

**UNIVERZITA JANA AMOSE KOMENSKÉHO
PRAHA**

BAKALÁŘSKÉ PREZENČNÍ STUDIUM

2013–2015

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Michaela Urbánková

Možnosti vzdělávání dívek s Rettovým syndromem

Praha 2015

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Barbora Slabyhoudová

JAN AMOS KOMENSKY UNIVERSITY PRAGUE

BACHELOR FULL-TIME STUDIES

2013-2015

BACHELOR THESIS

Michaela Urbánková

Educational options for girls with Rett syndrome

Prague 2015

The Bachelor Work Supervisor: Mgr. Barbora Slabyhouldová

Prohlášení

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

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v univerzitní knihovně.

V Praze dne

.....

Michaela Urbánková

Poděkování

Děkuji Mgr. Barboře Slabyhoudové za odborné vedení, obětavost a cenné rady při vedení této práce. Rovněž děkuji rodičům za vstřícnost při poskytování potřebných informací o jejich dětech.

Anotace

Předkládaná bakalářská práce pojednávající o možnostech a formách vzdělávání dívek s Rettovým syndromem je členěna do dvou částí, a to teoretické a praktické. Teoretická část podává ucelený přehled o problematice pervazivních vývojových poruch, tj. o skupině, do které Rettův syndrom patří, a dále se věnuje samotnému syndromu-jeho historii, symptomům, stádiím, diagnostickým kritériím a terapii. Vedle uvedeného výkladu o samotném syndromu je obsahem práce také nástin vzdělávání dívek s Rettovým syndromem, tedy tématu speciálních škol, možnostem, metodice a formám vzdělávání dívek a také rozumové a smyslové výchově. Teoretické poznatky jsou využity v praktické části, jejímž cílem je zpracovat kazuistiky dvou dívek a na nich ukázat individuální výchovně vzdělávací proces každé z nich.

Klíčová slova

Individuální výchovně vzdělávací plán, pervazivní vývojové poruchy, podpůrné terapie, Rettův syndrom, rozumová výchova, smyslová výchova, speciální školy, vzdělávání

Annotation

This thesis, exploring options and types of education available for girls with Rett syndrome, is divided into a theoretical and practical part. The theoretical part offers a comprehensive summary of pervasive developmental disorders, i.e. a group of disorders that includes Rett syndrome. Further it focuses on the Rett syndrome itself while describing in detail its history, symptoms, stages, diagnostic criteria, and therapy. In addition to the syndrome overview, this thesis also outlines educational options for girls with Rett syndrome and related topics such as schools of special educational needs, options, methodology and types of education as well as intellectual and sensory learning. Theoretical findings are then leveraged in the practical part of the thesis, which compiles a casuistry of two girls suffering from Rett syndrome and shows their individualized education and learning process.

Keywords

Education, individualized education and learning plan, intellectual learning, pervasive developmental disorders, sensory learning, schools of special educational needs, supportive therapy, Rett syndrom

1	ÚVOD	9
2	TEORETICKÁ ČÁST	11
2.1	Pervazivní vývojové poruchy	11
2.2	Rettův syndrom	13
2.2.1	HISTORIE RETTOVA SYNDROMU	14
2.2.2	Obecná charakteristika a příznaky syndromu	15
2.2.3	STÁDIA RETTOVA SYNDROMU	18
2.3	TERAPIE	21
2.4	PREVALENCE A INCIDENCE	21
2.5	Klasický Rettův syndrom: revidovaná diagnostická kritéria	22
2.6	RETT COMMUNITY	24
2.7	LEGISLATIVA VZDĚLÁVÁNÍ ŽÁKŮ SE SPECIÁLNÍMI POTŘEBAMI	25
2.7.1	ZÁKLADNÍ ŠKOLY SPECIÁLNÍ	26
2.7.2	VZDĚLÁVÁNÍ DÍVEK S RETTOVÝM SYNDROMEM	28
2.7.3	METODIKA VZDĚLÁVÁNÍ DÍVEK S RETTOVÝM SYNDROMEM	30
2.7.3.1	Komunikace dívek s Rettovým syndromem	30
2.7.3.2	Augmentativní a alternativní komunikace (AAK)	31
2.7.3.3	Možnosti podpory komunikace	32
2.7.3.4	Role hry a hraní při výuce dívek s Rettovým syndromem	33
2.7.3.5	Strukturované učení	35
2.7.3.6	Rozumová a smyslová výchova	36
2.7.4	Podpůrné terapie při výchově a vzdělávání dívek s Rettovým syndromem a nabídka služeb v Integračním centru	40
3	PRAKTICKÁ ČÁST	48
3.1	INTEGRAČNÍ CENTRUM ZAHRADA	49
3.2	ZÁKLADNÍ ŠKOLA ZAHRÁDKA	49
3.3	KAZUISTIKA Č. 1	51
3.3.1	Rodinná anamnéza (RA)	51
3.3.2	Osobní anamnéza (OA)	51
3.3.3	Psychomotorický vývoj	51
3.3.4	První příznaky a diagnostika	52
3.3.5	Terapie a komunikace	53
3.3.6	Současný stav	54
3.3.7	Výchova a vzdělávání	54
3.3.7.1	Individuálně výchovně vzdělávací plán	55
3.3.7.2	Úroveň Paulinčiných schopností a dovedností a zvolené metody	56
3.4	KAZUISTIKA Č. 2	58
3.4.1	Rodinná anamnéza (RA)	58

3.4.2	Osobní anamnéza (OA)	58
3.4.3	Psychomotorický vývoj	58
3.4.4	První příznaky a diagnostika	59
3.4.5	Komunikace	60
3.4.6	Výchova a vzdělávání	60
3.4.6.1	Individuálně výchovně vzdělávací plán	61
3.4.6.2	Úroveň Katčinych schopností a dovedností a zvolené metody	61
3.5	Shrnutí praktické části	64
4	ZÁVĚR	66
5	SEZNAM LITERATURY	67
5.1	Seznam použitých českých zdrojů	67
5.2	Seznam použitých zahraničních zdrojů	69
5.3	Seznam právních předpisů	69
5.4	Seznam použitých internetových zdrojů	69
6	ABECEDNÍ SEZNAM A VYSVĚTLENÍ POUŽITÝCH POJMŮ	71

1 ÚVOD

Poprvé jsem se s Rettovým syndromem setkala během své měsíční praxe v Integrovaném centru Zahrada. Právě díky této praxi jsem měla možnost nahlédnout do života dětí s různým postižením včetně Rettova syndromu, který jsem do té doby znala pouze z přednášek a zde jsem se s ním osobně setkala poprvé. Při pozorování těchto dívek má člověk pocit, že rozumí všemu, co se kolem nich děje. Neznalost jedné z pervazivních vývojových poruch mě inspirovala více se o problematiku Rettova syndromu zajímat. Vzhledem k tomu, že Rettův syndrom je poměrně „mladá“ a vzácná diagnóza a jeho příčina je známá teprve z konce minulého století, tak ještě ani v dnešní moderní době neexistuje účinná terapie a stále se hledá. Důležitá je včasná diagnostika, následná zdravotní a sociální péče a také výchovně vzdělávací proces. Dříve se v odborné literatuře striktně tvrdilo, že Rettův syndrom postihuje pouze dívky, ale postupem času se ukázalo, že existuje i několik případů chlapců žijících s tímto onemocněním. I přes tento fakt, budu ve své práci vycházet z předpokladu, že se Rettův syndrom týká pouze dívek.

Cílem mé práce není pouze přiblížit problematiku onemocnění, ale protože stejně jako u všech ostatních dětí tvoří vzdělání nezbytnou součást jejich života, zaměřím se na výchovně vzdělávací proces u těchto dívek. Budu se snažit ukázat, že tyto dívky jsou vzdělavatelné a že při správně zvolených metodách, je vzděláváním možné docílit určitého pokroku a dílčích úspěchů.

Bakalářská práce je rozvržena do dvou tematických celků - teoretické a praktické části. K vypracování teoretické části jsem použila analýzu odborné literatury a jiných zdrojů a odborných poznatků paní Mgr. Mirky Tupé, jedné z autorek knihy o Rettově syndromu a zároveň speciální pedagožce ZŠ Zahradka.

V první části se budu zabývat diagnózou Rettova syndromu, včetně jeho zařazení do pervazivních vývojových poruch. Zmíním se také o dalších poruchách, jež do této skupiny patří. Dále se zabývám uceleným historickým přehledem, klinickým obrazem onemocnění, typy a stádii a diagnostickými

kritérii. Protože je smyslem mé práce také informování běžné populace a vzbuzení jejich zájmu, pokusím se věnovat krátkou informaci sdružení Rett Community, které s těmito dívkami pracuje a snaží se o jejich důstojný život.

Ve druhé části teoretické části definuji legislativní vymezení pojmů vzdělávání žáků se speciálními potřebami, speciálním školám, dále poskytnu informace o podpůrných terapiích a nabídkách služeb Integračního centra Zahrádka a o smyslové a rozumové výchově.

V praktické části práce se pokusím zpracovat dvě kazuistiky dívek s Rettovým syndromem, které navštěvují Integrační centrum Zahrada, a vzdělávají se v Základní škole Zahrádka. Ke zpracování výzkumné části jsem použila analýzu odborné literatury, jež tvoří základ teoretické části, osobní záznamy žákyň z integračního centra a základní školy, vlastní přímé pozorování a především rozhovory s maminkami a pedagogy. V praktické části jsem si stanovila za cíl představit Integrační centrum Zahrada a Základní školu Zahrádka, popsat výchovně vzdělávací proces u jednotlivých žákyň v daném zařízení a zpracovat kazuistiky dvou žákyň s Rettovým syndromem a ukázat na nich individuální výchovně vzdělávací proces každé z nich a zaměřit se zejména na smyslovou a rozumovou výchovu.

Smyslem mé práce je teoreticky shrnout dosavadní poznatky o Rettově syndromu, rozšířit povědomí a přiblížit tuto problematiku odborné a především laické veřejnosti, teoreticky zpracovat možnosti a metodiky vzdělávání těchto dívek, a podat ucelený přehled o podpůrných terapiích a nabídkách služeb Integračního centra Zahrada.

Jsem si vědoma náročnosti tématu, které nemohu z důvodu rozsahu této práce zcela obsáhnout.

Vzhledem k tomu, že se v případě Rettova syndromu jedná o poměrně „mladé“ onemocnění a v naší odborné literatuře tedy neexistuje dostatek informací a literatury, využila jsem proto k sepsání práce také zahraniční zdroje.

2 TEORETICKÁ ČÁST

2.1 PERVAZIVNÍ VÝVOJOVÉ PORUCHY

Pervazivní vývojové poruchy (anglicky Pervasive Developmental Disorders-PDDs), označené Mezinárodní klasifikací nemocí (MKN 10) jako F84, řadíme k nejzávažnějším poruchám dětského mentálního vývoje. V odborné literatuře jsou charakterizovány jako celoživotní neuropsychiatrická onemocnění, která, jak uvádí Hrdlička, se projevují opožděným a abnormálním vývojem sociálních, komunikativních a kognitivních funkcí¹. Marie Jelínková je definuje jako „*postižení, kdy vývoj jedince probíhá odlišným způsobem od jedince zdravého a kdy se postižení projeví ve všech oblastech života.*“² Vágnerová uvádí, že tyto poruchy závažným a komplexním způsobem poškozují psychický vývoj.³

Přídavné jméno pervazivní, znamenající doslovně všepřonikající, všeprostupující, se používá proto, že naruší vývoj dítěte do hloubky a to v mnoha směrech - důsledkem je narušení somatických, motorických a psychických funkcí. Následkem toho se dítě často dostává do situace, kdy není schopno vnímat, prožívat a chovat se stejně jako děti na stejné mentální úrovni, čímž dochází k tak typickému odlišenému chování. Pervazivní vývojové poruchy, častěji se používá spíše termín poruchy autistického spektra, se vyznačují tzv. triádou postižení. Triádou postižení rozumíme narušení a omezení schopností v oblasti

- komunikace (potíže v oblasti řeči, omezená gesta a mimika),
- představivosti (hra, volný čas a používání předmětů) a
- sociální interakce (nepřítomnost sociálně-emočních dovedností uplatňovaných ve vztazích s blízkými i cizími lidmi a vrstevníky).⁴

¹ Hrdlička M., Pervazivní poruchy v dětství, s. 2, dostupné na www.cls.cz/dokumenty2/os/r012.rtf.

² Jelínková M., 2001, Vzdělávání a výchova dětí s autismem, s. 9.

³ Vágnerová M., 2004, Psychopatologie pro pomáhající profese, s. 317.

⁴ Thorová K., 2006, Poruchy autistického spektra, s. 58.

Podezření na některou z pervazivních vývojových poruch se dá konstatovat nejdříve ve 2 až 2,5 letech věku dítěte, v některých případech i později. Následná diagnóza, prováděná řadou screeningových metod, se spolehlivě prokazuje až kolem 3 let věku dítěte.⁵ Kromě Rettova syndromu, u kterého známe etiologii, tj. příčinu vzniku poruchy, se u zbytku pervazivních vývojových poruch stanovuje diagnóza na základě chování dítěte, kdy musí být přítomny určité symptomy ve specifických oblastech, nikdy ne pouze pár projevů.⁶

Do skupiny pervazivních vývojových poruch řadíme dle MKN 10 :

- F 84.0 Dětský autismus
- F 84.1 Atypický autismus
- F 84.2 Rettův syndrom
- F 84.3 Jiná desintegrační porucha v dětství
- F 84.4 Hyperaktivní porucha sdružená s mentální retardací a stereotypními pohyby
- F 84.5 Aspergerův syndrom
- F 84.8 Jiné pervazivní vývojové poruchy
- F 84.9 Pervazivní vývojová porucha nespecifikovaná

Všechny výše uvedené poruchy jsou charakterizované „ *kvalitativním porušením reciproční sociální interakce na úrovni komunikace a omezeným, stereotypním a opakujícím se souborem zájmů a činností.* “⁷

⁵ Děti s pervazivní vývojovou poruchou <http://www.mpsv.cz/cs/13898> .

⁶ Thorová K., 2006, Poruchy autistického spektra, s. 59.

⁷ Mezinárodní statistická klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů MKN- 10 <http://www.uzis.cz/cz/mkn/index.html>.

2.2 RETTŮV SYNDROM

*„Rettův syndrom: představte si projevy autismu, DMO, Parkinsonovy choroby, epilepsie a úzkostných poruch- to vše dohromady v jedné malé holčičce“.*⁸

Rettův syndrom je X vázané neurovývojové genetické onemocnění postihující především dívky (XX). Chlapci (XY) s mutací genu MECP2 na chromosomu X většinou záhy po porodu umírají nebo jsou plody mužského pohlaví potraceny.⁹ Jak uvádí francouzská asociace Rettova syndromu, výjimečně se může mutace vyskytnout u chlapce, který má jediný MECP2 gen. Klinický obraz je tak odlišný s těžkou novorozeneckou encefalopatií odpovědnou za předčasnou smrt.¹⁰

Rettův syndrom patří mezi vzácná onemocnění (anglicky orphan diseases), které Národní strategie pro vzácná onemocnění charakterizuje jako „komplexní, převážně dědičná (či vrozená) onemocnění s nízkým výskytem v populaci, která mají dopad na kvalitu života a sociální začlenění pacienta, popř. ohrožují jeho život.“ Onemocnění je dle EU definováno jako vážné, pokud „postihuje méně než 5 osob z každých 10 000 (tj. méně než 1 pacient na 2 000 jedinců.“¹¹ Vzácná onemocnění jako taková mají problém s jejich včasným rozpoznáním, s tím tedy související správnou diagnostikou a dostupností účinné léčby.¹²

V odborné literatuře se Rettův syndrom uvádí jako druhá nejčastější příčina mentální retardace u žen, a to hned po Downově syndromu. Rettův syndrom vzniká v 99% případů náhodně, není možné ho zdědit po rodičích.¹³

V současné době se uvádí a jsou známy zatím čtyři typy onemocnění, jež vyvolává porucha MECP2 genu:

⁸ Rett Syndrome Research Trust online <http://www.rsrt.org> .

⁹ Želinová in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 6.

¹⁰ L'association Française du Syndrome de Rett <https://afsr.fr/index.php/le-syndrome-de-rett/genetique>.

¹¹ Usnesení vlády ČR o Národní strategii pro vzácná onemocnění na léta 2010-2020 http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/wp-content/uploads/narodni_strategie_pro_vzacna_onemocneni.pdf.

¹² Občan v síti <http://angelman.cz/images/obcanvsiti.pdf> .

¹³ Zumrová A., Kohoutková L., Rett Community 2014, s. 3.

- Klasický Rettův syndrom
- Atypický Rettův syndrom (v angličtině „variant Rett syndrome“)
- Středně těžká neprogresivní mentální retardace u dívek, poruchy učení
- Těžké postižení centrálního nervového systému u chlapců, projevující se již v novorozeneckém období a vedoucí během prvních měsíců až let k úmrtí pacienta.¹⁴

2.2.1 HISTORIE RETTOVA SYNDROMU

V roce 1954 si Andreas Rett, rakouský pediatr a dětský psychiatr působící ve Vídni, poprvé všiml ve své čekárně dvou děvčátek, které opakovaly stereotypní pohyby podobající se mytí rukou, a které měly stejné symptomy, s jakými se setkal u svých dalších šesti pacientek. V roce 1966 své objevy publikoval v několika německých medicínských novinách a o 11 let později, tj. v roce 1977, poprvé popsal příznaky syndromu v angličtině.¹⁵

O rozšíření povědomí odborné veřejnosti však můžeme hovořit až od roku 1983, kdy švédský neurolog Bengt Hagberg se svým týmem po téměř 30 letech pozorování prvních symptomů popsali 35 dívek s Rettovým syndromem. V roce 1985 pak Hagberger sestavil diagnostická kritéria a v roce 1992 byl Rettův syndrom zařazen MKN-10 do skupiny pervazivní vývojové poruchy ještě jako onemocnění bez známé příčiny.¹⁶ Největší průlom v diagnostice syndromu ovšem nastal až v roce 1999, kdy tým odborníků v čele s profesorkou pediatrie, neurologie a molekulární genetiky člověka, Huda Zoghbi z USA, objevil gen (MECP2) vyskytující se na raménku chromozomu X. Objev, že gen MECP2 se vyskytuje na chromozomu X dokazuje, že se jedná o X- vázanou poruchu, a zdůvodňuje, proč se nachází pouze u dívek. Do té doby se často Rettův syndrom zaměňoval za autismus, dětskou mozkovou obrnu nebo nespecifickou mentální retardaci.¹⁷ Od roku 2001 je možné provést diagnostiku Rettova syndromu i v České republice na základě vyšetření DNA,

¹⁴ Zumrová in Rettův syndrom a jak dál, Kathy Hunter, 2008, s. 77; Zumrová A., Kohoutková L., Rett Community 2014, s. 9.

¹⁵ History of Rett Syndrome <http://www.rettsyndrome.org/document.doc?id=159>.

¹⁶ Thorová K., 2006, Poruchy autistického spektra, s. 211.

¹⁷ Rett Syndrome <http://www.rettsyndrome.org/document.doc?id=159>.

a to konkrétně ve Všeobecné fakultní nemocnici v Laboratoři pro výzkum mitochondriálních poruch na Praze 2.

The Rett Syndrome Research Foundation (RSRF) v roce 2007 publikovala výsledky své studie testované na myším modelu, která obnovou plně funkčního MECP2 genu pomohla odstranit část typických symptomů jako zastavení třesu, normalizovala dýchání a hybnost u myši, které předtím byly v pokročilém stadiu onemocnění.¹⁸

2.2.2 OBECNÁ CHARAKTERISTIKA A PŘÍZNAKY SYNDROMU

Na úvod je nutné upozornit, že vývoj každé dívky s Rettovým syndromem je zcela individuální a nemusí se tedy vyskytovat pohromadě všechny příznaky.

Charakteristickým rysem pro tento syndrom je normální nebo téměř normální vývoj ve všech oblastech života do cca 6. měsíce věku, nicméně Záhoráková a Martásek uvádějí, že rodiče mohou nepatrné abnormality ve vývoji pozorovat i dříve než právě před 6. měsícem věku. Týká se to zejména mírného zaostávání v motorickém vývoji, kdy má dítě problém například s udržením hlavičky nebo s přetáčením na břicho apod. Rodiče jako důkaz dodávají, že jejich dítě bylo příliš klidné, většinu dne prospalo a neplakalo.¹⁹ Sleduje-li rodič své dítě bedlivě, může již v tomto období, tj. v prvních 6 měsících věku, pozorovat mírné nedostatky v jemné motorice a naopak vysokou až nadměrnou aktivitu rukou a prstů, v extrémních případech až náznaky repetitivních pohybů, tolik typických právě pro Rettův syndrom.

Mezi 6. -12. měsícem věku, někdy i později (Želinová uvádí, že rovnoměrný psychomotorický vývoj probíhá rovnoměrně až do 15. -18. měsíce života dítěte), dochází k prvnímu příznaku syndromu, a to k zástavě vývoje, popřípadě regresi již nabitých schopností. Regres charakterizuje Vítková jako „návrat k dřívějším formám prožívání a chování, myšlení a vztahů.“²⁰ Jak je uvádí Rett Community, je důležité uvědomit si či zjistit, co regresi

¹⁸ Hájková V., Strnadová I., 2011, Zředený život-Léčebné, psychosociální a vzdělávací aspekty progresivních onemocnění, s. 134.

¹⁹ Martásek P., Záhoráková D., 2009, Rettův syndrom, s. 526.
http://www.academia.edu/964235/Rett%C5%AFv_syndrom_.

²⁰ Pipeková J., Vítková M., 2001, Terapie ve speciálně pedagogické péči, s. 37

předcházelo a co ho vyvolalo. Prodělal-li dítě závažné onemocnění (zápal plic, zánět mozku aj.), pak je pravděpodobné a očekává se, že se jeho vývoj na nějakou dobu zpomalí nebo opozdí. Až v případě, že regres trvá delší dobu nebo se prohlubuje, je třeba začít se speciálními cílenými vyšetřeními.²¹

Želinová hovoří o emočních symptomech, jelikož u dívek s Rettovým syndromem jsou typické velké výkyvy nálad, které se proměňují během chvíle, kdy mají dívky bezdůvodné návaly vzteku a křiku při snaze uklidnit je v náručí a záměrně se vyhýbají očnímu kontaktu. Druhým extrémem je pak veselá až euforická nálada, kdy jsou naopak dívky rády středem pozornosti.

V období regrese se u většiny dívek objevuje přechodně (několik měsíců a cca kolem 2 let věku ustupuje) zhoršení sociálního zájmu a interakce. Dívky velmi často ztrácí zájem o kontakt s dospělými a převládá u nich samostatná stereotypní hra, což znamená, že splňují kritéria pro autismus. Později se ale sociální zájem znovu objevuje a dívky opět získávají výrazný zájem o osoby a sociální interakci.²²

Kvůli regrese se dívky potýkají i s problémem v komunikaci. Většina dívek mluvit v dětství uměla, ale zapoměla a pro komunikaci využívají výrazného očního kontaktu a specifického křiku. I u dívek s Rettovým syndromem si všímáme výrazné nonverbální komunikace, kdy můžeme z gest, výrazu očí a řeči těla vyčíst, co si dívka přeje a co vyžaduje.

Možná nejzákladnější a nejtypičtější symptom pojící se s diagnózou Rettova syndromu je apraxie, neboli „*neschopnost cíleně ovládat tělo a provádět tak účelné motorické pohyby.*“²³ Apraxie je také důsledek dalšího příznaku, a to ztráty orientace v prostoru a na vlastním těle. Naproti tomu dyspraxie rukou znamená zástavu vývoje v jemné motorice a projevuje se právě tolik typickými stereotypními pohyby rukou, z čehož vyplývá, že dívky nejsou schopné využívat ruce k běžným denním úkonům. Stereotypními pohyby rukou lze rozumět mnutí, tleskání, vkládání rukou nebo vlasů do úst atd.

Jako další z příznaků typických pro Rettův syndrom uvádí Želinová a Tupá abnormality v dýchání, které mizí ve spánku. Jedná se o hluboké dýchání, tzv.

²¹ Zumrová A., Kohoutková L., Rett Community 2014, s. 3.

²² Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 8.

²³ Tamtéž, s. 8.

hyperventilaci, mělké nebo přerušované dlouhými apnoickými pauzami, tzn. s krátkodobými výpadky dechu. Poruchy dýchací činnosti jsou způsobeny nedostatečným vývojem mozkových center, které mají na starosti srdeční a dýchací činnost. Co se týče spánku, trpí dívky poruchami spánku ve smyslu insomnie, což znamená, že ve dne spí a v noci naopak bdí.

Jedním ze symptomů, kterým trpí většina dívek, jsou epileptické záchvaty a kombinace epileptických záchvatů s výpadky vědomí, které ale s vyšším věkem ubývají. Jako typický příznak pro Rettův syndrom uvádí Tupá také snadnou unavitelnost těchto dívek.²⁴

Dalším znakem typickým pro Rettův syndrom je také vadné držení těla, které je způsobeno hypotonií, spasticitou a rigiditou. Vše výše uvedené souvisí s poruchou přijímání potravy kvůli svalovému napětí a ztuhlosti.²⁵ Dupalová ještě navíc uvádí třes končetin a celého trupu především při rozrušení.²⁶

Skoliózou, trpí valná většina dívek s Rettovým syndromem, jelikož mají dívky narušenou motoriku, nedochází k fyziologickému vývoji páteře a objevuje se její zakřivení. Skoliózu ale pozorujeme až v pozdějším věku. K Rettově syndromu patří také mimovolní pohyby v obličeji (kroucení, kousání rtu nebo jazyka, žvýkání a tvoření bublin) a bruxismus.²⁷

Někteří autoři, např. Tupá nebo Rett Community, uvádějí navíc další zdravotní komplikace pojící se s diagnózou Rettova syndromu. Jedná se zejména o výskyt žlučových kamenů a zácpy v souvislosti s omezením hybnosti. Dívky mohou také trpět kombinací různých vad (autismus, poruchy zraku, porucha pozornosti nebo hyperaktivita aj.), nebo problémy se srdečním rytmem, které mohou být příčinou náhlého úmrtí bez ohledu na věk dívky.

Hrdlička pak shrnuje klinický obraz dívky s Rettovým syndromem, který podle něj kromě výše jmenovaných symptomů doplňují svíravé, tleskové pohyby

²⁴ Tupá M. in Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Michalík J. a kol., 2012, s. 87.

²⁵ Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 9.

²⁶ Dupalová P. in Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Michalík J. a kol., 2012, s. 84.

²⁷ Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 9.

rukou, nepravidelné dýchání v bdělém stavu, skolióza a dodává, že téměř všechny pacientky trpí epilepsií.²⁸

2.2.3 STÁDIA RETTOVA SYNDROMU

Jak již bylo výše uvedeno, po narození dívky probíhá normální psychomotorický vývoj a poté, mezi 6. - 12. měsícem věku, dochází ke zpomalení, popřípadě naprosté ztrátě již nabytých schopností. Vývoj typického průběhu Rettova syndromu je popisován modelem 4 na sebe navazujících stádií, které se od sebe liší. Nicméně i zde je nutné zdůraznit, že klinické příznaky a průběh onemocnění jsou zcela individuální a mohou se tak lišit případ od případu. Thorová pracuje dokonce s modelem 6 stádií. Pro účel této práce ale použiji častější rozdělení na 4 stadia.²⁹

Hájková, Rett Community, Želinová, Hunterová, Hrdlička. Záhoráková, Martásek a další odborníci popisují jednotlivá stadia následovně:

PRVNÍ STÁDIUM (stádium časně stagnace) obvykle nastává mezi 6. až 18. měsícem, ale bývá velmi často přehlíženo, protože symptomy Rettova syndromu se teprve začínají projevovat a nejsou tak značné či výrazné. Rodiče i lékaři je tedy často nepoznají. Novorozenec v tomto stádiu dělá pokroky, psychomotorický vývoj se však postupně zpomaluje, až se nakonec skoro zastaví. Nápadný je také zpomalený vývoj základních motorických schopností jako lezení, sezení nebo vstávání, kdy dívka může mít ochablější tělo a slabší sací reflex než vrstevníci a může docházet ke zpomalení růstu hlavy. Důležitým pozorovaným znakem je také nezáměr dívek o hračky, snížení zrakového kontaktu a celkové zhoršení v kontaktu s okolím. Někdy lze také pozorovat bezúčelné pohyby rukou. V odborné literatuře jsou děti v tomto stádiu popisovány jako nápadně tiché a klidné.³⁰

²⁸ Hrdlička M., Pervazivní poruchy v dětství, s. 4, dostupné na www.cls.cz/dokumenty2/os/r012.rtf.

²⁹ Hrdlička M., Komárek V., Dětský autismus, 2004, s. 53.

³⁰ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 17.

DRUHÉ STÁDIUM (stádium vývojové regrese) začíná mezi 1. až 4. rokem života a trvá krátce, zpravidla několik týdnů až měsíců. Toto stadium může mít plíživý, ale i velmi rychlý až rapidní začátek. Typická je regrese již nabytých dovedností a schopností, kdy se vytrácí schopnost řeči (byla-li řeč rozvinuta, pak se její vývoj buď úplně zastaví, nebo dojde ke ztrátě) či jemná motorika a objevují se častější stereotypní pohyby rukou, nejprve ve formě vkládání rukou do úst a tleskání, posléze se přidávají pohyby připomínající mytí rukou nebo ždímání. Všechny pohyby rukou však ve spánku mizí. Dle Hunterové mohou někdy být ruce jen založené za zády nebo drženy ve specifické poloze po straně těla se střídavým dotýkáním, svíráním a uvolňováním. Často se v tomto stádiu objevují poruchy dýchání tolik typické pro Rettův syndrom, které také ve spánku mizí. Nejčastěji se jedná o apnoické pauzy nebo hyperventilaci. Dívky také nevyhledávají oční kontakt ani sociální interakci, chybí jim abstraktní představivost při hře a dochází k celkovému výraznému zhoršení sociálních dovedností. Právě tyto projevy bývají důvodem pro špatné zařazení pod diagnózu dětského autismu. Nápadné v tomto věku dívek jsou také poruchy spánku, výkyvy nálad a podrážděnost, kdy se některá děvčata budí s nepřiměřenými záchvaty smíchu (typické pro Angelmanův syndrom) nebo pláčem. Pokud zůstává zachována chůze, pak bývá vratká, nejistá a pohyby při chůzi nekoordinované a trhané. U dívek se také často objevuje bruxismus či epileptické záchvaty a lze pozorovat opožděný vývoj růstu hlavy, která je výrazně menší v porovnání s ostatními dívkami v tomto věku.³¹

TŘETÍ STÁDIUM (stádium pseudostacionární) nastává v období předškolního a raně školního věku, tj. cca 5. až 10. rok a velký počet dívek v tomto stádiu zůstává velkou část života nebo celý život. Po předchozím rychlém nástupu se v této fázi objevuje stav stabilizování pacientek. I nadále lze pozorovat motorické poruchy, apraxii, skoliózu páteře nebo epileptické záchvaty. Dochází však také ke znovunabytí některých schopností, což znamená, že dívka projevuje větší zájem o okolí, je schopna reakce a sílí nonverbální komunikace, zejména výrazný oční kontakt, který Želinová

³¹ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 17-18.

výstižně charakterizuje doslova jako „zírání“. Projevy jako podrážděnost, výkyvy nálad a autistické rysy se u dívek výrazně zmírňují.³²

ČTVRTÉ STÁDIUM (stádium pozdní motorické degenerace) nastává od 10. roku věku. Celková mobilita dívek se snižuje, zatímco v emocionální oblasti dochází ke zlepšení. Současně přibývá pohybových poruch, nejčastěji skolióza, deformity nohou, rigidita, dystonie, které vedou k celkové ztrátě hybnosti, a proto většina dívek bývá připoutána na invalidní vozík. Co se týče pohybových schopností, dělí se dle Hunterové toto stádium ještě na následující 2 pod stádia:

Stadium 4 - A představuje dívky, které se naučily chodit, ale tuto schopnost nenávratně ztrácí.

Stadium 4 - B představuje dívky, které se nikdy chodit nenaučily a jejich nohy bývají často oteklé a studené, někdy až namodralé.

Intenzita samoúčelných pohybů rukou je nižší, komunikační schopnosti a veškeré získané funkce rukou už neubývají, ale také se výrazně nevyvíjejí. Taktéž epileptické záchvaty mohou s věkem postupně vymizet a i oční kontakt se nadále zlepšuje.³³

³² Želinová in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 11.

³³ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 19.

2.3 TERAPIE

Žádná terapie, jež by zvrátila nebo zastavila postup onemocnění, v současné době stále neexistuje. Dostupná je pouze symptomatická terapie, tj. léčba a potlačování doprovodných příznaků onemocnění. Tato terapie však neřeší příčinu nemoci, ale pouze potlačuje potíže, což je v případě dívek s Rettovým syndromem léčba například epileptických záchvatů nebo skoliózy. Nicméně i zde je znovu nutné si uvědomit, že vzhledem k individuálnímu průběhu onemocnění u každé dívky, je nutné aplikovat symptomatickou léčbu individuálně a neexistuje žádný obecný a specifický postup pro Rettův syndrom. Ke zlepšení celkového vývoje a stavu nicméně napomáhá komplexní rehabilitace, a to jak psychická tak i fyzická.³⁴

2.4 PREVALENCE A INCIDENCE

Světová prevalence je dle Hájkové uváděna 1:8 tis. dívek do 8 let a 1:10-22 tis. žen. V České republice je uváděno 243-534 pacientek s Rettovým syndromem. Dívek a žen s Rettovým syndromem by dle světových statistik mělo být diagnostikováno kolem 300, ovšem skutečně diagnostikovaných dívek na úrovni DNA analýzy je potvrzeno pouze 59 případů.³⁵

Je důležité připomenout, že i v dnešní době jsou symptomy Rettova syndromu často mylně diagnostikovány jako dětská mozková obrna, autismus nebo psychomotorická retardace.

Světová incidence je taktéž dle Rett Community, Hájkové, Záhorákové a Martáska uváděna 1:10-15 000 novorozenců, z toho v České republice 6-10 diagnostikovaných dívek s Rettovým syndromem ročně.³⁶

³⁴ Martásek P., Záhoráková D., 2009, Rettův syndrom, s. 531
http://www.academia.edu/964235/Rett%C5%AFv_syndrom.

³⁵ Hájková V., Strnadová I., 2011, Zředený život-Léčebné, psychosociální a vzdělávací aspekty progresivních onemocnění. s. 134.

³⁶ Tamtéž. s. 134.

2.5 KLASICKÝ RETTŮV SYNDROM: REVIDOVANÁ DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA

Základní kritéria, která jsou nutná pro poznání Rettova syndromu po vyloučení dalších handicapujících podmínek:

- normální pre a perinatální průběh,
- normální psychomotorický vývoj prvních 6 měsíců věku,
- normální obvod hlavy při narození,
- postnatální zpomalení růstu obvodu hlavy u většiny pacientek,
- zhoršování manuální zručnosti a dovedností mezi 6. měsícem až 2,5 roky,
- stereotypie „mnutí rukou“ (mytí, tleskání, opakované vkládání rukou do úst aj.),
- zhoršování sociálního kontaktu, komunikační dysfunkce, regrese vývoje řeči, kognitivní deteriorace, zhoršení lokomoce nebo
- nejistá chůze o široké bázi popř. úplná ztráta dovednosti, dyspraxie, apraxie.

Kritéria podporující diagnózu představují symptomy, které nejsou vyžadovány pro diagnózu. Tyto znaky nemusí být u mladé dívky zpozorovány, ale mohou se rozvinout s věkem.

- nepravidelný rytmus dýchání (hyperventilace, zadržování dechu, polykání vzduchu), které mizí ve spánku,
- bruxismus,
- poruchy spánku pozorované od časného dětství,
- abnormální svalový tonus, ochabování svalstva, dystonie,
- poruchy periferní vazomotoriky
- progresivní kyfóza a skolióza,
- růstová retardace a
- hypotrofické, malé a studené ruce nebo nohy.

Lze také shrnout časté **symptomy, které vylučující diagnózu** Rettova syndromu a kterými jsou zejména

- organomegalie a další příznaky střádavého onemocnění,
- katarakta, retinopatie nebo atrofie optického nervu,
- anamnéza peri- či postnatálního postižení centrálního nervového systému,
- potvrzená metabolická porucha či jiné progresivní neurodegenerativní onemocnění nebo
- neurologické onemocnění v důsledku silné infekce nebo úrazu hlavy.³⁷

Pro porovnání a pro zajímavost jsou níže uvedena revidovaná diagnostická kritéria pro atypické formy Rettova syndromu dle odborného článku Záhorákové a Martáska. Aby byla stanovena diagnóza atypického Rettova syndromu, musí být splněny nejméně 3 základní a 5 podpůrných kritérií.

Základní kritéria

- Absence nebo redukce cíleného používání rukou
- Redukce nebo ztráta řeči
- Stereotypní pohyby rukou
- Redukce nebo ztráta komunikačních dovedností
- Zpomalení růstu hlavy od prvního roku života
- Průběh onemocnění připomínající klasický Rettův syndrom - regres ve vývoji s následným zlepšením sociálních interakcí

Podpůrná kritéria

- Nepravidelnost dýchání
- Polykání vzduchu
- Bruxismus
- Abnormální pohyby

³⁷ National Centre for Biotechnology Information <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/>

- Skolióza/ kyfóza
- Svalová atrofie dolních končetin
- Studené, bledé nohy obvykle hypotrofické
- Poruchy spánku včetně nočního křiku
- Nevyprovokovaný smích a křik
- Snížený práh bolesti
- Intenzivní oční kontakt³⁸

2.6 RETT COMMUNITY

Rett Community je dobrovolná iniciativa rodičů dívek s Rettovým syndromem a jejich přátel, která vznikla v roce 2004 jako důsledek nedostatku dostupných informací o nemoci. Cílem sdružení je, kromě vzájemného sdělování informací z různých oblastí, podpora a pomoc rodinám, ve kterých se diagnóza Rettova syndromu vyskytla. Mezi základní nabízené aktivity a služby patří individuální poradenství v praktických otázkách (sociální dávky, příspěvky, způsob trávení volného času, možnosti vzdělávání apod.), pořádání několikadenního respitního psychorehabilitačního pobytu a setkávání rodin, vydávání informačních materiálů pro lékaře, ale i širokou laickou veřejnost nebo pořádání odborných seminářů a besed.³⁹

³⁸ Martásek P., Záhoráková D., 2009, Rettův syndrom, s. 527, http://www.academia.edu/964235/Rett%C5%AFv_syndrom

³⁹ Zumrová A., Kohoutková L., Rett Community 2014, s. 13-14.

2.7 LEGISLATIVA VZDĚLÁVÁNÍ ŽÁKŮ SE SPECIÁLNÍMI POTŘEBAMI

Dle Vítkové lze za nejzásadnější koncepční změnu v českém školství po roce 1989 považovat skutečnost, že „*výchova a vzdělávání postižených dětí a mladistvých přestává být doménou speciálního školství a v souvislosti s integračními trendy ve vzdělávání se postupně stává záležitostí všech typů škol a školských zařízení.*“ Dle současných evropských i světových trendů ve vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami, je i u nás vzdělávání založeno na principech integrace (začlenění) a inkluze (zapojení), což svědčí o velmi zásadním posunu v humanitním přístupu ve školství a celé společnosti.⁴⁰

Slowík definuje integraci jako „*nejvyšší stupeň socializace člověka*“ a inkluzi jako „*nikdy nekončící proces, ve kterém se lidé s postižením mohou v plné míře zúčastňovat všech aktivit společnosti stejně jako lidé bez postižení.*“⁴¹

Vzdělávání žáků se speciálními potřebami je v české legislativě zakotveno ve školském zákonu, tj. zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání. Dítětem, žákem a studentem se speciálně vzdělávacími potřebami rozumíme podle výše uvedeného zákona osobu s „*mentálním, tělesným, zrakovým nebo sluchovým postižením, s vadami řeči, souběžným postižením více vadami, autismem a vývojovými poruchami učení nebo chování.*“⁴²

Detaily týkající se vzdělávání znevýhodněných dětí, žáků a studentů, informace o činnosti asistenta pedagoga a také pravidla pro vypracování individuálního výchovně vzdělávacího plánu najdeme ve vyhlášce č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných. Tato vyhláška začleňuje mezi žáky

⁴⁰ Vítková M., Integrativní speciální pedagogika, 2004, s. 19

⁴¹ Slowík J., Speciální pedagogika, 2007, s. 31-32

⁴² Vyhláška č. 147/ 2011 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných

<http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlaska-c-147-2011-sb-kterou-se-meni-vyhlaska-c-73-2005-sb.>

se specifickými vzdělávacími potřebami také žáky s pervazivní vývojovou poruchou, tedy i žáky s Rettovým syndromem, a upravuje vzdělávání ve speciálních školách.

Důležitou roli ve vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami hraje také Rámcové vzdělávací program (RVP) pro obor vzdělávání základní škola speciální, podle kterého jsou děti vzdělávány ve speciálních školách. Rámcové vzdělávací programy stanovují cíle vzdělávání žákům s těžkým mentálním a kombinovaným postižením, určují obsah učiva a uvádí úroveň klíčových kompetencí, kterých by mohli žáci dosáhnout na konci vzdělávacího procesu.⁴³ Ne všechny dívky ale musí být vzdělávány ve speciální škole. Existují děvčata s Rettovým syndromem, která navštěvují běžnou mateřskou nebo základní školu, a to zejména díky úspěšné spolupráci pedagogů, rodičů a vstřícnosti ze strany školy. Dívky sice nejsou schopné komunikace, ale jejich porozumění řeči se zdá větší, než se očekávalo. Pozitivní výsledky v integraci těchto dívek je možné vidět především v pochopení a vzniku sociálních vazeb a přátelství a také v šíření zvýšení podvědomí o Rettově syndromu mezi laickou veřejností.⁴⁴

2.7.1 ZÁKLADNÍ ŠKOLY SPECIÁLNÍ

*„Základní škola speciální poskytuje vzdělávání žákům s takovou úrovní rozumových schopností, která jim umožňuje, aby si ve vhodně upravených podmínkách a při odborné speciálně pedagogické péči osvojovali základní vědomosti, dovednosti a návyky.“*⁴⁵

Vzdělávání v základní škole speciální může s předchozím souhlasem ministerstva trvat maximálně deset ročníků, přičemž prvním stupněm rozumíme 1. až 6. ročník a druhým stupněm 7. až 10. ročník. Vyučovací hodina nemusí mít klasickou dobu trvání, ale může být rozdělena na více

⁴³ Rámcový vzdělávací program vzdělávání základní škola speciální
<http://www.msmt.cz/vzdelavani/ramcovy-vzdelavaci-program-pro-obor-vzdelani-zakladni-skola>.

⁴⁴ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 61-62.

⁴⁵ Rámcový vzdělávací program vzdělávání základní škola speciální
<http://www.msmt.cz/vzdelavani/ramcovy-vzdelavaci-program-pro-obor-vzdelani-zakladni-skola>

dílčích jednotek podle aktuálních a individuálních schopností a potřeb žáků. Výsledky vzdělávání v základní škole speciální se hodnotí slovně.⁴⁶

Právě speciální škola nabízí dívkám s Rettovým syndromem především individuální přístup a bohatou nabídku rozličných aktivit. Jedná se jednak o podpůrné činnosti a aktivity (canisterapie, hipoterapie, bazální stimulace, muzikoterapie aj.), tak také o aktivity v podobě nácviku sebeobslužných schopností, návštěvy divadel, výlety nebo pobyty v přírodě.⁴⁷

Formy vzdělávání ve speciální škole

U dívek s Rettovým syndromem je preferován individuální způsob vyučování, kdy pedagog věnuje plně svou pozornost pouze jedné žákyni a fyzicky nebo slovně ji podporuje a usměrňuje její činnosti. Součástí individuálního vyučování je hra, nácvik metody výběru, sebeobslužných dovedností, rozvoj vnímání a pojmů, rozvoj komunikace, nácvik přijímání potravy, pití, rozvoj motoriky, emoční a sociální výchova, bazální stimulace a relaxační techniky. Při vzdělávání žákyň s Rettovým syndromem se také osvědčila metoda učení jednoho žáka s dvojicí vyučujících, která spočívá v tom, že je jeden učitel-zadavatel úkolu stojící před dívkou a druhý asistující, který dívce pomáhá při plnění úkolu a podporuje ji, soustředí dívčinu pozornost, ale do komunikace mezi zadávajícím učitelem a dívkou nezasahuje. Druhý asistující učitel stojí zpravidla za dívkou nebo bokem. Pracuje-li se s dívkou v malé skupince žáků, musí pedagog zajistit, aby dívka pohodlně seděla nebo ležela a měla dobrý výhled na situaci kolem sebe. Program může být interaktivní, kdy dívka reaguje a odpovídá například házením s míčem, nebo receptivní, kdy dívka pouze sleduje a vnímá. Nelze opomenout různé výlety, soutěže a slavnosti, které život dívek obohacují a pozitivně přispívají k sociálnímu kontaktu.⁴⁸

⁴⁶ Rámcový vzdělávací program vzdělávání základní škola speciální
<http://www.msmt.cz/vzdelavani/ramcovy-vzdelavaci-program-pro-obor-vzdelani-zakladni-skola>

⁴⁷ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 19.

⁴⁸ Tamtéž, s. 19-20.

2.7.2 VZDĚLÁVÁNÍ DÍVEK S RETTOVÝM SYNDROMEM

Jak již bylo výše uvedeno, mnoho dívek s Rettovým syndromem trpí také dalšími potížemi spojenými s touto diagnózou. Pro připomenutí jmenujme například epilepsii, poruchy spánku, výkyvy nálad, snadnou unavitelnost. Je tedy nutné přistupovat ke každé dívce individuálně a vzhledem k těžké mentální retardaci spojené s poruchami pohybových funkcí, se zaměřit vždy na celou osobnost dívky, možnosti rozvoje a aktuální stav.⁴⁹

Základem vzdělávání dívek je sestavení individuálního výchovně vzdělávacího plánu (IVVP), který lze ve smyslu vyhlášky č.73/2005 Sb., ve znění pozdějších předpisů definovat jako závazný dokument pro zajištění speciálních vzdělávacích potřeb žáka a vychází z něj všichni, kteří se podílejí na zajištění výchovy a vzdělávání žáka. Jak uvádí Zelinková, IVVP „vzniká na základě spolupráce mezi učitelem, pracovníkem provádějícím reedukaci, vedením školy, žákem a jeho rodiči (zákonnými zástupci), pracovníkem pedagogicko-psychologické poradny nebo speciálně pedagogického centra.“⁵⁰ Plán vychází z diagnostiky odborného pracoviště (pedagogicko-psychologické poradny nebo speciálně pedagogického centra) a také z diagnostiky pedagogické, jejíž závěr učitel respektuje, nicméně řídí se především vlastní diagnostikou a zkušeností. Vytvoření plánu se odvíjí také z dialogu a názorů či žádostí žáka a rodičů. Význam IVVP spočívá v respektování speciálně vzdělávacích potřeb každého žáka, a tím je mu umožněno pracovat dle jeho individuálního tempa, možností a schopností, a to bez ohledu na učební osnovy. V praxi to tedy vypadá tak, že každý pedagog zaznamenává do plánu nové informace, na jejichž základě se analyzuje pokrok a priority vzdělávání a plán se poté případně upravuje.⁵¹ IVVP obsahuje kromě informací o obsahu, rozsahu a způsobu poskytování individuální speciálně pedagogické péče žákovi také cíle vzdělávání, seznam pomůcek (rehabilitační, didaktické, kompenzační), rozvrh učiva a závěry speciálně pedagogických a speciálně psychologických vyšetření. Hodnotí a doplňuje se dvakrát do roka. Co se týče IVVP konkrétně v Základní škole Zahrádka, má každý žák školy vytvořen vlastní individuální výchovně

⁴⁹ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 17.

⁵⁰ Zelinková O., Pedagogická diagnostika a individuální vzdělávací plán, 2001, s. 172.

⁵¹ Tamtéž, s. 172.

vzdělávací plán pro daný školní rok, který je vypracován vždy na začátku školního roku, tj. v září, a zahrnuje následující oblasti:

- člověk a komunikace (rozumová výchova, řečová výchova),
- člověk a jeho svět (smyslová výchova),
- umění a kultura (hudební a výtvarná výchova),
- člověk a zdraví (pohybová výchova, zdravotní tělesná výchova, rehabilitační tělesná výchova) a
- člověk a svět práce (pracovní výchova).

Individuálně vzdělávací plán pro dívky s Rettovým syndromem by měl v každém případě obsahovat:

- konkrétní jména pečujících osob, pedagogů, kdy počet těchto osob by neměl být vyšší než čtyři,
- režim dne (Vzhledem k tomu, že dívky s Rettovým syndromem mají rády a potřebují řád, je důležité zachovávat pravidelné střídání činností a rozložit denní aktivity tak, aby se rovnoměrně a podle individuálních potřeb každé dívky střídala práce, odpočinek a zábava),
- pobyt v jiných místnostech, přemísťování v rámci třídy a vzhled prostředí,
- konkrétní úkoly stanovené na základě analýzy činností, priorit, nejbližší cíle,
- prostor pro alternativní podpůrné techniky a bazálně stimulační a relaxační techniky a
- seznam učebních pomůcek ke vzdělávání.⁵²

⁵² Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 18.

2.7.3 METODIKA VZDĚLÁVÁNÍ DÍVEK S RETTOVÝM SYNDROMEM

Při vzdělávání dívek s Rettovým syndromem je, jak již bylo uvedeno, třeba postupovat podle zásad, které nám pomůžou usnadnit výchovně-vzdělávací proces. Nicméně u žádného dítěte s postižením není možné stanovit jednu univerzální metodu, která by byla všeobecně platná. K dítěti přistupujeme jako k individualitě a podle toho ji také vychováváme a učíme.

Byť existují osvědčené metody pro konkrétní postižení, vždy je třeba jejich výběr zvážit a pro konkrétní dítě z nich ty nejvhodnější vybrat a zkombinovat, aby danému dítěti vyhovovaly. Všechny metody mají společný záměr a cíl a to je udržet dítě v co možná nejlepší fyzické a psychické kondici.⁵³

2.7.3.1 *Komunikace dívek s Rettovým syndromem*

Jak je všeobecně známo, dívky s Rettovým syndromem ztrácejí již v prvních fázích a projevech svého onemocnění schopnost komunikovat, popřípadě je tato schopnost silně omezena. Rettův syndrom má větší dopad na řeč expresivní, tedy projev dívky, než na řeč receptivní, pochopení řeči.⁵⁴ Projevy syndromu se promítají do schopnosti komunikovat, to znamená, že apraxie nedovolí dívce s Rettovým syndromem dát najevo, že rozumí otázce a zareagovat, a tak může být těžké rozeznat, jedná-li se pouze o projev snížených kognitivních schopností, nebo nemožnost vyjádřit svou reakci. Stereotypní pohyby rukou zabraňují jejich využití pro běžnou komunikaci bez gest, proto dívky využívají pro ukazování na předměty jiné části těla. Osoby, které s těmito dívkami pracují, se shodují, že dívka s Rettovým syndromem může komunikovat i tím, že se opakovaně zastavuje u věcí, které v ten daný moment chce, aniž by na ně ukázala.

Pokud známe zákonitosti komunikace s těmito dívkami, je přeci jen možné naučit se s nimi dorozumívat, a to alternativní komunikací, protože právě ta odhalí, že dívky nám rozumí daleko více, než se může na první pohled zdát.⁵⁵

⁵³ Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 26.

⁵⁴ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 57.

⁵⁵ Šarounová J. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 12 -13.

2.7.3.2 *Augmentativní a alternativní komunikace (AAK)*

Pro těžce zdravotně postižené, u kterých je verbální komunikace částečně nebo úplně znemožněna, stejně jako u dívek s Rettovým syndromem, jsou určeny systémy alternativní a augmentativní komunikace (AAK).

Augmentativní komunikační systémy pomáhají odstranit komunikační bariéru a podporují nebo doplňují již existující komunikační schopnosti, které ale nejsou dostatečné pro dorozumívání s okolím. Alternativní komunikační systémy se používají jako náhrada mluvené řeči.⁵⁶ AAK využívá systémy s pomůckami (komunikační tabulky, počítače, pomůcky s hlasovým výstupem, piktogramy, tablety) a systémy bez pomůcek, které využívají cílených pohybů očí, mimiky, gest a manuálních znaků (znaková řeč, Makaton).⁵⁷

Klenková spatřuje výhody AAK ve snižování pasivity a frustrace z nepochopení postižených, ve zvyšování zapojení do činností a v rozšiřování možnosti aktivně komunikovat. Jak Klenková uvádí, ne vždy s sebou nese AAK jen výhody, proto jmenujme na ukázkou i některé nevýhody: Objeví-li se postižený komunikující přes AAK ve společnosti, zcela určitě vzbudí její pozornost a tím se naruší i společenské uplatnění jedince.

Mezi nejznámější systémy jmenujme facilitovanou komunikaci, systém Makaton, piktogramy, komunikační systém Bliss a Výměnný Obrázkový Systém Voks. V poslední době jsou velmi populární dotykové tablety nebo očima ovládaný počítač Tobi.

Za nejzákladnější komunikační systém považujeme komunikační tabulky, jejichž základem jsou obrázky nebo fotografie, které vychází z potřeb dívky. Tabulku, která je pro každou dívku jedinečná, by měla mít neustále k dispozici. Metoda facilitované komunikace je založena na mechanické podpoře ruky postiženého asistentem a tím i na důvěře postiženého k osobě, která metodu provádí.

Systém Makaton, jehož základ tvoří asi 350 znaků z každodenního života, představuje jazykový program, který podněcuje rozvoj mluvené řeči i

⁵⁶ Klenková in Integrativní speciální pedagogika, Vítková, 2004, s. 147.

⁵⁷ Alternativní a augmentativní komunikace <http://www.zsahradka.cz/stranka-alternativni-a-augmentativni-komunikace-75>.

porozumění pojmům a který využívá manuální znaky doplněné mluvenou řečí a symboly. Znaky pro každou zemi jsou pečlivě vybírány a standardizovány.

Piktogram je zjednodušené zobrazení skutečnosti, tj. předmětů, vlastností a činností. Pomocí jednoduchého řazení piktogramů za sebe je možné sestavit celé věty nebo například program dne.

Komunikační systém Bliss používá místo slov jednoduché obrázky, přičemž základ tvoří asi 100 symbolů a jejich kombinací se tvoří další významy. Symboly Bliss systému se sestavují do tabulek, kde je nad každým symbolem umístěn také nápis, takže komunikace je možná i s osobami, které Bliss neznají.⁵⁸

Pomůcky s hlasovým výstupem (např. Big-Mack) využívají především nahraného hlasu pedagoga a mohou být doplněny obrázkem nebo fotografií.⁵⁹

Systém VOKS neboli Výměnný Obrázkový Komunikační Systém pracuje s obrázky nebo fotografiemi, které lze snadno vyrobit a umístit. Dívky na obrázek neukazují, ale pouze jej přinášejí a výměnou za to dostanou skutečný předmět z obrázku.⁶⁰

2.7.3.3 Možnosti podpory komunikace

Pro dívky s Rettovým syndromem je důležité zapojit komunikaci do každodenních činností, nejen jako součást výuky, a mít na paměti, že pod nátlakem se s odpovědí většinou nesetkáme. Porozumění můžeme podpořit použitím gest, mimikou, melodií hlasu, přičemž řeč by měla být pomalá a jednoduchá. Kvůli apraxii je nereálné, aby dívka gesta napodobila.

U dívek s Rettovým syndromem představuje princip výběru základní komunikační prostředek, u kterého začínáme a zařazujeme ho co nejčastěji. Začínáme výběrem mezi dvěma konkrétními předměty, přičemž cílem není, aby se dívka naučila názvy nabízených předmětů, ale aby si z nabízených možností vybrala ten, který chce. Předměty držíme ve výšce očí dívky a poté je oddalujeme. Dívka k výběru předmětu použije buď ruku, jinou část těla, do

⁵⁸ Klenková in Integrativní speciální pedagogika, Vítková, 2004, s. 149-150.

⁵⁹ Alternativní a augmentativní komunikace <http://www.zsahradka.cz/stranka-alternativni-a-augmentativni-komunikace-75>.

⁶⁰ Richman S., Výchova dětí s autismem, 2005, s. 92.

věci jen lehce udeří nebo se upřeně podívá. Častým opakováním principu výběru si ho dívka zafixuje a naučí.

Je-li dívka úspěšná při výběru z předmětů, je možné přejít k práci s fotografiemi, symboly a komunikační tabulkou. Symboly musí být srozumitelné a jednoznačné a postupně z nich vytváříme komunikační tabulky.

U dívek s Rettovým syndromem se často pracuje s otázkami směřujícími na ANO-NE, což u nich však předpokládá dostatečné porozumění řeči. Dívka dokáže odpovědět na uzavřenou otázku, pokud se její schopnost porozumění pohybuje na úrovni kolem dvou let věku. Otázky musí být jednoznačné, vždy klademe pouze jednu a otázka nesmí zároveň obsahovat odpověď.

Ve většině případů se u dívek s Rettovým syndromem nedaří vybudovat schopnost čtení a psaní, přesto se ale pro komunikaci s ní dá využít metoda globálního čtení. V této metodě dívka vnímá slovo jako celek a přiřazuje ho ke konkrétnímu obrázku nebo předmětu.

Komunikaci s dívkou nám mohou usnadnit také pomůcky s hlasovým výstupem. Jsou to pomůcky, na které lze připevnit předmět nebo obrázek a zároveň nahrát vzkaz. V praxi to tedy vypadá tak, že po stisku klávesy uslyší dívka k danému předmětu nebo obrázku i zvukový doprovod, například na klávese máme připevněn obrázek banánu a při stisku klávesy se ozve: Chci banán. Zvukový doprovod má velký vliv na to, aby dívka začala alternativní komunikaci běžně používat. Výhodu vidí pedagogové také v rozšíření pasivní slovní zásoby.

Protože dívky s Rettovým syndromem nejsou schopny, nebo pouze minimálně, ukazovat, může se pro ně jevit jako vhodná pomůcka hlavové ukazovátka. Dívka má na hlavě připevněnou helmu s ukazovátkem, kterým ukazuje na zvolené možnosti pomocí pohybu hlavy.⁶¹

2.7.3.4 Role hry a hraní při výuce dívek s Rettovým syndromem

Terapii hrou lze definovat jako „*odbornou, záměrnou a cílevědomou aplikaci prostředků hry použitou za účelem pomoci lidem změnit jejich chování, myšlení, emoce společensky individuálně přijatelným směrem.*“⁶²

⁶¹ Šarounová J. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 13-16

⁶² Renotiérová M., Ludvíková L. a kol., Speciální pedagogika, 2006, s. 63.

Hra, která slouží jako významný nástroj přístupu ke klientovi, patří mezi nejdůležitější formativní prostředky ve vývoji člověka a díky ní se učíme vzájemné komunikaci a zdokonalujeme představivost. Úloha terapeuta spočívá v analýze struktury, kterou si dítě za pomoci hraček, loutek, masek a jiných předmětů vytváří a poté mu následně pomáhá jeho přirozeně strukturovaný svět spoluvytvářet a sdílet.⁶³ Pro dívky s Rettovým syndromem je hra základním stupněm, na který jsou úzce vázány po celý život, proto musí být přizpůsobena jejich možnostem a potřebám. Velmi důležitá je pro tyto dívky blízká osoba, která dobře ví, co dívka vnímá a prožívá.⁶⁴ Typy her lze rozlišit dle jejich zaměření na hry aktivační, fantazijní, dovednostní a hádankové. Aktivační hry jsou ty, které představují zábavu a příležitost, jež umožňuje celé rodině hrát si spolu a zažít svobodu z pohybu (např. rodiče pomáhají dívce házet míčem o stěnu, kutálet, nebo ji tisknou ruku se záměrem, aby dívka stisk vrátila aj.) Dovednostní hry mají za cíl, jsou-li provedeny správně, zvýšit sebevědomí a snížit podrážděnost. Někdy ale může být cíl hry nad možností dívky, pak je třeba mít na paměti, že hra ji začne brzy nudit a přestane spolupracovat. Mezi tyto hry se řadí například ovládání počítače s jednoduchými programy nebo upouštění předmětů do vody. Fantazijní hry podporují rozvoj myšlení, schopnost porozumět komunikaci dívky, která nemluví. Naopak dívky umožňují porozumět okolí a popřípadě mírnit obavy z ostatních. Vezmeme například oblíbenou panenku a za použití různých příběhů a písniček děláme, že jí krmíme, předvádíme mytí, česání apod. Hádankové hry představují nejtěžší variantu hry a jsou pro dívku s Rettovým syndromem ideální pro učení se obratnosti a koncentrace. Jako příklad takového učení se může posloužit aktivita, kdy má dívka najít například květiny na obrázku nebo knihy v knihovně. Sledujeme její pohled a pochválíme jí i za nepatrný pokus fixaci zraku na daný předmět. Dalším úkolem může být hledání zvuku za použití radia, kdy sledujeme dívčinu reakci a pohyb očí.⁶⁵

⁶³ Renotiérová M., Ludvíková L. a kol., Speciální pedagogika, 2006, s. 64.

⁶⁴ Faltysová R. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 21-23.

⁶⁵ Tamtéž, s. 22.

2.7.3.5 *Strukturované učení*

Program Terapie a vzdělávání autistických dětí a dětí s příbuznými vadami komunikace-TEACCH, ze kterého vychází metoda strukturovaného učení je, jak uvádí Jelínková, doposud jediný obsáhlý výchovně vzdělávací program pro děti s autismem. Vychází z předpokladu, že na základě konkrétních projevů je třeba si najít vhodný způsob výkladu látky. Metoda strukturovaného učení, jehož strukturované podmínky „zajistí dítěti potřebnou míru jasnosti, informovanosti a předvídatosti a postižený dostane vždy odpověď na otázky *Kdy? Kde? Jak dlouho? Jakým způsobem?*“⁶⁶Strukturalizace znamená uspořádání jasných pravidel a posloupnost činností.⁶⁷

Dle zkušeností rodičů a pedagogů může být tato metoda vhodnou a doplňující vzdělávací strategií i pro dívky s Rettovým syndromem. Faltysová uvádí následující otázky, které si pedagog pokládá:

1. *Kde pracovat?* Struktura prostoru. Je třeba vymezit klidný prostor pro výuku, který bude sloužit jen tomuto účelu. Také vytvoříme pro dívku prostor pro odpočinek, místo u stolu a další místo pro pracovní a jiné aktivity.
2. *Kdy pracovat?* Struktura času. Pomocí denního režimu, který se nachází stále na stejném místě, má dívka přehled, kdy se koná nějaká činnost a jak dlouho bude trvat. Je sestaven ze symbolů, kterým dítě rozumí (obrázky, fotografie, piktogramy).
3. *Jak dlouho pracovat?* Struktura času úzce spojená s vizualizací. Dívka by měla vědět, jak dlouho bude pracovat a kdy daná činnost skončí. Vizualizaci můžeme vytvořit zpřehledněním úkolů na polici a ve chvíli, kdy se na polici nebude nacházet žádný předmět, dívka ví, že činnost končí.
4. *Proč pracovat?* Motivace je i u dívek s Rettovým syndromem důležitá. Odměnou za odvedenou práci může být cokoliv-sladkost, oblíbená hračka apod.

⁶⁶ Jelínková, Vzdělávání a výchova dětí s autismem, 2001, s. 53, též Schoppler E., Mesibov G., Autistické chování, 1997, s. 74-75.

⁶⁷ Strukturované učení <http://www.zsahradka.cz/stranka-strukturovane-uceni-84>.

5. *S čím pracovat?* Pedagog určuje vhodné pomůcky, které by měly být především jednoduché, bezpečné a vhodné. Pomůckou pro práci může být i kamera, která pomůže pedagogovi odhalit vlastní chyby, umožnit rodičům nahlédnout do aktivit dívky a evidovat vývoj a pokroky.
6. *Jak pracovat?* Tato otázka se týká metod výuky (např. manipulace, přímá asistence, návody aj.), výběr by měl být individuální podle schopností a preferencí dívky.⁶⁸

2.7.3.6 Rozumová a smyslová výchova

Na základě Rámcového vzdělávacího programu (RVP) a Školního vzdělávacího programu (ŠVP), se realizuje v běžných základních školách rozumová výchova, jejímž cílem je předávat vědomosti a dovednosti v různých učebních oblastech, rozvíjet myšlení a paměť. Její součástí je výchova a rozvoj smyslového vnímání, výchova a rozvoj praktických a vědeckých dovedností a výchova myšlení a řeči. Vše se realizuje prostřednictvím smyslových orgánů.⁶⁹

U žáků s postižením ale není možné dosáhnout stejných cílů a metod vzdělávání jako u běžných žáků, tím pádem ani stejných výsledků a to z mnoha rozličných důvodů. Například může dojít k narušení oblasti smyslových orgánů jako je zrak nebo sluch a u mentálního postižení může dojít k narušení kognitivních funkcí jako je myšlení, vnímání, paměť a pozornost.

Speciální pedagog tedy musí vyvinout dostatečnou snahu a pokusit se o rozvoj rozumových schopností, o dosažení sociálních a komunikačních dovedností na nejvyšší možnou úroveň umožňující žákům orientovat se v okolním prostředí, komunikovat s okolím a co největší soběstačnost a nezávislost na péči dalších osob v každodenních činnostech.⁷⁰

Rozumová výchova je cílevědomá činnost, která soustavně rozvíjí poznávací schopnosti a komunikační dovednosti, logické myšlení, pozornost a paměť, vytváření početních představ a rozvíjení grafických dovedností. Rozumové

⁶⁸ Faltysová R. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 20-21.

⁶⁹ Rámcové vzdělávací programy <http://www.msmt.cz/vzdelavani/skolstvi-v-cr/skolskareforma/ramcove-vzdelavaci-programy>.

⁷⁰ Rehabilitační vzdělávací program pomocné školy, www.nuv.cz/file/197_1_1/.

výchova si klade za cíl v rehabilitačních třídách osvojení rozumových schopností žáků na optimální možnou úroveň, jíž by tito žáci nemohli dosáhnout, pokud by jim nebyla poskytnuta odborná speciálně pedagogická péče. Zaměřuje se na poznávání konkrétních skutečných věcí a jevů v nejbližším okolí dítěte. Současně s rozumovou výchovou je nutné rozvíjet i výchovu smyslovou. Obě tyto výchovy tvoří základní princip při vzdělávání dívek s Rettovým syndromem. Během rozumové výchovy si dívka uvědomuje vlastní osobu tím, že ji pedagog několikrát oslovuje a očekává zpětnou reakci a také tím, že poznává vlastní tělo. Zde je možné využít zrcadlo pro sledování emočních reakcí nebo využít prvků bazální stimulace. Dále poznává členy rodiny, spolužáky, zvířata, přátele díky fotografiím ve fotoalbu. Je také nutné seznámit ji s prostředím školy a třídy. Dívka si osvojí konkrétní předměty denní potřeby například oblečení vzhledem k ročnímu období, nebo návod, jak si čistit zuby. Rozumová výchova přispívá k dobré orientaci v čase, získání pasivní slovní zásoby a jejím významům, čímž rozumíme reakci na vlastní jméno, na jednoduché pokyny, vyjádření souhlasu či nesouhlasu. Také napomáhá k vytváření si logických souvislostí a asociací mezi konkrétními předměty a činnostmi s tím spojené, například hrnek-pití, lednice-jídlo. Rozvíjení grafických schopností spočívá v procvičování jemné motoriky, procvičování prstů obou rukou a následné uchopení předmětů.⁷¹

Smyslová výchova je úzce spjata s rozumovou výchovou a definována Rehabilitačním vzdělávacím programem pomocné školy jako výchova zaměřena na rozvoj psychických funkcí prostřednictvím smyslů a smyslového vnímání, na cílevědomé vytváření vztahů pomocí smyslového vnímání, myšlení a řeči. Smyslovou výchovou také rozvíjíme schopnost koncentrace pozornosti, komunikace, verbálního vyjadřování a schopnost vytvářet představy a pojmy. Zaměřuje se na poznávání prostřednictvím jednotlivých smyslů, to tedy znamená, že žáci si systematicky a opakovaně procvičují zrakové, sluchové, čichové a chuťové vnímání, hmat, vizuomotoriku a

⁷¹ Rehabilitační vzdělávací program pomocné školy, www.nuv.cz/file/197_1_1/

prostorovou orientaci. Aktivita a úkol je třeba vždy vykonávat na konkrétním názorném materiálu a v konkrétních situacích.

Obsah učiva smyslové výchovy tvoří:

- rozvíjení zrakového vnímání,
- rozvíjení sluchového vnímání,
- rozvíjení hmatového vnímání,
- prostorová a směrová orientace či
- rozvíjení čichového a chuťového vnímání.⁷²

Skrze *sluch* se dívka učí reagovat na své jméno, podle hlasu poznat osoby a zvířata ze svého okolí, rozlišit a napodobovat různé běžné zvuky z domácnosti, ulice, z přírody apod. a jejich různou intenzitu. K poznávání skrze sluch dobře poslouží také hra na různé hudební nástroje, jejich odlišování podle zvuku a poslech hudby.

Během nácviku rozvoje *hmatového vnímání* se dívka učí zvládat základní sebeobslužné činnosti, uchopovat a rozpoznávat různé předměty podle tvaru, velikosti, vlastnosti a materiálu. Jsou zde důležité doteky, prvky z bazální stimulace za využití různých pomůcek a hraček (například žínky, různé typy míčků, plyš apod.)

Prostorová a směrová orientace umožňuje orientovat se ve třídě, v prostoru, rozlišovat vpravo-vlevo, nahoře-dole aj. a dívka by měla být schopna řadit a umístit předměty na určené místo. Pokud pedagog s dívkou manipuluje, musí jí to předem oznámit a otočení provést pomalu a šetrně. Chodící dívky s Rettovým syndromem je možné naučit, že přijde-li do kuchyně, znamená to signál, že očekává jídlo nebo pití nebo přijde-li ke dveřím, je to náznak odchodu na procházku.

Prostřednictvím *čichového vnímání* se dívka učí nejprve rozvíjet čichové percepce- nádech nosem, výdech ústy, a chuťové percepce- správné kousání a polykání potravy. Poté se učí rozlišit různé vůně a pachy ze svého okolí, rozlišit a určit chuťové vlastnosti (hořký-sladký, teplý-studený apod.)

⁷² Rehabilitační vzdělávací program pomocné školy, www.nuv.cz/file/197_1_1/

Zrakový vjem je důležitý pro orientaci, schopnost vnímat okolní prostředí nebo pro pocit jistoty.

Zrakové vnímání umožňuje dívkám naučit se rozeznat světlo a tmou, sebezpozorovat se v zrcadle, vnímat velikosti a tvary předmětů nebo napodobovat pohyby. Pro žáky s pervazivní vývojovou poruchou, tedy i pro dívky s Rettovým syndromem, má velký význam rozvíjení zrakového vnímání. Zrakem totiž dívky přijímají nejvíc informací zvenčí a od svého okolí a je pro ně mimořádně důležitým komunikačním prostředkem, proto je třeba věnovat tomuto smyslu velkou pozornost.⁷³ Náviku zrakových dovedností se věnuje metoda zrakové edukace. Je důležité dbát na vyšetření zraku, které provádí lékař a poté zrakový terapeut, který provede funkční vyšetření zraku a stanoví konkrétní podmínky zrakové výchovy. Při zrakové edukaci musí pedagog postupovat značně individuálně a musí mít znalosti o vývoji zrakového vnímání.

Dívku se nejprve snažíme motivovat zaměřit pohled na tvář, poté aby fixovala pohled na jeden výrazný předmět. Další aktivity spočívají v přenášení pohledu z jednoho předmětu na druhý, senzomotorické koordinaci (koordinaci ruka-oko), vnímání celku a detailu a vnímání pohybu.

Ke zrakové edukaci slouží speciální zraková tmavá místnost se speciálně upraveným prostředím a pomůckami: UV světlo, světelné objekty – barevná světla, míčky, svítící zvířátka, pomůcky rozvíjející zrak, speciální světelný panel aj. Zraková edukace probíhá po celý den a v přirozených situacích dítěte: při jídle, zpívání, činnostech, vyučování, oblékání atd.⁷⁴

Tupá uvádí příklad individuálního vyučování konkrétní dívky s těžší formou Rettova syndromu:

„1. zpívání písniček – před zpíváním si ukážeme 2 obrázky označující písně, zpívám tu, na kterou se dívka déle dívá.

2. česání hřebenem – zpočátku méně oblíbená činnost, po několikáté si zvykla a prohlíží se v zrcadle

⁷³ Tupá M. in Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Michalík J. a kol., 2012, s. 93.

⁷⁴ Zraková edukace <http://www.zsahradka.cz/stranka-zrakova-edukace-85>.

3. zrakové vnímání a komunikace – hra s předměty, pojmenování věcí, hmatání a dívání se, propojování smyslů (míček, pejsek, knížka, méd'a, pastelka).

Dívka si říká o pozornost záklonem a smíchem, vyjadřuje tak, že se jí tato činnost líbí a reaguje na oslovení jménem, učí se nová slova, vítá střídání činností, bývá po celou dobu půlhodinové lekce veselá a bdělá.

4. čichání různých vůní – Dívku vždy rozesměje, pěkně vydrží být pozorná, aktivní

5. prohlížení obrázkové knížky s jednoduchým popisem – má ráda, přenesla pohled ze stránky na stránku

6. dotýkání se částí těla, masáž dlaní olejíčkem

7. výroba vlastní knížky – učebnice

8. písničky a pozdrav. ⁷⁵

2.7.4 PODPŮRNÉ TERAPIE PŘI VÝCHOVĚ A VZDĚLÁVÁNÍ DÍVEK S RETTOVÝM SYNDROMEM A NABÍDKA SLUŽEB V INTEGRAČNÍM CENTRU

Obecně můžeme terapii, z řeckého therapeia, označit jakoukoliv léčbu nebo léčebný postup, tedy vše, co má z hlediska speciální pedagogiky ve vztahu k postiženým osobám pedagogické i léčebné účinky.

Slowík charakterizuje terapii jako „každý odborný postup, který pomáhá dosahovat výchovných a vzdělávacích cílů a současně má také léčebný efekt.“⁷⁶

Definice z Defektologického slovníku říká, že terapie představuje „léčení nebo lékařskou činnost zaměřenou na zdolávání příčiny nemoci, popřípadě chorobného stavu nebo na potlačení příznaků nemoci nebo zlepšování průběhu nemoci a kvality života.“⁷⁷

Úspěšná terapie závisí na tzv. kvalitní diagnostice, tedy na včasném rozpoznání, na adekvátním přístupu ke klientovi a co nejpřesnějším pojmenování problémů. Účinnost terapie je také odvislá od kombinací různých

⁷⁵ Tupá M. in Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Michalík J. a kol., 2012, s. 93-94.

⁷⁶ Slowík J., Speciální pedagogika, 2007, s. 54.

⁷⁷ Edelsberger, T. a kol., Defektologický slovník, 2000, s. 291 – 292.

přístupů k problémům klienta. Jedná se hledání příčin a souvislostí problémů v klientově přirozeném sociokulturním prostředí, stanovení cílů a s tím související nabídka přitažlivých aktivit a činností, které respektují klientovu osobnost. Neméně důležitá je také interdisciplinární spolupráce, tedy spolupráce odborníků.⁷⁸

Ergoterapie je léčebná činnost patřící do oboru ucelené rehabilitace, která se zaměřuje na obnovení nebo rozvoj dovedností pomocí zbytkových schopností, jež jsou v důsledku postižení zablokovány. Využití spočívá například v přenášení pozornosti a očního kontaktu pro nácvik zrakové komunikace i jako motivující prvek pro rozvíjení motorických dovedností horních končetin. Pro dívky s Rettovým syndromem využíváme ergoterapii cílenou (zaměřenou na konkrétní oblast), kondiční (k podpoře duševní pohody) a ergoterapii zaměřenou na výchovu k soběstačnosti a samostatnosti nebo na protahování, uvolňování a posilování svalstva horních končetin.⁷⁹ Ergoterapeuti v Integračním centru také pomáhají s výběrem kompenzačních pomůcek a bezbariérovou úpravou prostředí. Individuálně se pak ergoterapie u některých dětí kombinuje s canisterapií.⁸⁰

Cílem **fyzioterapie** u dívek s Rettovým syndromem je redukce apraxie, stimulace dívky k používání rukou, zlepšení koordinace a stability, ovlivnění skoliózy, zlepšení citlivosti vůči vlastnímu tělu, zlepšení pohybů kloubů, udržení schopnosti chůze co nejdéle a celková snaha udržet dívky v co nejlepší fyzické a psychické kondici. Během cvičení by dívka měla být uvolněná a cítit se příjemně a je také důležité navázat dobrý kontakt dívky s terapeutem. Není-li tomu tak, mohou cvičení doprovázet například apnoické pauzy. Mezi nejznámější fyzioterapeutické metody využívané v Zahradě patří Vojtova reflexní lokomoce nebo Bobath koncept, kterou fyzioterapeut vybere individuálně pro konkrétní dívku s Rettovým syndromem.⁸¹

⁷⁸ Slowík J., Speciální pedagogika, 2007, s. 54.

⁷⁹ Renfusová V. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 30, 45-46.

⁸⁰ Ergoterapie <http://www.iczahrada.cz/nase-sluzby/ergoterapie/>

⁸¹ Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 30, 26-27, též Rehabilitace <http://www.iczahrada.cz/nase-sluzby/rehabilitace/>

Za základní princip **bazální stimulace** považujeme dle Tupé „ celkové zprostředkování zkušeností a dojmů prostřednictvím těla.“ Častým problémem u dívek s Rettovým syndromem je jejich celková tělesná a sociální izolace, čehož můžeme částečně docílit pomocí bazálních (základních) nabídek. Stimulace, spočívající v práci s tělem, komunikací skrze doteky, pohybem a vcit'ováním se, probíhá v kontaktu s pedagogem v klidném a nerušeném prostředí.⁸²Pro klienty IC je stimulování smyslů a dotyk jedním ze základních prvků jejich komunikace, proto se zde s touto metodou pracuje jak skupinově, tak také individuálně. Bazální stimulace se zařazuje do běžného denního programu v jednotlivých třídách, během individuálních terapií a také při relaxaci, odpočinku i po běžných činnostech, aby dívky cítily hranice svého vlastního těla, měly zážitek ze sebe sama. Velký význam klademe kvalitě doteku, který by měl být intenzivní a klidný. Mezi nejčastěji používané techniky v integračním centru patří polohování, masáž stimulující dýchání, povzbuzující nebo uklidňující koupel, manuální vibrace kloubů horních a dolních končetin, vkládání předmětů do dlaní pomocí asistovaného úchopu a poznávání odlišných materiálů a povrchů. V Zahradě se pro žáky zařazuje také masáž obličeje k usnadnění přijímání potravy.⁸³

Oblasti bazálně stimulační podpory dělíme na somatické podněty, kdy se terapeut dotýká celého těla, masíruje a hladí různými druhy materiálů. Vestibulární podněty podávají informace o poloze těla, o svalovém napětí a o pohybu v prostoru a uskutečňují se houpáním v síti, kolébáním, polohováním nebo cvičením na rehabilitačním míči. Pohyby a podněty u dívek s Rettovým syndromem by měly být přiměřené a jemné vzhledem k jejich obtížím. Velmi pozitivně a se zájmem jsou od dívek přijímány čichové a chuťové podněty, kdy je dobré vybírat jednoznačné chutě a pachy. Zpracování sluchových a vizuálních vjemů je složité a to zejména z důvodu propojení způsobů vnímání. Předpokladem pro dobré vnímání je umění motivovat, zaujmout a udržet pozornost. Naopak je dobré vyvarovat se hlučnému prostředí s mnoha zvuky. Poslední oblastí bazální stimulace jsou komunikativní sociálně emotivní podněty, kdy dívku stimulujeme zbarvením hlasu, mimikou a svou

⁸² Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahradka, 2005, s. 31-32.

⁸³ Bazální stimulace <http://www.zsahradka.cz/stranka-bazalni-stimulace-76>.

pozorností. Komunikace tvoří podstatnou složku každého učení a tím pádem by měla být zřetelná, dobře strukturovaná, vzájemná a vstřícná.⁸⁴

Bukofaciální (orofaciální) reedukace je terapie usilující o nápravu poruchy tonu a citlivosti v bukofaciální oblasti pomocí speciálních metod. Náprava spočívá v jemných masážích svalů kolem úst a přímo v ústech. Jedná se o poruchy, jež provázejí problémy s přijímáním potravy, žvýkáním a polykáním pevné stravy i tekutin a sliněním, proto jsou tyto sebeobslužné činnosti zahrnuty v Zahradě jako součást vyučování. Právě u dívek s Rettovým syndromem se často setkáváme se zvýšeným sliněním, která se dá snížit vhodnou stravou a orofaciálním cvičením. Pokud používáme bryndáky a sliny na bradě stíráme, slinění tím o to více podporujeme. Každodenní pozornost u dívek s Rettovým syndromem je zaměřena na správné zásady při krmení. Stravování by se mělo odehrávat v klidném, nerušeném prostředí, kde dívka i osoba, která ji krmí, by měli pohodlně sedět naproti sobě a měli by udržovat rovný pohled do očí. Respektujeme tempo dítěte, rozhodně nespěcháme a při krmení děláme pauzy.⁸⁵

Jak název napovídá, u **synergické reflexní terapie** „jde o několik navzájem se podporujících známých, prastarých i moderních technik (modifikovaná reflexní terapie, akupresura, reflexní masáže, korekce patologického držení končetin a páteře). Označení „reflexní“ vyjadřuje formu terapie, která má jako základní léčebný princip cíleně mechanicky vyvolané reflexy.“⁸⁶ U dívek s Rettovým syndromem, jež trpí zvýšeným svalovým napětím, skoliózou, nepravidelnostmi v dýchání, může synergická reflexní terapie tyto příznaky ovlivnit a zastavit tuhnutí, zlepšit celkovou hybnost, koncentraci a prokrvení. Bývá pro ně většinou příjemná, působí na celkovou pohodu dívky, celkové uvolnění a aktivaci a může tak mít pozitivní vliv na například příjem potravy.

Velmi důležité postavení má ve vzdělávání dívek s Rettovým syndromem **muzikoterapie** a to z důvodu pozitivního působení na emoce, upevnění vztahu pedagoga a dítěte, zlepšování koncentraci dítěte, uvědomění si sebe sama a umožňování navazovat vztahy. Hudba obecně podporuje řečové schopnosti,

⁸⁴ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 32.

⁸⁵ Tamtéž, s. 32-33, též Základní škola Zahrádka www.zsahradka.cz.

⁸⁶ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 34.

kontrolovaný pohyb, vnímání a koncentraci.⁸⁷ Cílem muzikoterapie je odbourávání psychického napětí, uvolnění, zklidnění a volný průchod emocí, což má za důsledek působení na fyziologické procesy člověka, rozvoj motoriky a snižování stavů bolesti a stresu. Stejně jako během všech ostatních terapií, by i muzikoterapie měla probíhat v klidném a příjemném prostředí a terapeut se snaží vcítit do dívky a zajímá se o její potřeby, možnosti a o to, co je jí příjemné nebo nepříjemné a kolik času potřebuje. Základní předpoklad a podmínka muzikoterapie je, že dívka se při terapii cítí dobře. V případě dívek s Rettovým syndromem, které nejsou schopné slovně komunikovat, se musí terapeut snažit najít alternativní formy dorozumívání například napodobením zvukových projevů dívky a využít je při vzájemné komunikaci. Touto schopností komunikace se utužuje důvěrný vztah mezi dívkou a terapeutem a dívka zprostředkovává své pocity a subjektivní vnímání. Zároveň dochází k odbourání stresu, následkem čehož se dívka zklidňuje a je schopna lepšího soustředění a aktivit. Dívka se může pokusit hrát i na hudební nástroj, který se dá lehce rozezvučit pouze dotykem (například tamburína, zvonkohra).⁸⁸ Terapeut by měl dívce zpívat známé písně, kde pozná pro sebe známé věci, ve vysoké tónině a poblíž dívčina ucha.⁸⁹

V Zahrádce se uplatňuje model takzvaného celostního přístupu v muzikoterapii, což znamená, že se tento přístup snaží na člověka nahlížet v souvislostech v kontextu vztahů, věcí a dějů. Tento přístup postupuje od úvodní prožitkové vlny vycházející z dynamické fáze, přes harmonizaci a zklidnění až ke konečné fázi relaxace a využívá velmi pestré metody a postupy- od abreakčních (odreagovacích), pohybových, vizuálních až po prvky bazální, zpěv, hru na tělo a hudební nástroj, dýchání aj.

Zaměstnanci integračního centra pracují s dívkami individuálně i skupinově ve speciální muzikoterapeutické místnosti, která je vybavena řadou hudebních nástrojů se zvukovou a světlenou technikou, která se v různých fázích terapie mění. Do vyvýšené plochy k sezení nebo ležení je umístěna vibrační plocha,

⁸⁷ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 59.

⁸⁸ Faltysová R. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 30, též Muzikoterapie <http://www.zsahradka.cz/stranka-muzikoterapie-80>.

⁸⁹ Hunter K., Rettův syndrom a jak dál, 2008, s. 59.

kteřá umožňuje vnímat hudbu celým tělem a kteřá uvolňuje svalové napětí, masíruje tělo a celkově působí pozitivně na relaxaci.⁹⁰

Canisterapií rozumíme podpůrnou rehabilitační metodu, ve kteřé využíváme kontaktu se psem. Kontakt se speciálně vycvičeným a vedeným psem má velmi pozitivní vliv na mnoho oblastí lidského života všech věkových kategorií, především na psychomotorický vývoj, rozvoj komunikace, zprostředkování sociálního kontaktu, působí na oblast emoční, poznávací a tělesnou (jemnou a hrubou motoriku). Cílem canisterapie je kromě snahy o navázání kontaktu dívky se psem také motivace k cílené činnosti a snaha o propojení činností ze školního prostředí.

Do centra dochází canisterapeutky třikrát týdně a každá terapie je přizpůsobena individuálním potřebám každé klientky. Probíhá v klidné místnosti cca 30 minut. Dívka je připravena na setkání s pejskem a terapie začíná pozdravením pejska, oslovením a výběrem jedné z možných aktivit od polohování, cvičení, hry, úkoly. Nejčastější forma canisterapie, kteřá se v centru praktikuje, je polohování a aktivní činnosti se psem. Při polohování, kteřé můžeme zpřijemnit vůní nebo tichou hudbou, dívku položíme k volně ležícímu psovi hrudníkem nebo zády, aby mohla vnímat jeho dech a teplou srst. Právě pejskovo tělesné teplo uvolňuje svaly. Dívčin dech se pomalu prohlubuje a zklidňuje. Kromě tělesné oblasti, jemné a hrubé motoriky, rozvíjíme také poznávací oblast, kteřou procvičujeme dotekem pejskova čumáku nebo ostrých drápků.

Aktivními činnostmi rozumíme hlazení psa, házení míčků, kartáčování, prolézání pod psem, sbírání předmětů z těla psa aj.⁹¹

Hipoterapie je terapeutický přístup, funkční rehabilitační metoda a technika využívající běžného kroku koně, jež využívá různé aspekty-fyzické, psychické a emocionální. Prostřednictvím koně zlepšujeme motivaci, komunikaci a smyslové vnímání. Z výhod kontaktu s koněm plynou uvolnění svalů, zlepšení rovnováhy, snížení svalového napětí, zlepšení koncentrace, uvědomění si

⁹⁰ Muzikoterapie <http://www.zsahradka.cz/stranka-muzikoterapie-80>, též <http://www.iczahrada.cz/nase-sluzby/muzikoterapie/>.

⁹¹ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 35, též Základní škola Zahrádka www.zsahradka.cz a Integrační centrum www.iczahrada.cz.

svého těla, zlepšení komunikace aj.⁹² Dítě balancuje při pohybu a kroku koně ve všech třech rovinách-frontální, sagitální a horizontální. Kůň také pozitivně ovlivňuje emocionální chování dítěte a to svou autoritou, která je dána jeho velikostí. Je motivací pro zapojení rukou v hlazení nebo podávání pamlsků.⁹³

Kraniosakrální terapie, patřící mezi terapie alternativní, je jemná neinvazivní doteková technika působící na kraniosakrální systém (cranium-lebka, sacrum-křížová část páteře), která je založena na faktu, že tělo má v sobě vlastní zdroje síly, posiluje imunitu a vnitřní rovnováhu.⁹⁴Základem kraniosakrálního systému je mozkomíšni mok omývající blány propojující mozek a míchu. „V běžném životě i v náročnějších obdobích (např. při stresu, emoční zátěži, po úrazu, operaci atp.) reaguje tělo napětím, které si tělo pamatuje, ukládá je v tkáních. Je-li stres velký, může přejít do chronických bolestí i nemocí. Při kraniosakrálním ošetření terapeut vnímá znehybnělé místo a jemným dotykem a působením napětí rozmělnuje a uvolňuje. Tělo získává úlevu, posilu, nabývá opět rovnováhy.“⁹⁵ Průběh terapie je klidný a bezbolestný, dívka pohodlně leží a terapeut pokládá jemně ruce na různá místa na hlavě a těle, tím se napojí na kraniosakrální systém a uvolňuje napětí a problematická místa. Dívka prožívá úlevu od stresu a celkové posílení.⁹⁶

Jednou z nejmladších podpůrných terapií je **snoezelen-** speciálně upravená místnost pro účely stimulace smyslů, relaxace, zklidnění, k pomoci rozvoji verbální a nonverbální komunikace. Toto prostředí nabízí využití hudby, světelných efektů, zrakových, polohovacích a hmatových pomůcek k aplikaci pedagogické a terapeutické činnosti, bazální stimulaci, masáži apod. Klidná hudba a jiné zvuky umožňující prostorové vnímání zvuku, přítmí a tlumené světlo, které může dítě samo měnit dle libosti, UV světelné efekty, vodní bublající válec, bazének s míčky a osvětlovaná vlákna vytváří působivou atmosféru a pomáhá navodit pocit důvěry mezi doprovázející osobou a dítětem.

⁹² Qu'est ce que l'hippothérapie? <http://www.pony-paradise.be/Hippotheapie.htm>

⁹³ Želinová K. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 37.

⁹⁴ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 35, též Kraniosakrální terapie <http://www.zsahradka.cz/stranka-kraniosakralni-terapie-79>.

⁹⁵ Kraniosakrální terapie <http://www.zsahradka.cz/stranka-kraniosakralni-terapie-79>

⁹⁶ Tupá M. in Rettův syndrom, kolektiv autorů ZŠ Zahrádka, 2005, s. 35.

V Zahradě se snoezelen využívá teprve pár let, zato se stal jedním z nejoblíbenějších míst pro odpočinek a relaxaci během dne. Pedagog pracuje ve snoezelenu buď individuálně s jedním žákem, nebo s menší skupinkou. Místnost se v Zahradě využívá nejen pro původní účel- tj. volnočasová odpočinková aktivita, ale i jako podpůrné prostředí ve výchovně-vzdělávacím procesu. Je ale třeba mít na paměti a vrát ohled na možné epileptické záchvaty u dívek s Rettovým syndromem a vynechat tak blikající světelné podněty.⁹⁷

⁹⁷ Tupá M. in Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Michalík J. a kol.,2012, s.92, též Snoezelen <http://www.zsahradka.cz/stranka-snoezelen-83>, Snoezelen <http://www.iczahrada.cz/nase-sluzby/snoezelen/>.

3 PRAKTICKÁ ČÁST

Teoretická část práce si kladla za cíl představit Rettův syndrom a především metody vzdělávání dětí s touto diagnózou. Cílem praktické části bude získat osobní výpověď maminek, které vychovávají dívky s Rettovým syndromem a mají tak zkušenosti se vzdělávacími zařízeními. Ve dvou případech, jež jsou zpracované formou kazuistiky, chci demonstrovat důležitost včasné diagnostiky, první příznaky, průběh onemocnění a průběh vzdělávacími zařízeními. Samotné příklady a metodiky výuky uvádím na konkrétním případě těchto dívek. Současně uvádím, že jsem vycházela z předpokladu, že existuje specifický speciální výchovně-vzdělávací program, resp. metodika vzdělávání pro žáky s Rettovým syndromem a snažila jsem se zjistit, zda existují speciální třídy, popřípadě školy, se zaměřením na Rettův syndrom.

Cíle:

- 1) Popsat IC Zahrada a ZŠ Zahrádka a výchovně vzdělávací proces v tomto zařízení.
- 2) Zpracovat kazuistiky dvou žákyň s Rettovým syndromem a na nich přiblížit konkrétní výchovně vzdělávací proces každé z nich.
- 3) Zaměřit se na rozumovou a smyslovou výchovu těchto žákyň a ukázat její přínos.

Metodika

Pro zpracování případových studií jsem použila techniku přímého pozorování, která se mi naskytla v průběhu měsíční praxe a analýzu dokumentů souvisejících se zdravotním stavem dívek a výchovně-vzdělávacím procesem vedené daným zařízením, tedy i individuálně výchovně vzdělávacím plánem. Vedle toho jsou podstatným podkladem také rozhovory, které byly vedeny jak s pedagogy a zaměstnanci, kteří o dívky pečují, tak především s jejich maminkami.

3.1 INTEGRAČNÍ CENTRUM ZAHRADA

Integrační centrum Zahrada je denní stacionář, jehož vznik se datuje od roku 1992 a byl jednou z prvních alternativ ústavům sociální péče. Na jeho vzniku se podílel známý český psycholog Dr. Jaroslav Šturma a Městská část Prahy 3. Integrační centrum Zahrada je unikátní centrum, které mohou navštěvovat děti s těžkým kombinovaným postižením ve věku od 6 do 20 let každý pracovní den od 7 do 17 hodin. Vzhledem k tomu, že centrum navštěvují děti, jejichž mentální i pohybová postižení jsou závažná a vyžadují každodenní individuální pedagogickou a rehabilitační péči, poskytuje tak centrum zdravotnickou, sociálně-právní, rehabilitační a speciálně pedagogickou péči a poradenskou činnost pro rodiny s dětmi s handicapem.

Na všech těchto procesech se spolu s pracovníky Zahrady podílejí také pedagogové Základní školy Zahrádka, přičemž mezi všemi složkami péče (pedagog ZŠ, pedagog IC, fyzioterapeut, ergoterapeut, sociální pracovník a další) probíhá vzájemná spolupráce. Všichni pracovníci totiž usilují o dosažení společného cíle- vytvořit pro dítě přiměřeně stimulující a motivující podmínky pro jeho další rozvoj. A to nejen v oblasti rozumových schopností, smyslové stimulace, ale i v oblasti sebeobsluhy či sociálních a komunikačních dovedností.

Integrační centrum nabízí rodičům také další servis, kterým se rozumí komunikace s úřady, pomoc při pořizování rehabilitačních a kompenzačních pomůcek, příspěvků, vyhledávání asistentů-dobrovolníků, kteří rodině odlehčí péči o handicapované dítě a i dítěti zkvalitní čas

strávený mimo stacionář, nebo podávání informací a kontaktů na organizace, sdružení, léčebná zařízení aj., která může rodině akutně, nebo i dlouhodobě pomoci.

3.2 ZÁKLADNÍ ŠKOLA ZAHRÁDKA

Základní škola Zahrádka je speciální škola pro děti s těžkým kombinovaným postižením a poruchami autistického spektra a je součástí IC Zahrada. Vznik školy se datuje od roku 1997 v původním záměru pro potřebu vzdělávání klientů Integračního centra Zahrada, v jehož budově sídlí a s nímž úzce

spolupracuje. Základní škola má kapacitu 36 žáků, má 5 tříd (4 rehabilitační třídy a jednu specializovanou pro žáky s poruchami autistického spektra). Pro žáky, kteří nemohou ze zdravotních důvodů navštěvovat školu, existuje možnost domácího vyučování. ZŠ spolupracuje jak s rodiči, tak i s řadou odborníků. Spolupráce rodičů a školy spočívá v participaci několikrát během roku na tradičních akcích školy a na jejich realizaci. Dlouhodobá spolupráce probíhá s občanským sdružením rodičů Sluneční zahrada a Sluneční domov, se speciálně pedagogickými centry, s CAAK a s organizací APLA.

Potřeby žáků navštěvujících tuto základní školu vychází jednak ze závažnosti jejich postižení a také kombinací jednotlivých vad. Nejpočetnější skupinu tvoří žáci s mentální retardací v kombinaci s tělesnými vadami (především na bázi DMO), smyslovými vadami, vadami řeči, autismem a psychickým onemocněním, vývojovými poruchami učení a chování.

Pedagogové vycházejí při vzdělávání z následujících dokumentů: ŠVP ZŠ Zahrádka a Rehabilitační vzdělávací program pomocné školy 15988/2003-24. Uplatňuje se především individuální vyučování. Teprve od školního roku 2012/2013 je individuální práce doplněna o skupinové vyučování v menším kolektivu.

Hodnocení žáků probíhá pracovníky základní školy dvakrát ročně, a to formou slovního hodnocení.

Součástí vzdělávacího programu je dále podpora zrakových dovedností, logopedie, alternativní komunikace, fyzioterapie, ergoterapie, bazální stimulace, canisterapie, hipoterapie, rezonační terapie na harmonizačním lůžku, snoezelen, vodoléčba, hudební a výtvarné aktivity.

Školní rok dále zpestřují výlety, školy v přírodě, divadelní představení, zahradní slavnosti a další společné akce žáků, pracovníků školy a rodičů.

Cílem vzdělávání žáků je především rozvoj elementárních komunikačních dovedností, pohybové samostatnosti, základů sebeobsluhy a maximálně možné soběstačnosti. Pedagogové se také zaměřují na rozvoj osobnosti, estetického cítění a zájmů, výtvarných a hudebních schopností a nejjednodušších pracovních dovedností.

3.3 KAZUISTIKA Č. 1

3.3.1 RODINNÁ ANAMNÉZA (RA)

Matka: narozena v roce 1974, české národnosti, nyní nezaměstnaná, v domácnosti

Otec: narozen v roce 1973, německé národnosti žijící s rodinou v ČR, zaměstnaný

Sourozenci: nevlastní sestra, narozena v roce 2003, německé národnosti žijící s matkou v Německu

V rodině se nevyskytuje žádné dědičné onemocnění z otcovy ani z matčiny strany a nejsou informace ani o jiných závažnějších onemocněních. Rodina funguje dobře, je úplná, kromě nevlastní sestry, která rodinu pravidelně navštěvuje. Rodina je aktivní, během roku absolvuje pobyty na horách, u moře, jezdí lyžovat atd.

3.3.2 OSOBNÍ ANAMNÉZA (OA)

Jméno dítěte: Paulina

Rok narození: 2007 v Německu

Paulinka se matce narodila jako první dítě. Těhotenství probíhalo v pořádku, matka v průběhu absolvovala těhotenský screening, který by vyloučil případné potencionální postižení. Výsledkem byl negativní nález pro všechny běžně testované vrozené vady, ani ultrazvuk plodu neodhalil žádné abnormality. Porod proběhl přirozeně, 3 dny po termínu a bez komplikací. Matka neuvedla žádné poporodní problémy.

3.3.3 PSYCHOMOTORICKÝ VÝVOJ

Paulinin vývoj se po psychomotorické stránce jevil do asi 8. až 9. měsíce v normě, v porovnání se stejně starými vrstevníky se zdála ve vývoji dokonce napřed. V této době byla, jak uvádí matka, Paulina velmi společenská- měla ráda lidi, často a ráda se smála, hrála si s hračkami, byla klidná a tichá.

Co se týče komunikace a vývoje řeči, bez problému si Paulina broukala, žvatlala, dokonce používala jednoslabičné hlásky (bum, haf aj.). Do 9. měsíce se přetáčela na břicho, samostatně seděla, byla schopna postavit se na všechny čtyři nohy, jen nelezla. Uchopovala předměty i menší předměty tzv. pinzetovým úchopem.

3.3.4 PRVNÍ PŘÍZNAKY A DIAGNOSTIKA

Asi v 8. měsíci prodělala Paulinka obstrukční bronchitidu a lékaři jí byly předepisovány antibiotika, což vyústilo až ve virový zápal plic, který trval skoro měsíc. V době, kdy v České republice řádily rotavirové infekce, Paulinka dobírala léky a následně ji byla zjištěna salmonelóza. V tuto dobu zhubla z původních 8 kg o 1kg a rodiče začali pozorovat zpomalený vývoj, který ale přisuzovali dlouhodobé nemoci a léčbě antibiotik.

V 9. -10. měsíci jakoby zapomínala, co už umí a jak poznamenala matka, najednou se z kontaktního dítěte stalo dítě uzavřené. Zpomalil se její motorický vývoj, neleze, nestoupá si na nohy, je celkově skleslá. Dříve držela bez problému lžičku a jiné předměty, nyní předměty upouští a ztrácí o veškeré dění zájem. Nereagovala na své jméno, lékařka se domnívala, že by se mohlo jednat o sluchovou vadu a poslala Paulínku na vyšetření sluchu, které ale nic neprokázalo.

V létě poradila matce lékařka v České republice cvičit s Paulinkou Vojtovu metodu. Tato metoda jí pomohla, Paulinka začala postupně lézt a zdála se být veselejší. Ovšem v září prodělala dle slov matky jakýsi „záchvat“, po kterém došlo k náhlé a celkové změně v chování a Paulina byla 6 dní hospitalizována na neurologii v Düsseldorfu, protože rodina v té době žila v Německu. Po absolvování všech komplexních vyšetření byla propuštěna s tím, že je naprosto zdravá a lékaři stanovili Paulince diagnózu smíšené specifické vývojové poruchy.

Ale opět došlo k celkovému zhoršení v komunikaci, mobilitě, kontaktu, jemné i hrubé motorice. Matka uvádí, že když měla Paulinka před sebou na výběr 6 hraček, vždy si vybrala jen jednu a stále tu samou. Rodiče tedy pojali podezření, protože Paulinka začala vykazovat silné autistické rysy, ztratila

zájem o okolí, osoby, nereagovala na své jméno. Toto chování doprovázely výkyvy nálad, záchvaty vzteku a agrese (kousání, škrábání apod.) Objevil se u ní i strabismus na pravém oku. Matka neváhala a začala hledat příznaky Paulinčina chování na internetu. Tam také získala první informace o Rettově syndromu, který svými symptomy připomínal Paulinčino chování. Na základě těchto informací rodiče zažádali o genetické testování na klinice v Göttinghamu a po 6 týdnech, v roce 2009, se potvrdila diagnóza Rettova syndromu. Mezitím se již začaly objevovat stereotypní pohyby rukou většinou ve formě vkládání rukou do úst, poté se přidaly i mycí pohyby a mnutí. V této době se již rodina definitivně přestěhovala z Německa do České republiky. Paulinka stále nelezla, ve chvíli, kdy ji rodiče postavili a drželi za obě ruce, měla nohy před sebou natažené nebo skrčené, což se vzápětí zlepšilo po prvním pobytu v Jánských lázních. Paulinka v současné době netrpí typickými příznaky pro syndrom-skoliózou a epilepsií.

3.3.5 TERAPIE A KOMUNIKACE

Matka s Paulinkou cvičila stále Vojtovou metodu navíc nově v kombinaci s Bobath konceptem. Po porovnání obou těchto metod, dospěla matka k závěru, že upustí od Vojtovy metody a budou nadále rehabilitovat pouze podle konceptu manželů Bobathových. Výsledkem byly náznaky nejisté chůze s oporou. Paulinka začala rehabilitaci kombinovat s hipoterapií a plaváním. Asi od 3 let je pod dohledem neurologa Thomayerovy nemocnice Mudr.Hadače. V lázních se matka začala také více zajímat o logopedii, a protože už u Paulinky v tu dobu zcela vymizela schopnost verbální komunikace, začali rodiče využívat metodu VOKS a piktogramy. Dnes komunikují přes počítač Tobi. Matka s Paulinkou absolvovaly lázeňský pobyt ještě dvakrát a také respitní 14denní pobyt pořádaný organizací ARPIDA, v rámci kterého absolvovaly kurzy logopedie, hipoterapie a plavání). Na jaře loňského roku získala Paulinka díky finančním prostředkům chodítka, ve kterém se velmi ráda snaží o pohyb a dělá jí radost, když může chodit sama, bez dopomoci. K rodině dochází dvakrát týdně ergoterapeutka na individuální ergoterapii.

Paulinka se s ní mimo jiné učí jak vařit s maminkou, protože tuto činnost má velmi ráda a ráda ji napodobuje.

3.3.6 SOUČASNÝ STAV

Paulinka si zvládne s dopomocí umýt ruce a při čištění zubů používá nedominantní levou. Při ergoterapii se u jídla pokouší sama brát do ruky příbor, přičemž levá ruka je fixovaná, a také samostatně pít z hrnečku. Jemnou motoriku procvičuje v Zahrádce výtvarnou výchovou (lepení, malování atd.) a pracovní výchovou (vaření) a uchopováním předmětů. Hrubou motoriku procvičuje zejména chůzí v chodítku, změnami polohy těla během dne, cvičením v tělocvičně na trampolíně, míčích apod. Při rehabilitaci s Paulinkou je stále využíván Bobath koncept a cvičení na labilních plochách. Paulinka v Zahrádce dochází na koupání ve vířivce, které ji velmi baví, vaření a několikrát do roka také na hipoterapii.

3.3.7 VÝCHOVA A VZDĚLÁVÁNÍ

Od roku 2010 začala Paulina docházet do soukromé speciální mateřské školky na Praze 4 a od této doby se také datuje začátek její péče ve Speciálně pedagogickém centru (SPC). Jak uvádí matka, zhruba od této doby se rozvinula apraxie a u Paulinky vymizely dosavadní účelné pohyby rukou. Objevil se poměrně silný bruxismus a proto rodiče začali Paulině znovu dávat dudlík, aby zabránil odření zubní skloviny. Ze začátku navštěvovala MŠ dvakrát týdně s osobní asistentkou a vždy po obědě ji asistentka odvedla domů. Poslední rok, který Paulinka v MŠ strávila, tam docházela čtyřikrát týdně včetně spánku po obědě.

V 6 letech prošla Paulinka regulérním zápisem do Základní školy Zahrádka, kam v září roku 2014 nastoupila do 1. třídy. Nyní je tedy Paulinka ve 2. třídě spolu s dalším čtyřmi dětmi s kombinovaným postižením. Stejně jako všechny děti v této škole je vzdělávána podle individuálního výchovně vzdělávacího programu, který vychází z Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy.

O Paulinku pečuje celý tým odborníků. Individuální výuka je v Zahrádce zajišťována speciální pedagožkou této školy, další pedagogická činnost je zajišťována dvěma pedagogy. Do výchovně vzdělávacího procesu je dále zapojen také fyzioterapeut, ergoterapeut a canisterapeut. Pedagogové ZŠ spolupracují a konzultují s poradenskými centry, Centrem alternativní a augmentativní komunikace a jinými školskými zabývajícími se péčí o klientky s Rettovým syndromem. Do zařízení pravidelně dochází stomatolog a rehabilitační lékař.

3.3.7.1 Individuálně výchovně vzdělávací plán

Základem sestavení individuálního výchovně vzdělávacího plánu bylo posouzení Paulinčiných schopností výše zmíněným týmem odborníků, kteří vycházeli z lékařského a psychologického vyšetření, hodnocení speciálně pedagogického centra a z hodnocení fyzioterapeuta a ergoterapeuta. IVVP byl sestaven na začátku školního roku a hodnotí se průběžně. Do rukou rodičů se dostane společně s vysvědčením za daný školní rok.

Závěrem hodnocení bylo určení dalšího postupu a popisu činností v komplexní péči.

Z analýzy dokumentů hodnotících plnění IVVP a z rozhovoru s matkou vyplývá, že Paulinka je klidná, velmi společenská, pozitivně naladěná, má ráda když se kolem ní něco děje a má ráda ostatní děti. Nedělá jí problém se velmi rychle adaptovat na nové prostředí, osoby ani aktivity, je snaživá a komunikativní. Dle vyjádření SPC by mělo být vzdělávání zaměřeno na celkový rozvoj osobnosti, na podporu jemné a hrubé motoriky, rozvíjení komunikačních dovedností, rozvíjení pracovních a jiných dovedností. Vhodné je také zařazení bazální stimulace a veškerých terapeutických aktivit, kterými škola disponuje. V Paulinčině hodnocení a IVVP se zaměřím na pozitivní úspěchy ve vzdělávání dosažené pomocí rozumové a smyslové výchovy a na individuálně zvolené metody.

3.3.7.2 *Úroveň Paulinčiných schopností a dovedností a zvolené metody*

Smyslová výchova- Člověk a jeho svět

Zrak

Paulinka velmi dobře navazuje kontakt pomocí očí, proto jí nedělá problém výběr ze dvou možností právě pomocí pohledu. Pro komunikaci s ní se využívá nejen systém VOKS, ale i fotografie pro konkrétní denní aktivity v rámci rozvrhu. Se svou pedagožkou pracuje Paulinka často před zrcadlem za doprovodu písniček a také hraje zrakové hry na iPadu. Ve zrakové místnosti a snoezelenu pracuje s lightboxem, kde vkládá předměty různých tvarů do výřezu, vnímá a rozeznává různé barvy). Při veškeré manipulaci a používání rukou Paulinka sleduje své ruce.

Sluch

Paulinka se při muzikoterapii a ranním zpívání s pomocí pedagogů pokouší hrát na různé hudební nástroje, což jí většinou dělá dobře. Stejně jako hudbu, má ráda také poslouchání pohádek a zvukové hračky. Společně s pedagožkou propojuje básničky, které má ráda s pohyby celého těla. Také na iPadu hraje zvukové hry, učí se rozeznávat běžné denní zvuky, hudební nástroje, zvuky zvířat doplněné vždy reálným obrázkem.

Hmat

Paulinka procvičuje uchopování různých předmětů v kombinaci s pohybem- zejména hraček a předmětů denní potřeby (např. pití z hrnku aj.). Pokouší se rozlišovat různé materiály (při vaření se jednalo o potraviny, při pracovní a výtvarné výchově o textil, hlinu, papír aj.) a povrchy (studené, teplé). Paulinka také pracuje s hmatovým panelem, kdy za pomoci rukou strhává předměty na suchý zip z panelu a má ráda masáže aromaoleji a hmatové masáže např. v nádobě s fazolemi apod.

Chut' a čich

Paulinka se učí identifikovat různé vůně jídel a koření během vaření nebo při obědě, ale učí se očíhávat také kometické produkty (mýdlo, krém). Nacvičuje dýchání nosem a následný výdech ústy.

Prostorová a směrová orientace

Paulinka se v rámci orientace učí poznávat pokoj, třídu, ale i celou budovu školy a také vyhledat zdroj zvuku.

Rozumová výchova - Člověk a komunikace

V rámci ranního zpívání si žáci opakují jména spolužáků, které poznává i na fotografiích, dny v týdnu, Paulinka na své jméno reaguje a na režim dnes ve škole si zvykla, i když někdy během dne usne. V rámci denního rozvrhu používá Paulinka proč aktivity fotografie a piktogramy, procvičuje poznávání předmětů běžné denní potřeby a jejich funkce, názvy jednotlivých částí těla, zvířat aj. Paulinka se také učí orientovat se v čase a tuto dovednost propojit s činnostmi s tím spojenými.

Komunikace

Pedagogové s ní nacvičují metodu výběru ze dvou možností očima, zkouší i rukou. Paulinka umí dát najevo své emoce, kdy jí něco bolí nebo kdy má hlad. Cílem v komunikaci je i nadále rozšiřovat slovní zásobu, pokusit se najít možnosti a prostředky k vyjádření souhlasu a nesouhlasu.

Socializace

Jak již výše uvedla matka Paulinky, je velmi společenská, má ráda děti, školní výlety a oslavy, proto je dlouhodobým cílem udržovat stále dobré vztahy se spolužáky a pedagogy, se spolužáky na ostatních pokojích, navštěvovat obchody nebo jezdit na výlety.

Jemná motorika

Paulinka si ráda cucá prsty, proto je důležité ji ruce zaměstnat nějakou činností a podpořit spolupráci obou rukou. Paulinka s pomocí dokáže uchopit předmět a učí se zacházet s pojmy „vezmi“ a „podej“.

Hrubá motorika

S pomocí chodítka nebo opory je zachována chůze. V průběhu dne střídá polohy (sezení v židličce, na polohovacím vaku apod.) a v tělocvičně cvičí na trampolíně nebo gymnastických míčích.

3.4 KAZUISTIKA Č. 2

3.4.1 RODINNÁ ANAMNÉZA (RA)

Matka: narozena v roce 1967, české národnosti, nyní nezaměstnaná, věnuje se naplno péči o dceru

Otec: narozen v roce 1965, české národnosti

Sourozenci: bez sourozenců

V rodině se vyskytuje dědičné onemocnění z otcovy strany. O jiných závažnějších onemocněních nejsou informace. Rodina je neúplná, dívka žije pouze s matkou, s otcem se nestýkají.

3.4.2 OSOBNÍ ANAMNÉZA (OA)

Jméno dítěte: Kateřina

Rok narození: 1996 v Praze

Kateřina se matce narodila jako první dítě. Matka prodělala v prenatálním období dívky klíšťovou encefalitidu. Poté neabsolvovala žádné speciální vyšetření, kvůli případnému postižení.

Porod proběhl přirozeně, v termínu a bez komplikací. Matka neuvedla žádné poporodní problémy.

3.4.3 PSYCHOMOTORICKÝ VÝVOJ

Kateřiny vývoj se po psychomotorické stránce jevil do 9. měsíce naprosto v normě. Stavěla se na nohy, reflexy měla také v pořádku, jen si sama nesesadala a nelezla. Vývoj řeči a komunikace se také jevil bez problémů, Kateřina prošla stádiem broukání a žvatlání. Byla schopna uchopit i menší předměty pinzetovým úchopem. Postupem času se ale tato schopnost vytrácela, až se vytratila úplně.

3.4.4 PRVNÍ PŘÍZNAKY A DIAGNOSTIKA

Do 9. měsíce se Kateřiny vývoj jevil zcela v pořádku, sama si hrála s hračkami, komunikovala, zajímala se o osoby ve svém okolí a byla velmi sociální, tichá a klidná. V 19. měsíci absolvovala neurologické vyšetření, které pouze určilo, že matka v těhotenství pravděpodobně prodělala klíšťovou encefalitidu. Ve 2 letech zpozorovala matka první změny v chování a regres ve vývoji. Kateřina už se nestavěla sama na nohy, ale chodila pouze s dopomocí. Předměty, např. hrnek, které dřív běžně zvládala držet, začala najednou upouštět a vždy po upuštění se začala smát, což matka vyhodnotila jako, že to Kateřina dělá naschvál. Nicméně o pár měsíců později začala vykazovat autistické rysy – přestala si sama spontánně hrát, ztratila zájem o osoby a dění ve svém okolí, vyhýbá se očnímu kontaktu. Přestala reagovat i na své jméno. V případě, že nebyla nijak zajištěná v prostoru, bála se a bezpečně se cítila jen v matčině objetí. V té době byly Kateřině stanoveny celkem 4 diagnózy, z nichž nejdominantnější měly být centrální kortikální poruchy zraku nebo také kortikální slepota. Jedná se o poruchu, která je způsobena poruchou mozku a zrak je postižen více, než se očekává dle výsledků vyšetření. Mezi příznaky kortikální slepoty patří občasné používání zraku, nesoustředěnost, problémy při prostorovém vidění, dítě špatně chápe kontext, předmět i jeho použití v cizím prostředí.⁹⁸ Ve 3,5 letech byla Kateřina poslána dětskou lékařkou na vyšetření do Thomayerovy nemocnice v Krči. Dle doporučení lékařky z této nemocnice, měla být Kateřina umístěna do ústavu, protože její stav se bude nadále velmi rychle zhoršovat a údajně nejpozději v 5 letech již nebude poznávat nikoho ze svého okolí ani svou matku. Až v 5 letech, kdy už se začaly vyskytovat stereotypní pohyby rukou, podstoupila Kateřina genetické testy, které prokázaly jednu z nejtěžších variant Rettova syndromu. Protože v době zjištění diagnózy u nás ještě nebyl dostatek informací o tomto onemocnění, obrátila se matka na sdružení Rettova syndromu v USA, odkud přivezla pro svou dceru handbook, tedy komunikační knihu. Kateřina trpí hyperventilací, skoliózou, bruxismem, je nechodící a má opožděné reakce.

⁹⁸ Tyflokabient České Budějovice <http://www.tyflokabinet-cb.cz/zrak.htm>

3.4.5 KOMUNIKACE

Vzhledem k tomu, že se u Kateřiny naprosto vytratila schopnost verbální komunikace, začala matka nejprve využívat metodu VOKS a piktogramy. Dnes komunikují pomocí metody výběru a metody souhlasu a nesouhlasu. Pokud chce Kateřina odpovědět ANO, podívá se matce na ústa. Naopak podívá-li se jí do očí, znamená to NE. V případě, že neví, dívá se úplně mimo. Nejoblíbenější Kateřiny činnost v základní škole je dámský klub, kde společně s ostatními dívkami ze školy vaří, používají kosmetiku, dívají se na filmy apod.

Ráda sleduje televizi, má své oblíbené pořady a podle své matky, která si to ale nedovede racionálně vysvětlit, má Kateřina velmi dobrou intuici na lidi a dokáže je odhadnout. Má ráda fyzický kontakt.

3.4.6 VÝCHOVA A VZDĚLÁVÁNÍ

Jak již bylo uvedeno výše, Kateřině byl Rettův syndrom definitivně diagnostikován až v 5 letech, proto do té doby navštěvovala klasickou mateřskou školku. Byť nekomunikovala, chodila sem velmi ráda, ze školky se vracela spokojená a usměvavá. Poté, od 6 let, začala navštěvovat základní školu speciální Roosveltova v Alžírské ulici na Praze 6. Zde byla vzhledem k diagnóze zařazena do autistické třídy, ale vadil jí křik a pohyb ostatních dětí a nerada se sem vracela. V této škole byla do svých 9 let a od té doby až do současnosti navštěvuje ZŠ Zahrádka, kde je ve třídě s dalšími 6 dětmi- dvě dívky s Rettovým syndromem a další 3 děti s kombinovaným postižením. Kateřina je také vzdělávána podle individuálního výchovně vzdělávacího programu, který vychází z Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy. Individuální výuka je v Zahrádce zajišťována speciální pedagožkou této školy, další pedagogická činnost je ve třídě zajišťována třemi pedagogy. Do výchovně vzdělávacího procesu je dále zapojen také fyzioterapeut, ergoterapeut a canisterapeut. Pedagogové ZŠ spolupracují a konzultují s poradenskými centry, Centrem alternativní a augmentativní komunikace a jinými školskými zabývajícími se péčí o klientky s Rettovým syndromem. Do zařízení pravidelně dochází stomatolog a rehabilitační lékař.

3.4.6.1 Individuálně výchovně vzdělávací plán

Základem sestavení individuálního výchovně vzdělávacího plánu bylo posouzení schopností a dovedností Kateřiny výše zmíněným týmem odborníků, kteří vycházeli z lékařského a psychologického vyšetření, hodnocení speciálně pedagogického centra a z hodnocení fyzioterapeuta a ergoterapeuta. IVVP byl sestaven na začátku školního roku a hodnotí se průběžně. Do rukou rodičů se dostane společně s vysvědčením za daný školní rok.

Závěrem hodnocení bylo určení dalšího postupu a popisu činností v komplexní péči.

Z analýzy dokumentů hodnotících plnění IVVP a z rozhovoru s matkou vyplývá, že Kateřina má ráda svůj klid, vzhledem ke svému věku je náladová, střídají se u ní emoce. Je komunikativní, ale dle matky, osoba, která se s ní bude pokoušet komunikovat, musí znát zákonitosti a pravidla její komunikace. Mezi priority při sestavování individuálního výchovně vzdělávacího plánu patří úspěšná komunikace, rozvoj receptivní i expresivní složky řeči,

V rámci smyslové výchovy je prioritou rozvíjet sledování zrakem, učit se lépe fixovat zrak na konkrétní předmět. Dalšími prioritami jsou sebeuvědomování, herní

motorické, sociální a sebeobslužné dovednosti, orofaciální cvičení a práce s tělem.

Stejně jako u Paulinky, i u Kateřiny se zaměřím zejména na rozumovou a smyslovou výchovu.

3.4.6.2 Úroveň Kateřiných schopností a dovedností a zvolené metody

Smyslová výchova Člověk a jeho svět

Zrak

Kateřina navazuje oční kontakt velmi dobře, protože právě pomocí zraku komunikuje. Jak bylo popsáno výše, pokud chce Kateřina odpovědět ANO, podívá se matce na pus. Naopak podívá-li se jí do očí, znamená to NE. V případě, že neví, dívá se úplně mimo. Při práci s ní se osvědčily také zrakové hry na iPadu a fotografie pro konkrétní činnosti během dne. Ráda sleduje v televizi své oblíbené pořady.

Sluch

Kateřina má ráda muzikoterapii, během které se pokouší hrát na různé hudební nástroje a ráda také poslouchá mluvené slovo na CD. Na zavolání na své jméno se sice neotočí, ale z náznaků se dá vyčíst, že rozumí mluvené řeči a všemu, co se kolem ní děje. Když v okolí zaslechne hlas známé osoby, zpozorní.

Hmat

Kateřina má ráda bazální stimulaci. Přestože trpí apraxií, naučila se přijímat pomoc při manipulaci s předměty. I proto se v Katčíně vzdělávání klade důraz na masáž rukou různými olejčky a v nádobách s různým materiálem. Pedagogové s Kateřinou pracují na zlepšení koordinace ruka-oko, na zdokonalení motoriky a schopnosti poznávat různé předměty dotykem.

Chuť a čich

Katka má velmi citlivý čich a jak uvádí matka, každé ráno si sama vybírá parfém, což jí velmi baví. Ve škole v rámci smyslové výchovy také čichá ke kosmetickým výrobkům, které jsou u ní velmi populární. Učí se rozeznat jídlo na základě vůně a chuti.

Rozumová výchova- Člověk a komunikace

Katka rozeznává z fotografií členy rodiny, osoby ve svém okolí, ostatní spolužáky, zvířata. Velký důraz je kladen na vnímání svého těla, tedy poznávání jednotlivých částí, ukazování na sobě. Katce se poměrně dobře daří orientovat se v čase.

Komunikace

Kateřina není schopna používat ruce k vyjádření gest, komunikuje očima pomocí systému AAK odpoví na otázky ANO-NE. Katky verbálním projevem je pláč v případě nespokojenosti.

Socializace

Katka je dle slov své matka spíše uzavřenější, jen tak někoho si k tělu nepustí, což by mohlo souviset i s její intuici na lidi. Občas má výkyvy nálad a návaly pláče. Mezi spolužáky je nejstarší a to je možná důvod, proč k nim nemá tak vřelý vztah. Naučila se je přijímat, ale kontakt s nimi nevyhledává.

Jemná motorika

Katka má stále stereotypní pohyby, proto je cílem eliminace těchto pohybů a také masírování a uvolňování rukou. Apraxie jí znemožňuje většinu pohybů, ale přesto se tím pedagogů stále snaží o uchopování předmětů.

Hrubá motorika

Chůze není zachována, Katka je odkázána na invalidní vozík. Je tedy nutné během dne měnit polohy. S fyzioterapeutkou cvičí metodu Bobath konceptu.

3.5 SHRnutí PRAKTICKÉ ČÁSTI

Vzhledem k počtu zpracovaných kazuistik nejsou níže uvedené závěry reprezentativní, nevyplývá z nich žádný obecně platný závěr a platí pouze pro tyto konkrétní případy.

I přesto, že obě dívky mají odlišný životní příběh, mají mezi sebou značný věkový rozdíl, jiný vývoj onemocnění a s tím spojené symptomy, přeci jen mají ledacos společného. Je zřejmé, že oběma vzdělávání a vhodně zvolená metodika, aktivity a terapie v ZŠ Zahrádka a IC Zahrada prospívá. Toto prostředí mají rády, důvěřují pedagogům a byly ochotny přijmout jejich podporu a pomoc, naučily se spolupracovat. I podle výpovědi obou matek sem děvčata chodí velice ráda a na pobyt v Zahrádce se těší.

Z výše uvedených kazuistik vyplývá, že dívky jsou vzdělávány podle Rehabilitačního vzdělávacího programu pomocné školy a jsou zařazeny ve speciálních školách do tříd spolu a autistickými dětmi a s dětmi s kombinovaným postižením. Tím se tedy nepotvrdila ani jedna ze stanovených hypotéz, a to že existuje specifický výchovně vzdělávací program a metodika ve vzdělávání pro žáky s Rettovým syndromem a že existují speciální třídy zaměřené na Rettův syndrom. Záměrem praktické části také bylo ukázat, že při správně zvolených metodách výuky lze dosáhnout jistého pokroku.

Závěrem lze shrnout, že zaměstnanci a pedagogové vědí, co oběma dívkám vyhovuje a pomáhá a stále je učí vypořádat se s negativními následky svého onemocnění. Nikdo nedokáže odhadnout, zda je možný další pokrok, nebo tento stav dívek je konečný. I přes toto všechno je jisté, že vzdělávání dívek s Rettovým syndromem má smysl a výsledky jsou časem viditelné.

U dívek došlo ke zlepšení porozumění mluvené řeči, u Paulinky se matka dokonce domnívá, že by mohla být díky německému otci a částečně strávenému dětství v Německu dokonce bilingvní. Projevuje se to například během sledování německých pohádek, na které Paulinka živě reaguje.

Podářilo se navázat oční kontakt, ze kterého dívky pohledem neuhýbají, ba dokonce jsou schopné zaměřit svůj pohled na jeden konkrétní předmět. Obě se naučily tolerovat své spolužáky a přijímají je bez problémů. U Paulinky

dochází k zlepšení v oblasti jemné motoriky, již si tak často nevkládá ruce do úst a mnohem více zapojuje ruce do činností, byt zatím není schopna s předměty manipulovat sama.

Jsem si vědoma, že pro zpracování opravdu vypovídající kazuistiky dívky s Rettovým syndromem by bylo třeba zpracovat dlouhotrvající studii, která by lépe přiblížila zákonitosti psychomotorické a komunikačního vývoje dívky

4 ZÁVĚR

Rettův syndrom představuje vzácné a komplikované onemocnění, které bylo poprvé popsáno až ve druhé polovině 20. stol. To způsobilo řadu špatně diagnostikovaných dívek, které byly mylně zařazeny pod diagnózu dětské mozkové obrny, autismu nebo mentální retardace.

Ve své bakalářské práci jsem se pokusila objasnit pojmy pervazivní vývojové poruchy a Rettův syndrom, kterému jsem nadále věnovala a popsala jsem jeho příčinu, historii, stádia, diagnostická kritéria a projevy. Současně jsem stručně nastínila informaci o rodičovském sdružení Rett Community a zabývala jsem se legislativnímu vymezení pojmu speciálního školství a vzdělávání žáků se speciálně vzdělávacími potřebami, včetně jednotlivých typů výchov.

V praktické části své práce jsem zpracovala životní příběhy dvou dívek s Rettovým syndromem, které navštěvují Integrační centrum Zahrada a jsou vzdělávány v Základní škole Zahrádka, a to ve formě kazistiky. Ke pracování této části práce jsem použila analýzu odborné literatury zpracované v teoretické části, osobní záznamy žákyň z integračního centra a ze základní školy, vlastní přímé pozorování a vycházela jsem především z rozhovorů s maminkami obou dívek a jejich pedagogů. Matky byly velmi sdílné a ochotné poskytnout mi spoustu užitečných informací a inspirací, jak vzdělávat a podporovat své dcery. Na dívkách jsem demonstrovala pozitivní účinek rozumové a smyslové výchovy na jejich výchovně vzdělávací proces. V rámci praktické části jsem se pokusila představit Integrační centrum Zahrada a jeho služby a Základní školu Zahrádka a popsat výchovně vzdělávací proces dvou dívek v těchto zařízeních. Cílem mé práce bylo zaměřit se na výchovně vzdělávací proces konkrétních dívek a snažit se poukázat na fakt, že i přes svůj handicap, mají tyto dívky právo na vzdělávání a jsou schopny se při správně zvolených metodách dále vzdělávat a učit novým věcem.

Domnívám se, že je důležité si uvědomit, že i sebemenší náznaky zlepšení projevů této nemoci jsou obrovským úspěchem jak pro rodinu a přátele dívky, pedagogy, tak také pro samotnou dívku. A právě tyto náznaky mohou posloužit jako motivace do budoucna pro všechny, kteří s těmito dívkami přijdou do kontaktu.

5 SEZNAM LITERATURY

5.1 SEZNAM POUŽITÝCH ČESKÝCH ZDROJŮ

ČERNÁ, Marie. Česká psychopedie. 1. vyd. Praha: Univerzita Karlova v Praze, 2008. ISBN 978-80-246-1565-3

EDELSBERGER, Tomáš a kol. autorů. Defektologický slovník. 3. vyd. Jinončany: H&H, 2000. ISBN 80- 86022- 76- 5

HÁJKOVÁ, Vanda. STRNADOVÁ, Iva. Zředěný život - Léčebné, psychosociální a vzdělávací aspekty progresivních onemocnění. 1. vyd. Praha: Somatopedická společnost o.s., 2011. ISBN 978- 80- 904464- 1- 0

HRDLIČKA, Michal. KOMÁREK, Vladimír. Dětský autismus. 1. vyd. Praha: Portál, 2004. ISBN 80- 7178- 813- 9

KOLEKTIV AUTORŮ. Rettův syndrom. 1. vyd. Praha: Základní škola Zahradka, 2005. ISBN 80-239-5774-0

KOLEKTIV AUTORŮ, Metodika posuzování speciálních vzdělávacích potřeb u dětí a žáků se vzácnými onemocněními. Studio Press s.r.o. 2012, ISBN 978-80-86532-26-4

JELÍNKOVÁ, Miroslava. Vzdělávání a výchova dětí s autismem. 1. vyd. Praha: Univerzita Karlova v Praze, 2001. ISBN 80-7290-042-0

MICHALÍK, Jan. Sborník příspěvků 1. národní konference- vzdělávání dětí a žáků se vzácným onemocněním. Praha 6. – 7. 3. 2013, studio Press s.r.o. Pardubice.

MICHALÍK, Jan. A kol. Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním. 1. vyd. Pardubice: Studio Press s.r.o., 2012. ISBN 978-80-86532-28-8

MICHALÍK, Jan., kol. autorů. Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním.

PIPEKOVÁ, Jarmila, VÍTKOVÁ, Marie. Terapie ve speciálně pedagogické péči. 1. vyd. Brno: Paido, 2001. ISBN 80-7315-010-7

RENOTIÉROVÁ, Marie, LUDVÍKOVÁ, Libuše. Speciální pedagogika. 4. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2006. ISBN 80-244-1475-9

SLOWÍK, Josef. Komunikace s lidmi s postižením. 1.vyd. Praha: Portál, 2010. ISBN 978- 80- 7367- 691- 6

SLOWÍK, Josef. Speciální pedagogika. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2007. ISBN 978- 80- 247- 1733- 3

THOROVÁ, Kateřina. Poruchy autistického spektra. 1. vyd. Praha: Portál, 2006. ISBN 80- 7367- 091- 7

VÁGNEROVÁ, Marie. Psychologie handicapu. 2. vyd. Praha: Nakladatelství Karolinum, 1999. ISBN 80- 7184- 929- 4

VÁGNEROVÁ, Marie. Psychopatologie pro pomáhající profese. 5. vyd. Praha: Portál, 2012. ISBN 978- 80- 262- 0225- 7

VÍTKOVÁ, Marie. Integrativní speciální pedagogika- Integrace školní a sociální. 1. vyd. Brno: Paido, 2004. ISBN 80- 7315- 071- 9

VOCILKA, Miroslav. Výchova a vzdělávání autistických dětí. 1. vyd. Praha: SEPTIMA, 1994. ISBN 80-85801-33-7

ZELINKOVÁ, Olga. Pedagogická diagnostika a individuální vzdělávací program. 1. vyd. Praha: Portál, 2001. ISBN 80-7178-544-X

ZUMROVÁ, Alena. KOHOUTKOVÁ, Lenka. Rettův syndrom- Vzácné onemocnění, na které je třeba myslet! 1. vyd. Praha: Rett- Community, 2014.

5.2 SEZNAM POUŽITÝCH ZAHRANIČNÍCH ZDROJŮ

GILLBERG, Chris. - PEETERS, Theo. Autismus- zdravotní a výchovné aspekty. 3. vyd. Praha: Portál, 2003. ISBN 978- 80- 7367- 498- 4

HOWLIN, Patricia. Autismus u dospívajících a dospělých. 1. vyd. Praha: Portál, 2005. ISBN 80- 7367- 041-0

HUNTER, Kathy. Rettův syndrom a jak dál...1. vyd. Praha: Rett Community, 2008. ISBN 978- 80- 254- 1849- 9

RICHMAN, Shira. Výchova dětí s autismem-Aplikovaná behaviorální analýza. 1. vyd. Praha: Portál, 2006. ISBN 80-7367-102-6

SCHOPLER, Eric. MESIBOV B. Gary. Autistické chování. 1. vyd. Praha: Portál, 1997. ISBN 80- 7178- 133-9

5.3 SEZNAM PRÁVNÍCH PŘEDPISŮ

Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon)

Vyhláška č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných

Vyhláška č. 147/2011 Sb., kterou se mění vyhláška č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných

5.4 SEZNAM POUŽITÝCH INTERNETOVÝCH ZDROJŮ

Tyflokabinet České Budějovice. O zrakových vadách [online]. 2008 [cit. 2. března 2015]. Dostupné z WWW: <<http://www.tyflokabinet-cb.cz>>.

Pony Paradise. Qu'est ce que l'hippotherapie [online]. 2005 [cit. 2. března 2015]. Dostupné z WWW: <<http://www.pony-paradise.be/Hippotherapie.htm>>.

Intégrascol. Conséquences sur la vie scolaire [online]. 2013 [cit. 19. února 2015].

Dostupné z WWW: <<http://www.integrascol.fr/fichemaladie.php?id=43#chap6>>.

Orphanet, Maladies Rares. Le Syndrome de Rett. [online]. 2006 [cit. 30. ledna 2015].

Dostupné z WWW: <<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Rett-FRfrPub91.pdf>>.

MARTÁSEK, Pavel. ZÁHORÁKOVÁ, Daniela. Rettův syndrom [online]. 2009 [cit. 20. února 2015].

Dostupné z WWW: <http://www.academia.edu/964235/Rett%C5%AFv_syndrom>.

Rare Diseases. What are the signs and the symptoms of Rett syndrome? [online]. 2015 [cit. 22. ledna 2015].

Dostupné z WWW: <<http://rarediseases.info.nih.gov/gard/5696/rett-syndrome/resources/9#0>>.

L'association Française du Syndrome de Rett. Critères de diagnostic. [online]. 2014

Dostupné [cit. 20. února 2015]. Dostupné z WWW: <<https://afsr.fr/index.php/le-syndrome-de-rett/criteres-de-diagnostic>>.

Sensibilisation aux problèmes de santé chroniques. Syndrome se Rett. [online]. [cit. 20. února 2015].

Dostupné z WWW:

<https://www.bced.gov.bc.ca/specialed/awareness/awareness_v2_fr.pdf>

GeneReviews. MECP2- Related Disorders. [online]. 2012 [cit. 15. února 2015].

Dostupné z WWW: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1497/>>.

Ministerstvo školství, mládeže a tělovýchovy. [online]www.msmt.cz

Integrační centrum Zahrada. [online]. Dostupné na WWW: <www.iczahrada.cz>.

Základní škola Zahrádka. [online]. Dostupné na WWW: <www.zs zahradka.cz>.

Ministerstvo práce a sociálních věcí. [online]. Dostupné na WWW: <www.mpsv.cz>

10. revize Mezinárodní klasifikace nemocí. [online]. Dostupné na WWW: Rett Syndrome <<http://www.uzis.cz/cz/mkn/index.html>>.

Rett Syndrome. [online]. Dostupné na WWW: <www.rettsyndrome.org>.

6 ABECEDNÍ SEZNAM A VYSVĚTLENÍ POUŽITÝCH POJMŮ

Angelmanův syndrom= patří stejně jako Rettův syndrom do skupiny vzácných chorob. Jedná se neurovývojové onemocnění postihující obě pohlaví a projevující se „ třepáním“ horních končetin s ataky smíchu. Typické jsou „loutkovité“ pohyby

Apnoická pauza= dlouhá pauza mezi nádechem a výdechem

Apraxie= neschopnost vykonat zamýšlený pohyb

Atrofie= zmenšení normálně vyvinutého orgánu/ tkáně

Bruxismus= skřípání zubů

Dystonie= abnormální svalové napětí zvýšené (křeče) nebo snížené

Dyspraxie= vývojová porucha motorických funkcí

Frontální rovina= dělí tělo na přední a zadní část

Horizontální rovina= dělí tělo na horní a dolní polovinu

Hyperventilace= zvýšená frekvence dechu, zrychlené, hluboké dýchání

Hypotonie= snížené svalové napětí

Incidence= počet nově nemocných určitou nemocí za dané časové období

Katarakta= šedý zákal

Kognitivní deteriorace= zhoršování, slábnutí, úpadek kognitivních schopností

Kyfóza= obloukovité prohnutí páteře dozadu

Lokomoce =schopnost pohybu

Organomegalie= zvětšení orgánů

Pinzetový úchop=úchop pomocí palce a ukazováčku, který je nezbytný pro správný celkový psychomotorický vývoj a rozvoj dítěte

Prevalence= celkový počet nemocných v populaci, kteří trpí určitou nemocí

Retonopatie= patologické změny na sítnici

Rigidita= svalová ztuhlost

Sagitální rovina= dělí tělo na pravou a levou stranu

Skolióza= vybočení páteře

Spasticita= neovlivnitelné svalové napětí

Svalový tonus= každý stav napětí svalu, který nebyl vyvolán úmyslně

X vývojové onemocnění= specifický typ onemocnění týkající se genů lokalizovaných na chromosomu X.

BIBLIOGRAFICKÉ ÚDAJE

Jméno autora: Michaela Urbánková

Obor: Speciální pedagogika - vychovatelství

Forma studia: Prezenční

Název práce: Možnosti vzdělávání dívek s Rettovým syndromem

Rok: 2015

Počet stran textu bez příloh: 65

Celkový počet stran příloh: 0

Počet titulů českých použitých zdrojů: 21

Počet titulů zahraničních použitých zdrojů: 5

Počet internetových zdrojů: 15

Vedoucí práce: Mgr. Barbora Slabyhoudová