

Univerzita Karlova |
Pedagogická fakulta
Katedra speciální pedagogiky

DIPLOMOVÁ PRÁCE

Specifika vzdělávání dětí se vzácným onemocněním na základní škole speciální

Educational Specifics of children with rare disease
in special primary school

Bc. Lucie Krejčí

Vedoucí práce: doc.PaedDr. Vanda Hájková, Ph.D.
Studijní program: Učitelství pro střední školy (N7504)
Studijní obor: N-SPG-VZ

2021

Odevzdáním této diplomové práce na téma Specifika vzdělávání dětí se vzácným onemocněním na základní škole speciální potvrzují, že jsem ji vypracovala pod vedením vedoucí práce samostatně za použití v práci uvedených pramenů a literatury. Dále potvrzují, že tato práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Praha 15.3.2021

Děkuji za cenné rady, nadhled a ochotu své vedoucí diplomové práce doc.PaedDr. Vandě Hájkové, Ph.D. Děkuji speciálním pedagogům a vedení Základní školy speciální Poděbrady za poskytnuté rozhovory.

ABSTRAKT

Tato diplomová práce je zaměřena na specifika vzdělávání dětí se vzácným onemocněním na základní škole speciální. V teoretické části se autorka zaměřuje na popis tří konkrétních vzácných onemocnění – mukopolysacharidózu, Prader – Willi syndrom a Smith-Magenis syndrom. Věnuje se projevům onemocnění, možnostem léčby a organizaci vzdělávání u těchto dětí. V praktické části autorka zjišťuje, jak speciální pedagogové na základní škole speciální postupují v práci s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času. Dále zjišťuje, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a kde speciální pedagogové nacházejí zdroje svých postupů.

KLÍČOVÁ SLOVA

Vzácná onemocnění, speciálně vzdělávací potřeby, základní škola speciální, mukopolysacharidóza, Prader-Willi syndrom, Smith-Magenis syndrom.

ABSTRACT

This diploma thesis is focused on education specifics of children with a rare disease at a special primary school. In the theoretical part, the author describes three specific rare diseases – mucopolysaccharidosis, Prader-Willi syndrome and Smith-Magenis syndrome. Deals with the manifestations of the disease, treatment options and the arrangement of the education for these children. In the practical part the author inquires how teachers work with a child with a rare disease during the day at special primary school. The thesis also inquires what specifics the educational process brings to teachers and where do the teachers find the sources for their methods of work.

KEYWORDS

Rare disease, special educational needs, special education, mucopolysaccharidosis, Prader-Willi syndrom, Smith-Magenis syndrom.

Obsah

Úvod	6
1 Vzácná onemocnění	7
1.1 Vymezení pojmu vzácné onemocnění	7
1.2 Problematika diagnostiky vzácných onemocnění	8
1.2.1 Diagnostika mukopolysacharidózy	8
1.2.2 Diagnostika Smith-Magenis syndromu.....	10
1.2.3 Diagnostika Prader-Willi syndromu	10
2 Vzácná onemocnění v procesu vzdělávání	11
2.1 Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami a legislativa	12
2.2 Vzdělávání na základní škole speciální.....	13
2.3 Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní škola speciální.....	13
3 Vybraná vzácná onemocnění.....	14
3.1 Mukopolysacharidózy	14
3.1.1 Organizace vzdělávání žáků s MPS	16
3.2 Smith – Magenis syndrom.....	18
3.2.1 Organizace vzdělávání žáků se SMS	19
3.3 Prader – Willi syndrom.....	21
3.3.1 Organizace vzdělávání žáků s PWS	22
4 Česká asociace pro vzácná onemocnění	23
5 Možnosti terapií pro děti se vzácným onemocněním.....	25
5.1 Muzikoterapie.....	25
5.2 Arteterapie	27
5.3 Canisterapie	28
5.4 Koncept bazální stimulace®	30

5.4.1	Techniky konceptu bazální stimulace	31
5.4.2	Bazální stimulace u žáků s vybranými vzácnými onemocněními na základní škole speciální.....	35
	Empirická část	38
6	Výzkumný problém, výzkumné cíle a výzkumné otázky	38
6.1	Výzkumný problém.....	38
6.2	Cíl výzkumné práce.....	38
6.3	Výzkumné otázky.....	38
7	Metodologický rámec výzkumu.....	39
7.1	Typ výzkumu.....	39
7.2	Výzkumný soubor	39
7.3	Popis výzkumného souboru.....	40
7.3.1	Technika sběru dat	44
7.4	Metody zpracování analýzy dat.....	44
7.4.1	Otevřené kódování	45
7.5	Prezentace získaných dat z výzkumu	45
7.5.1	Specifika práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění	47
7.5.2	Metodické postupy	50
7.5.3	Zdroje pedagogických postupů	54
7.6	Interpretace výsledků	56
7.7	Diskuze.....	60
	Závěr.....	63
8	Seznam použitých textových informačních zdrojů	65
9	Seznam použitých internetových informačních zdrojů.....	69

Úvod

Provázení dětí se vzácným onemocněním na jejich vzdělávací cestě je nelehkým úkolem pro pedagogické pracovníky. Mnoho odborných článků, publikací a kvalifikačních prací je věnováno popisu vzácných onemocnění a jejich projevům. V menší míře se setkáváme s šetřením metodických postupů speciálních pedagogů při vzdělávání těchto dětí.

Diplomová práce si klade za cíl získat přehled o tom, jak speciální pedagog postupuje v práci s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času. Dalším cílem je zjistit, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a kde speciální pedagogové nacházejí zdroje svých postupů.

Diplomová práce je zaměřena na tři konkrétní vzácná onemocnění – mukopolysacharidózu, Prader – Willi syndrom a Smith – Magenis syndrom, jelikož právě tito žáci s vybranými diagnózami vzácných onemocnění jsou speciálními pedagogy vzděláváni v instituci vybrané pro výzkumné šetření. Výzkumné otázky jsou zaměřeny na to, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění na základní škole speciální. Jaké metodické postupy speciální pedagogové obvykle volí v práci s žákem s mukopolysacharidózou, Prader-Willi syndromem a Smith-Magenis syndromem? Kde nacházejí speciální pedagogové zdroje svých postupů a kde čerpají inspiraci pro svou práci?

Metoda výzkumu v diplomové práci byla zvolena pomocí kvalitativního přístupu. Pro získávání a tvorbu dat bylo zvoleno 10 semistrukturovaných rozhovorů se speciálními pedagogy vybrané speciální školy. Získaná data byla následně zpracována a analyzována za použití interpretativní fenomenologické analýzy (IPA). Náležitá pozornost byla věnována etickým aspektům.

1 Vzácna onemocnění

1.1 Vymezení pojmu vzácné onemocnění

Za vzácnou nemoc lze označit zdravotní poruchu, jejíž vlastností je nízký výskyt v rámci populace. (Lebl et al., 2018)

Dle České asociace pro vzácná onemocnění (ČAVO, ©2007-2021) lze pojem vzácné onemocnění chápat jako dědičné onemocnění, projevující se po porodu, v raném dětství, ve školním věku nebo v dospělosti.

Dle Macka (2014, s. 3) se celkový počet vzácných onemocnění v současné době pohybuje na čísle 8000, ale v MKN 10 (Mezinárodní klasifikace nemocí, 10. revize) je jich zavedeno jen 200. Zásadní problém shledává v tom, že pod jednu skupinu poruch spadá několik jasně klinicky i geneticky definovaných onemocnění, která nemají vlastní kódy. Dochází zde ke shodě s Kubáčkovou (2014), která uvádí, že Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN) ne zcela tato onemocnění odráží a mnoho z nich uniká záznamům.

Řešení poskytuje informační portál Orphanet (orpha.net, ©2021), ve kterém má každé vzácné onemocnění uvedenou klasifikaci, synonyma a zkratky. Obsahuje až 7000 názvů vzácných onemocnění s popisy či odkazy na literaturu. Cílem portálu je sdružovat nejnovější a nejkvalitnější informace o vzácných onemocněních, které mohou posloužit nejen odborníkům, ale i široké veřejnosti. Poskytované informace mohou být také podkladem k rozvoji speciálně pedagogické péče o osoby se vzácným onemocněním. (ÚZIS ČR, 2018)

Specialisté v oblasti vzácných onemocnění (Macek a Kubáčková in Kubáčková 2014, s 13-14) považují vzácná onemocnění za taková, která se objevují u méně než 5 obyvatel z 10 000. Řadí mezi ně metabolické poruchy, vzácné zhoubné nádory a četná geneticky podmíněná onemocnění.

1.2 Problematika diagnostiky vzácných onemocnění

Tato kapitola je věnována problematice včasné diagnózy vzácných onemocnění. Upřesní význam včasné diagnózy konkrétně u třech vzácných onemocnění, která byla vybrána pro výzkumné šetření v diplomové práci – Prader-Willi syndromu, mukopolysacharidózy a Smith-Magenis syndromu.

Dle Gaillyové (2020) je diagnostika vzácných onemocnění problematická z důvodu širokého spektra příznaků. Pokud není v rodině onemocnění známé, jedinci tak mohou zažít mnoho nepříjemných vyšetření a strávit dlouhá léta, než je odhalen důvod jejich zdravotních potíží.

Problematiku diagnostiky blíže specifikuje Macek (2014), který uvádí, že rozpoznání vzácného onemocnění zahrnuje čtyři „P“ – „Pomyslet“, „Poznat“, „Přeléčit“, „Profinancovat“. Prvními jsou lékaři, kteří musí na zdravotní potíže jedinců pomyslet jako na projevy vzácného onemocnění. V dalším kroku zmiňuje specializovaná centra a odborníky, kteří musí poznat a určit správnou diagnózu. Poté zpravidla následuje přeléčení, pokud je možné a profinancování péče zahrnující medikaci.

1.2.1 Diagnostika mukopolysacharidózy

Definice

Jedná se o vzácná dědičná metabolická onemocnění patřící do skupiny lysosomálních stárádavých onemocnění. Jsou charakterizovány abnormalitami ve více orgánových systémech a sníženou délkou života. Mukopolysacharidóza se dále člení na několik druhů – MPS I, MPS II, MPS III, MPS IV, MPS VI, MPS VII, které mají různé klinické obrazy. (Ješina in Ehler et kol., 2013)

Stanovit diagnózu u lysosomálního stárádavého onemocnění, které představuje mukopolysacharidóza, je obtížné, neboť příznaky jsou v různém věku variabilní. Další problém představuje častá záměna příznaků s dalším onemocněním jako například ortopedickým nebo revmatologickým. U některého druhu tohoto závažného onemocnění se děti rodí a vyvíjí jako zcela zdravé a až postupně se vývoj zastavuje, zapomínají mluvit a chodit. (Malinová, 2013)

Dle Michalíka (2010) jsou první příznaky u těžší formy MPS I diagnostikovány již v kojeneckém věku, z důvodu výrazného postižení pohybového aparátu. Naopak tomu je u lehčí formy MPS I, kde se první příznaky onemocnění projevují až kolem 5. roku a diagnóza bývá stanovena s velkým odstupem. Podobě se stanovuje diagnóza i u MPS typ II, nazývána také jako Hunterova nemoc. Převážně postihuje chlapce, kteří se vyznačují podobným vzhledem i postavou. Nápadné je u nich výrazné a husté obočí a obvod hlavy bývá v prvních dvou letech zvětšený. Pro tyto nápadné rysy se u MPS II diagnóza stanovuje mezi 2.-4. rokem života chlapců. MPS III nazývaná také jako Sanfilippo syndrom se vyznačuje závažným progredujícím postižením funkcí centrálního nervového systému, zatímco somatické projevy jsou z počátku jen mírné. Z tohoto důvodu je diagnostika obtížnější a často se manifestuje až mezi 2.-6. rokem života jedinců.

Dle Národní organizace pro vzácná onemocnění (dále též NORD) se příznaky MPS IV vyznačují zpožděným růstem a předním nebo bočním zakřivením páteře a diagnóza je stanovena obvykle mezi 1.-3. rokem života, zatímco pomalu postupující forma, která se projevuje bolestmi kyčlí a ztuhlosti bývá diagnostikována až kolem 6. roku života jedince. MPS VI nazývána jako Maroteaux – Lamy syndrom se vyznačuje degenerací kloubů, orgánovým postižením jako například srdeční chlopní nebo smyslovým postižením – poruchou sluchu. Těžká forma tohoto typu je diagnostikována již v kojeneckém věku, zatímco lehčí forma až kolem 10. roku života jedince. Jedinci s MPS VII začínají projevovat příznaky již v kojeneckém věku. Mají růstové postižení, kostní deformace a progresivní intelektové postižení. Lehčí forma tohoto typu onemocnění bývá diagnostikována v raném dětství. (NORD © 2021)

Význam včasné diagnózy spočívá v tomto případě v zajištění genetického poradenství. (Malinová, 2013)

Ze speciálně pedagogického hlediska je včasná diagnóza potřebná z několika důvodů. Hlavním důvodem je možnost nastavit intervence, rozhodnout o formě předškolního a školního vzdělávání, podpora a práce s rodinou jedince a také možnost zařadit se do programů rané péče. (Opatřilová, 2008)

I přestože mukopolysacharidóza patří mezi vzácná onemocnění, je v ČR každý rok diagnostikováno několik jedinců. (Poupětová in Ehler et kol., 2013)

1.2.2 Diagnostika Smith-Magenis syndromu

Definice

Syndrom Smith-Magenis (dále též SMS) je vzácné, geneticky podmíněné onemocnění způsobené mutací chromozomu 17. K náhodnému poškození genetické informace plodu dochází převážně během početí. Nejedná se tedy o zděděnou genetickou vadu. Mezi hlavní rysy tohoto onemocnění řadíme variabilní úroveň mentální retardace, opožděný vývoj řeči, narušenou komunikační schopnost, poruchy spánku a agresivitou a sebepoškozováním. (SMS Foundation UK, ©2021)

Diagnóza Smith-Magenis syndromu se zakládá na charakteristických příznacích, podrobné anamnéze jedince, rodiny a na různých genetických testech. (NORD ©2021)

Ve věku 18-24 měsíců jedince nastupují první příznaky v podobě poruchy chování a spánku. Také se v této době objevuje opožděný psychomotorický vývoj. Diagnózu je možné stanovit už s nástupem těchto klinických projevů a nejčastěji se diagnostikuje kolem 2. až 3. roku jedince. (Elsea, 2008)

Dle Shayoty (2019) je většina dětí s tímto onemocněním diagnostikována až v polovině dětství, kdy jsou rysy poruchy nejnápadnější a rozpoznatelné.

Dle Zvěřové (2011) včasná diagnóza umožňuje zahájit účinnou psychiatrickou léčbu ke zvládnání afektů, ztlumení projevů nežádoucího chování, úpravy spánkového rytmu. Všechna tato opatření vedou k zajištění úspěšné speciálně pedagogické péče u těchto jedinců.

1.2.3 Diagnostika Prader-Willi syndromu

Definice

Prader – Willi syndrom (dále též PWS) je vrozená genetická porucha, která postihuje chlapce i dívky. Mezi typické rysy patří snížení svalového napětí po narození, nedostatečný vývoj pohlavních orgánů a obezita způsobená neovladatelnou chutí k jídlu. Projevují se u nich poruchy emočního a sociálního vývoje. Vyznačují se očima ve tvaru mandlí, úzkým čelem, mají snížený intelekt, problémy s řečí a problémy s koordinací

pohybu. Diagnóza je často stanovována již u novorozenců, ale toto onemocnění může zůstat bez povšimnutí, dokud nejsou projevy hodně nápadné. (Michalík a kol., 2012)

Diagnóza Prader-Willi syndromu je založena na klinických kritériích, které zahrnují hypotonii, dětskou obezitu a globální vývojovou poruchu. (Williams, 2007)

Čapková (2002) uvádí, že stanovení včasné diagnózy u Prader – Willi syndromu zajistí jedincům moderní terapeutické postupy, hormonální a symptomatickou léčbu. Hormonální léčba je podávána v podobě rekombinativního lidského růstového hormonu (hGH). Pokud je hormonální terapie započata před věkem 18 měsíců dítěte, nastává významné zlepšení kognitivního a motorického vývoje. (Myers, 2006)

U střední a těžké mentální retardace, kterou jedincům závažné onemocnění přináší, je důležité znát i další specifika. Kvalita pozornosti, odolnost vůči zátěži, specifické poruchy učení nebo impulzivita jsou faktory, které je nutné hodnotit při následné speciální pedagogické podpoře. (Opatřilová, 2008)

2 Vzácná onemocnění v procesu vzdělávání

Tato onemocnění jsou závažná, chronická a progresivní, ovlivňují kvalitu života a sociální začlenění jedince. (Lebl, 2018)

Vzdělávání těchto žáků má svá specifika, která se odvíjejí dle jejich rozumových schopností, stupně a formy postižení. Žák, který má obtíže kvůli svému závažnému onemocnění potřebuje ve výchovně-vzdělávacím procesu specifické metody práce, pomůcky a další opatření. Cílem je, aby žákovy potřeby byly ve škole naplněny, aby se mohl plně rozvíjet v rámci svých možností, zapojil se do společnosti a našel uplatnění v životě. Žákům se vzácným onemocněním je nutno poskytnout celou řadu podpůrných opatření, která řadíme do oblastí a stupňů. K naplnění jeho speciálně vzdělávacích potřeb tedy přistupujeme z hlediska míry potřeby podpůrných opatření. Rozsah podpůrných opatření a zařazení žáka do příslušného stupně podpory doporučuje školské poradenské zařízení, kterým je v případě žáků se vzácným onemocněním speciálně pedagogické centrum pro tělesně postižené. (Čadová, 2015)

„Podpůrnými opatřeními se rozumí využití poradenské pomoci školy a školního poradenského zařízení, úprava organizace, obsahu, hodnocení, forem a metod vzdělávání, včetně zabezpečení předmětů speciálně pedagogické péče a prodloužení délky vzdělávání, úprava podmínek přijímání a ukončování vzdělávání, používání kompenzačních pomůcek, speciálních učebnic a speciálních učebních pomůcek, podpůrných či náhradních komunikačních systémů, úprava očekávaných výstupů, využívání IVP (individuálního vzdělávacího plánu) i asistenta pedagoga“. (Valenta a kol., 2018)

Helus (2015) uvádí, že pro pedagoga je nutné nahlížet na žáka jako na sociálně situovanou osobnost. Tento pohled na žáka nám umožní mu lépe porozumět, edukačně účinně komunikovat, předvídat to, jak se v různých situacích zachová a jak obtížné úkoly zvládne. Mluvíme tedy o osobnostním přístupu, který povede k vytyčeným cílům ve výchovně vzdělávacím procesu.

2.1 Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami a legislativa

Zákon č. 561/2004 ze dne 24. září 2004 o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon) v platném znění, a Vyhláška č. 27/2016, o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných, ve znění pozdějších předpisů upravují pravidla vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami, vzdělávání žáků uvedených v §16 odst. 9 zákona a vzdělávání žáků a studentů nadaných (MŠMT, ©2013-2021)

Pojmem žáci se speciálně vzdělávacími potřebami označujeme jedince, kteří k naplnění svých vzdělávacích možností nebo k uplatnění svých práv na rovnoprávném základě s ostatními, potřebují podpůrná opatření. Podpůrná opatření zajišťují žákům organizaci výuky, modifikaci vyučovacích forem a metod, používání kompenzačních pomůcek, speciálních učebnic a učebních pomůcek, vzdělávání dle individuálního plánu, využití asistenta pedagoga a další. Podpůrná opatření jsou členěna do pěti stupňů dle pedagogické, organizační a finanční náročnosti. (Národní Ústav pro vzdělávání ©2011-2021)

2.2 *Vzdělávání na základní škole speciální*

Tato diplomová práce se zabývá specifiky vzdělávání dětí se vzácným onemocněním na základní škole speciální, proto je nutné se zabývat otázkou, kteří žáci mohou být zařazeni do systému těchto škol.

V základní škole speciální se mohou vzdělávat žáci se středně těžkým a těžkým mentálním postižením, se souběžným postižením, více vadami a s autismem, a to na základě písemného doporučení školského poradenského zařízení a na žádost zákonného zástupce. Škola je zřízena podle §16 odst. 9 zákona č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání – školský zákon. (MŠMT, ©2013-2021) Jsou jimi žáci, kterým z různých důvodů nevyhovuje vzdělávání v běžné ZŠ a kterým byla přiznána podpůrná opatření 3. – 5. stupně. Vzdělávání v základní škole speciální má deset ročníků a člení se na první stupeň a druhý stupeň. Cílem základní školy speciální je, aby při odborné speciálně pedagogické podpoře si děti osvojily dovednosti, návyky a základní vědomosti, které jim pomohou při zapojení do společnosti. Tento způsob vzdělávání se uskutečňuje v podmínkách vhodně upravených pro tyto děti. (MŠMT, ©2013-2021)

2.3 *Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní škola speciální*

V České republice je kurikulární reforma realizována zaváděním nových vzdělávacích programů ve dvou úrovních. Národní program vzdělávání a rámcové vzdělávací programy představují dokumenty na úrovni státu. Na úrovni školy je zpracováván školní vzdělávací program (dále též ŠVP), který je tvořen školou na základě příslušného rámcového vzdělávacího programu. Tento školní vzdělávací program vychází z konkrétních podmínek a záměrů školy, zohledňuje konkrétní možnosti a oprávněné požadavky žáků a jejich zákonných zástupců. ŠVP je následně ředitelem školy zpřístupněno na veřejném místě. Pro základní školu speciální platí Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní škola speciální (RVP ZŠS), který má dva díly. Díl I byl vytvořen k edukaci žákům se středně těžkým mentálním postižením a díl II se zaměřuje na žáky s těžkým mentálním postižením a souběžnými nebo více vadami – žáky s hlubokým postižením. (Bartoňová, 2016)

Národní ústav pro vzdělávání (NÚV © 2011-2021) uvádí, že žákům se středně těžkým mentálním postižením v základní škole speciální je vzdělávání poskytnuto ve vhodně upravených podmínkách a při odborné speciálně pedagogické péči, si osvojují základní dovednosti a vědomosti. Také si vytvářejí návyky potřebné k orientaci v okolním světě a k dosažení maximální úrovně samostatnosti a nezávislosti na péči druhých osob. Samozřejmostí je snaha o zapojení do společenského života. Oproti tomu, vzdělávání žáků s těžkým mentálním postižením a souběžným postižením více vadami, má vzdělávání jiný obsah a odlišné metody práce. Využíváno je u nich netradičních speciálních metod, které napomáhají překonávat komunikační bariéry. Individualizované vyučování je u těchto žáků využíváno společně s odpočinkem. Pro každého takového žáka je vypracován individuálně vzdělávací plán.

Ukončením vzdělávání na základní škole speciální, žáci dosáhnou úrovně základního vzdělání základy vzdělání. (Bartoňová, 2016)

3 Vybraná vzácná onemocnění

Tato kapitola je věnována projevům onemocnění a organizaci vzdělávání jedinců se třemi vybranými vzácnými onemocněními, kteří se vzdělávají na základní škole speciální.

3.1 Mukopolysacharidózy

Dle Muenzera (2011) jsou mukopolysacharidózy, dále jen (MPS) klinicky charakterizovány abnormalitami ve více orgánových systémech a sníženou délkou života.

Společnost pro mukopolysacharidózu (©2021) uvádí, že se jedná o vrozená onemocnění, která jsou způsobena chyběním konkrétního enzymu. Daný enzym nestačí zpracovávat a odbourávat glykosaminoglykany, které se poté hromadí v různých tkáních a poškozují jejich funkce.

MPS se vyskytují v různých typech, které se uvádí dle pořadí, v jakém byly objeveny a podle jmen odborníků, kteří daný typ jako první popsali. (Ješina in Ehler et kol., 2013)

Tabulka č. 1. - Typy MPS

Typ I	Hurlerův syndrom
Typ II	Hunter syndrom
Typ III	Sanfilippo syndrom
Typ IV	Morguio syndrom
Typ VI	Maroteaux Lamy
Niemann – Pick syndrom	

Přestože MPS patří mezi vzácná onemocnění, celková prevalence všech MPS byla v ČR stanovena na 1: 27 000. (Poupětová et.al., 2010)

Projevy

Muenzer (2011) uvádí, že jedinci s MPS se při narození jeví zcela normální. Nástup klinického onemocnění včetně postižení kostry, kloubů, dýchacích cest a srdce, poruchy sluchu a zraku přichází v raném dětství. Mentální postižení je přítomno u typů MPS I, MPS II, MPS III a MPS VII.

Dle Ješiny (2013) u nejtěžší formy MPS I dochází k manifestaci prvních symptomů již v prvním roce života a tyto symptomy se pozvolna zhoršují. Daní jedinci se vyznačují sedlovitým tvarem nosu, dochází u nich ke zpomalenému růstu, a zhoršení jemné motoriky. Je nutno neopomenout, že MPS I je onemocněním mnoha projevů. Někteří jedinci mohou mít závažné fyzické problémy ale normální inteligenci a naopak. Většina z nich má poruchy učení. Porucha vývoje řeči s kognitivním mentálním deficitem je pozorována u chlapců s MPS II. Oproti MPS typu I nedominuje u nich postižení zraku. Vyskytuje se u nich zánět středouší s převodní poruchou sluchu. Výrazné změny v chování ve smyslu hyperkinetického syndromu jsou pozorovány jak u typu MPS II, tak i u typu MPS III. Jejich hyperaktivita se stává téměř nezvladatelnou. Navíc u typu MPS III nemoc velmi často progreduje a zaznamenán je regres ve vývoji až na úroveň dvouletého dítěte.

Montano (2007) popisuje u jedinců s typem MPS IV postižení krční páteře s držením hlavy v záklonu a pomalou obtížnou chůzí. Dále uvádí, že mají zcela normální intelekt.

K primárnímu postižení intelektu také nedochází u typu MPS VI, ale tam je možné narušení CNS sekundární, ke kterému dochází v důsledku nedoslýchavosti nebo postižením mozku při spánkových apnoí. Nejméně častým typem ze všech MPS je typ VII. Klinické příznaky má variabilní, od těžkého fenotypu k mírné formě, kdy jedinec přežívá do dospělosti. (Coutinho, 2012)

Léčba

Jedinci zůstávají v péči specialistů – ortopedů, kardiologů, neurologů, očních specialistů i ORL specialistů. V současné době je dostupná enzymová substituční terapie pro jedince s MPS I, II, IV a VI. Enzymová terapie (ERT) se aplikuje v intervalu 1–2 týdnů v krátkých nitrožilních infuzích. (Malinová, 2013)

3.1.1 Organizace vzdělávání žáků s MPS

Vzdělávání žáků s mukopolysacharidózou závisí na skutečném průběhu a projevech onemocnění. U každého žáka je průběh onemocnění individuální záležitostí. Lze tedy říci, že se žák s MPS může vzdělávat dle jakéhokoliv vzdělávacího programu, dle jeho schopností a možností. (Společnost pro mps ©2021)

U těžších forem MPS I, II, III dochází v průběhu onemocnění ke snižování somatických a mentálních funkcí. Většina těchto žáků tedy využívá speciálně pedagogickou podporu při vzdělávání a terapeutické programy. (Michalík a kol., 2012)

Tito žáci se mohou nalézt ve stupni podpory 3-5 podpůrných opatření, která vyžadují spolupráci se školským poradenským zařízením, s podporou individuálně vzdělávacího plánu a asistenta pedagoga. Pokud žákův zdravotní stav ovlivňuje úroveň jeho hrubé motoriky a mobility, je nutná úprava prostředí a vytvoření zázemí pro potřebu relaxace.

Při úpravě prostředí se zaměřujeme na:

- *zajištění odpovídajícího sezení a pracovní plochy pro žáka* – výškově nastavitelné židle, židle s područkami, ergonomicky tvarovaným sedátkem i opěradlem, rehabilitační židle, opěrky, fixační pásy.
- *vybavení pracovního místa kompenzačními a rehabilitačními pomůckami* – lavice s výkrojem na vozík, lavice s výškově nebo úhlově nastavitelnou deskou.
- *vymezení prostoru pro odpočinek a relaxaci* – koberec, žíněnka. (Čadová a kol., 2015)

Pokud má žák sníženou kvalitu pozornosti, paměti nebo schopnost samostatně pracovat, volíme úpravu časového režimu výuky. Rámcový vzdělávací program pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami umožňuje stanovit odlišnou délku vyučovací hodiny nebo lze hodiny dělit a spojovat. V případě, že má žák narušenou komunikační schopnost, využíváme náhradní způsob komunikace – alternativní a augmentativní komunikaci (dále AAK). Při AAK se zaměřujeme na všechny formy dorozumívání, které nahrazují nebo doplňují řeč. Využíváme grafické symboly, piktogramy, které zajistí žákovi pochopit strukturu prostředí a sled činností v čase nebo počítače a tablety s podpůrnými aplikacemi, které sníží komunikační deficit. Samozřejmostí je používat gesta, znak do řeči nebo manuální znaky jako je například jazykový program Makaton. (Bartoňová, 2016)

Další narušenou oblastí u těchto žáků, je porucha jemné a hrubé motoriky, narušená vizuomotorická koordinace a orientace v prostoru nebo pomalé psychomotorické tempo. V tomto případě volíme speciální didaktické pomůcky ke zdravotní tělesné výchově, k získávání a uchovávání informací a pomůcky pro rozvoj manuálních dovedností. (Čadová a kol., 2015)

- *Zdravotní tělesná výchova* (využíváme molitanové a masážní míčky, skákací míče s držáky, rehabilitační míče, megabloky, trampolínu)
- *Získávání a uchovávání informací* (využíváme kompenzační pomůcky v podobě interaktivní tabule, tabletu, různé druhy trackballů nebo fingermouse)
- *Rozvoj manuálních dovedností* (používáme dřevěné skládačky, mozaiky, stavebnice, pískovnička s příslušenstvím, speciálně upravené nůžky, modelovací hmoty, přírodniny a tiskátka)

3.2 Smith – Magenis syndrom

Tato vrozená genetická vada má postižený sedmnáctý chromozom. Lze ho také nazývat 17 p-syndromem. Ve srovnání s Downovým syndromem není tak častý a známý, vyskytuje se u jednoho jedince z 25 000 narozených. (Valenta a kol.,2018)

Projevy

Projevy tohoto syndromu mají neurobehaviorální původ, patří mezi ně sebepoškozující, agresivní, stereotypní chování. Z nejnovější literatury také vyplývá, že jedinci se tímto syndromem nachází oblību v jídle stejně podobně jako tomu je u Prader – Willi syndromu. Tato stereotypní záliba v jídle vede k nástupu dětské nadváze, a později i k obezitě dospívajících. Stereotypní chování, které je pro tento syndrom charakteristické, se také projevuje častým sebe objímáním, jímž vyjadřují radost. Problémy s chováním, které přináší časté záchvaty vzteku, většinou nastupují až po 18 měsíců věku a zhoršují se kolem 2 roku dítěte, stupňující se ve školním věku a nástupem puberty. Problém se záchvatovitým jednáním a frustrací souvisí s opožděným vývojem a narušenými komunikačními schopnostmi. Jedinci mají problém s polykacími pohyby a narušenou oromotorikou, která ovlivňuje jejich mluvený projev. Dochází zde k frustraci z neschopnosti vyjádřit své myšlenky a následnému záchvatu vzteku. (Shayota, 2019).

Dle Valenty (2018) se jedinci pohybují v pásmu lehké až středně těžké mentální retardace. Projevují zájem o sociální kontakt a vyžadují pozornost od svého okolí.

Zvěřová (2011) uvádí, že tito jedinci si často vynucují pozornost a převládá u nich samolibost. Mají problémy s časoprostorovými schémata a s krátkodobou pamětí. Dalším významným specifíkem pro tento syndrom je porucha spánku. Porucha spánku se projevuje v častém probouzení během noci, kdy u nich nastává čilost a aktivita. Přes den přichází ospalost, hlavně během dopoledne. Děje se tak v důsledku opačného (denního) vylučování melatoninu. Další nejčastější projevy se objevují v podobě okusování předmětů, prstů, kousání, štípaní se do rukou, impulzivity.

Léčba

Podoba léčby u jedinců se Smith-Magenis syndromem je považována za komplikovanou. Přednostně je nutno uvažovat o často nedagnostikovaných zdravotních problémech jako jsou ušní a zubní infekce nebo gastrointestinální bolest. Tito jedinci mají snížený práh bolestivosti, a proto zdravotní obtíž nemusí být diagnostikována. Jejich projevy úzkosti a poruchy chování tak mohou být posuzovány mylně. Psychotropní látky jsou indikovány ke snížení hyperaktivity. Rodiče také často přistupují ke kognitivní behaviorální terapii. Za klíčové je považováno podávání exogenního melatoninu před spaním, který upravuje poruchy spánku a následné zklidnění během dne. (Shayota, 2019)

3.2.1 Organizace vzdělávání žáků se SMS

Žáci se Smith-Magenis syndromem se pohybují v pásmu lehké, ale většinou v pásmu středně těžké mentální retardace. (Valenta, 2018) Z tohoto důvodu vyžadují vzdělávání se speciálně vzdělávacími potřebami. Jedinci se speciálně vzdělávacími potřebami, kam žáci s mentálním postižením spadají, se mohou vzdělávat:

- V hlavním vzdělávacím proudu (běžné školy pro žáky s priznanými podpůrnými opatřeními od druhého stupně je ŠVP podkladem pro tvorbu individuálně vzdělávacího plánu (dále jen IVP). Na úrovni IVP je možné na doporučení ŠPZ v rámci podpůrných opatření upravit očekávané výstupy stanovené ŠVP, případně upravit vzdělávací obsah odpovídající vzdělávacím požadavkům v souladu se skutečnými možnostmi žáků).
- Ve školách, třídách oddělených či studijních skupinách samostatně zřízených pro tyto žáky – speciální třídy, speciální školy. (MŠMT, ©2013-2021)

Dle doporučení Smith-Magenis Syndrome Foundation UK (SMS Foundation UK, ©2021) se nepozornost, impulzivita a hyperaktivita u těchto žáků snižuje se zavedením strukturalizace výuky. Struktura úkolů s jasnými a krátkými pokyny jim umožní lépe se orientovat v prostoru a čase, sníží stresovou zátěž a žák je schopen vstřebávat nové informace lépe. Z důvodu problémů s krátkodobou pamětí, je nutno žákům se SMS opakovat zadání úkolu, povzbuzovat je k aktivitě, chválit a motivovat prostřednictvím odměny.

Čadová (2015) uvádí, že při strukturalizaci výuky zachováváme principy strukturovaného učení:

- Strukturalizaci prostředí
- Individuální přístup
- Vizualizaci úkolů a času
- Strukturalizaci učebního programu

Při strukturalizaci prostředí vyčleníme konkrétní místo pro pracovní úkoly, pro odpočinek a pro stravování. Při vizualizaci využíváme tabletů s vizualizovaným denním programem a rozvrhem. Je přínosné strukturovat a vizualizovat jen ty oblasti, které představují pro žáka problém. Úpravou didaktických materiálů zajistíme strukturalizaci učebního programu. Sešity a pracovní listy volíme v případě dostatečné motorické schopnosti a schopnost číst a psát. V případě, že u SMS byly současně diagnostikovány i prvky poruch autistického spektra, volíme krabicové úkoly nebo úlohy v deskách. Jejich výhodou je vysoká přehlednost a prostor pro plnění a odkládání úkolů. (Čadová, 2015)

Shayota (2019) dále uvádí, že zatímco jejich dostatečná schopnost navazování sociálních kontaktů a komunikace se zvyšují s kognitivními schopnostmi, dovednosti každodenního denního režimu, jako jsou sebeobslužné činnosti, jsou nedostačující a jedinci jsou často závislí na svém okolí. Zde se doporučuje zavést strukturalizaci denních činností a jednotlivé kroky zpracovat do procesuálního schématu, ve kterém jsou činnosti analyticky rozpracovány do dílčích kroků a, po sobě jdoucích úkonů, které vedou ke splnění cíle. Zásadní je také střídat období plnění úkolů s prostorem pro odpočinek.

Zvýšit kvalitu a kvantitu již osvojeného u žáků se Smith-Magenis syndromem pomáhá průběžná motivace během vzdělávacích činností. Je nutno stanovit dosažitelné cíle, aby měl žák pocit úspěchu, rozčleňovat delší a složitější úkoly do srozumitelných kroků a být důslední při dokončení zadané pracovní činnosti.

3.3 Prader – Willi syndrom

Jedná se o genetickou vadu způsobenou poruchou 15. chromozomu. Vyskytuje se s četností přibližně 1: 15 000 narozených dětí. (Valenta a kol., 2018). V České republice žije více než 500 jedinců s Prader-Willi syndromem. (Prader-Willi spolek, [b.r.]

Projevy

Prader-Willi syndrom dále jen (dále jen PWS) se vyznačuje hypotonií krátce po narození, nedostatečným vývojem pohlavních orgánů a obezitou. Obezita je u jedinců s PWS způsobena neschopností ovládat chuť k jídlu, která je způsobena nekončícím pocitem nenasyčenosti zároveň s nízkým energetickým výdejem. Jedinci jsou obvykle malého vzrůstu, obézní. Tento syndrom postihuje obě pohlaví, bez rozdílu. Projevují se u nich poruchy chování, časté výkyvy nálad, se sklony k depresi. Vykazují rituální chování, podobně jako žáci s poruchou autistického spektra. Jejich charakteristický vzhled se vyznačuje mandlovýma očima, krátkýma rukama a nohama. Mají problémy s koordinací pohybu, specifické poruchy učení. Často se dostávají do úzkosti a nekontrolovatelného afektu. (Yuna, 2019).

Disciplínu ve stravovacím režimu je nutno zavést už v předškolním věku. Jedinci s PWS pociťují vlčí hlad během celého dne, téma jídlo zaujímá přední místo v jejich hodnotovém žebříčku. Mozek jedinců s PWS nezpracuje informaci, že organismus získal již dostatek potravy. Ke vzniku výrazné nadváhy u lidí s PWS přispívá snížená svalová síla a abnormální tělesné složení. Jejich tělo obsahuje větší podíl tuků a menší podíl svalové tkáně. Přejídání se a obezita může dosahovat až extrémních rozměrů. Děti s PWS mají velký nepoměr mezi příjmem a výdejem energie, proto je vhodné vést je k pravidelnému pohybovému režimu. Zařazujeme aktivity nevyžadující velkou fyzickou zátěž. Vhodné je například plavání, rychlá chůze, jízda na kole. Převážná většina jedinců má snížený intelekt v rozmezí lehké mentální postižení až středně těžké. Vykazují symptomatické poruchy řeči, problémy s koordinací pohybu a rovnováhy. Vyžadují zdravotní péči a rehabilitaci. Mají narušenou emocionální stránku osobnosti, své pocity vyjadřují nepřiměřeným způsobem se záchvaty vzteku a křiku. Vyskytují se u nich poruchy pozornosti s hyperaktivitou. (Prader-Willi spolek, [b.r.]

Terapie PWS

Vzhledem ke genetické příčině vzniku je onemocnění jako celek nevléčitelné. Terapie je tedy u PWS podpůrná vyžaduje spolupráci odborníků a komplexní přístup. Nejčastěji se jedná o hormonální substituční léčbu, pozornost by měla být věnována prevenci obezity a vzdělání je zprostředkované často dle individuálních plánů.

Hormonální substituční léčba upravuje poměr svalové hmoty na úkor tuku a zvyšuje klidový energetický výdej, pomáhá upravit výšku a zvyšuje celkovou aktivitu. Kromě fyziologických změn podporuje pozitivní efekty v sociální oblasti: vyšší sociabilita, zlepšení paměti, nižší míra změn nálad. (Williams, 2007)

3.3.1 Organizace vzdělávání žáků s PWS

Řada žáků s PWS se vzdělává v běžném proudu základních škol s příznými podpůrnými opatřeními nebo také na základních školách speciálních, kde se mohou vzdělávat dle RVP ZŠ doplněné o minimální doporučenou úroveň pro úpravy očekávaných výstupů z učení žáka. Tato úprava je využívána u žáků s lehkým mentálním postižením ve třetím a vyšším stupni podpory. (MŠMT, © 2013-2021)

Jak už bylo uvedeno výše, žáci s PWS mají poruchu pozornosti, specifické poruchy učení, často nejsou schopni přiměřeně zvládat frustraci a vyžadují speciálně vzdělávací potřeby. Mají problém zpracovat dějovou posloupnost, problém s krátkodobou pamětí a jejich pracovní tempo bývá celkově pomalé. Charakteristické je pro ně problém ve střídání činností, přechod z jednoho předmětu do druhého a nejsou schopni dokončit úkol ve stejný čas jako ostatní spolužáci. Často ulpívají na jedné a té samé otázce nebo se zastaví u jedné pracovní úlohy a nejsou schopni pokračovat dále. Velmi snadno se dostávají do úzkosti během pracovního úkolu, který vyžaduje soustředěnost. Jako složitější shledávají činnost ve skupině, vyžadují spíše individuální přístup. Vyskytuje se u nich zvýšená unavitelnost. (Michalík a kol., 2012)

Dle Bartoňové (2016) jsou komunikační dovednosti u žáků s lehkým mentálním postižením převážně dostačující, problém nastává v nepředvídatelných a neočekávaných situacích. U logopedické intervence je důležitá spolupráce pedagogů, logopeda, rodičů a poradenských pracovišť. Z výukových metod u žáků s mentálním postižením využíváme

specifické metody, které zaměřujeme na vícenásobné opakování informace, zvýraznění informací, zapojení multisenzorické percepce a metodu intenzivní zpětné vazby.

Aktivizující metody bývají u žáků se speciálně vzdělávacími potřebami v procesu výuky vhodné. Podporují vlastní poznávací činnost, aktivitu a samostatnost. Dále je těmito metodami možné rozvíjet schopnost cíleně koncentrovat jejich pozornost, schopnost kooperace a schopnost prezentovat jejich názory. Smyslem těchto metod není výsledek, ale cesta k výsledku. Zde je třeba využít spolupráci asistenta pedagoga s učitelem, aby spolupracovali na přípravě aktivizujících metod. U žáků se závažným onemocněním využíváme obecné didaktické pomůcky. U problému s krátkodobou pamětí je vhodné u žáků s PWS využívat přehledné číselné řady, slovníčky odborných pojmů, sešity s pomocnými linkami nebo vytvořené přehledy probraného učiva. (Čadová a kol., 2015)

Dle Michalíka (2012) je u těchto žáků nutností stanovit pevná a srozumitelná pravidla a zavést do školního dne strukturu. Struktura školního dne těmto žákům pomáhá v orientaci v denním školním rozvrhu zahrnujícím i režim jídla. Zpravidla u těchto žáků také přistupujeme v rámci speciálně pedagogické péče k vhodným terapiím jako je například muzikoterapie nebo arteterapie.

Dle Bartoňové (2016) je nutné vytvořit optimální podmínky pro efektivnost strukturovaného učení. Eliminovat rušivé prvky, nevhodně zvolený prostor, špatné osvětlení, nepropracovanost denního režimu a nedůslednost jsou aspekty, které je nutné zvážit. Strukturované učení je také finančně a časově náročné. Vyrábějí se při něm pracovní listy, s úkoly, které je nutno laminovat stejně jako komunikační symboly a pomůcky související s motivací.

4 Česká asociace pro vzácná onemocnění

V roce 2010 byla na základě doporučení EU Vládou ČR přijata Národní strategie pro vzácná onemocnění na léta 2010 až 2020. (AVMinority, ©2016) Cílem této Národní strategie bylo zlepšit diagnostiku a léčbu vzácných onemocnění, zajistit všem jedincům se vzácným onemocněním kvalitně dostupnou zdravotní péči se sociálním začleněním na základě rovného zacházení a solidarity. Dalším cílem bylo definovat problematiku

oblasti u vzácných onemocnění a možnosti jejich řešení, využití odborné spolupráce se zahraničím a podílení se s českými pacienty na klinických studiích nových léků. Z tohoto důvodu, na podzim 2011 začalo několik patientských organizací připravovat společné prohlášení k naplňování národní strategie. Ze společného prohlášení bylo zřejmé, že je nutná spolupráce mezi patientskými organizacemi. V únoru 2012 došlo k setkání všech patientských organizací pro vzácná onemocnění, na které navázalo založení České asociace pro vzácná onemocnění – ČAVO. (Kubáčková a kol., 2014)

Hlavním úkolem organizace je sdružovat a zastupovat organizace pacientů se vzácným onemocněním, prosazovat jejich zájmy a posilovat povědomí o problematice vzácných onemocnění mezi veřejností, státními a mezinárodními institucemi a odborníky ve zdravotnictví. Členem organizace se může stát jedinec starší osmnácti let, trpící vzácným onemocněním, jež není v ČR zastoupeno žádnou patientskou organizací nebo jakákoliv patientská organizace, která souhlasí s cíli ČAVO. Členství je bezplatné. Pro posílení povědomí o vzácných onemocněních se ČAVO rozhodlo uskutečnit projekt nazvaný „Medici“. Tento projekt je zaměřen na vzdělávání studentů lékařských fakult a budoucích speciálních pedagogů, aby se zlepšil záchyt a diagnostika vzácných onemocnění. Vzdělávání se uskutečňuje pomocí praktických seminářů, které jsou vedeny pacientem se vzácným onemocněním pod dohledem koordinátora ČAVO a za účasti pedagoga. Cílem je, aby se lékaři a speciální pedagogové setkali s problematikou vzácných onemocnění už za studia a seznámili se s projevy, příznaky a potřeby těchto onemocnění. (ČAVO, ©2007)

Činnost organizace je komplex vzájemně provázaných a neoddělitelných aktivit, jež zahrnují zejména:

- praktickou pomoc
- vyjednávání a komunikace se státními institucemi, médii, odbornou a laickou veřejností
- poskytování poradenství v životně důležitých situacích
- pořádání přednášek, kurzů a jiných vzdělávacích aktivit
- podpora vědeckého i klinického výzkumu v oblasti vzácných onemocnění
- prosazení zájmů pacientů se vzácnými onemocněními ve zdravotnictví

- skrze sociální služby, vzdělávání a další formy podpory zlepšování kvality života těchto pacientů (ČAVO, ©2007)

5 Možnosti terapií pro děti se vzácným onemocněním

Dle Müllera (2007), jsou potenciální kompetence speciálních pedagogů v edukačním procesu rozšířené o možnost užívat přístupy s primárně terapeutickým zaměřením.

Bartoňová (2016) uvádí, že v rámci speciálně pedagogické péče, základní školy speciální nabízí terapie vhodné k nábívkám jako sebeobslužných činností, samostatnosti nebo k rozvoji komunikačních dovedností. V této kapitole jsou vymezeny terapeutické přístupy využívané u žáků se vzácným onemocněním na základní škole speciální.

5.1 Muzikoterapie

Dle Muzikoterapeutické asociace České republiky (CZMTA, ©2021) definice zní, že *„muzikoterapie je obor s primárně terapeutickým dopadem. Zároveň je muzikoterapie prostřednictvím pomáhajícího vztahu, hudby a hudebních elementů provází klienta nebo skupinu v terapeutickém procesu. Cílem tohoto procesu je relevantním způsobem rozvinout potenciál nebo obnovit funkce jedince tak, aby mohl dosáhnout lepší intrapersonální a / nebo interpersonální integrace, s cílem naplnění tělesných, psychických, emocionálních a sociálních potřeb.“*

Dle Šimanovského (2001) je u nás vnímání hudby příliš esteticky zaměřeno. Více bychom se měli zaměřit na to, jak hudba dokáže léčit jednotlivce, nebo skupiny a vztahy v ní, než to jak a proč je hudba krásná.

Dle Valenty (2009) je nejúčinnější používat v muzikoterapii hudbu v přirozeném ladění v kombinaci s celostním přístupem. Považuje muzikoterapii za samostatnou terapeutickou disciplínu, která není součástí psychoterapie. Léčivá hudba je hudba používající přirozené / čisté ladění. Každá hudba je nositelem emocí a emoce mají psychosomatický vliv. Přirozené ladění považuje za zcela charakteristické intervalové uspořádání vztahů mezi tóny. Lidskému organismu z jeho pohledu muzikoterapeutického i přírodního biologického, nejlépe odpovídá právě zmíněné ladění přirozené.

Již v pravěku byl rytmus a hudba lidmi využívány jako prostředek komunikace mezi nimi a vyšší mocí – Bohem. Při magických obřadech, kde lidé využívali hole a kameny jako hlavní rytmus a šaman svůj zpěv, se snažili svést boj s úzkostí a s chorobami ve prospěch celého kmene nebo jedince. Rituály už od pradávna doprovázela hudba i tanec. Formy rituálů se měnily dle druhu onemocnění a každý kmen si pozvolna vytvářel vlastní hudební nástroje.

Terapií hudbou se již zabývaly starověké civilizace. Egypt, Izrael, Řecko i Řím považovali tuto terapii za vysoce přínosnou. Například Řekové používali hudbu jako prostředek k mentální hygieně, aby našli rovnováhu mezi psychickou a somatickou složkou lidstva. Hudbu k mentální hygieně využívali i myslitelé jako byl Aristoteles, Platón nebo Pythagoras. Specificky Platon ve svém díle Charmides, spolu s lékem vyrobeným z listů doporučuje magický zpěv na bolesti hlavy, bez kterého lék není účinný.

První ucelená publikace o systému muzikoterapie se objevila v 17. století, kterou sepsal anglický lékař R. Brocklesby. V té době se léčba hudbou nazývala „iatromusia“. V roce 1948 byla založena švédská škola muzikoterapie paralelně se školou americkou.

Koncepce švédské muzikoterapie se přiklání k teorii, že muzikoterapie je centrální obor v psychologii, který proniká hluboce do duše člověka. V České republice se muzikoterapie začala používat v psychiatrické léčebně v Bohnicích, foniatrické klinice M. Seemana a na foniatrickém oddělení Logopedického ústavu. (Šimanovský, 2001)

Muzikoterapie u dětí se speciálními potřebami

Většina muzikoterapeutických her je u dětí se speciálně vzdělávacími potřebami oblíbená. Hry s rytmem a hry s bicími nástroji se nejlépe uplatňují u dětí s mentálním postižením, terapie tance v rytmu hudby, která se vnímá skrze podlahu chodidly, můžeme využít u dětí neslyšících. (Šimanovský, 2001)

Prostor

Ideální představa pro mnoho her s hudbou a metod muzikoterapie je místnost o velikosti školní třídy, kde je podlaha kryta kobercem, s okny do zahrady.

Volný prostor je pro muzikoterapii nejvhodnější, proto bychom měli upřednostnit různě členěné prostory v místnosti. Upřednostňuje se neutrální barva koberce, nábytku i

závěsů.

Celková atmosféra hudební by měla působit příjemně a harmonicky. (Šimanovský, 2001)

Valenta (2009) rozlišuje různé metody muzikoterapie u hudební improvizace uvádí, že je hudební projev založen na spontánním vyjadřování jedince a psaní písní a kompozice hudby nám slouží k sebevyjádření osobnosti.

Dle Šimanovského (2001) by měla mít každá lekce svou strukturu:

- Volba tématu – cíl práce určuje téma, které by mělo být významné pro skupinu i vedoucího
- Úvodní pozdrav – lekci je možno zahájit verbálně – neverbálním pozdravem.
- Náladoměr – náladoměr je drobná pomůcka pro zjištění nálady ve skupině
- Rozehřívací fáze – cílem zařazených dynamických krátkých her je aktivizovat děti fyzicky i duševně – jejich myšlení, emotivitu a prožívání
- Koncentrace – zařazením krátkých relaxačních anebo dechových cvičení se potom pozornost dětí zaměří na dané téma v přítomnosti
- Hlavní činnosti – tvoří nejpodstatnější část lekce. Je důležité, aby rozehřívací fáze společně s koncentrací korespondovaly s hlavní činností.
- Doznění – na doznění pocitů stačí chvíle klidu a ticha po skončení cvičení nebo hry. Děti setrvávají v pozici lehu na zádech a volně dýchají se zavřenými očima
- Reflexe (sdílení) – pokud to situace nebo zdravotní stav dovolí, děti mohou vyjádřit své pocity z prožitého.

5.2 Arteterapie

Výtvarná arteterapie je založena na materiálové a akční činnosti, kterou provádíme prostřednictvím terapeuta. Samotný pojem „arteterapie“ se často staví do jednoty pouze s výtvarnou činností, ačkoliv komplexní arteterapie zahrnuje i mimo výtvarné činnosti. (Babyrádová, 2016)

Klivar (2002) uvádí, že arteterapii lze sjednotit s psychoterapií. Dochází u ní k prožívání vlastních zážitků a vyjadřuje naše emoce.

Kresba v arteterapii

Dětskou osobnosti, její fantazijní i reálnou složku dokáže vyobrazit právě kresba. Kresba dítěte poukazuje a odhaluje vnímání, kreativitu, jemnou motoriku, myšlení, intelektové i povahové vlastnosti (Mlčák, 1996)

Techniky arteterapie u dětí s mentálním postižením

- Volná malba / kresba – učí pracovat s volnou plochou, zahrnuje techniku čmárání, kde dítě samovolně čárá a motiv v kresbě nalézáme později.
- Muzikomalba – jedná se o grafické vyjádření rytmu hudby a výtvarného projevu. Zvuky je tak možné vyjádřit pomocí barev. Děti využívají obě ruce při rytmizaci, při které se uvolňuje celá motorika. V další fázi se děti snaží zachytit hudbu na papír pomocí kříd, barev nebo pastelek, geometrických tvarů nebo čar. Velmi oblíbenou činností při ztvárnění hudby je prstomalba. Děti používají prsty, dlaně nebo i celé ruce. Prstomalba přináší radostné uvolňovací zážitky.
- Skupinové výtvarné techniky – technika společného kreslení a malování na velký arch papíru, přináší společné malování dětí, u kterého se děti učí vzájemné toleranci a ohleduplnosti (Klivar, 2002)

5.3 Canisterapie

V užším pojetí canisterapií rozumíme využití psa v podpůrné alternativní terapii. K navození vzájemného kontaktu mezi klientem a terapeutem napomáhá pes. Napomáhá také k celkovému rozvoji, aktivizaci a stimulaci klienta. Je tak velkým motivačním činitelem, že dokáže přispět i k tlumení nežádoucích a negativistických projevů klienta. Pozitivní účinky canisterapie pozorujeme jak v kontaktu psa s klienty zdravotně postiženými nebo jinak znevýhodněnými, tak i u klientů intaktních. Canisterapie tak přispívá k rehabilitaci, edukaci i reedukaci. (Galajdová, 1999)

Historie

Od poloviny 19. století se datují první písemné informace o používání psů k terapeutickým účelům, a to v léčebnách pro duševně nemocné. Psychiatru Borisu M. Levinsonovi se podařilo v 70. letech 20. století zahrnout terapeutické působení psa do klinické psychologie. Psychiatr Boris M. Levinson náhodně zjistil, že jeho nemluvicí klient při náhodném setkání se psem promluvil. Na základě Levinsonova výzkumu bylo dokázáno, že vlivem terapeutického působení psa může dojít k usnadnění a urychlení terapeutického procesu – Manželé Corsonovi, kteří navázali na výzkum Levinsona potvrdili, že psi jsou v terapii tolik oblíbeni pro své znaky, kterými jsou: poskytují kladné emoce, poskytují možnost rozmanitého dotykového kontaktu v každé době a důvěřují lidem.

V roce 1990 vznikla mezinárodní asociace IAHAIO (International Association of Human – Animal Interaction Organizations), sdružující národní organizace pracující v oblasti praktických aplikací terapeutických programů se zvířaty. (Vrbová in Müller, 2007)

Metody

Koncem 20. století vzrostly požadavky na profesionalitu terapeutů a rozlišování metody za „pouhé“ účasti psa (AAA), nebo o terapii pomocí psa (AAT). (Vrbová in Müller, 2007)

Dle Galajdová (2011) AAA (Animal Assisted Activities) poskytuje výchovné, motivační, rekreační a léčebné příležitosti ke zlepšení kvality života. Tato metoda je charakteristická tím, že nemá specifické cíle, jsou to aktivity, které vyplývají spontánně z přítomnosti psa a z požadavků klienta. Pes funguje jako sociální prostředek, uvolňuje atmosféru a poskytuje neutrální bezpečné téma rozhovoru a vyvolává vzpomínky. Návštěva psa může znamenat přímo dar. Má-li klient zrovna špatný den, účast psa přemění hněv ve zvědavost, stres v uvolnění. Pes umí klienta vytáhnout z jeho ulity, odvede pozornost od zaměření se na vlastní vnitřní problém k vnějšímu světu, a poskytne tak okamžitou úlevu od deprese, úzkosti, smutku a starostí. Metoda AAA spočívá ve formě pasivní a interaktivní. Pasivní forma spočívá v tom, že pes má pozitivní vliv už jen svou přítomností a klient se o psa nemusí starat.

Interaktivní forma rezidentní spočívá v tom, že pes je v zařízení přítomen neustále a klienti o psa pečují, nebo častější typ návštěvní, kdy pes dochází na terapii pravidelně v určenou dobu (obvykle 1x týdně na 1-2 hodiny).

AAT (Animal Assisted Therapy) je cíleně zaměřená intervence, kdy je pes neoddělitelnou součástí léčebného procesu a kdy je garantována speciálně vyškoleným profesionálem z rezortu školského zdravotnického nebo sociálního podle toho, v jakém zařízení probíhá a jaké cíle sleduje. V tomto procesu je pes nezbytnou součástí terapie, která si vyžaduje diagnostiku a průběžnou evaluaci. Výsledky terapie jsou měřitelné a pozorovatelné. Klíčovým znakem je také přítomnost specifického cíle. Příkladem může být použití psa v rehabilitaci, u oběti cévní mozkové příhody s problémy chůze a stání. Klienta lze motivovat použitím menšího psa na pracovním stole ke stání. Větší pes může posloužit jako vodič při malé procházce. Jemné motorické schopnosti lze cvičit přebíráním psích granulí, česáním psa nebo otáčením kohoutku k naplnění misky s vodou. Dobré uplatnění psa kromě rehabilitace a pracovní terapie najdeme také v logopedii, kdy klient psovi nahlas čte nebo mu dává příkazy.

5.4 Koncept bazální stimulace[®]

Při práci s jedinci s těžkými postižením se ve speciální pedagogické intervenci využívá mnoho terapeutických metod. Bazální stimulace představuje jednu z nejpoužívanějších metod.

Dle Vítkové (2006) je bazální (nejzákladnější) stimulace komunikační, interakční a vývoj podporující stimulační koncept, který je orientován na všechny oblasti lidských potřeb, a pomocí bazálních podnětů lze jedince alespoň částečně vyvést z izolace. Pojmem bazální myslíme nejzákladnější, elementární a pod pojmem stimulace si představíme nabízené podněty všude tam, kde se jedinec s těžkým postižením není schopen sám postarat o přísun přiměřených podnětů potřebný pro svůj vývoj. Na počátku 70. let minulého století propracoval tento koncept A. Fröhlich, který pracoval s dětmi vykazujícími velmi těžká omezení v mentální a tělesné oblasti.

Každý člověk vnímá pomocí smyslů, smyslových orgánů, které vznikají a vyvíjejí se již v embryonální fázi a mají od narození až do smrti nenahraditelný význam. Díky smyslům vnímáme sebe sama a okolní svět. Díky schopnosti vnímat jsme se naučili

pohybovat a komunikovat. Pohyb, komunikace a vnímání se vzájemně ovlivňují. Komunikace je umožněna díky pohybu a vnímání, a naopak vnímání umožňuje pohyb.

Koncept bazální stimulace podporuje percepci, lokomoci a komunikaci. Základními prvky konceptu jsou:

- Vnímání
- Pohyb
- Komunikace

Bazální stimulace respektuje různé vývojové stupně schopnosti vnímat, ve kterých se člověk právě nachází. Schopnost vnímání se rozvíjí již v embryonální fázi. Začíná v 9. týdnu těhotenství, a to v oblasti:

- Vibrační (zvuky, např.: hlas matky je přenášen v podobě vlnění plodovou vodou a embryo si jej uvědomuje jako vibrace)
- Somatické (embryo cítí tlak stěny uteru a plodové vody na svém těle, cucá si palec)
- Vestibulární (vnímá změny polohy svého těla a změny polohy těla matky)

Cílená a strukturovaná stimulace smyslových orgánů a hybnosti klienta dle konceptů bazální stimulace umožňuje vznik nových dendritických spojení v mozku a novou neuronální organizaci v jeho určitých regionech. V konceptu bazální stimulace podporujeme stimulaci vnímání vlastního svět, navázání komunikace se svým okolím, zvládnutí orientace v prostoru a čase, lokomoční schopnosti a zlepšení funkcí organismu. (Friedlová, 2007)

5.4.1 Techniky konceptu bazální stimulace

Techniky dělíme na základní prvky a nastavbové prvky. Mezi základní techniky řadíme stimulaci somatickou, vestibulární a vibrační. Mezi nastavbové techniky řadíme stimulaci hmatovou, čichovou, zrakovou, sluchovou a sensoriku ústní dutiny a chuťových vjemů. Cílem těchto prvků je zabezpečit základní životní funkce. Dalším cílem je pak podpora sebeobslužných činností, podpora pohybových návyků a schopností, navázání vztahů s okolím a orientace v něm, poskytnutí pocitu jistoty a důvěry. (Friedlová, 2018)

Somatická stimulace

Somatické vnímání nám poskytuje vjemy z povrchu těla prostřednictvím kožního percepčního orgánu. Somatická stimulace umožňuje zprostředkovat klientovi vjemy ze svého těla a stimulovat vnímání tělesného schématu a okolního světa. Nejzákladnější formou somatické stimulace je dotek. Dotekem míníme přirozenou formu komunikace beze slov. Předpokladem kvalitního doteku je klid, způsob a význam kontaktu, vyvinutá síla, tlak, rytmus, opakování a sled. Takový kontakt poskytuje jistotu a umožňuje orientaci. Možnosti somatické stimulace dle konceptu bazální stimulace.

- Zklidňující somatická stimulace (celková zklidňující koupel)
- Povzbuzující somatická stimulace (celková povzbuzující koupel)
- Somatická stimulace dle Bobath konceptu (neurofyziologická koupel)
- Rozvíjející somatická stimulace (rozvíjející koupel)
- Diametrální somatická stimulace (diametrální koupel)
- Polohování
- Mumie – polohování
- Hnízdo – polohování
- Mikropolohování
- Masáž stimulující dýchání (MSD)
- Kontaktní dýchání a kontaktní dýchání s vibrací

Všechny typy somatické stimulace lze aplikovat s použitím na sucho nebo jakou koupelna lůžka, ve vaně, ve sprše a s použitím různých druhů materiálů, např. froté ponožky, žínky, pleťového mléka, dětského oleje. (Friedlová, 2007)

Vibrační stimulace

Cílem vibrační stimulace je stimulace receptorů pro vnímání vibrací uložených v kůži, a sice Vater Paciniho tělísek a receptorů hluboké citlivosti, tedy proprioreceptorů ve svalech, šlachách a vazivovém aparátu kostí a kloubů. Cílem vibrační stimulace je tedy zprostředkování intenzivních vjemů z těla. Vnímání vibrací je zcela individuální

záležitostí. Vibrační stimulaci využíváme především u klientů s hlubokou mentální retardací, ale také u těch, kterým poslouží jako příprava k vnímání pohybu a následně k vertikalizaci a mobilizaci. K vibrační stimulaci lze použít různé technické předměty jako elektrický zubní kartáček, vibrující hračky, vibrující sedátka a lehátka anebo také vlastní ruce. Další variantou k vibrační stimulaci je použití hudebních nástrojů, které vydávají vibrace a také použití hlasu. Při zpěvu se člověku hrudník jemně chvěje. Toho lze využít a položit ruku klienta na jeho vlastní hrudník (pokud klient vydává zvuky) nebo je možné přiložit ruku na hrudník terapeuta. (Fröhlich, 2015)

Možnosti vibrací:

- Hlas využíváme způsobem položením rukou klienta na hrudní koš a necháme ho mluvit, vibrace způsobené šířením jeho hlasu, klient pocítí své ruce.
- Ruce využíváme k tvorbě vibrační tak, že ošetřující vibruje oběma rukama na těle klienta
- Elektrické přístroje, např. vibrax lze využít způsobem, že je necháme působit na matraci, na které klient leží, abychom mu umožnili pocítit své tělo. Také můžeme vkládat bateriový vibrátor nebo elektrický zubní kartáček do jeho ruky.

Místa aplikace vibračních stimulací:

- Patní kost
- Vnitřní nebo zevní strana kolene
- Pánev – hřeben kosti pánevní
- Předloktí
- Paže a jiná místa (Friedlová, 2007)

Vestibulární stimulace

Jedincům s těžším mentálním postižením nebo s více vadami vestibulární podnět zprostředkovává informaci o poloze v prostoru a o pohybu celého těla v prostoru. Vestibulární podněty pro tyto jedince nabízíme v mírnější podobě než jedincům samostatně se pohybujícím. Jedná se o kolébaté pohyby podél a napříč osou těla nebo se

jedná o pohyby na terapeutickém válci nebo velkém míči. Přiměřený vestibulární podnět zřetelně působí na stabilitu držení těla, připravuje tělo na mobilizaci a normalizuje tonus. (Müller, 2007)

Čichová stimulace (olfaktorická) a chuťová stimulace (orální)

Nejen u žáků s těžším postižením jsou čichové podněty vnímány pozitivně. Aktivita ruka-ústa patří mezi včasnou stimulaci a dětské zkoumání objektů. Jedinci s těžším postižením nejsou schopni rozlišit různé vůně svého okolí. Je tedy potřeba u těchto jedinců používat jednoznačných chuťových a pachových podnětů, které se liší od pachů všedního dne. (Müller, 2007)

Sluchová stimulace (auditivní) a zraková stimulace (optická)

Mnoho žáků s těžkým postižením využívají jen dílčí oblasti slyšení a vidění. Osloveny jsou jen elementární schopnosti vnímání a zpracování, komplexnější celky nejsou často po delší dobu k dispozici. Mohou to být zřetelné kontrasty v oblasti vidění (světlý, tmavý) nebo výrazné zvuky v oblasti slyšení. Nedoporučuje se mnohotvárné hlasité prostředí, které působí na jedince mnoha barvami. Spíše rytmické nabídky s kontrastem ticha. Je vhodné kombinovat zvukové nabídky s pohybem nebo dotykem, například tancem s hudbou. (Bartoňová, 2016)

Hmatová stimulace (taktilně-haptická)

V této nadstavbové technice je cílem vést jedincovu končetinu tak, aby ohmatala jejich tělo a své okolí. Bez možnosti pohybu ruky není taktilně – haptické vnímání produktivní a nelze poznávat své tělo a okolní svět. Mezi předměty využívané k hmatové stimulaci obvykle řadíme předměty osobní nebo předměty spojené s oblíbenými činnostmi, které tak mohou stimulovat paměťovou stopu a vyvolat pozitivní emoční reakce. (Friedlová, 2018)

5.4.2 Bazální stimulace u žáků s vybranými vzácnými onemocněními na základní škole speciální

Bazální stimulace na základní škole speciální může být poskytována jako samostatný předmět speciálně pedagogické péče nebo jako součást jiného předmětu, například Smyslové výchovy, kterého se účastní všichni žáci základní školy speciální. Četnost působení a zacílení na konkrétní jedince vychází z konkrétního ŠVP a v závislosti na doporučení poradenského zařízení. Bazální stimulace se obvykle týká zejména žáků s těžkým mentálním a kombinovaným postižením. (Bartoňová, 2016)

Dle Národního pedagogického institutu ČR (©2020) by se u těžce postižených žáků mělo jednat o koncepci, která prostupuje celým vzdělávacím procesem.

Žákům s mukopolysacharidózou, kteří v průběhu svého závažného onemocnění ztratili nebo ztrácejí schopnost samostatné lokomoce, nabízíme množství přiměřených podnětů a stimulů – vizuálních, taktilně haptických, orálních, vibračních, vestibulárních a somatických. (Michalík a kol., 2012)

Z tohoto důvodu stimulaci v oblasti somatického vnímání na povrchu kůže – pocity tepla, tlaku a vlhkosti, provádíme u žáků s mukopolysacharidózou pomocí koupele v různě teplé vodě, frotujeme je, fěnujeme a natíráme krémem. Oblíbenou činností je u nich také vestibulární vnímání, u kterého využíváme houpání v závěsném systému. U vibrační techniky používáme masážní polštáře a orální oblast stimulujeme pomocí masáží úst a žvýkáním předmětů. Čichové vjemy aktivujeme pomocí různě navoněných předmětů. U hmatových vjemů jsou nabízeny předměty k uchopení s různou povrchovou strukturou a tvarem. Podněty nabízíme postupně, vzájemně je střídáme až dochází k jejich propojení. (Vítková in Bartoňová, 2016)

U žáků se Smith-Magenis syndromem a Práder-Willi syndromem využíváme somatickou stimulaci, vestibulární stimulaci a nastavbových prvků v konceptu bazální stimulace. Shayota (2019) uvádí, že u žáků se Smith-Magenis syndromem, dovednosti každodenního denního režimu jako jsou sebeobslužné činnosti, jsou nedostačující a jedinci jsou často závislí na svém okolí. V tomto případě aplikujeme taktilně – haptickou stimulaci, která předměty denní potřeby využívá. Poznáváme tak předměty denní potřeby, uplatňujeme základní hygienické a sebeobslužné činnosti, kde se seznamujeme s různými materiály a povrchy předmětů. (Friedlová, 2007)

Další oblastí, kterou u žáků se Smith-Magenis posilujeme, je stimulace olfaktorická. Olfaktorické nabídky lze využít se žáky v procesu výuky. Ve vzdělávacím oboru Smyslová výchova využíváme vůně a pachy v asociaci s ročními obdobími nebo se situacemi. (Friedlová, 2018)

Yuna (2019) uvádí, že jedinci s Prader-Willi syndromem se vyznačují častými výkyvy nálad a úzkostí. Pro jejich zklidnění využíváme masáže stimulující dýchání, která se provádí kontinuálním tlakem rukou v oblasti zad nebo ventrální části hrudníku. Je součástí dechové gymnastiky. Vede k ustálení rytmu dýchání, které poskytuje uvolnění a pocit jistoty. Cílem je pomoci žákovi přejít na klidné, hluboké a pravidelné dýchání. Dosáhneme tak ke sníženému vyplavování stresových hormonů. (IBS® © 2014-2019)

V České republice se s konceptem pracuje od roku 2003. Od roku 2005 jsou všechny vzdělávací aktivity v konceptu bazální stimulace zaštitěné Institutem Bazální stimulace (dále též IBS®). Od roku 2009 jsou základní kurzy akreditovány MŠMT pro tyto profese: speciální pedagog, učitel speciálních škol a asistent pedagoga. V České a Slovenské republice je nyní proškoleno 469 pracovišť. Jde o zdravotnická zařízení, rehabilitační ústavy, dále poskytovatelé sociálních služeb, mateřské a základní školy speciální. (IBS® © 2014-2019)

Institut IBS® vede registr několika stovek případových studií (kazuistik), dokumentujících aplikaci konceptu u jedinců s různými diagnózami. Případové studie jsou nejlepším důkazem, popisující stav jedince před aplikací postupů a modelů Bazální stimulace a reakce jedince na aplikované nabídky a změny jeho somatického, kognitivního a sociálního stavu. Kvalitní výzkum v České republice v konceptu Bazální stimulace je také obsažen v empirických částech bakalářských, diplomových a rigorózních prací. (Friedlová, 2014)

V Diplomové práci Zuzany Kovandové (2018) s názvem „Bazální stimulace v edukačním procesu rehabilitační třídy“ bylo výzkumným šetřením, kterého se zúčastnilo 48 škol ČR vzdělávajících děti se speciálně vzdělávacími potřebami, zjištěno, že u 80 % škol je koncept bazální stimulace využíván. Nejvíce jsou na těchto školách užívány prvky somatické a vibrační. (Kovandová, 2018)

Kateřina Mičová (2020) ve své diplomové práci s názvem „Bazální stimulace jako hlavní prostředek podpory u žáků s těžkým postižením“ provedla výzkumné šetření, které

vycházelo z pěti případových studií žáků s kombinovaným postižením, z pozorování aplikace bazální stimulace a z rozhovorů se speciálními pedagogy. Výzkumným šetřením byl zjištěn pozitivní přínos bazální stimulace ve vzdělávacím procesu na žáky s těžkým postižením, a to hlavně v oblastech zvýšené vnímavosti a v zájmu o okolní prostředí, navázání očního kontaktu, uvolnění spasmů a celkového zklidnění a uvolnění organismu. (Mičová, 2020)

K využití Bazální stimulace v pedagogické praxi se vyjadřuje i Základní škola speciální a mateřská škola speciální, o.p.s. v Českých Budějovicích, která je certifikovaným pracovištěm Bazální stimulace. Viditelné výsledky a úspěchy učitelé vidí zejména u žáků s těžším postižením, a i u samostatnějších žáků a žáků s poruchou autistického spektra. Pokrok u žáků shledává zejména v orientaci a povědomí o sobě samém, ve svém těle i svém okolí. Zlepšení učitelé zaznamenali u žáků ve stolování, relaxačních technikách a celkové pohodě žáků. (IBS® © 2004-2019)

Empirická část

6 Výzkumný problém, výzkumné cíle a výzkumné otázky

6.1 Výzkumný problém

Speciální pedagog se při své práci setkává s dětmi s různým druhem a stupněm speciálních vzdělávacích potřeb. Jednu z těchto skupin dětí tvoří děti se vzácným onemocněním. Projevy vzácného onemocnění jsou často vysoce individuálně variabilní, nepředvídatelné, mnohdy rovněž s nepříznivou prognózou vývoje.

Odborné publikace od Kubáčkové nebo Michalíka (2014,2010) jsou věnovány popisu vzácných onemocnění a jejich projevům. V menší míře se setkáváme s šetřením metodických postupů speciálních pedagogů při vzdělávání těchto dětí. Vzhledem k rozsáhlosti skupiny vzácných onemocnění se šetření v diplomové práci zaměřuje na tato tři konkrétní vzácná onemocnění – mukopolysacharidózu, Prader – Willi syndrom a Smith – Magenis syndrom.

6.2 Cíl výzkumné práce

Diplomová práce si klade za cíl získat přehled o tom, jak speciální pedagog postupuje v práci s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času. Dalším cílem je zjistit, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a kde speciální pedagogové nacházejí zdroje svých postupů.

6.3 Výzkumné otázky

V souvislosti se stanoveným výzkumným cílem byly stanoveny následující výzkumné otázky:

- *O1: Jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění na základní škole speciální?*

- *O2: Jaké metodické postupy speciální pedagogové obvykle volí v práci s žákem s mukopolysacharidózou, Prader – Willi syndromem a Smith – Magenis syndromem?*
- *O3: Kde nacházejí speciální pedagogové zdroje svých postupů a kde čerpají inspiraci pro svou práci?*

7 Metodologický rámec výzkumu

7.1 Typ výzkumu

Vzhledem k povaze výzkumného problému, cíli a výzkumným otázkám byl pro empirickou část zvolen kvalitativní přístup. Kvalitativní výzkum si klade za cíl vycházet z fenomenologie, která zdůrazňuje subjektivní aspekty jednání lidí, a proto kvalitativně orientované výzkumy připouštějí existenci více realit. (Chrátka, 2007)

7.2 Výzkumný soubor

Ke stanovení výzkumného souboru bylo osloveno 10 speciálních pedagogů, kteří jsou zapojeni do edukačního procesu dětí se vzácným onemocněním. Konkrétní výběr pracovníků proběhl s ohledem na pracovní působení výzkumníka na konkrétní instituci od roku 2011 až do současnosti.

Pro účast ve výzkumném projektu jsme stanovili tato kritéria:

- speciální pedagog vybrané speciální školy, který se podílí na edukačním procesu dětí se vzácným onemocněním vymezeným v teoretické části, tedy mukopolysacharidózou, Prader – Willi syndromem a Smith – Magenis syndromem
- působnost ve speciálním školství v délce minimálně 10 let
- věk speciálních pedagogů v rozmezí 30–65 let
- délka praxe s žáky se vzácným onemocněním v délce minimálně 3 let
- práce ve třídě vzdělávané podle ŠVP „Pojď s námi“

7.3 Popis výzkumného souboru

Výzkumný soubor tvoří 10 speciálních pedagogů, z toho 9 žen a 1 muž ve věkové kategorii 35–55 let. Všichni speciální pedagogové ve výzkumném projektu dosáhli vzdělání magisterského stupně VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Tři z nich navíc dosáhli magisterského stupně VŠ v oboru učitelství pro 1. stupeň ZŠ. Jeden speciální pedagog navíc dosáhl tříletého studia v oboru diplomovaný fyzioterapeut.

Během rozhovorů byli speciální pedagogové oslovení křestními jmény, ale při prepisu rozhovorů byly křestní jména nahrazena náhodnými čísly z důvodu anonymizace všech získaných údajů ve výzkumu. Všichni speciální pedagogové splňují stanovená kritéria – podílejí se na vzdělávacím procesu žáků s vybranými vzácnými onemocněními, působí ve speciálním školství v délce nejméně 10 let a splňují věkovou hranici 30–65 let. Jejich délka praxe s žáky se vzácným onemocněním splňuje kritérium delší než 3 roky a všichni učitelé pracují ve třídách vzdělávané podle ŠVP „Pojď s námi“.

Speciální pedagog č. 1

Žena ve věku 42 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 17 let. Se vzácným onemocněním **Smith-Magenis** pracuje ve speciální škole od roku 2014 až do současnosti. Speciální pedagog č.1. působí jako třídní učitelka ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Speciální pedagog č. 2

Žena ve věku 40 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele a magisterský stupeň VŠ v oboru učitelství pro 1. stupeň ZŠ. Ve speciálním školství působí 11 let. Se vzácným onemocněním **Smith – Magenis** pracuje ve speciální škole od roku 2016 až do současnosti. Speciální pedagog č. 2. je tandemovým učitelem, který vyučuje žáky souběžně s třídním učitelem ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů a také učitelkou hudební výchovy ve třídě zřízené pro děti s autismem vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZŠS.

Speciální pedagog č. 3

Žena ve věku 53 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 21 let. Se vzácným **onemocněním Smith – Magen** pracuje ve speciální škole od roku 2014. Speciální pedagog č.3. působí jako třídní učitelka ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Speciální pedagog č. 4

Žena ve věku 42 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru učitelství pro 1.stupně ZŠ a magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 15 let. Se vzácným onemocněním **Prader – Willi syndrom** pracuje ve speciální škole od roku 2013. Speciální pedagog č.4. působí jako třídní učitelka ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Speciální pedagog č. 5

Žena ve věku 48 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 18 let. Se vzácným onemocněním **Prader – Willi syndrom** pracuje ve speciální škole od roku 2015. Speciální pedagog č.5. působí jako třídní učitelka ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Speciální pedagog č. 6

Žena ve věku 42 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele a magisterský stupeň VŠ v oboru učitelství pro 1. stupně ZŠ. Ve speciálním školství působí 12 let. Se vzácným onemocněním **Prader – Willi syndrom** pracuje ve speciální škole od roku 2016. Speciální pedagog č.6. působí jako třídní učitelka ve třídě zřízené pro děti s kombinovanými vadami vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZŠS a učitelka hudební výchovy ve třídě praktické vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Speciální pedagog č. 7

Muž ve věku 35 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 10 let. Se vzácným onemocněním **mukopolysacharidóza** pracuje ve speciální škole od roku 2016. Speciální pedagog č.7. působí jako třídní učitel ve třídě zřízené pro děti s kombinovanými vadami vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZŠS.

Speciální pedagog č. 8

Žena ve věku 45 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 14 let. Se vzácným onemocněním **mukopolysacharidóza** pracuje ve speciální škole od roku 2014. Speciální pedagog č.8. působí jako třídní učitelka v rehabilitační třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZŠS.

Speciální pedagog č. 9

Žena ve věku 46 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele a tříleté studium v oboru diplomovaný fyzioterapeut. Ve speciálním školství působí 18 let. Se vzácným onemocněním **mukopolysacharidóza** pracuje ve speciální škole od roku 2014. V instituci působí na pozici fyzioterapeuta a učitele zdravotní výchovy a zároveň působí v instituci na pozici canisasistenta.

Speciální pedagog č. 10

Žena ve věku 55 let. Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele. Ve speciálním školství působí 21 let. Se vzácným onemocněním **Smith-Magenis syndromem** pracovala jako třídní učitelka v roce 2014 po dobu tří měsíců. V nynější době vzdělává žákyni se Smith Magenis syndromem jen v rámci hodin tělesné výchovy. Speciální pedagog č. 10 působí jako třídní učitelka ve třídě vzdělávané dle ŠVP „Pojď S Námi“ vytvořeno podle RVP ZV – minimální doporučená úroveň pro úpravy očekávaných výstupů.

Tabulka č. 2. - Speciální pedagogové v edukačním procesu se žákem se vzácným onemocněním

Speciální pedagog č.	vzdělání	Délka praxe ve speciálním školství	Žák se vzácným onemocněním
1	SPPG	17 let	Smith – Magenis
2	SPPG a UPSZ	11 let	Smith – Magenis
3	SPPG	21 let	Smith – Magenis
4	SPPG a UPZS	15 let	Prader – Willi syndrom
5	SPPG	18 let	Prader – Willi syndrom
6	SPPG a UPZS	12 let	Prader – Willi syndrom
7	SPPG	10 let	Mukopolysacharidóza
8	SPPG	14 let	Mukopolysacharidóza
9	SPPG a DF	18 let	Mukopolysacharidóza
10	SPPG	21 let	Smith – Magenis

SPPG – Magisterský stupeň VŠ v oboru speciální pedagogika pro učitele

UPZS – Magisterský stupeň VŠ v oboru učitelství pro 1. stupně ZŠ

DF – Tříleté studium v oboru diplomovaný fyzioterapeut

7.3.1 Technika sběru dat

Pro tvorbu dat byla použita metoda polostrukturovaného (semistrukturovaného) rozhovoru, který byl uskutečněn s vybranými speciálními pedagogy. Dle Švaříčka a Šed'ové (2007) polostrukturovaný rozhovor je nejčastější metoda sběru dat. Charakterizuje jej předem připravený seznam témat a otázek, na něž výzkumník potřebuje získat odpovědi. Pořadí otázek nemusí být dodrženo a způsob odpovědí na otázky zůstává volný. Respondent si sám vybírá styl odpovědi.

Struktura rozhovoru obsahuje předem vytvořené otázky. Otázky směřovaly k získání přehledu o postupech, které speciální pedagogové uplatňují při edukaci žáků s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času. Dále byly zaměřeny na specifika, která přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a také byly zaměřeny na zdroje, ze kterých speciální pedagogové čerpají své postupy a inspiraci pro svou práci.

Rozhovory probíhaly od května do listopadu 2020 s písemným informovaným souhlasem každého z pedagogů. Vždy se uskutečnily v prostorách vybrané speciální školy na klidném a nerušeném místě, v pracovní době nepřímé práce učitele a po skončení vyučování žáků. Speciální pedagogové byli seznámeni s anonymizací všech získaných údajů, které by mohly vést k jejich identifikaci. Dále byli autorkou práce ubezpečeni, že veškeré výstupy z výzkumu a jeho analýzy budou citovány anonymně. Při přepisování rozhovorů byly křestní jména speciálních pedagogů nahrazena náhodnými čísly.

Rozhovory byly rovněž s písemným souhlasem speciálních pedagogů nahrávány na nahrávací zařízení. Doba trvání rozhovorů nebyla striktně stanovena, délka rozhovorů se pohybovala v rozmezí od 30 do 60 minut.

7.4 Metody zpracování analýzy dat

Zpracování a analýza dat kvalitativního výzkumu byla provedena z perspektivy interpretativní fenomenologické analýzy (IPA). Interpretativní fenomenologická analýza poskytuje svobodu a více prostoru pro kreativitu výzkumného procesu. Nabízí možnosti detailního zkoumání a popisu účastníkovi zkušenosti v plné hloubce. (Chrátka, 2007).

Rozhovory zaznamenané na zvukové nahrávací zařízení byly přepsány do

počítačového textového editoru, data byla anonymizována, speciální pedagogové tak vystupují pod náhodně zvolenými čísly. Proběhlo pročitání rozhovorů a začátek analytické metody nazvaná otevřené kódování. Tato metoda „*představuje operace, pomocí nichž jsou údaje rozebrány, konceptualizovány a složeny novým způsobem.*“ (Švaříček, Šedová, 2007, s. 211) Text byl rozdělen na menší části, které byly pojmenovány. S těmito kódy se následně pracovalo. Po přehlednost analyzovaných prepisů rozhovorů byly řádky přepsaného rozhovoru očíslované, což uspíšilo následné zpětné dohledávání konkrétních částí. Každá část odpovídající kódu byla barevně označena, což vizuálně oddělilo jednotlivé části textu. Následně byl vypsán význam jednotlivých kódů, Švaříček a Šedová (2007) toto nazývají *mema*.

Vynořující se kódy byly následně seskupeny a byla provedena kategorizace.

7.4.1 Otevřené kódování

Podobné pasáže opakující se v rozhovorech se speciálními pedagogy byly označeny kódy, které vystihovaly jejich podstatu a souvisely s otázkami. V praxi to znamenalo, že zaměření směřovalo na pasáže, týkající se specifík, která přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění. Dále zaměření směřovalo také na pasáže týkající se uplatňovaných metodických postupů a zdrojů, ze kterých učitelé čerpají.

Následnou fází po kódech byla kategorizace. Ve fázi kategorizace byly kódy sloučeny do kategorií dle podobnosti.

7.5 Prezentace získaných dat z výzkumu

Během procesu kódování byly stanoveny kategorie, které abstrahovaly různý počet kódů (viz. Tabulka č.3).

Tabulka č. 3. - Přehled získaných dat z výzkumného šetření

	Kategorie	Kódy
Specifika práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění	Individuální přístup	Zohlednění aktuálního psychického stavu a míry unavitelnosti, uspořádání pracovního prostoru, způsob a plnění úkolů
	Komfortní zóna	Vystoupení ze své komfortní zóny, orientace v problematice vzácného onemocnění
Metodické postupy	Předcházení problémovému chování	Struktura školního dne, vizualizace, krokování zadávaných úkolů na části, odměna
	Strategie řešení problémového chování	Poskytnutí individuálního prostoru, nabízení varianty řešení, komunikační přístup, vytvoření pocitu bezpečí a jistoty, uzavření situace
Zdroje pedagogických postupů	Konzultace a odborná školení	Odborné konzultace se školskými poradenskými pracovišti, konzultace s neziskovými organizacemi ČAVO a NAUTIS, konzultace s rodiči, s učitelským sborem a odborná školení od Vzdělávacího institutu Středočeského kraje
	Publikace a internetové zdroje	Publikace Mukopolysacharidóza, Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, webové stránky spolku Prader-Willi, webové stránky Společnost pro Mukopolysacharidózu a webové stránky Smith-Magenis syndrom Foundation Velká Británie

Na základě kódů vytvořených z rozhovorů, byly ke specifickým, která přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění, přiřazeny kategorie „individuální přístup“ s kódy *zohlednění aktuálního psychického stavu a míry unavitelnosti, uspořádání pracovního prostoru, způsob a plnění úkolů* a v kategorii „komfortní zóna“ se objevují kódy *vystoupení ze své komfortní zóny a orientace se v problematice vzácného onemocnění*.

7.5.1 Specifika práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění

Z kódování vyplývá, že je nezbytné zohlednit žákův aktuální psychický stav učitelem, nutnost učitele vystoupit ze své komfortní zóny, respektovat žakovu míru unavitelnosti a poskytovat žákovi otevřený, důvěryhodný a srdečný přístup. To jsou hlavní specifika, která přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění.

	Kategorie	Kódy
Specifika práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění	Individuální přístup	Zohlednění aktuálního psychického stavu a míry unavitelnosti, uspořádání pracovního prostoru, způsob a plnění úkolů
	Komfortní zóna	Vystoupení ze své komfortní zóny, orientace v problematice vzácného onemocnění

Individuální přístup

V kategorii individuální přístup shledávají všichni speciální pedagogové ve výzkumu pracující s dětmi se vzácným onemocněním jako zásadní *zohlednit aktuální psychický stav dítěte a míru unavitelnosti* – což potvrzují výroky ve znění: Pedagog č. 7 vzdělávající dítě s mukopolysacharidózou „...často přizpůsobuji denní vzdělávací proces jeho aktuálnímu psychickému stavu“ Také podle aktuálního zdravotního stavu se konkrétní den volí přiměřené a vhodné pracovní úkoly nebo terapie, jak například uvádí pedagog č. 8 vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou: „... v případě, že je žák právě po enzymové substituční terapii, volím vhodnou relaxační terapii na zklidnění. Pedagog č. 1. vzdělávající dítě se syndromem Smith – Magenis uvádí „už při příchodu do školy poznám, v jakém psychickém rozpoložení žákyně je a jak náročné úkoly před začátkem výuky zvolit, abychom předešli afektivnímu záchvatu“. U žáků se vzácným onemocněním zohledňujeme aktuální psychický stav a míru unavitelnosti hlavně z důvodů, abychom je nepřetěžovali a vyhnuli se problémovému chování. Jejich afektivní záchvat často narušuje atmosféru třídy a ovlivňuje společné soužití ve třídě.

K tomu, abychom předešli co nejrychleji k narušení atmosféry ve třídě, volíme *vhodné uspořádání pracovního prostoru* pro tyto žáky, jak uvádí pedagog č. 5 vzdělávající žáka s Prader – Willi syndromem – „... *pracovní místo žáka se nachází v přední lavici u dveří, aby při nespravedlivém chování, které často ve třídě pociťuje a následném záchvatu vzteku, mohl opustit třídu co nejrychleji a mohl se tak vypořádat se svými emocemi ve svém vlastním prostoru, který si sám vymezil mimo třídu*“. Další pedagog č. 9 vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou uvádí: „...*jeho těžké hyperaktivní chování a utíkání od pracovního úkolu často narušuje bezpečnost ostatních ve třídě, z tohoto důvodu je jeho pracovní stůl umístěn v zadní části učebny hned u dveří, aby žák mohl společně s asistentkou odejít do prostor tělocvičny*“. V některých případech vzdělávání dětí se vzácným onemocněním musí i škola zohlednit uspořádání tříd jako tomu bylo v případě výpovědi pedagoga č. 1. vzdělávající žákyni se Smith – Magenis syndromem „...*bylo nutno zohlednit hlasité projevy pláče žákyně a umístit třídu do zadních prostor školy, vedle tělocvičny, abychom co nejméně rušili ostatní třídy v budově*“.

Posledním často se vyskytujícím kódem, který tvoří kategorii individuálního přístupu je *způsob zadávání a plnění úkolů*. Z rozhovorů je zřejmé, jak uvádějí speciální pedagogové vzdělávající žáka s Prader – Willi syndromem, že nastavení individuálního času potřebného ke zvládnutí úkolu a častá motivace je ten správný způsob, jak předcházet problémovému chování a nechat prostor k prožití dílčích úspěchů. „*Žák má problém s krátkodobou pamětí, instrukce zadávám stručně a jasně a neustále ověřuji, jestli zadání rozumí*“. Motivace a časté povzbuzení, jak uvádějí pedagogové při vzdělávání se Smith – Magenis syndromem je nedílnou součástí výchovně vzdělávacího procesu těchto žáků. „*Opakovaně žákyni se Smith – Magenis syndromem ubezpečuji, že má potřebný čas ke splnění úkolu, aby se nedostala do afektu, ale zároveň ji povzbuzuji, motivuji k činnosti krátkými instrukcemi v podobě piš, podívej, už ti chybí jen jeden řádek*“. U onemocnění mukopolysacharidózou, jak uvádí speciální pedagog č. 7 se posiluje názorná demonstrace činnosti v krátkých časových úsecích - „...*snažím se, aby veškerou práci sledoval zrakem, protože máme podezření na sluchovou vadu, ale žák není ze zdravotního hlediska schopen vyšetření a soustředí se jen chvilinku, poté od úkolu odbíhá*.“

Komfortní zóna

V druhé kategorii specifíků, které speciální pedagogové pocítují se nejčastěji objevovalo téma komfortní zóny. Při výchovně vzdělávacím procesu žáků se vzácným onemocněním se speciální pedagogové ve výzkumu vyjadřovali o častém *vystoupení ze své komfortní zóny*. Pedagog č. 7 vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou chápe komfortní zónu jako určitou činnost, kterou vykonává se žákem s daným onemocněním a při ní se nachází na hranici zóny komfortu. *„Je to závažné vrozené onemocnění a jeho nestabilní hyperaktivní výkyvy chování ve mně vyvolávají pocity úzkosti, až strachu, pocítuji obavy z událostí, které by ještě mohly u žáka nastat, protože jsou nepředvídatelné. Zrychluje se mi tep.“* Další pedagog vzdělávající žáka s tímto onemocněním se zamýšlí nad reflexí toho, zda překročení své komfortní zóny přináší nějaký osobnostní rozvoj jedince, nebo ne. *„Vlastně, pokud svůj cíl navlíknu na žáka přes pomůcku, která ho momentálně zajímá a jeho negativní naladění se mění v pozitivno, přináší mi to kus sebepoznání, je to zpětná vazba pro mě, že se dokážu na jeho vlnu nacítit.“* (pedagog č. 8). U vzdělávajícího procesu se žákyní se Smith – Magenis se pedagog vyjadřuje k překročení své komfortní zóny jako k neúspěchu. *„Já to nedokázala, její hysterické záchvaty vzteku a pláče při hodinách, rozléhající se po celé škole ve mně vyvolávaly neuvěřitelné pocity úzkosti, beznaděje, paralyzace. Samozřejmě jsem respektovala specifika žákyně, snažila se vytvářet podmínky, aby zažívala pocity spokojenosti a úspěchu. Žákyně byla přeřazena do třídy ke kolegyni. (pedagog č. 10).“* Nepřetržitě se zamýšlet nad vhodnou slovní formulací, aby nedošlo k náhlé změně nálady nebo k nezvládnutí emoce u žáka považuje pedagog č. 4 za vystoupení z komfortní zóny: *„O uzpůsobených pracovních úkolech tvořených individuálně na míru vzhledem k jeho speciálně vzdělávacím potřebám, nechce ani slyšet. Vždy to musím nějak navlíknout, třeba máš méně příkladů než ostatní, protože já vím, že už to dávno umíš.“*

Orientace se v problematice vzácného onemocnění, a přizpůsobení se proměněnému onemocnění, pocítují všichni speciální pedagogové ve výzkumu za specifika, která výchovně vzdělávací proces těchto žáků přináší: *“Tady u nás ve škole se vzdělává už čtvrtým rokem. Víím, že jeho forma onemocnění probíhá až ve čtyřech fázích. „Momentálně je to velmi náročné. Nachází se ve fázi, kdy je obtížně zvladatelný díky hyperaktivitě, nepředvídatelně reaguje a odmítá spolupracovat, tak se snažíme mu zajisti bezpečné podmínky a vhodné terapie.“* (pedagog č. 7). *„Rodiče žákyni vysadili medikaci,*

takže její neurobehaviorální příznaky jsou momentálně horší. Poruchy spánku se odrážejí ve vzdělávacím procesu. Má teď častější výbuchy vzteku, které se snažíme předcházet.“ (pedagog č. 1).

„S trpělivostí a obrovskou dávkou empatie se snažíme vypořádat s fází, ve které se nachází, ale víme, že může přijít, ještě horší fáze onemocnění, kde dochází i ke ztrátě motorické funkce“. (pedagog č. 8).

„Orientovat se podrobně v problematice onemocnění Prader – Willi syndromu považují za klíčové. Jen se zavedením struktury a stabilního denního režimu a poskytnutí každodenní podpory k dodržení stravovacího režimu a nalezení správného způsobu komunikace se žákem, nám zajistí předcházet neadekvátnímu chování a zajistí spokojeného žáka ve třídě.“ (pedagog č. 5).

Z rozhovorů se speciálními pedagogy je zřejmé, že k zajištění a vytvoření podmínek v edukaci žáků se vzácným onemocněním je rozhodující orientovat se v problematice onemocnění a respektovat jejich specifika s velkou dávkou porozumění.

7.5.2 Metodické postupy

Z kódování vyplynulo, že z metodických postupů učitelé nejčastěji volí strukturu školního dne, vizualizaci učiva, krokují žákům zadávané úkoly na části a poskytují žákům odměny, které zvyšují jejich motivaci k výchovně vzdělávacímu procesu. Tím se snaží předejít problémovému chování u žáků. V případě žákova již vzniklého neadekvátního chování, se učitelé snaží žákovi nejčastěji poskytnout individuální prostor, nabízejí varianty řešení pro zklidnění emocí žáka, vytvářejí pocit bezpečí a jistoty a po skončení neadekvátního chování celou situaci se žákem společně projdou a situaci uzavřou.

	Kategorie	Kódy
Metodické postupy	Předcházení problémovému chování	Struktura školního dne, vizualizace, krokování zadávaných úkolů na části, odměna
	Strategie řešení problémového chování	Poskytnutí individuálního prostoru, nabízení varianty řešení, komunikační přístup, vytvoření pocitu bezpečí a jistoty, uzavření situace

Předcházení problémovému chování

Dalším rozhodujícím faktorem při edukačním procesu se žáky se vzácným onemocněním je zajistit těmto žákům emoční rovnováhu. Nejčastěji se respondenti ve výzkumném souboru zaměřují na správně zvolený metodický postup, aby emoční rovnováha byla zajištěna. Abychom získali přehled o postupech, které speciální pedagogové volí při práci se žáky s vybranými vzácnými onemocněními ve výzkumu, byly vytvořeny kategorie „předcházení problémovému chování“ a „strategie řešení problémového chování“. Kategorie předcházení problémovému chování obsahuje kódy: *struktura školního dne, vizualizace, krokování zadávaných úkolů na části, odměna.*

Strategie řešení problémového chování

Do kategorie strategie řešení problémového chování bylo výzkumníkem zařazeno pět kódů: *poskytnutí individuálního prostoru, nabízení varianty řešení, komunikační přístup, vytvoření pocitu bezpečí a jistoty, uzavření situace.*

Speciální pedagogové ve výzkumu se jednoznačně shodly, že snaha o předcházení nežádoucího chování a vytvoření pocitu bezpečí a kladných emočních situací pro žáky během dne je pro ně zásadní. „*Tak já teda i teď na druhém stupni u žáka využívám kartičky se symboly jednotlivých vyučovacích předmětů, a hlavně kartiček s časem jídla. On to vyžaduje, aby přesně věděl za jak dlouho bude svačina nebo oběd. Ale jinak je od malička vedený a v jídle velmi disciplinovaný.*“ (pedagog č. 4.). U žáků s MPS a kombinací poruchy sluchu je často využíváné strukturované učení. Tak je to i v případě výzkumu, jak uvádí pedagog č. 7 pracující se žákem s mukopolysacharidózou. „*Bez toho by to nešlo, on neslyší, na panelu má strukturovaný celý den i s odchodem domů, tam má fotku otce, na kterého reaguje nejlíp. Všechny jeho úkoly jsou ve strukturovaných krabičkách.*“ Z rozhovoru s pedagogem č. 1 vzdělávající žákyní se Smith – Magenis bylo zajímavé její pojetí struktury školního dne. „*Takže Ipad je její odměna, ona ho miluje. Každý den jí do ipadu namačkám její rozvrh dne. A takhle jí motivuji. Kájo, podívej se do Ipadu, co tě teď čeká za předmět a činnost.*“ Pak spolu krátce před další činností probereme, co jí čeká.

Podporou vizuální můžeme kompenzovat poruchu funkcí paměťových a pozornostních, což potvrzuje i výpověď pedagoga č. 5 vzdělávající žáka s Prader – Willi syndromem...“*U nás funguje vizuální učení, to násobení nám dělá problémy, to souvisí s krátkodobou pamětí, takže používám u žáka názorné pomůcky, tabulky, číselné osy.*“

Pedagog č. 2 vzdělávající žákyni se Smith-Magenis uvádí, že vizuální podporu využívá i při hodinách hudební výchovy...*“na většinu písniček, které žákům přehrávám, mám vizuální schémata. „U žáka s mukopolysacharidózou je snaha o maximální koncentraci pozornosti nutné, nejprve upoutat jeho pozornost zvukovým vjemem, jak uvádí pedagog č. 9...“ špatně slyší, třeba lechtáním, to má rád, upoutám jeho pozornost a poté ho vedu k jeho strukturovanému panelu s činnostmi, aby si vzal kartu terapie, na kterou se mnou jde“.* Krokování zadávaných úkolů je součástí strategie, jak předcházet výbuchům vzteku nebo pocitu nespravedlnosti, které žáci s Prader-Willi syndromem nebo Smith – Magenis mohou pociťovat. *„...kdybych jí úkol nerozdělila na části, je schopná se zaseknout u první věty a mezitím rozlámat všechny tužky.“* (pedagog č.3, Prader – Willi syndrom). *„My děláme slidy s prezentací a na každém slidu má krátkou otázku k tématu.“* (pedagog č. 6., Prader – Willi syndrom). *No, já, když se snažím aktivizovat žáka k činnosti, najdu nejdřív pomůcku, která ho zajímá a poté jednotlivé kroky učení rozfázuji s vizuální podporou.* (pedagog č. 9, mukopolysacharidóza). Konkrétní instituce vybraná pro tento výzkum využívá jako odměnu pro své žáky ve výchovně vzdělávacím procesu iPady. Každý žák této konkrétní školy vlastní svůj iPad. *„Je to takový motivační prostředek mezi mnou a žákyní, ona ten iPad bere jako odměnu a vůbec netuší, že se na těch aplikacích ještě vzdělává.“* (pedagog č. 1, Smith-Magenis syndrom). Z výzkumného šetření vyplývá, že odměna pro žáky ve formě iPadu je také bonus pro učitele. *„Usnadňuje mi to práci, nemusím kopírovat nebo vytvářet tak často pracovní listy, v těch aplikacích je snad všechno.“* (pedagog č. 5, Prader – Willi syndrom). Dalším přínos v odměně v podobě iPadu spatřují speciální pedagogové v rozvoji senzomotorických dovedností, jak uvádí např. pedagog č. 7 vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou... *“ je to pro něj mnohem snadnější než držet tužku, jen jemně posouvá prst po obrazovce a ta láva se přesouvá, taky se jen dotkne a změní se poloha předmětu.“*

Vzhledem k vysoké hyperaktivitě, výkyvům nálad až ke sklonům k sebepoškození nebo agresivitě u žáků se vzácným onemocněním se speciální pedagogové ve výzkumném šetření zaměřují na zvládnání těchto situací. Proto byla vytvořena kategorie strategie řešení problémového chování. Všichni speciální pedagogové ve výzkumu uvádějí, že jako první krok, který je nutné zabezpečit, je *poskytnutí individuálního prostoru pro zklidnění a vypořádání se s emocemi mimo třídu.* *„Když žákyně dostane záchvat vzteku nebo pláče, má vymezené místo ve škole, kam*

*odchází se zklidnit.“ (pedagog č.1, Smith-Magenis syndrom). „Jakmile na něj přijde frustrace a začne bouchat do stolu a křičet, požádám ho, aby se šel vypořádat s emocemi do vestibulu školy, kde je trampolína a na ni si lehnul.“ (pedagog č. 4. Prader-Willi syndrom). V případě žáka s mukopolysacharidózou se vyčlenilo bezpečné místo v tělocvičně. „Tam není co rozbít a jsou tam pěnové kostky a žíněnky. Pokud jeho hyperaktivita stoupá, je do tělocvičny vpuštěn canisterapeutický pes, který je ve škole přítomen celý den s lektorkou.“ (pedagog č. 7). V další fázi strategie řešení, z výzkumu vyplývá, že se pedagogové snaží nabídnout variantu řešení. „Řekni, co by ti teď pomohlo, chceš si na chvilku odpočinout?“ (pedagog č.1, Smith – Magenis syndrom). „Poslouchám tě, jak se teď cítíš? Co ti pomůže?“ (pedagog č.4). Po nalezení řešení a navození emoční stability přichází fáze *komunikační přístup*. Pedagog č. 1 uvádí, že u žákyně se Smith – Magenis většinou probíhá obejmutí pedagoga a v tu chvíli přistupuje pedagog na popis vyostřené reakce a snaží se od žákyně získat informace, jak se příště v situaci zachová, aby se nežádoucím chování předešlo. „Takže příště vstaneš, řekneš mi, že jsi unavená a půjdeš si odpočinout.“ „Víš, že jsem tu pro tebe.“ Komunikační přístup probíhá v důvěrné atmosféře, ale jak ještě dodává pedagog č. 1, centralizace moci je na straně pedagoga. „Pokyny zadávám já, nepřistupuji na hru žákyně. Vymezuji jasné hranice, aby se věnovala výchovně vzdělávacímu procesu.“*

Stejnou fází prochází se žákem i pedagog č. 4 vzdělávající žáka s Prader-Willi syndromem. „Jak budeš řešit tu situaci příště?“ „Řekneme si to společně, pojď.“ „My u žáka s Prader – Willi syndromem fungujeme na domluvě. Rozhodně má stanovené hranice, které je nutné dodržovat, ale náš vztah je založen na důvěře.“ Následným krokem je upevnění vědomí dítěte, že je v bezpečí a může pedagogovi důvěřovat. „Můžeš se na mě kdykoliv obrátit, přijít a říct v klidu, co tě trápí.“ (pedagog č.4, Prader-Willi syndrom). Poslední a velmi důležitou fází je *uzavření situace*, jak zdůrazňuje dotázaná pedagožka č. 1 vzdělávající žákyni se Smith-Magenis: „Musím situaci projít se žákyní a uzavřít, jinak by se omlouvala celý den“. „Kájo, uzavíráme situaci, vracíme se do třídy, uklidíš si rozházené pastelky a dokončíš činnost.“ V případě žáka s Prader-Willi syndromem dotázaná pedagožka uvádí, že žáci s tímto onemocněním často ulpívají na jedné a té samé otázce stále dokola. „Situaci vždy zrekapituluji, ověřím, že žák porozuměl a zopakují, že situace je uzavřena, víc se k ní nevracíme.“

V případě žáka s mukopolysacharidózou, kde se používá alternativní komunikace,

znaky do řeči a iPad, se učitelé snaží předcházet jejich problémovému chování pomocí terapií. „*Jak už jsem zmínila, využíváme canisterapii nebo Snoezelen. Máme ve škole multisenzorickou místnost, kde se vždy zklidní, má rád ty barvy, co se samovolně mění.*“ (pedagog č. 9, mukopolysacharidóza). U kódu týkající se komunikační přístup je u žáka s mukopolysacharidózou využívána neverbální komunikace, jak uvádí pedagog č. 7. „*Ten jeho úsměv, když ho opětuju, ví, že mu dávám svolení vzít si pojízdná autíčka.*“ „*On mi opravdu čte výraz ze tváře, potřebuje vědět, že mu rozumím, že přijímám jeho projevy chování*“, *ale také se u něj vyskytuje přidružená hyperkinetická porucha. Tam je důležité stanovit pevné hranice a dodržovat je. Žák se pak lépe orientuje.*“

7.5.3 Zdroje pedagogických postupů

Z kódování jednoznačně vyplývá, že všichni učitelé nacházejí zdroje svých postupů z konzultací, z odborných školeních, z publikací a z internetových zdrojů. Z odborných konzultací jsou to hlavně konzultace se školskými poradenskými zařízeními nebo s neziskovými organizacemi. Samozřejmostí jsou konzultace s rodiči a s pedagogickým sborem. Z publikací jsou to metodické příručky nebo publikace od Jana Michalíka. Všichni učitelé se shodli na pozitivech, které přinášejí webové stránky konkrétního vzácného onemocnění uvedeného v diplomové práci.

	Kategorie	Kódy
Zdroje pedagogických postupů	Konzultace a odborná školení	Odborné konzultace se školskými poradenskými pracovišti, konzultace s neziskovými organizacemi ČAVO a NAUTIS, konzultace s rodiči, s učitelským sborem a odborná školení od Vzdělávacího institutu Středočeského kraje
	Publikace a internetové zdroje	Publikace Mukopolysacharidóza, Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, webové stránky spolku Prader-Willi, webové stránky Společnost pro Mukopolysacharidózu a webové stránky Smith-Magenis syndrom Foundation Velká Británie

Konzultace a odborná školení

Tímto se přechází k posledním vytvořeným kategoriím, které byly vytvořeny vzhledem k našemu cíli výzkumné práce. Pro zjištění zdrojů pedagogických postupů a čerpání inspirace pro práci se žáky se vzácným onemocněním byly vytvořeny kategorie konzultace a školení a kategorie publikace a internetové zdroje. V kategorii konzultace a odborná školení jsou obsaženy kódy: *odborné konzultace se školskými poradenskými pracovišti, konzultace s neziskovými organizacemi ČAVO a NAUTIS, konzultace s rodiči, s učitelským sborem a odborná školení od Vzdělávacího institutu středočeského kraje, pobyty na zahraničních školách.*

Publikace a internetové zdroje

Kategorii publikace a internetové zdroje obsahuje kódy: *publikace Mukopolysacharidóza od Jana Michalíka, Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním od Jana Michalíka a kolektivu autorů a webové stránky spolku Prader-Willi, webové stránky Společnost pro Mukopolysacharidózu a webové stránky Smith-Magenisův syndrom foundation Velká Británie.*

Všichni respondenti výzkumu konzultují své pedagogické postupy se školskými poradenskými pracovišti. „*Máme výhodu, že speciálně pedagogické centrum je součástí naší školy, jsou nám neustále k dispozici, mají zkušenosti s žáky se vzácným onemocněním*“ (pedagog č.2, Smith-Magenis syndrom). Z výpovědí pedagogů dále vyplývá, že zástupci neziskové organizace ČAVO a NAUTIS měly možnost vybranou speciální školu navštívit a uspořádat besedu pro pedagogy. „*Ty besedy se členy ČAVO jsou nejprínosnější, mluví z praxe. Všichni ale vzpomínáme na ty zahraniční pobyty na jejich speciálních školách. Odtud jsme si vzali ten nápad s tím senzomotorickým domečkem, co máme na školní zahradě.*“ (pedagog č. 5, Prader-Willi syndrom). „*NAUTIS u nás uspořádal vzdělávací seminář, jen pro naše pedagogy, to bylo šité na míru, rozebírali jsme v modelových situacích problémové chování*“. (pedagog č. 8). Konzultace s rodiči a s ostatními pedagogy, nastavení jednotných pravidel a postupů při práci s těmito žáky, podstupují všichni respondenti. „*Tak konzultace s rodiči jsou součástí každého rána, rodič hlásí, jakou měl žák noc.*“ (pedagog č. 7. mukopolysacharidóza). Speciální škola výzkumného souboru zajišťuje vzdělávání svým pracovníkům od Vzdělávacího institutu středočeského kraje. „*Já byla na vzdělávacím kurzu žáci s poruchou pozornosti*

a hyperaktivitou ve vzdělávání.“ (pedagog č. 1, Smith-Magenis syndrom). Inspiraci pro svou práci čerpají pedagogové speciální školy také z publikací a internetových zdrojů. „Já vždy říkám, docent Jan Michalík se svou publikací o Mukopolysacharidóze mi zachránil život. Jsou tam popsány nejrůznější poznatky z této oblasti vzácného onemocnění a získáte přehled a poznatky a zkušenosti od rodičů dětí s tímto onemocněním. (pedagog č. 8). Publikaci Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním mají všichni speciální pedagogové výzkumného souboru k dispozici ve třídách. „Tak tu Metodiku práce, myslím tu publikaci známe všichni tady u nás ve škole dopodrobna, naše kolegyně s SPC se na ní podílela.“ (pedagog č. 6, Prader-Willi syndrom). Všichni dotázaní se shodují na pozitivěch, které přinášejí webové stránky konkrétního vzácného onemocnění. Nejčastější odpovědi se týkaly rychlého přístupu k informacím, přehlednosti, užitečné a praktické rady a zdroje další pomoci. „Webové stránky Prader-Willi spolku nabízí i seznam center dětských endokrinologů, kde jim může být předepsán růstový hormon.“ (pedagog č. 5). „Ty stránky jsou informačně obsáhlé, mají brožurky ke stažení a taky zprávy z nejnovějších výzkumů.“ (pedagog č. 2, Smith-Magenis syndrom). Kromě publikací ke stažení a užitečných rad a základních informací o onemocnění, mají na svých stránkách i odkazy na pořady, které byly natočeny s rodinami vychovávající děti s mukopolysacharidózou. (pedagog č. 7).

7.6 Interpretace výsledků

Všechny nové poznatky, které rozhovory přinesly byly shrnuty během analýzy. V souvislosti se stanoveným výzkumným cílem byly stanoveny výzkumné otázky, na které je nutno zodpovědět.

- První výzkumná otázka *„Jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění na základní škole speciální?“* přinesla zjištění, že individuální přístup se váže na potřebu zohlednit aktuální psychický stav a míru unavitelnosti žáka. Všichni respondenti vypověděli, že míra unavitelnosti a aktuální psychický stav žáka má vliv na jeho specifické rysy chování. Přetěžování těchto žáků a nezohlednění jejich míry unavitelnosti vede k nežádoucímu chování. K tomu, aby se předešlo nevhodnému chování je také zapotřebí k individuálnímu přístupu nastavit správný způsob zadávání a plnění úkolů. Nastavení

individuálního času potřebného ke zvládnutí úkolu a průběžná motivace, se ve výzkumu objevilo jako významné specifikum u všech respondentů. Další specifikum, které přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění na základní škole speciální, je koncept výstupu učitele ze své komfortní zóny. Respondenti uvedli, že komfortní zónu chápou jako určitou činnost, kterou vykonávají se žákem s daným vzácným onemocněním, při níž se cítí na hranici své komfortní zóny. Rozdíly mezi jednotlivými speciálními pedagogy ve výzkumu, byly patrné především v míře ochoty překročit svou komfortní zónu. Respondent výzkumu vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou vnímá toto onemocnění a jeho projevy chování tak závažné, že při své práci se žákem se často ocitá na hranici své komfortní zóny. Překročení této hranice v něm vyvolává pocity strachu a úzkosti. Naopak další respondent vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou vnímá překročení své komfortní zóny jako motivaci pro svůj osobnostní rozvoj. U vzdělávajícího procesu žákyně se Smith-Magenis syndromem se respondent vyjádřil k překročení své komfortní zóny jako k neúspěšnému procesu. Orientovat se v problematice vzácných onemocnění a respektovat jejich specifika s velkou dávkou porozumění se jeví ve výzkumném šetření jako zásadní.

Tabulka č. 3. - Výzkumná otázka č.1.

<p><i>O1: Jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění na základní škole speciální?</i></p>
<ul style="list-style-type: none"> • Individuální přístup, zohlednění aktuálního psychického stavu a míry unavitelnosti • Nutnost pro učitele opustit svou komfortní zónu

Druhá výzkumná otázka „*Jaké metodické postupy speciální pedagogové obvykle volí v práci s žákem s mukopolysacharidózou, Prader – Willi syndromem a Smith – Magenis syndromem?*“ pak navazuje na otázku předchozí. Ke specifickým, které přináší práce speciálního pedagoga s těmito žáky patří i správně zvolený metodický postup. Ten zajistí těmto žákům emoční stabilitu a pomůže předcházet nežádoucímu chování. Z rozhovorů s respondenty je zřejmé, že nejčastěji volí takové metodické postupy, které vedou k předcházení problémovému chování. Dalším metodickým postupem, který se

nejčastěji ve výzkumu objevoval, byla strategie řešení problémového chování. Aby k problémovému chování u žáků s mukopolysacharidózou, Smith – Magenis syndromem a Prader – Willi syndromem nedocházelo, zavádí všichni respondenti do školního dne strukturu. Tento postup společně z vizualizací denních činností poskytuje žákům pocit bezpečí a jistoty. Respondenti vzdělávající žáka s Prader-Willi syndromem navíc využívají vizuální učení, které pomáhá kompenzovat poruchu funkcí paměťových a pozornostních. U žákyně se Smith-Magenis syndromem se respondenti výzkumu nejčastěji zaměřují na motivaci a odměnu. Konkrétně u vzácného onemocnění Smith-Magenis syndromu, respondenti využívají jako motivaci vzdělávání pomocí aplikací v iPadu. Aplikace mají většinou líbivě zpracovanou grafiku vydávající i zvuky, která jsou i pro tyto děti atraktivní. Dochází zde k nepřímému pedagogickému působení, přičemž žáci mají dojem, že si jen hrají v aplikacích, ale při tom se i vzdělávají. Respondenti vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou, používají iPad jako zvukovou pomůcku na upoutání pozornosti a při rozvoji senzomotorických dovedností. Posouvání prstu po obrazovce je žák schopen s lehkostí oproti držení tužky.

Strategii řešení problémového chování provází několik fází. Respondenti vzdělávající žáky s Prader-Willi syndromem a se Smith-Magenis syndromem řeší fáze pomocí verbálního komunikačního přístupu, jelikož tyto dvě vzácná onemocnění jsou verbální komunikaci přístupná. Z počátku zabezpečují individuální prostor pro zklidnění emocí mimo třídu, ve vymezeném prostoru. Další fáze obnáší nabízení varianty řešení. Respondenti uváděli, že je vhodné cíleně posilovat oslabené oblasti, doslovně popisovat vyostřené reakce, nabízet varianty řešení pro zvládnutí vnitřního napětí. Komunikační přístup probíhá v důvěrné atmosféře, ale centralizace moci bývá na straně respondentů. Poslední fází je uzavření situace a navrácení se ke vzdělávacím činnostem. Odlišně řeší problémové chování respondenti vzdělávající žáka s mukopolysacharidózou. Jedná se zpravidla také o poskytnutí individuálního prostoru mimo třídu, ale je zde využívána alternativní komunikace a znaky do řeči. Strategii řešení problémového chování je v tomto případě poskytnutí vhodných terapií. Nejčastěji jsou využívány canisterapie a Snoezelen. Komunikační přístup zde probíhá pomocí gest, mimiky. Ve výzkumu zaznívaly slova úsměv, čtení z výrazu tváře, pohlazení, která respondenti považují za zásadní při neverbální komunikaci s tímto vzácným onemocněním.

Tabulka č. 4. - Výzkumná otázka č. 2

O2: *Jaké metodické postupy speciální pedagogové obvykle volí v práci s žákem s mukopolysacharidózou, Prader – Willi syndromem a Smith – Magenis syndromem?*

- Vytváření a dodržování struktury školního dne, vizualizace, krokování zadávaných úkolů, odměna
- Poskytnutí individuálního prostoru, nabízení varianty řešení, komunikační přístup, uzavření situace

Na třetí výzkumnou otázku “*Kde nacházejí speciální pedagogové zdroje svých postupů a kde čerpají inspiraci pro svou práci?*“ můžeme odpovědět vytvořenými kategoriemi vyplývající z výzkumného šetření.

Všichni respondenti nacházejí zdroje svých postupů z konzultací a z odborných školení, z publikací a internetových zdrojů. Samozřejmostí jsou odborné konzultace se školskými poradenskými pracovišti a s neziskovými organizacemi. Nejčastěji se respondenti vyjadřovali ke spolupráci s neziskovou organizací Česká asociace pro vzácná onemocnění (ČAVO), která usiluje o zvyšování podvědomí o problematice vzácných onemocnění a zaměřuje se na pomoc pacientům se vzácnými onemocněními. Odborná školení respondentům zajišťuje nezisková organizace NAUTIS a Institut středočeského kraje. Respondenti také uváděli zkušenosti rodičů žáků a pedagogického sboru jako nedílnou součást zdrojů svých postupů. Publikaci Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním od docenta Jana Michalíka mají všichni respondenti výzkumu k dispozici a stala se nepostradatelnou inspirací pro práci s vybranými vzácnými onemocněními. Zajímavou stimulující inspirací pro respondenty výzkumu jsou kontakty se zahraničními školami. V rámci projektu Erasmus plus měli všichni respondenti výzkumu možnost navštívit zahraniční školy a inspirovat se v zahraničních postupech práce nejen s dětmi se vzácným onemocněním. Jako příklad uvedli stavbu multisenzorického aktivního domečku na půdě vybrané instituce pro tento výzkum. Inspirace byla převzata po návštěvě speciální školy v Belgii.

Tabulka č. 5. - Výzkumná otázka č. 3

<i>O3: Kde nacházejí speciální pedagogové zdroje svých postupů a kde čerpají inspiraci pro svou práci?</i>
<ul style="list-style-type: none">• Odborné konzultace a školení• Publikace a pobyty na zahraničních školách

7.7 Diskuze

Podle našich výsledků, podobná specifika, která přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění vidí i Michalík (2012) ve své publikaci, kde uvádí, že výraz „individuální přístup“ nejlépe vystihují tři navzájem propojená slova „žák“, „vzdělávání“ a vzácné onemocnění“. Stejně jako v této práci je v publikaci uvedeno, že individuální přístup se váže na potřebu brát v potaz vysoké psychické a fyzické vypětí žáků se vzácným onemocněním. Shodně je také v publikaci uvedeno, že k individuálnímu přístupu je nutno zajistit takové podmínky při edukaci těchto dětí, které budou respektovat nejen čas potřebný ke zvládnutí a plnění vzdělávacích činností, ale také respektovat a eliminovat jejich nežádoucí projevy a rysy chování. Z vlastního výzkumného šetření se speciálními pedagogy vyplynulo, že se často při práci se žákem se vzácným onemocněním nachází na hranici své komfortní zóny. Respondenti výzkumu uvádí, že pokud opouštějí svou komfortní zónu, převládají u nich pocity úzkosti. Podobně situaci vysvětlují Luckner s Nadlerem (1997), kteří vysvětlují, že pokud se člověk dostane na hranici komfortu, pak roste jeho nejistota, protože přichází do kontaktu s neznámou situací. Na této hranici účastníci obvykle cítí samotu, zmatenost a strach. Jeden z respondentů výzkumu vnímá překročení své komfortní zóny odlišně. Zamýšlí se nad tím, zdali mu překročení hranice komfortní zóny přinese nějaký osobnostní rozvoj. Dochází zde ke shodě s tvrzením Batesona (2006), který uvádí, že v případě překročení komfortní zóny se vytváří rozdíl, který tvoří informaci. Vytvořená informace poté může obohatit osobnostní rozvoj jedince. K metodickým postupům, které respondenti nejvíce volí při práci během dne se žáky se vzácným onemocněním, můžeme uvést důležitost komunikačního přístupu. Z výzkumu vyplynulo, že nejen při verbálním komunikačním přístupu, ale i neverbálním, musí být komunikace zřetelná, srozumitelná a srdečná.

Ke komunikačnímu přístupu k žákům se vzácným onemocněním se obdobně vyjadřuje i Michalík (2012), který ve své publikaci klade důraz na vytváření důvěryhodného vztahu mezi pedagogem a žákem. Dle Heluse (2015) je nutné volit adresný přístup v komunikaci se žákem, respektovat jeho individualitu a ujasnit si způsoby jednání se žákem, které povedou k vytyčeným cílům.

Speciální pedagogové ve výzkumu dále zmiňují, že ve strategii, kterou využívají k řešení problémového chování u žáků se vzácným onemocněním, používají komunikační přístup, ve kterém centralizují moc na svou stranu. Učitelé ve výzkumu nabízejí laskavý přístup s velkou dávkou empatie, ale pravidla a hranice jsou mezi učitelem a žáky zřetelně vymezeny. Tímto způsobem jsou žáci srozuměni s tím, že po skončení afektu, se navrátí ke svým vzdělávacím činnostem a dokončí je. Mocenskou konstelací ve výukové komunikaci mezi učitelem a žákem se zabývala ve svém výzkumu i Klára Šed'ová, která popsala jednu ze svých 4 konstelací jako „Zobání z ruky“. U této konstelace dochází ke shodě s naším výzkumem. Jedná se o konstelaci, jež je charakteristická dominancí učitele, který moc soustřeďuje do svých rukou. Pokud má učitel moc ve svých rukou, dochází u obou stran, jak u učitele, tak i u žáka, ke sdílení společného cíle. Také se v tomto případě obě strany dokážou shodnout na tom, že škola je místem vyučování a učení. (Šed'ová, 2011).

Další volenou strategií od učitelů při problémovém chování nebo afektu žáka, je přístup, kde učitelé nabízí žákovi možné varianty řešení. Pokud žák cítí nespravedlnost nebo neadekvátně reaguje na výchovně vzdělávací proces, učitelé ve výzkumu nejčastěji nabízejí variantu, aby žák opustil třídu, přešel do vymezeného prostoru pro zklidnění, nebo učitelé nabízejí svou náruč a žáka utěšují.

Dle Valenty (2015), který popisuje zvládnání náročného chování podobně, jako je popisováno v našem výzkumu, uvádí, že žáky učíme opustit prostor, v němž k afektům dochází, nebo ve třídě i mimo ni stanovíme klidovou zónu, do níž žák na přiměřeně dlouhou dobu odejde.

Dle Čadové (2015) je vhodné mít ve třídě klidovou zónu. K uklidnění při nepřiměřeném chování pomáhá i fyzická blízkost klidného člověka.

Poslední strategií při výskytu nevhodného chování u žáků se vzácným onemocněním, kterou učitelé ve výzkumu volí, je uzavření situace. Respondenti výzkumu

uvádí, že po skončení záchvatu nebo nepřiměřené reakce ze strany žáků, je důležité situaci, která u žáka nastala, vždy zrekapitulovat, ujasnit si, jakou variantu řešení příště žák zvolí, ověřit, že žák porozuměl dané situaci a společně ji uzavřít. Následuje navrácení se ke vzdělávací činnosti nebo k pracovnímu úkolu. Obdobně situaci popisuje Valenta (2015), který uvádí, že po skončení záchvatu, je nutné žákovo nevhodné chování společně se žákem rozebrat a situaci uzavřít. Dodává, že by se tak mělo učinit i s jeho spolužáky. Toto tvrzení nebylo zmíněno v našem výzkumu, ale také nepřímo vyplývá z našeho textu. Specifické projevy v chování žáků se vzácným onemocněním je nutno vhodnou formou a přiměřeně k věku vysvětlit všem spolužákům ve třídě, aby specifické projevy přijali s tolerancí a ohleduplností.

Závěr

Diplomová práce je zaměřena na specifika vzdělávání dětí se vzácným onemocněním na základní škole speciální.

Teoretická část je zaměřena na popis tří konkrétních vzácných onemocnění mukopolysacharidózu, Prader-Willi syndrom a Smith- Magenis syndrom. V jednotlivých kapitolách jsou uvedeny projevy a příznaky onemocnění a možnosti léčby daných onemocnění. Dále autorka seznamuje s možným dopadem onemocnění na kvalitu života nemocného žáka a na organizaci jeho vzdělávání. V kapitole možnosti terapií pro děti se vzácným onemocněním jsou představeny vhodné aktivity a techniky využívané ke zlepšení kvality života. V této části diplomové práce, autorka také stručně popisuje českou asociaci pro vzácná onemocnění a seznamuje s její základní činností.

Diplomová práce si klade za cíl získat přehled o tom, jak speciální pedagog postupuje v práci s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času. Dalším cílem je zjistit, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a kde speciální pedagogové nacházejí zdroje svých postupů.

Na teoretická východiska navazuje empirická část, která je kvalitativním výzkumem. Metoda výzkumu v diplomové práci byla zvolena pomocí kvalitativního přístupu. Pro získávání a tvorbu dat bylo zvoleno 10 semistrukturovaných rozhovorů se speciálními pedagogy vybrané speciální školy. Analýza rozhovorů byla provedena kódováním. Během procesu kódování byly stanoveny kategorie, které autorce pomohly splnit předem stanovené cíle a zodpovědět výzkumné otázky.

Z výzkumného šetření vyplývá, že speciální pedagogové konkrétní speciální školy, pracují se žáky se vzácným onemocněním během vyučovacího času tak, aby u žáků nedocházelo k nežádoucímu chování. Z metodických postupů učitelé nejčastěji volí strukturu školního dne, vizualizují učivo, krokují žákům zadávané úkoly na části a poskytují žákům odměny, které zvyšují jejich motivaci k výchovně vzdělávacímu procesu. Pokud se neadekvátní chování u žáků se vzácným onemocněním během vyučování objeví, postupují učitelé tak, že nabídnou variantu řešení například tím, že žákovi poskytnou individuální prostor pro zklidnění. Dále volí vhodný komunikační přístup, vytvářejí

žákovi pocit bezpečí a jistoty. Po skončení vzniklého záchvatu u žáka, vzniklou situaci učitel se žákem společně zhodnotí a posléze situaci uzavírají a navrací se k pracovním činnostem.

Dále z výzkumu vyplývá, že nutnost učitele zohlednit aktuální psychický stav žáka se vzácným onemocněním, nutnost učitele vystoupit ze své komfortní zóny, respektovat žákovu míru unavitelnosti a poskytovat žákovi otevřený, důvěryhodný a srdečný přístup, jsou hlavními specifiky, která přináší práce speciálního pedagoga s těmito žáky.

Dalším cílem práce bylo zjistit, kde speciální pedagogové nacházejí zdroje svých postupů při práci se žákem se vzácným onemocněním. Z výzkumného šetření jednoznačně vyplývá, že všichni učitelé nacházejí zdroje svých postupů z konzultací, z odborných školení a z publikací. Nejvíce jsou uváděny odborné konzultace se školskými poradenskými pracovišti a s neziskovými organizacemi. Z neziskových organizací je to Česká asociace pro vzácná onemocnění (ČAVO), která usiluje o zvyšování podvědomí o problematice vzácných onemocnění například prostřednictvím projektu nazvaný „Medici“. Tento projekt je zaměřen na vzdělávání studentů lékařských fakult a speciálních pedagogů. Odborná školení speciálním pedagogům zajišťuje nezisková organizace NAUTIS a Institut střeďočeského kraje. Učitelé také uvádějí zkušenosti rodičů žáků a pedagogického sboru jako nedílnou součást zdrojů svých postupů. Publikaci Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním od docenta Jana Michalíka mají všichni respondenti výzkumu k dispozici a stala se nepostradatelnou inspirací pro práci s vybranými vzácnými onemocněními. Zajímavou stimulující inspirací pro učitele ve výzkumu jsou kontakty se zahraničními školami. V rámci projektu Erasmus plus měli všichni respondenti výzkumu možnost navštívit zahraniční školy a inspirovat se v zahraničních postupech práce nejen s dětmi se vzácným onemocněním.

Výstupem práce je získaný přehled o tom, jak speciální pedagogové postupují v práci s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění během vyučovacího času, jaká specifika přináší práce speciálního pedagoga s žáky s vybranými diagnózami vzácných onemocnění a výčet zdrojů, ze kterých učitelé čerpají inspiraci svých postupů.

8 Seznam použitých textových informačních zdrojů

BABYRÁDOVÁ, Hana, 2016. *Expresivní terapie se zaměřením na výtvarný a intermediální projev*. Brno: Masarykova univerzita. ISBN 978-80-210-8354-7.

BARTOŇOVÁ, Miroslava, J. PIPEKOVÁ, M. VÍTKOVÁ eds., 2016. *Strategie ve vzdělávání žáků v základní škole speciální. Texty k distančnímu vzdělávání*. Brno: Faido. ISBN 978-80-7315-256-7.

BATESON, Gregory, 2006. *Mysl a příroda – Nezbytná jednota*. Praha: Malvern. ISBN 80-86702-19-7.

ČADOVÁ, Eva, a kol., 2015. *Katalog podpůrných opatření. Pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu tělesného postižení nebo závažného onemocnění*. Olomouc: Univerzita Palackého. ISBN 978-80-244-4615-8.

ČADOVÁ, Eva, a kol., 2015. *Metodika práce asistenta pedagoga. Při aplikaci podpůrných opatření u žáků s tělesným postižením nebo závažným onemocněním*. Olomouc: Univerzita Palackého. ISBN 978-80-244-4454-3.

FRIEDLOVÁ, Karolína, 2007. *Bazální stimulace v základní ošetrovatelské péči*. Praha: Grada Publishing, a. s. ISBN 978-80-247-1314-4.

FRIEDLOVÁ, Karolína, 2018. *Bazální stimulace pro ošetřující, terapeuty, logopedy a speciální pedagogy. Praktická příručka pro pracující v sociálních službách, dlouhodobé péči a ve speciálních školách*. Tábor: Asociace poskytovatelů sociálních služeb ČR. ISBN 978-80-907053-1-9.

FRÖHLICH, Andreas, 2015. *Basale Stimulation: Ein Konzept zur Arbeit mit schwer beeinträchtigten Menschen*. Düsseldorf: Bundesverband . ISBN 978-3910095984.

GALAJDOVÁ, Lenka, 1999. *Pes lékařem lidské duše*. Praha: Grada. ISBN 80-7169-789-3.

GALAJDOVÁ, Lenka, Z. GALAJDOVÁ, 2011. *Canisterapie: pes lékařem lidské duše*. Praha: Portál. ISBN 978-80-7367-879-1.

HELUS, Zdeněk, 2015. *Sociální psychologie pro pedagogy 2., přepracované a doplněné vydání*. Praha: Grada. ISBN: 978-80-247-4674-6.

CHRÁSTKA, Miroslav, 2007. *Metody pedagogického výzkumu. Základy kvantitativního výzkumu*. Praha: Grada. ISBN: 978-80-247-1369-4.

JEŠINA, Pavel, In EHLER, E. a kol., 2013. *Vzácná onemocnění*. Olomouc: Solen (Meduca). s. 48-62. ISBN 978-80-7471-052-0.

KLIVAR, Miroslav, 2002. *Nová terapie v psychopedii*. Praha: Balt-East. ISBN 80-86383-14-8.

KUBÁČKOVÁ, Kateřina, a kol. 2014. *Vzácná onemocnění: v kostce*. Praha: Mladá fronta. Aeskulap. ISBN 978-80-204-3149-3.

LEBL, Jan, T. DOUŠOVÁ a J. HABERLOVÁ, et al., 2018. *Vzácná onemocnění u dětí: motolské pediatrické semináře 2*. Praha: Galén. Motolské pediatrické semináře. ISBN 978-80-7492-381-4.

LUCKNER, John, L. RELDAN, S. NADLER, 1997. *Processing the Experience: Strategies to Enhance and Generalize Learning*. US: Kendall/Hunt Publishing Co. ISBN 978-0787210007.

MICHALÍK, Jan, J. ZEMAN a kol., 2010. *Mukopolysacharidóza*. Olomouc: Společnost pro mukopolysacharidózu. ISBN: 978-80-86417-11-0.

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

MLČÁK, Zdeněk, 1996. *Diagnostické využití dětské kresby v práci učitele*. Ostrava: Scholaforum. s. 25. ISBN 80-86058-05-0.

MÜLLER, Oldřich, et al., 2007. *Terapie ve speciální pedagogice: Teorie a metodika*. 1.vydání. Olomouc: Univerzita Palackého. ISBN 80-244-1075-3.

OPATŘILOVÁ, Dagmar, 2008. *Pedagogicko-psychologické poradenství a intervence v raném a předškolním věku u dětí se speciálními vzdělávacími potřebami*. Brno: Masarykova univerzita. s. 141. ISBN: 978-80-210-3977-3.

POUPĚTOVÁ, Helena, In EHLER, E. a kol., 2013. *Vzácná onemocnění*. Olomouc: Solen (Meduca). s. 48. ISBN 978-80-7471-052-0.

ŠIMANOVSKÝ, Zdeněk, 2001. *Hry s hudbou a techniky muzikoterapie ve výchově, sociální práci a klinické praxi*. Vyd. 2. Praha: Portál. ISBN 80-7178-557-1.

ŠVAŘÍČEK, R., K ŠEĐOVÁ, 2007. *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. Praha: Portál. ISBN 978-80-7367-313-0.

VALENTA, Milan, 2009. *Psychopedie: [teoretické základy a metodika]*. 4., aktualiz. a rozš. vyd. Praha: Parta. ISBN 978-80-7320-137-1.

VALENTA, Milan, 2015. *Katalog podpůrných opatření. Pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu mentálního postižení nebo oslabení kognitivního výkonu*. Olomouc: Univerzita Palackého. ISBN 978-80-244-4614-1.

VALENTA, Milan, J. MICHALÍK, M. LEČBYCH, 2018. *Mentální postižení. Přepracované a aktualizované vydání*. Praha: Grada Psyché. ISBN 978-80-271-0378-2

VRBOVÁ, Jana, In MÜLLER, O. a kol., 2007. *Terapie ve speciální pedagogice*. Olomouc: Studio nakladatelství Olomouc, s. 288–295. ISBN 80-244-1075-3.

9 Seznam použitých internetových informačních zdrojů

AVMinority. ©2016 [online]. AVM: © 2016 [cit. 4.3.2021]. Dostupné z: <https://avminority.cz/>

COUTINHO, Maria F., L. LACERDA, S. ALVES. Glycosaminoglycan Storage Disorders: A Review. *Biochemistry Research International*. [online]. 2012, roč. 2012. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.1155/2012/471325>

ČAPKOVÁ, Pavla. Molekulárně - genetická studie příčin Prader-Williho a Angelmanova syndromu. *Časopis lékařů českých*. [online]. 2002, roč. 144, č. 2, s. 73 – 144. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/casopis-lekaru-ceskych/2005-2/molekularne-geneticka-studie-pricin-prader-williho-a-angelmanova-syndromu-3344>

Česká asociace pro vzácná onemocnění. ©2021 [online]. ČAVO: © 2007–2021 [cit. 4.3.2021]. Dostupné z: <http://vzacna-onemocneni.cz/>

ELSEA, Sarah. H., S. GIRIRAJAN. Smith-Magenis syndrom. *European Journal of Human Genetics*, [online]. 2008, roč. 16, s. 412–421. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.1038/sj.ejhg.5202009>

FRIEDLOVÁ, Karolína. Evidence Based Nursing. Sociální služby. [online]. 2014, roč. 16, č.10, s. 20–21. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://www.socialnisluzby.eu/ckfinder/userfiles/files/SS%2010-2014%20s20-21%20final-2.pdf>

GAILLYOVÁ, Renata. Proč nejsou vzácná onemocnění vzácná. *Brno: Masarykova univerzita, Magazín M: měsíčník Masarykovy univerzity*. [online]. 2020. [cit. 2021-03-13]. ISSN 1801-0814. Dostupné z: <https://www.em.muni.cz/veda-a-vyzkum/12546-proc-nejsou-vzacna-onemocneni-vzacna> pod CC BY 3.0

INSTITUT Bazální stimulace®, © 2004-2019 [online]. IBS®: © 2004-2019 [cit. 4.3.2021]. Dostupné z: www.bazalni-stimulace.cz

KOVANDOVÁ, Zuzana. Bazální stimulace v edukačním procesu rehabilitační třídy. Praha: Univerzita Karlova, Pedagogická fakulta. Diplomová práce. [online] 2018. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <http://hdl.handle.net/20.500.11956/101816>

MACEK, Milan. Vážené kolegyně a kolegové. Postgraduální medicína. Praha: Mladá fronta.[online]. 2014, roč. 16, č. 1. [cit. 2021-03-13]. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/vazene-kolegyne-a-kolegove-473573>

MALINOVÁ, Věra. Lysosomální onemocnění: současné možnosti diagnostiky a terapie. *Pediatric pro praxi*. Praha [online]. 2013, roč. 14, č. 3, s. 157 - 160 [cit. 2021-03-13]. ISSN 1213-0494. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz>

MÍČOVÁ, Kateřina. Bazální stimulace jako hlavní prostředek podpory u žáků s těžkým postižením. Brno: Masarykova univerzita, Pedagogická fakulta. Diplomová práce. [online] 2020. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://is.muni.cz/th/z29sg/DIPLOMOVA-PRACE-Micova.pdf>

Ministerstvo školství mládeže a tělovýchovy České republiky. ©2021 [online]. MŠMT: ©2013-2021 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: www.msmt.cz

MONTANO, Adriana M., S. TOMATSU, G.S. GOTTESMAN, M. SMITH, T. ORII. International Morquio A Registry: Clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. [online]. 2007, roč. 30, č. 2, s. 165 - 174. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10545-007-0529-7>

MUENZER, Joseph. Overview of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology*. [online]. 2011, roč. 50, č. 5, s. 4 - 12. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/ker394>

Muzikoterapeutická asociace České republiky. ©2021 [online]. CZMTA: ©2021 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <http://www.czmta.cz>

MYERS, Susan E., B.Y. WHITMAN, A. L. CARREL, V. MOERCHEN, M. T. BEKX, D. B. ALLEN. Two years of growth hormone therapy in young children with Prader–Willi syndrome: Physical and neurodevelopmental benefits. *American Journal of medical genetics*. [online]. 2006, roč. 143A, č. 5, s. 443 – 448 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.a.31468>

Národní pedagogický institut České republiky, ©2020 [online]. NPI: ©2020 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: www.npi.cz

Národní ústav vzdělávání, ©2021 [online]. NÚV: ©2011-2021 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: www.nuv.cz

National Organization for Rare Disorders. ©2021 [online]. NORD. [cit. 2020-09-11]. Dostupné z: <http://www.rarediseases.org>

Orphanet: The portal for rare diseases and orphan drugs [online]. Orphanet: ©2021. Orphanet version 5.44.0. Poslední aktualizace 11.3.2021 [cit. 2021-03-11]. Dostupné z: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>

POUPĚTOVÁ, Helena, J. LEDVINOVÁ, L. BERNÁ et al. The birth prevalence of lysosomal storage disorders in the Czech Republic: comparison with data in different

populations. *Journal of Inherited Metabolic Disease* [online]. 2010, roč. 33, č. 4, s. 387 - 396. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: doi: 10.1007/s10545-010-9093-7

Prader-Willi spolek, 2020 [online]. [cit. 2020-09-04]. Dostupné z: <http://www.prader-willi.cz>

SHAYOTA, Brian J., S.H. ELSEA. Behavior and sleep disturbance in Smith–Magenis syndrome. *Current Opinion in Psychiatry* [online]. 2019, roč. 32, č. 2, s. 73 - 78. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: DOI: [10.1097/YCO.0000000000000474](https://doi.org/10.1097/YCO.0000000000000474)

Smith-Magenis Syndrome Foundation UK ©2021 [online]. SMS Foundation UK. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://smith-magenis.org>

Společnost pro mukopolysacharidózu, ©2021 [online]. Společnost pro mps. [cit. 2021-03-05] Dostupné z: <https://mukopoly.cz>

ŠEĎOVÁ, Klára. Mocenské konstelace ve výukové komunikaci. *Studia paedagogica* [online]. 2011, roč. 16, č. 1, s. 89-118. [cit. 2021-03-13]. ISSN 2336-4521. Dostupné z: <https://www.phil.muni.cz/journals/index.php/studia-paedagogica/article/view/124/226>

Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky [online]. ÚZIS. Terminologie vzácných onemocnění, databáze Orphanet. 2021 [cit. 2021-03-05]. Dostupné z: <https://www.uzis.cz/index.php?pg=kontakt--tiskove-zpravy>

WILLIAMS, Korwyn, A. SCHEIMANN, V. SUTTON, E. HAYSLETT, D.G. Glaze. Sleepiness and Sleep Disordered Breathing in Prader-Willi Syndrome: Relationship to Genotype, Growth Hormone Therapy, and Body Composition. *Journal of Clinical Sleep Medicine* [online]. 2007, roč. 4, č. 2, s. 111–118 [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.5664/jcsm.27126>

YUNA, Kim, S. E. WANG, Y. JIANG. Epigenetic therapy of Prader–Willi syndrome. *Translational Research* [online]. 2019, roč. 208, s. 105-118 [cit. 2021-03-13]. ISSN 1931-5244. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1931524419300489>

ZVĚŘOVÁ, Martina. Syndrom Smithové – Magenisové. *Česká a slovenská Psychiatrie* [online]. 2011, roč. 107, č. 1, s. 33-36. [cit. 2021-03-13]. Dostupné z: http://www.cspychiatr.cz/dwnld/CSP_2011_1_33_36.pdf