Rettovým syndromem; existují speciální třídy, školy se zaměřením na Rettův syndrom.

Přestože o Rettovu syndromu ještě stále mnoho nevíme vzhledem k nedávnému odhalení jeho příčiny, je zřejmé, že musíme stavět na dnes již jasné diagnostice a od té odvíjet terapii. Nejsou nám známy specifické vzdělávací programy, ale můžeme čerpat z již ověřených postupů především u dětí s poruchami autistického spektra. Nesmíme ovšem opomíjet individuální potřeby každé dívky s Rettovým syndromem, věnujme jim náležitou pozornost. Neméně důležité je sledovat vývoj poznatků o Rettovu syndromu, jak v medicíně, tak ve speciální pedagogice. Doufejme, že výzkum bude pokračovat a odhalí nám další možnosti ve zkvalitnění péče o tyto dívky.

Využití mé diplomové práce se nabízí v oblasti speciálního školství či jiné oblasti péče o osoby s Rettovým syndromem. Její hlavní přínos, je v tom, že nabízí shrnutí teoretických podkladů o Rettově syndromu a jeho terapii. Zároveň nabízí cenné praktické poznatky využitelné právě při péči o osoby s Rettovým syndromem. V neposlední řadě dává určitý přehled o typu vzdělávání dívek s Rettovým syndromem v České republice.

7. Seznam použitých zdrojů

1. AMBLER, Z. *Neurologie pro studenty všeobecného lékařství*. Praha: Univerzita Karlova, 1997. 283 s. ISBN 80-7066-922-5
2. APLA. *Školy, stacionáře a ústavy*. [online]. [cit. 2007-3-1]. URL: <www.autismus.cz>
3. BOLDIŠ, P. *Bibliografické citace dokumentů podle ČSN 690 a ČSN ISO 690: část 2 – modely a příklady citací u jednotlivých dokumentů*. [online]. Verze 3. 0 (2004) 1999-2004, poslední aktualizace 11.11. 2004.
URL: <[http:// www.boldis.cz/citace/citace2.pdf](http://www.boldis.cz/citace/citace2.pdf)>
4. ČESKÁ ASOCIACE DĚTSKÝCH BOBATH TERAPEUTŮ. *Víc o Bobath konceptu*. [online]. [cit. 2007-4-13]. URL: <<http://cadbt.cz/>>
5. ČESKOSLOVENSKÁ REHABILITAČNÍ SPOLEČNOST DR.VOJTŮ. *Vojtova metoda*. [online]. [cit. 2007-4-13]. URL: <<http://www.vojtovaspolcnost.cz/>>
6. HADAČ, J., ADAMOVIČOVÁ, M. *Rettův syndrom, klinické projevy*. [CD-ROM]. Konference Rett syndrom. Praha, 17. 9. 2005
7. HORT, V., et al. *Dětská a adolescentní psychiatrie*. 1. vyd. Praha: Portál, 2000. 496s. ISBN 80-7178-472-9
8. HRDLÍČKA, M., KOMÁREK, V. *Dětský autismus*. 1. vyd. Praha: Portál, 2004. 208 s. ISBN 80-7178-813-9
9. HROMÁDKOVÁ, J. et al. *Fyzioterapie*. 1. vyd. Jinočany: HaH, 2002. 428 s. ISBN 80-86022-45-5
10. IRSA. *Rettův syndrom – základní informace*. Přel. L. Šnytová. Dobromysl.cz, ISSN 1214-2107, Copyright (c) 2002 – 2007. [online]. [2007-3-1]. URL: <<http://www.dobromysl.cz/scripts/detail.php?id=449>>
11. JANKOVSKÝ, J. *Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*. 1. vyd. Praha: Triton, 2001. 158 s. ISBN 80-7254-192-7

12. KJOERHOLT, K. *Fyzioterapeutická léčba dívek s RS se zvláštním ohledem na období dětského věku a adolescence*. Přel. D. Krejčířová. Evropský kongres o Rettovu syndromu, Bratislava 25.2.2002
13. KLENKOVÁ, J. *Kapitoly z logopedie I. 2.* přepr. vyd. Brno: Paido, 2000. 94 s. ISBN 80-85931-88-5
14. KOLEKTIV AUTORŮ. *Rettův syndrom*. 1. vyd. Praha: Základní škola Zahrádka, 2005. 62 s. ISBN 80-239-5774-0
15. KOLEKTIV AUTORŮ. *Akademický slovník cizích slov*. 1.vyd. Praha: Academia, 1998. 834 s. ISBN 80-200-0607-9
16. KOUCUNOVÁ, M. *Bazální stimulace*. [online]. [cit. 2007-4-23]. URL: <<http://www.zsahradka.cz/>>
17. LAUDOVÁ, L. *Augmentativní a alternativní komunikace*. [CD-ROM]. Konference Rett syndrom. Praha, 17.9.2005
18. LECHTA, V. et al. *Diagnostika narušené komunikační schopnosti*. 1. vyd. Praha: Portál, 2003. 359 s. ISBN 80-7178-801-5
19. MASOPUSTOVÁ, Z. *Rettův syndrom*. [online] Poslední aktualizace 16.9.2005 URL: <<http://autik.blog.cz/>>
20. MAŠKOVÁ, A. *Co je hipoterapie*. © 2005 Hipoterapie PIRUETA v Psychiatrické léčebně Havlíčkův Brod [online]. [cit. 2007-4-20]. URL: <<http://hipoterapie.euweb.cz/>>
21. *Mezinárodní klasifikace nemocí – 10. revize. Duševní poruchy a poruchy chování*. Diagnostická kritéria pro výzkum [CD-ROM]. 1. vyd. Praha: Psychiatrické centrum, 1996. 179 s. ISBN 80-85121-64-6
22. MILKOVÁ, E. Chirofonetika a její užití u dětí s kombinovanými vadami. In: *Sborník příspěvků z konference. Komplexní péče o žáka s kombinovanou vadou*. Základní škola Zahrádka v Praze 3 a Pedagogická fakulta UK v Praze, Katedra speciální pedagogiky. 20.10. 2006 – 21.10. 2006
23. PILÍKOVÁ, I. *Systém výchovně vzdělávací práce ve speciálních třídách pro žáky s lékařskou diagnózou autismus*. České Budějovice: JCU – Zdravotně sociální fakulta. Diplomová práce. 2005. 97 s.

24. PIPEKOVÁ, J., VÍTKOVÁ, M. *Terapie ve speciálně pedagogické péči*. 2. rozš. vydání. Brno: Paido, 2001. 165 s. ISBN 80-7315-010-7
25. PODĚBRADSKÝ, J., VAŘEKA I. *Fyzikální terapie I*. 1. vyd. Praha: Grada, 1998. 264 s. ISBN 80-7169-661-7
26. POMOCNÉ TLAPKY O.P.S. *Canisterapie čili terapie s pomocí psů*. [online]. [cit. 2007-4-20]. URL: <<http://www.pomocnetlapky.cz/>>
27. RETT COMMUNITY. *Co je Rettův syndrom?* [online]. [cit. 2007-3-3] URL: <<http://rett-cz.com/cojerettuvsyndrom.htm>>
28. ROSIPAL, R., et al. *Analýza nejčastějších mutací u dívek s Rettovým syndromem*. Časopis lékařů českých, 140, 2001, č.15. s.473-476
29. SCHOPLER, E., MESIBOV, G. B. *Autistické chování*. 1. vyd. Praha: Portál, 1997. 304 s. ISBN 80-7178-133-9
30. ŠKODOVÁ, E. *Klinická logopedie*. 1. vyd. Praha: Portál, 2003. 612 s. ISBN 80-7178-546-6
31. ŠRÁMKOVÁ, D. *Bukofaciální reedukace*. [online]. [cit. 2007-4-22]. URL: <http://www.mnof.cz/drs/bukofacialni_reedukace.php>
32. THOROVÁ, K. *Medikamentózní léčba u Rettova syndromu*. [online]. <misa79@seznam.cz> od <thorova@apla.cz>, 18.4.2007
32. TROJAN, S., et al. *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. 2. rozš. vydání. Praha: Grada, 2001. 228 s. ISBN 80-2470-031-X
33. TUPÁ, M. *Zraková stimulace*. [online]. [cit. 2007-4-23]. URL: <<http://www.zsahradka.cz/>>
34. VADASOVÁ, J. *Rehabilitace dětí s Rett Syndromem*. [CD-ROM]. Konference Rett syndrom. Praha, 17.9.2005
35. VÍTKOVÁ, M. *Integrativní speciální pedagogika. Integrace školní a sociální*. 2. rozš. a přepr. vydání. Brno: Paido, 2004. 463 s. ISBN 80-7315-071-9
36. VÍTKOVÁ, M. *Integrativní speciální pedagogika*. 1. vyd. Brno: Paido, 1998. 181 s. ISBN 80-85931-51-6
37. VOJTA, V., PETERS, A. *Vojtův princip: svalové souhry v reflexní lokomoci a motorická ontogeneze*. 1. vyd. Praha: Grada, 1995. 184 s. ISBN 80-7169-004-X

38. VOKURKA, M., HUGO, J. et al. *Praktický slovník medicíny*. 5. rozš. vyd. Praha: Maxdorf, 1998. 490 s. ISBN 80-85800-81-0
39. ZELINKOVÁ, O. *Pedagogická diagnostika a individuální vzdělávací program*. 1. vyd. Praha: Portál, 2001. 208 s. ISBN 80-7178-544-X

8. Klíčová slova

Rettův syndrom

výchovně vzdělávací proces

poruchy autistického spektra

individuální vzdělávací plán

9. Seznam tabulek, grafů a obrázků

Graf 1	Typy školních zařízení, ve kterých jsou dívky vzdělávány	59
Graf 2	Používané vzdělávací programy	66
Graf 3	Mají dívky IVP?.....	67
Graf 4	Specifické metody v individuálních plánech	67
Graf 5	Aktivity, které zařízení dívkám nabízejí a jejich využití dívkami s Rettovým syndromem	69
Graf 6	Změna v chování.....	70
Graf 7	Specialisté, které mohou dívky s Rettovým syndromem využít v zařízení.....	78
Graf 8	Absolvování mateřské školy.....	79
Graf 9	Navazující integrační zařízení	80
Graf 10	Psychologická péče rodině dívky	81
Obrázek 1	Canisterapie v praxi	31
Obrázek 2	Fyzický kontakt při canisterapii.....	31
Obrázek 3	Hiporehabilitace v praxi.....	33
Obrázek 4	Somatická stimulace	40
Obrázek 5	Vestibulární stimulace	41
Tabulka 1	Přehled krajských koordinátorů SPC o žácích s Rettovým syndromem	57
Tabulka 2	Přehled krajských školských úřadů o žácích s Rettovým syndromem	58
Tabulka 3	Počet dívek v krajích a jednotlivých zařízeních	60
Tabulka 4	Věková struktura dívek s Rettovým syndromem.....	62
Tabulka 5	Rozmístění dívek do zařízení a tříd v Praze	62
Tabulka 6	Rozmístění dívek do zařízení a tříd v Jihomoravském kraji.....	63
Tabulka 7	Rozmístění dívek do zařízení a tříd v Moravskoslezském kraji	63
Tabulka 8	Přítomnost asistenta ve třídě	64

Tabulka 9	Celkový počet žáků ve třídě a jejich diagnózy	65
Tabulka 10	Počet specifických metod na dívku	68
Tabulka 11	Oblasti zlepšení.....	71
Tabulka 12	Vyhovující přístupy	71
Tabulka 13	Oblasti, ve kterých došlo ke změně	72
Tabulka 14	Počet oblastí, ve kterých došlo ke změ	72
Tabulka 15	Změny v jedné oblasti.....	73
Tabulka 16	Změny ve více oblastech.....	73
Tabulka 17	Oblast, ve které došlo ke zlepšení.....	74
Tabulka 18	Počet oblastí, ve kterých došlo ke zlepšení.....	74
Tabulka 19	Zlepšení v jedné oblasti	75
Tabulka 20	Zlepšení ve více oblastech	75
Tabulka 21	Zlepšení v důsledku jaké aktivity	76
Tabulka 22	Počet aktivit, které vyvolaly zlepšení	76
Tabulka 23	Zlepšení v důsledku jedné aktivity	77
Tabulka 24	Zlepšení kombinací aktivit.....	77
Tabulka 25	Rozvrh ke kazuistice 1	89
Tabulka 26	Rozvrh ke kazuistice 2.....	97

10. Přílohy

Příloha 1 - Dotazník k výzkumu

Vážený pane, vážená paní,

ráda bych Vás touto cestou poprosila o vyplnění krátkého dotazníku. Tento dotazník bude sloužit jako podklad výzkumu mé diplomové práce, která je zaměřena na výchovně vzdělávací proces u žáků s Rettovým syndromem. Diplomovou práci píši v rámci svého studia na Jihočeské univerzitě.

Uvědomuji si, že žádané údaje mohou být citlivé a osobní. Zaručuji Vám, že je využiji pouze jako podklad pro diplomovou práci a žádným způsobem je nezneužiji. Pokud projevíte zájem, ráda Vám výsledky tohoto výzkumu předložím.

V případě jakýchkoliv otázek mne neváhejte kontaktovat, ráda Vám je zodpovím

S pozdravem Michaela Vomočilová

e-mail: misa79@seznam.cz

DOTAZNÍK

1. Jakého typu je Vaše zařízení?
2. Kolik dívek s Rettovým syndromem je ve Vašem zařízení a kolik jim je let?
3. Kolik dívek je v jedné třídě?
4. Je ve třídě i asistent (osobní asistent či asistent pedagoga) a jaké služby poskytuje?

5. Kolik žáků je celkem ve třídě a s jakou diagnózou (mentální postižení, autismus, Downův syndrom, apod.) ?
6. Podle jakého vzdělávacího programu jsou dívky vzdělávány? Mají individuální vzdělávací plán?
7. Obsahuje jejich program nějaké specifické metody?
8. Nabízí Vaše zařízení dívkám další aktivity, př. canisterapie, hipoterapie, ergoterapie, arteterapie?
9. Které z těchto aktivit, služeb dívky navštěvují?
10. Změnilo se chování dívek po dobu pobytu ve Vašem zařízení, jakým způsobem?
11. Jaký přístup nejvíce ne/vyhovoval? Jaké složení žáků ve třídě bylo nejvíce ne/vyhovující?
12. **Došlo ke změnám:**
 - a) zdravotního stavu
 - b) chování
 - c) prospěchu
13. **Došlo ke zlepšení:**
 - a) zdravotního stavu
 - b) chování,
 - c) prospěchu
14. **Zlepšení nastalo podle Vašeho názoru v důsledku:**
 - a) práce školy (standardní služby)
 - b) nadstandardních služeb
 - c) péče rodiny (aktivity mimo školu)
15. Jaké lékaře, zdravotní specialisty či jiné odborníky (psycholog, fyzioterapeut) mají dívky ve Vašem zařízení možnost využít?
16. Navštěvovaly dívky před Vaším zařízením MŠ?
17. Mají možnost navštěvovat jiné navazující integrační (vzdělávací) zařízení po skončení docházky u Vás a jaké?
18. Dokáže Vaše zařízení zprostředkovat odbornou psychologickou péči i rodině?