

Univerzita Karlova
Pedagogická fakulta

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2017

Anna Karová

Univerzita Karlova
Pedagogická fakulta
Katedra speciální pedagogiky

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Facilitace vývoje dítěte s Zellwegerovým syndromem

Facilitation of child development with Zellweger syndrome

Anna Karová

Vedoucí práce: doc. PaedDr. Vanda Hájková, Ph.D.

Studijní program: Specializace v pedagogice

Studijní obor: ČJ-SPG

Rok 2017

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma Facilitace vývoje dítěte s Zellwegerovým syndromem vypracovala pod vedením vedoucího práce samostatně za použití v práci uvedených pramenů a literatury. Dále prohlašuji, že tato práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím, aby práce byla uložena na Karlově univerzitě v Praze v knihovně Pedagogické fakulty a zpřístupněna ke studijním účelům.

Prohlašuji, že mi zákonní zástupci Markétky dali souhlas ke zpracování jejich osobních údajů a použitím Markétky fotek.

.....

Ráda bych tímto poděkovala vedoucí bakalářské práce doc. PaedDr. Vanda Hájková, Ph.D. za veškerou pomoc, odborné vedení a cenné rady, které mi poskytla. Dále bych ráda poděkovala Drahušce, jelikož bez její pomoci by práce neměla správné formální náležitosti. Největší dík patří Markétce, která se narodila tak jedinečná a inspirovala mě k napsání této odborné práce.

Anotace:

Bakalářská práce se zabývá speciálně pedagogickou podporou ve vývoji dítěte s Zellwegerovým syndromem.

Cílem práce bylo sledovat průběh vývoje dítěte, rozvoj jeho schopností, zanalyzovat efekty bazální stimulace a popsat specifika speciálně pedagogického přístupu, zároveň by tato práce měla sloužit jako návod a inspirace, jakým způsobem se dá pracovat s dětmi, které mají takto vzácná onemocnění.

Předložená práce je nejprve v teoretické části tvořena poznatky o Zellwegerovém syndromu, poté prognózou, kterou mají narozené děti s tímto syndromem, dále pak bazální stimulací dětí s kombinovaných postižením a vymezením složek, které bazální stimulaci tvoří. V této části se také pojednává o všech oblastech, které jsou tímto syndromem narušeny a je tak ohrožena kvalita života a rozvoj dítěte.

Praktická část zobrazuje již konkrétní postupy, které pomohly ve smyslovém a tělesném vývoji dítěte, a kde naopak bazální stimulace nepřinesla výrazný progres. K výsledkům jsem se dopracovala díky pětiletému pozorování dítěte s Zellwegerovým syndromem.

Klíčová slova: Zellwegerův syndrom, bazální stimulace, kombinované postižení, kvalita života, vývoj dítěte, rozvoj dítěte

Annotation:

This Bachelor thesis discusses the pedagogical support in development of children with Zellweger syndrome.

The target of this thesis was to observe the development process of a child, its expansion of abilities and to analyze the effects of basal stimulation and to describe the specifics of the special education attitude. Simultaneously, this thesis should serve as a guide on how to work with children with this rare illness.

The theoretical part of presented thesis consists firstly of information about Zellweger syndrome, next follows a prognosis that is given to newborns suffering with this syndrome and also the basal stimulation of children with composite impairment along with specifications of the basal stimulation components. Furthermore, the thesis also discusses the areas which are inflicted by the syndrome and how the quality of life and the development of the child are threatened.

The practical part of the thesis displays specific procedures, which have helped with sensory and physical development of a child and which, on the other hand, have not brought any distinctive progress. I have arrived to these conclusions on the basis of a five-year-long observation a child with Zelweger syndrome.

Key words: Zellweger syndrome, basal stimulation, composite impairment, quality of life, development of a child, growth of a child

Obsah

1 Obsah.....	6
2 Úvod.....	8
3 Teoretická část.....	11
3.1 Zellwegerův syndrom.....	11
3.1.1 Vymezení termínu Zellwegerův syndrom.....	11
3.1.2 Etiologie Zellwegerova syndromu.....	11
3.1.3 Symptomatologie Zellwegerova syndromu.....	12
3.1.4 Zellwegerův syndrom jako trvalé ohrožení vývoje a kvality života.....	13
3.2 Bazální stimulace dětí s kombinovaným postižením.....	15
3.2.1 Vymezení termínu bazální stimulace.....	15
3.2.2 Historie bazální stimulace.....	16
3.2.3 Ontogenetický vývojový model.....	16
3.2.4 Oblasti podpory bazální stimulace.....	17
3.3 Zrakové postižení.....	21
3.3.1 Klasifikace osob se zrakovým postižením.....	21
3.3.2 Etiologie zrakového postižení.....	21
3.3.3 Vliv zrakového postižení na vývoj dítěte.....	22
3.4 Sluchové postižení.....	23
3.4.1 Klasifikace osob se sluchovým postižením.....	23
3.4.2 Klasifikace a etiologie sluchového postižení.....	24
3.4.3 Kompenzační pomůcky pro osoby se sluchovým postižením.....	25
3.4.4 Komunikace osob se zrakovým a sluchovým postižením.....	25
3.5 Poruchy komunikace.....	26
3.5.1 Etiologie narušené komunikační schopnosti.....	26
3.6 Tělesné postižení.....	27
3.6.1 Etiologie tělesného postižení.....	27

3.6.2 Rehabilitace osob s tělesným postižením.....	28
3.7 Mentální postižení.....	29
3.7.1 Etiologie mentálního postižení.....	29
3.7.2 Stupně a kvalifikace mentálního postižení.....	30
3.7.3 Možnosti rozvoje dítěte s mentálním postižením.....	31
3.8 Kombinované postižení.....	32
4 Cíle práce, hypotézy.....	33
5 Výzkumná část.....	34
5.1 Speciálně pedagogická podpora v oblasti vnímání - představy - myšlení.....	35
5.2 Oblasti podporované bazální stimulací.....	37
5.3 Zhodnocení vývoje dítěte a účinků metody bazální stimulace.....	41
6 Závěr.....	42
7 Seznam tabulek.....	44
8 Seznam obrázků.....	46
9 Seznam použitých informačních zdrojů.....	48

2 Úvod

„Žij, jako bys měl zítra zemřít. Uč se, jako bys měl navždy žít.“

(Mahátma Gándhí – politický a duchovní vůdce Indie)

„Je zhola zbytečné se ptát, má-li život smysl či ne. Má takový smysl, jaký mu dáme.“

(Seneca – římský filozof)

Téma, které zpracovávám ve své bakalářské práci, je Facilitace vývoje dítěte s Zellwegerovým syndromem.

V úvodu jsem si dovolila citovat výroky dvou světoznámých myslitelů, které svým významem korespondují s touto prací, s cílem, který jsem si stanovila. Mahátma Gandhí celý život bojoval za spravedlnost a rovnost příležitostí pro všechny. Jakkoli se může tento syndrom zdát tragický, tak chci na této kazuistice názorně ukázat, že i když je kvalita života zcela narušena, neznamená to nutně konec, spíš jen začátek něčeho nového. Jak to ostatně u vzácných onemocněních bývá, je to pro rodinu, speciální pedagogy i doktory něco neznámého, s čím se možná ještě nesetkali a ani už znova nesetkají. Všichni by se měli semknout a vymýšlet neustále nová možná řešení, jak zlepšit dítěti podmínky či alespoň jak maximálně prodloužit jeho život. Protože doposud neexistuje žádná příručka, s kterou by rodiče a odborníci mohli pracovat, je to často jen metoda pokusů a omylů. Myslím si, že se v našem prostředí vzácnými onemocněními zabývá pořád hrstka lidí a chybí tu alespoň nějaká jednoduchá příručka s tím nejdůležitějším, jak by měli rodiče od zjištění diagnózy se svým dítětem dále pracovat.

Co se týče druhého výroku římského filozofa Seneky, představuji si pod ním právě ty rodiče, kteří se dozvídají tuto tragickou diagnózu a veškeré sny a plány, které měli se svým potomkem se v mžiku rozplynuly. Nejdůležitější je uvědomit si, že i když se něco nepodaří, stále se otvírá plno dalších možností, jen je zapotřebí nezoufat z toho, co nemáme, ale soustředit se na to, jakým darem a jak velkou příležitostí jsme byli obdařeni právě my. Postavit se té výzvě čelem

a najít nový smysl života. Tím se právě stane nový potomek, který je maximálně závislý na svých rodičích a ti se musí snažit, jak nejlépe dovedou, přijmout tuto novou výzvu a naplnit jeho krátký život vším možným, na co by u jiných dětí stačily někdy i desítky let.

K problematice vývoje a rozvoje děti se vzácným onemocněním jsem se dostala úplně náhodou, a to když se před 5 lety narodila moje neteř Markétka. Po roce od jejího narození s ní začali pracovat speciální pedagožky z ranné péče, fyzioterapeutka, logopedka a další odborníci. Právě díky ní jsem si uvědomila, že chci pomáhat dětem s jakýmkoli znevýhodněním, protože oni jsou na ostatních plně závislí a naši pomoc si zaslouží, navíc jsem zjistila, že je práce s nimi velká výzva a především cítím, že dělám něco smysluplného, co mě naplňuje ve všech směrech. Jelikož tento syndrom není vůbec frekventovaný, беру to zároveň i jako povinnost sepsat postupy péče o Markétku, protože by to mohlo budoucím rodičům, kterým se narodí dítě postihnuté tímto syndromem pomoci hlavně v začátcích, kdy ani neví jak vlastně začít. Aby se nestalo to, co rodičům Markétky, kterým nikdo nedokázal podat smysluplný návod jak by se o ní měli starat, protože pro každého to bylo vůbec poprvé, co se střetli s touto nemocí.

Ve své práci bych chtěla tedy veškerou pozornost zaměřit na dítě, které má tento syndrom, ale zatím s ním úspěšně bojuje navzdory velmi špatné prognóze. Budu zkoumat, jakým způsobem pokračuje její vývoj, přestože již Markétka překročila průměrnou délku svého života. Tento syndrom postihuje organismus v mnoha směrech, proto je důležitá podpora odborníků z mnoha odvětví. Jelikož zatím neexistuje žádná vypracovaná studie o vývoji dětí s Zellwegerovým syndromem, tak všechno získávám přímo z praxe, kde pomůcky a cvičení jsou čerpány napříč všemi obory.

Od Markétčina narození nejsou výsledky a prognózy vůbec optimistické. Pokud se dítě nenechá napospas osudu, tak se domnívám, že to přinese nějaký posun v jeho vývoji. Jediné, co si musí rodiče hned na začátku uvědomit, že pokud nastane byť jen sebemenší zlepšení, musí se to brát jako obrovský krok správným směrem, nic nepůjde tak rychle jako u zdravých dětí. Z tohoto hlediska je nutné, aby i rodiče vyhledali odbornou pomoc, jelikož musí být obeznámeni s jistou smrtí svého dítěte. Nic není horší, než když rodiče přežijí své vlastní dítě.

Nejprve se věnuji charakteristice tohoto syndromu obecně, musela jsem čerpat i ze zahraniční

literatury z důvodu nedostatku informací v české odborné literatuře. Dále pak vystihují podstatu pedagogicko-ošetrovatelského konceptu bazální stimulace, která je nedílnou součástí podílející se na podpoře vnímání, komunikace a pohybu. Na to navazují kapitolami o jednotlivých speciálně-pedagogických oborech, z důvodu smyslového a tělesného postižení, jakožto neodlučitelné části tohoto syndromu a snažíme se tak od Markétčina narození o její komplexní rozvoj.

V samotné výzkumné části vycházím ze sběru informací pomocí 5-letého vědeckého pozorování dítěte, dále pak z odborných záznamů o Markétčině stavu, které mi poskytly speciální pedagožky ze střediska ranné péče a také z bezprostředních rozhovorů s Markétky matkou. Sleduji celkový vývoj a rozvoj, který proběhl od jejího narození až do současnosti.

Cílem této práce bylo pozorovat průběh vývoje dítěte s Zellwegerovým syndromem a kombinovaným postižením. Popsat specifika přístupu speciálních pedagogů a dalších odborníků. Zaznamenat, že i v případě degenerativního onemocnění může správným přístupem dojít k progresu ve vlastním vývoji a tím prodloužit Markétky život.

Ve své práci využívám empiricko-analytický přístup a metodu participačního pozorování.

3 Teoretická část

3.1 Zellwegerův syndrom

3.1.1 Vymezení termínu Zellwegerův syndrom

Zellwegerův neboli cerebrohepatorenální syndrom, který jako první popsal švýcarsko-americký pediatr Hans Zellweger v roce 1964. Jedná se o progresivní dysfunkci mozku a nejtěžší autozomálně-recesivně dědičnou formu (týká se genů umístěných na nepohlavních chromozomech, pro tuto dědičnost je typické, že postižení se nevyskytují v každé generaci, rodiče jsou pouze přenašeči, ti budou mít postižené dítě pokud se v zygotě sejdou chromozomy s oběma mutovanými alelami, projevuje se pouze v homozygotní kombinaci) peroxizomálních poruch biogeneze (buňka není schopna tvořit peroxizomy-organely důležité pro správný chod metabolismu). Jakmile se osoba s Zellwegerovým syndromem narodí, defekty v genech buď sníží nebo zcela vyloučí přítomnost peroxizómů a buněčných struktur, které rozkládají toxické látky v buňkách ledvin, jater a mozku. (Zellweger Syndrome, in Disabled World, 2014).

3.1.2 Etiologie Zellwegerova syndromu

Příčinou syndromu je mutace v jakémkoliv z 12 genů. Následkem této mutace je porucha metabolismu, tedy snížená funkce či úplný deficit peroxizómů v buňkách ledvin, jater a mozku. Výsledkem jsou pak vysoké hodnoty mědi a železa, které se hromadí v krvi a tkáních. Toxické molekuly, které vstupují do krevního oběhu postižené osoby nedokáží být detoxikovány právě kvůli nedostatku peroxizómů, ty mimo jiné hrají důležitou roli v souvislosti s dalšími chemickými reakcemi probíhající v lidském těle (např. přeměna peroxidu na kyslík a vodu.). Z těchto příčin plyne, jak hluboce je zasažen celkový metabolismus, látkové přeměny a chemické reakce probíhající v lidském těle. Jak už bylo řečeno, jedná se o vrozenou poruchu, tudíž prevence není možná. Vědci zatím dosud neobjevili žádný lék, používá se jen podpurná léčba ke zpomalení nemoci. Děti umírají ve většině případů kolem 1. roku života. Rodiče, kteří se obávají že by mohli být přenašeči, by měli podstoupit prenatalní genetické testy a v případě potvrzení diagnózy podstoupit umělé přerušování těhotenství. Těhotným ženám se pomocí

amniocentézy odebírá plodová voda a proběhne vyšetření zdali hladina plasmogenu a mastných kyselin je v normě. Četnost tohoto onemocnění je 1 postižené dítě na 50 000 narozených. Zajímavé je, že nejvyšší frekvence tohoto syndromu je v Kanadě – 1:12 000, na druhou stranu nejnižší je v Japonsku, a to 1:500 000. (Zellweger spectrum disorder, in Genetics Home Reference, 2015).

Vzhledem k tomu, že Markétce lékaři diagnostikovali Zellwegerův syndrom až téměř po 2 letech myslím si, že frekvence tohoto onemocnění je daleko vyšší, jen děti umírají dřív, než lékaři zjistí pravou příčinu jejich náhlého selhání metabolismu. To jde ruku v ruce s objevením léčby, která by znamenala zastavení tohoto progresivního onemocnění. Jelikož se jedná o tak vzácné postižení organismu a děti umírají velice brzy, je téměř pro vědce nemožné přijít co možná nejdříve s nějakou nadějí pro rodiče těchto dětí.

3.1.3 Symptomatologie Zellwegerova syndromu

Onemocnění je patrné již od narození, a to morfologickými a funkčními odchylkami. Existuje celá řada příznaků spojených s Zellwegerovým syndromem. Děti běžně velice rychle ztrácí svalový tonus, mají vážné oční abnormality a mnoho z nich začne trpět záchvaty. Nedostatek svalového tonusu způsobuje obtíže při polykání a neschopnost pohybu.

Příznaky Zellwegerova syndromu: kraniocefální dysmorfie (vysoké čelo, zploštělý nos, propadlá velká přední fontanela), porucha zraku, porucha sluchu, mentální postižení, snížená funkce jater a následná žloutenka, postižení funkce ledvin, křeče, mobilita a příjem potravy, krvácení do trávicí trubice, zvýšená hladina mědi a železa v krvi (Zellweger Syndrome, in Disabled World, 2014).

3.1.4 Zellwegerův syndrom jako trvalé ohrožení vývoje a kvality života

„Existuje řada výzkumných šetření, která jasně ukazují, že kvalita života u osob se speciálními potřebami je ovlivňována mimo samotné postižení i řadou dalších faktorů, mezi kterými významnou roli hraje i míra podpory, které se jim dostává, a to jak z rodiny, blízkého okolí, ale zejména od odborných pracovníků.“ (Ludíková, 2014, str. 6). Zvláště v případě kombinovaného postižení je důležitá spolupráce a celistvý přístup všech odborníků, pokud chceme docílit zlepšení kvality života u takto těžce postižených a nemocných dětí. Je třeba si uvědomit, že postižení nezapříčiňuje automaticky do konce života špatnou kvalitu života, ano bezesporu tu kvalitu narušují důsledky onemocnění či postižení, ale při správném přístupu odborníků a při vhodném zvolení kompenzačních pomůcek, může jedinec prožít kvalitnější život než někteří členové intaktní populace (Ludvíková, 2014, str. 30).

Projevy a důsledky postižení a onemocnění se mohou promítat do různých sfér, jako např. poškozením funkce určitého orgánu, kdy se toto postižení projeví v životě jedince omezením schopností nezbytných pro plnohodnotný život (Ludíková, 2014, str. 29). *„Porušení funkce je mechanismus, kterým choroba ovlivňuje funkční stav jedince – poškození se projevuje na fyzické nebo psychické úrovni. Limitace ve funkční oblasti nebo dokonce funkční neschopnost je výsledkem účinku poškození funkce a adaptace na toto poškození na schopnost jedince vykonávat fyzické, mentální a sociální aktivity v běžném životě. Míra neschopnosti je tedy posuzována zejména ve smyslu běžných, každodenních, podstatných činností a chování v takových charakteristikách, v jakých se vyskytují v životě jedince.“* (Ludíková, 2014 str. 29). Zellwegerův syndrom postihuje všechny oblasti důležité pro správný vývoj dítěte. Je jasné, že kvalita života je v tomto případě narušena v celém svém rozsahu, nevyvíjí se osobnost jedince a chybí mu psychická pohoda. Následkem výrazného ochabnutí svalstva je téměř vyloučena lokomoce, jedinec není schopen sám sebe obsloužit při každodenních úkonech lidské potřeby. Dále je také poškozena komunikace, a to její verbální i neverbální složka. Musí se hledat nové cesty, jak se dorozumět s dítětem, které je téměř slepé a trpí těžkou nedoslýchavostí. Jeho vývoj je těmito překážkami velmi zpomalen a opožděn i o několik let. Neznamená to ale nutně, že by dítě bylo zároveň i mentálně postižené. Najít však správný a účinný postup pro jeho rozvoj je více než obtížné, z toho důvodu trvá nějaký čas, než se dostaví sebemenší pokrok.

Je otázkou, jestli je vůbec na místě v případě tohoto syndromu mluvit o nějaké kvalitě života, když naděje dožít se alespoň puberty je nulová. Z toho co tvrdí odborná medicínská literatura je více než jasné, že doufat ve šťastný konec je v tomto případě příliš naivní. I když to rodiče nevzdají a podaří se jim život svému dítěti o něco prodloužit a udělat jej i trochu šťastnější, nesmí zapomínat, že jeho konec může přijít kdykoli. Je potřeba si uvědomit, že i když je život dítěte zcela narušen, můžou s ním i navzdory všem překážkám rodiče prožít spoustu radostných chvil a několik oslav narozenin. Dítě jistě vnímá blízkost lidí, kteří jsou s ním v každodenním kontaktu, kteří ho utěšují, když má křeče a bolesti. Pokud na chvíli zapomeneme na všechna postižení našeho dítěte, zůstane nám náš potomek, který nepotřebuje nic neobvyklého, jen rodičovskou lásku. Mnohdy lidé z okolí dítěte s postižením či vážným onemocněním tápou, nevědí, jak k němu mají vlastně přistupovat. Jsem však přesvědčena, že úplně postačí chovat se k němu jako ke každému kojenci – chovat ho, objímat ho, mluvit na něj a smát se na něj, nic příliš komplikovaného.

Děti s těžkým postižením mají specifické potřeby, které jsou bezpodmínečně důležité pro jejich vývoj, a to jsou: potřeba tělesné blízkosti k získání přímé zkušenosti, potřeba terapeuta, který jim přiblíží jejich prostředí co nejjednodušším způsobem, potřeba terapeuta, který jim umožní pohyb a změnu polohy, potřeba každého, který jim rozumí i bez řeči a spolehlivě se o ně stará a pečuje o ně (Vítková, 2006, str. 196). Je maximálně důležité, aby terapeuti, speciální pedagogové a všichni ti, kteří se pohybují v bezprostředním okolí dítěte s tímto syndromem, byli jednotní ve zvolených postupech pro komunikaci, rehabilitaci a terapii. Musíme si uvědomit, že jakýkoli pokrok ze strany dítěte je obrovským úspěchem, usnadníme mu ho jednoduchostí a jednoduchostí našich pokynů. Když nebude zmatené a naučí se, co po určitých posuncích a pokynech bude následovat za činnost, bude moci na ni patřičně zareagovat a nebude to pro něj neustále něco nového, snažíme se, aby si zvyknul na určitý stereotyp.

Není úplně jednoduché odhadnout přesnou míru potřebné pomoci, kterou bychom zmírnili dopad postižení na kvalitu života postiženého. Jak ostatně pronesla zakladatelka konceptu neurovývojové terapie Berta Bobathová: „*Dej dítěti tolik opory, kolik je nutné, ale pouze tolik, kolik je potřeba.*“ I když rodiče chtějí pro své dítě udělat maximum pro usnadnění jeho už tak dost ztíženého života, nesmí zapomínat na jeho individuální rozvoj, který by mohl přílišnou péčí z jejich strany stagnovat.

3.2 Bazální stimulace dětí s kombinovaným postižením

3.2. 1 Vymezení termínu bazální stimulace

Koncept bazální stimulace vychází z pohybu, komunikace a vnímání. Tyto složky jsou vzájemně propojeny. Koncept využívá zejména schopnost lidského mozku uchovat své návyky v paměťových drahách. Cílená stimulace nám umožňuje znovu aktivovat mozkovou činnost, podporovat vnímání, komunikaci či hybnost. „*Bazální stimulace je psychologickou aktivitou, při které se snažíme nabídnout jedincům s těžkým postižením a souběžným postižením více vadami možnosti pro vývoj jejich osobnosti. Pojem bazální znamená elementární (základní) nabídku, která se nabízí v nejjednodušší podobě. Pojem stimulace se rozumí nabídka podnětů všude tam, kde člověk s těžkým postižením právě vzhledem ke svému postižení není schopen sám se postarat o dostatečný přísun přiměřených podnětů potřebných pro svůj vývoj. Koncepce je v podstatě založena na rozvoji vnímání, které představuje širokou bázi pro další vývoj jedince.*“ (Vítková, 2006, str. 203). Tato metoda si dává především za cíl působit na člověka komplexně, nesoustředit se např. jen na rozvoj pohybu, ale všechno souvisí se vším. Právě proto je bazální stimulace tak využívána, je ve své podstatě jednoduchá, klade důraz především na vlastní prožitky jedince, ale dokáže najednou podněcovat všechny ty oblasti, ve kterých stimul chybí. Pakliže se rodiče rozhodnou pro tento koncept, mimořádně důležitá je jejich role v celém procesu stimulace jejich dítěte. Nepostačí jen práce vyškoleného odborníka, protože rodiče tráví s dítětem nejvíce času, musí se zapojit i oni a pokračovat v práci i doma. „*Bazální stimulace se opírá o skutečnost, že každý jedinec má potenciál se rozvíjet a je-li mu nabídnuta určitá škála podnětů a stimulů, může z nich profitovat.*“ (Hájková a kol., 2009, str.46). Nedostatek podnětů již od samotného narození dítěte může vést k jeho velice rychlému konci, mozek zůstane naprosto nevyvinutý (senzorická deprivace). Z tohoto důvodu je zásadní začít se stimulací co nejdříve, nečekat na potvrzení od doktorů o diagnóze, nečekat, až se za vámi přijedou z ranné péče, musí to rodiče vzít do svých vlastních rukou, konec konců se jedná o jejich potomka, kterému chtějí zachránit život.

3.2.2 Historie bazální stimulace

Každé těžké postižení omezuje člověka po všech jeho stránkách. Není snadné pro speciální pedagogy vymyslet účelný koncept podpory, zvláště v případě, pokud se jedná o vzácný syndrom, který postihuje tělesnou i smyslovou soustavu. Metodu bazální stimulace vyvinul v 70. letech 20. století profesor dr. Andreas Fröhlich, který pracoval v Německu v Rehabilitačním centru s dětmi, které se narodily s těžkým kombinovaným postižením. Při své práci vycházel z prenatalní vývojové psychologie a zabýval se především podporou senzomotorické komunikace. Vycházel ze schopnosti, že lidské tělo dokáže vnímat a přijímat signály a reagovat přes komunikační kanál somatického, vibračního a vestibulárního vnímání (Friedlová, 2007).

Koncept bazální stimulace přenesla do ošetrovatelské péče prof. Christel Bienstein v 80. letech 20. století. Použila jej v péči o klienty v kómatu. Od poloviny 80. let spolupracuje s profesorem dr. Andreasem Frölichem v ošetrovatelské péči o klienty se změněnou schopností vnímání, pohybu a komunikace (Friedlová, 2007).

Karolína Friedlová jako jediná certifikovaná lektorka uvedla koncept bazální stimulace do praxe v České republice. Od roku 2000 pak u nás o konceptu přednáší a publikuje. Ve Frýdku-Místku v roce 2005 založila Institut Bazální stimulace. V České republice je aktuálně vyškoleno cca 800 terapeutů.

3.2.3 Ontogenetický vývojový model

Podle Vítkové je koncepce bazální stimulace založena na rozvoji vnímání, díky kterému se otevírá mnoho dalších možností pro rozvoj jedince. Na vývojovém modelu „vnímání – představy – myšlení“ představuje vnímání širokou základnu spojenou s představami a myšlením. Symbol trojúhelníku představuje spojitost mezi těmito 3 složkami. Pakliže chceme, aby byla správně rozvinuta složka myšlení a představ, musí být zákonitě vyvinuta složka vnímání. Jelikož z této složky vycházejí další dvě, je důležité, aby byl na její rozvinutí kladen velký důraz. 1. úroveň je tedy vnímání, což prakticky představuje fyzickou aktivitu, kterou jedinec vykoná a prožije ji všemi svými smysly. 2. úroveň zaujmají představy, tedy veškeré

pocity, které si jedinec na sebe naváže v průběhu různých činností. Na špičce pomyslného trojúhelníku se nachází 3. úroveň vývoje a tím je myšlení, při kterém se jednotlivé zkušenosti spojí s pocity a obrazy. Jedinec je následně schopen jim porozumět a pojmenovat je. Bez zvládnutí všech těchto složek nelze mluvit o ukončeném a úplném vývoji jedince. A. Fröhlich tvrdí, že pokud poskytneme dostatek adekvátních podnětů, některé struktury mozku mohou znovu nabýt svojí funkčnosti, nebo mohou být převzaty jinými oblastmi mozku. Dále říká, že navzdory chybějící zkušenosti s pohybem, kterou děti s těžkým postižením mají, musí i přesto mít dostatek pohybových zkušeností, aby byl řádně dokončen jejich vývoj (Vítková in Müller a kol., 2014).

3.2.4 Oblasti podpory bazální stimulace

Viz tab. 1, str. 42, 43

Při této koncepci je důležité si uvědomit, že každý jedinec má individuální průběh svého vývoje, model se vždy přizpůsobuje jeho konkrétním potřebám, nikde ne naopak. Dítě je senzorycky deprivované, trpí nedostatkem podnětů, je nutné jej kompenzovat. „*Dítěti s těžkým postižením přivádíme uměle strukturované podněty, které odpovídají jeho současné úrovni vnímání a které mají přispět k dalšímu rozvoji a diferenciaci rozlišovací schopnosti dítěte.*“ (Vítková in Müller a kol., 2014, str. 365). Je zřejmé, že koncept bazální stimulace je dlouhodobou záležitostí, výškolení terapeuti musí nejdříve pozorovat dítě, vhodně mu upravit koncepci jeho potřebám a poté spolu s rodiči ji uvádět do praxe. Čím dříve se se stimulací začne, tím rychleji se výsledky dostaví, čím těžší postižení, tím menší je pravděpodobnost většího pokroku v rozvoji dítěte.

„*Pokud chceme zlepšovat kvalitu života postiženého, snažíme se rozvíjet jeho osobnost prostřednictvím somatických, vibračních, vestibulárních podnětů a také rozvíjením čichového, chuťového, sluchového a zrakového vnímání.*“ (Hájková a kol., 2009, str. 46). Aktivitu těžce postiženého jsou maximálně redukovány, je plně závislý na svých nejbližších a okolní svět je pro něj úplně cizí. Stimuly, kterých se mu nově dostává mu alespoň zčásti mohou otevřít svět, který se zdál zpočátku pro něj zavřený.

Somatické podněty

„Celé tělo, zvláště ale kůže jako největší orgán představuje naše vymezení (ohraničení), současně je ale také místem kontaktů se světem.“ (Vítková in Müller a kol., 2014, str. 366). Důležité je, aby jedinec začal vnímat své tělo pozitivním způsobem, nesmí se jen soustředit na bolest, kterou mu jeho postižení a s tím spojená rehabilitační cvičení přináší. Jedince stimulujeme dotykem, buď jen rukou nebo použijeme rukavice různých materiálů pro intenzivnější prožitek z doteku. Dotyk kůže popř. celého těla působí na jedince s těžkým postižením povzbudivě, emocionálně a stabilizačně, proto je důležité své dítě neustále objímat, abychom na něj přenesli emocionální klid a dodali mu pocit jistoty. (Vítková in Müller a kol., 2014). „Vnímání tělesného schématu se vyvíjí již v embryonálním stadiu. Embryo v 9. týdnu dumlá zárodek svého palce, v 8. týdnu se vytvářejí první neuronální spojení mozku a to má odezvu takovou, že pokud se embryo podráždí na těle, nastává reakce. Plod se v děloze pohybuje, a tudíž je stimulována a aktivizována neuronální síť.“ (Friedlová, 2007, s. 65).

Vibrační podněty

Pokud chceme podněcovat nejen kůži a svalstvo, je nutné ke zvýšení intenzity připojit k somatické stimulaci ještě tu vibrační, která pronikne mnohem hlouběji a jedinec procítí stimulaci v celé délce kostí a kloubů. „Cílem vibrační stimulace je stimulovat kožní receptory pro vnímání vibrací a receptory hluboké citlivosti ve svalech, šlachách a vazivovém aparátu kostí a kloubů. Vnímání vibrací se děje ve směru od periferie dovnitř těla.“ (Friedlová, 2007, s. 107). Rovněž dítě vnímá vibrace, které číší z člověka během mluvení v bezprostředním kontaktu s ním, což je pro něj zároveň uklidňující, protože se tak může naučit rozlišovat a identifikovat hlasy svých blízkých. „Malé dítě se plazí, leze, utíká a skáče a získává tak povědomí o odporu podlahy proti tělu, o vibraci, o měnící se zátěži. Těžké postižení toto většinou dítěti neumožňuje, monotónní pozice vleže nebo vsedě vede spíše k habituaci (zvykání si na dráždění) než k lepšímu vnímání vlastního těla.“ (Vítková, 2006, str. 207). Pro dítě s těžkým postižením je maximálně důležitá rehabilitace v oblasti pohybu. Navzdory ochablému svalovému tonusu to rodiče a terapeuti nesmí vzdát, a i když se např. chodit nikdy nenaučí,

může alespoň po cílené terapii samo zvládnout změnit polohu z lehu do sedu, a to je v tomto případě zásadní pokrok ve vývoji v případě koncepce bazální stimulace.

Vestibulární podněty

Dítě začíná vnímat polohu a prostor kolem sebe již v prenatálním vývoji. Pokud je vývoj v prenatálním období narušen, narodí se jedince s deficitem, který si od svého narození s sebou potáhne, bude se prohlubovat, dokud se nezvolí správný postup pro rehabilitaci a nezvolí se dostatečný přísun adekvátních podnětů, nedojde ke zlepšení situace. *„Nabídneme-li přiměřený vestibulární podnět, pozorujeme v mnoha případech uvolněný úsměv, který se předtím neobjevil ani v příjemných situacích.“* (Vítková, 2006, str. 208). Při stimulaci se snažíme, aby dítě vnímalo prostor kolem sebe, mělo ponětí o své poloze, ve které se nachází a celkově se nebálo vstoupit do neznáma a vnímat stimuly, které by mu měly pomoci získat potřebnou jistotu a zbavit jej strachu.

Čichové a chuťové podněty

Rozvíjet čich a chuť lze velice snadno, a to když dítě začne uchopovat věci, které následně strká do pusy. Komplikace nastane v případě, kdy jedinec nemá dostatečně vyvinout jemnou motoriku. Není schopen manipulace s drobnými předměty, z tohoto důvodu mu musí patřičný přísun čichových a chuťových podnětů zajistit terapeuti, příp. rodiče. Je nutné s ohledem na těžké postižení dávat dítěti různé podněty, které jsou však od sebe jednoznačně diferenciované, aby se očíhávání stalo zábavnou nikoli nucenou činností.

Sluchové a zrakové podněty

Slyšení a vidění udržuje jedince pohromadě, stávají se součástí světa majoritní společnosti. Pakliže dochází k deficitu některé nebo dokonce obou oblastí smyslového vnímání, člověk není schopen komunikace a interakce se svým okolím, je ostrčený. Stimulace je v tomto případě nanejvýš důležitá. Je třeba mít však na paměti, abychom dítě nepřesytily zvukovými a

sluchovými podněty. Abychom předešli vyčerpání a zmatení, je vhodné používat zřetelně kontrastní barvy. „*Mnohotvárné hlasité prostředí prostoupené zvuky, které působí na těžce postiženého jedince mnoha barvami a tvary, ho sotva přivedou k tomu, aby se díval a naslouchal zvukům. Víceméně dojde k přesycení zážitky, které se rozplynou v šedi. Důsledkem je zpravidla ústup, čili pravý opak toho, co je žádoucí a co jsme chtěli.*“ (Vítková, 2006, str. 209).

Desatero bazální stimulace (Friedlová, 2007)

1. Přivítejte se a rozlučte se s klientem stejnými slovy
2. Používejte iniciální dotek
3. Hovořte jasně a zřetelně
4. Mluvte přirozeným tónem a nezvyšujte hlas
5. Snažte se, aby tón hlasu, mimika, gestikulace odpovídaly významu vašich slov
6. Při rozhovoru s klientem používejte formu komunikace, na kterou byl zvyklý
7. Nepoužívejte zdrobněliny
8. Nehovořte s více osobami najednou
9. Při komunikaci s klientem eliminujte rušivé elementy
10. Umožněte klientovi reagovat na Vaše slova

Pokud bychom koncept bazální stimulace chtěli nějak shrnout, nepřináší vlastně úplně nové poznatky, jen nám říká, abychom svému dítěti zprostředkovali klidné prostředí, protože ono samo si jej obstarat neumí kvůli svému postižení. Měli bychom ho neustále vystavovat příjemným situacím, ve kterých se bude cítit pohodově a bude následně naplňovat svůj potenciál ve svém dalším rozvoji.

3.3 Zrakové postižení

Zrak představuje u člověka jeden z nejdůležitějších smyslů, pomocí kterého percipuje až $\frac{3}{4}$ všech vjemů. Pro člověka je typické stereoskopické vidění, které mu umožňuje vnímat trojrozměrný prostor a odhad vzdálenosti. O zrakovém postižení mluvíme tehdy, pokud je běžná optická korekce nedostačující a zraková vada zasahuje významným způsobem do každodenních činností (Slowík, 2007). Pro jedince se stává přijímání vizuálních informací vážnou komplikací. „*Důsledky negativního působení porušených zrakových funkcí na vývoj a projev psychiky zrakově postižených mohou být kvantitativního i kvalitativního charakteru. Tyto zvláštnosti zapříčiňují tzv. sensorickou deprivaci.*“ (Nováková, in Pipeková, 2010, str. 254).

3.3.1 Klasifikace osob se zrakovým postižením

Pro speciální pedagogy je nutné přihlížet době vzniku a příčině vzniku poruchy nebo skupiny poruch, z čehož následně plyne dělení vad na získané a vrozené. V případě získané oční vady jsou lidé traumatizovaní a těžko se vyrovnávají s novou situací. Pro ty jedince, kteří se již narodili se zrakovou vadou, je obtížné dosáhnout plnému rozvoji, vývoj je pomalejší, dokonce i pro rodiče je tento případ více zničující. Z etiologického hlediska dochází k vyčlenění zrakového postižení na osoby s poruchou orgánovou (zasahuje orgán nebo jeho části) a funkční (oslabuje výkon orgánu). Dalším kritériem je stupeň zrakové vady, kde se především vychází ze stavu zrakové ostrosti a zachovaného rozsahu zorného pole. Jedná se tedy buď o slabozrakost (lehká, středně těžká, těžká), nevidomost (praktická, totální) a zachovalé zbytky zraku. (Nováková, in Pipeková, 2010).

3.3.1 Etiologie zrakového postižení

Oko představuje komplex složitě soustavy, kde důvodů zrakové vady může být několik. Ať už se jedná o poruchy lomných prostředí, vnímání světla nebo poruchy pomocných ústrojí oka. Mezi nejzávažnější se řadí poškození sítnice, zrakového nervu a mozkového centra. Příčiny zrakového postižení můžeme rozdělit podle vlivů prenatálních, perinatálních a postnatálních, zvláštní skupinou jsou ty, které zapříčiní zrakovou vadu v průběhu života. Značnou roli v oblasti

prenatálních příčin hraje dědičnost. Vlivem různých teratogenů v průběhu gravidity, při samotném porodu nebo krátce po něm, může dojít ke vzniku retinopatie nedonošených. (Nováková, in Pipeková, 2010). „*V případě exogenní etiologie zrakového postižení je zvýšené riziko kombinovaného postižení.*“ (Nováková, in Pipeková, str. 260). Ze zrakových vad si uvedeme jen ty, které souvisí s Zellwegerovým syndromem.

Astigmatismus

Jedná se o refrakční vadu, způsobující nepřesné zaostření světla na sítnici. Rohovka nemá pravidelný kulový tvar, ale je v jedné ose nebo v obou dvou zakřivená. Čili místo, aby se mohly paprsky světla ze všech směrů spojit do jednoho ohniska na sítnici, vzájemně se míjejí. Tato vada se běžně koriguje brýlemi.

Atrofie papil zrakového nervu

Podstata této zrakové vady spočívá v degeneraci nervové tkáně druhého neuronu zrakové dráhy. Změní se barva papily (terče) zrakového nervu až do bělavého zabarvení. Dochází k úbytku vidění různého stupně. Tato vada se velmi často vyskytuje u dětí s kombinovaným postižením. (Nováková, in Pipeková, 2010).

3.3.2 Vliv zrakového postižení na vývoj dítěte

„*Obecně zraková vada způsobuje u člověka se zrakovým postižením odlišnosti ve třech sférách psychického vývoje: v kognitivním vývoji, pohybovém a socializačním vývoji.*“ (Nováková, in Pipeková, 2010, str. 263). Zrakem člověk vnímá většinu podnětů ze svého okolí, je tedy jasné, jaký obrovský zásah do života představuje toto postižení. V případě, že se dítěti zachovaly zbytky zraku, je nutné jich maximálně využít. Musíme dítě motivovat k další práci pomocí jednoduchých a zřetelných objektů k rozpoznání, aby neztrácelo naději ke zrakovému vnímání. Oblast, která může být v důsledku zrakové vady ovlivněna je pohybový vývoj. Zrak slouží především k orientaci v prostoru, kterou dítě buď ztratilo úplně nebo si ji zachovalo jen ve velmi

redukované formě. Potřebuje tedy dítě dostat patřičné stimuly pro to, aby mělo důvod se začít pohybovat. Pasivita dítěte by způsobila okamžitou stagnaci vývoje, který už i tak je v důsledku postižení opožděný. Dítěti se zásadně zredukuje možnost navázání vizuálního kontaktu při komunikaci a ztrácí tak i možnost učení se nápodobou, což je pro něj jednoduchá metoda, jak se naučit nové dovednosti.

3.4 Sluchové postižení

Při ztrátě sluchu člověk přichází až o 60% vjemů, což je v porovnání se ztrátou zraku nižší číslo, ale ve skutečnosti to nepředstavuje nikterak snazší situaci. Lidé od narození neslyšící popřípadě těžce sluchově postižení mají vyvinuté kompenzační schopnosti. Sluchový handicap zasahuje výrazně do jejich života a vytváří tak komunikační bariéru, deficit v orientačních schopnostech, psychickou zátěž, omezení sítě sociálních vztahů a negativní vliv na vývoj myšlení, které bezprostředně vychází z řeči. Sluch má mimo jiné i bezpečnostní funkci, je jediným smyslem, který zůstává aktivní i ve spánku. Člověk se sluchovým postižením není schopen reagovat na výstražné zvuky a uchýlit se k obranné reakci, jsou tedy mnohem zmatenější v případech, kde k něčemu takovému dojde. (Slowík, 2007).

3.4.1 Klasifikace osob se sluchovým postižením

Je důležité si uvědomit, kdo je sluchově postižený a kdo neslyšící. K jejich rozlišení jsou klíčové dva faktory, a to velikost sluchové ztráty a doba vzniku postižení. Za neslyšící se pokládají ty osoby, které ohluchly před rozvinutím mluvené řeči nebo ty později ohluchlé, které si samy zvolily znakový jazyk jako primární formu pro dorozumívání. (Slowík, 2007). Ti, kteří se cítí být součástí jazykové a kulturní minority, která tedy užívá vlastní jazyk, se označují jako Neslyšící s velkým N“ (Nováková, in Pipeková, 2010).

3.4.2 Klasifikace a etiologie sluchového postižení

Jak už bylo jednou řečeno, sluchové vady se rozdělují podle místa vzniku a období vzniku postižení. Z hlediska místa vzniku diferencujeme nedoslýchavost a hluchotu periferní a centrální. Periferní vady dále dělíme na převodní (vady vnějšího a středního ucha, jedinec špatně slyší), percepční (vady vnitřního ucha a CNS, jedinec špatně rozumí) a smíšené. Centrální nedoslýchavost či hluchota zahrnuje defekty postihující korový a podkorový systém sluchových vad, z čehož plyne abnormální zpracování zvukového signálu v mozku. Podle doby vzniku postižení se rozlišují vady vrozené (geneticky podmíněné, prenatální a perinatální) a získané (prelingvální a postlingvální). Až v 50% případů je sluchové postižení způsobeno geneticky podmíněnými vadami. Mezi příčiny prenatální vrozené vady patří např. onemocnění matky v průběhu těhotenství a do perinatálních se řadí např. nízká porodní hmotnost, Rh – inkompatibilita, asfyxie a poporodní žloutenka. Postlingvální sluchová ztráta je taková, ke které došlo po ukončeném vývoji řeči, tedy po 4.– 6. roce života. Původ této ztráty může tkvět v poranění hlavy a vnitřního ucha, v dlouhodobém působení silné zvukové zátěže nebo může být způsobené toxiny. Mezi příčiny, které mají za následek prelingvální sluchovou ztrátu získanou ještě před fixací řeči, se řadí např. infekční choroby (zánět mozkových blan, příušnice, spalničky), traumata, úrazy hlavy a opakované hnisavé záněty středního ucha. (Nováková, in Pipeková, 2010).

Tab. 2 Klasifikace sluchových vad

(Hrubý, in Pipeková, 2010, str. 147)

Velikost ztráty sluchu podle WHO	Název kategorie ztráty sluchu	Název kategorie podle Vyhl. MPSV č.284/1995 Sb.
0-25 dB	normální sluch	
26-40 dB	lehká nedoslýchavost	lehká nedoslýchavost (již od 20 dB)
41-55 dB	střední nedoslýchavost	středně těžká nedoslýchavost
56-70 dB	středně těžké poškození sluchu	těžká nedoslýchavost

71-90 dB	těžké poškození sluchu	praktická hluchota
více než 90 dB, ale body v audiogramu i nad 1 kHz	velmi závažné poškození sluchu	úplná hluchota
v audiogramu nejsou žádné body nad 1 kHz	neslyšící	úplná hluchota

3.4.3 Kompenzační pomůcky pro osoby se sluchovým postižením

Chci tu zmínit jen ty pomůcky, které byly využity u dítěte s Zellwegerovým syndromem, a to jsou: sluchadla a kochleární implantát. „*Sluchadlo je miniaturní elektroakustický přístroj, jehož úkolem je zesílení a modulace zvukového vjemu.*“ (Nováková, in Pipeková, 2010, str. 148). „*Kochleární implantát představuje nitroušní elektronickou smyslovou náhradu, která přenáší sluchové vjemy přímou elektrickou stimulací sluchového nervu uvnitř hlemýždě vnitřního ucha.*“ (Holmanová, in Pipeková, 2010, str. 149). Dostat se až k samotné implantaci je velice náročný a dlouhodobý proces, při jakém dítě podstupuje několik vyšetření, např. foniatrické, logopedické, psychologické a audiometrické. Dalším důležitým aspektem je aktivní zapojení rodiny dítěte při náročné reedukaci sluchu a řeči. (Nováková, in Pipeková, 2010).

3.4.4 Komunikace osob se zrakovým a sluchovým postižením

Zellwegerův syndrom způsobuje zrakové i sluchové postižení současně, proto tu nezmiňuji komunikace osob pouze se sluchovým postižením, protože se v této práci jimi nezabývám. Ke komunikaci hluchoslepých osob slouží Lormova abeceda, která spočívá ve vyznačování jednotlivých písmen ukazovákem do dlaně a na prsty ruky příjemce. Lormovu abecedu vytvořil v 19. století Hieronym Lorm, který sám byl hluchoslepý. Komunikace závisí také na hloubce postižení. Někteří jsou schopni využívat ke komunikaci zbytky sluchu či zraku. Při komunikaci s hluchoslepu osobou se musí dodržovat několik zásad, aby mohlo dojít k úplnému porozumění. Mezi nejdůležitější patří udržení klidu, nekomunikovat ve spěchu a počkat na zpětnou vazbu. (O hluchoslepotě, in lorm.cz, 2015).

3.5 Poruchy komunikace

Komunikace má velký význam pro rozvoj osobnosti, termínem „komunikace“ označujeme lidskou schopnost užívat výrazových prostředků k vytváření a udržování lidských vztahů (Klenková, 2000). *Jazyk* nám slouží jako sdělovací prostředek používaný ve společenské skupině, *řeč* představuje schopnost jedince užívat verbální i neverbální jazykové prostředky v komunikaci a *mluva* je pak samotný způsob používání řeči (Slowík, 2007, str. 85). „*Narušená komunikační schopnost se tedy zdaleka netýká pouze mluvené řeči, zahrnuje také její grafickou formu, mimoverbální prostředky, a dokonce i netradiční komunikační kanály.*“ (Slowík, 2007, str. 85). Pro komunikaci mluvenou řečí musí být splněno několik podmínek, a to je dobré sluchové vnímání, správná funkce mozkových řečových center a nervových drah, funkční motorika mluvidel a inteligence na dostačující úrovni. Neoddělitelnou součástí mluvidel jsou respirační orgány, fonační ústrojí a artikulační orgány (ústní dutina, jazyk, zuby, nosní dutina a hltan). (Slowík, 2007).

3.5.1 Etiologie narušené komunikační schopnosti

Komunikační interakce probíhají mezi matkou a dítětem již v prenatálním období. V prvním roce života využívá novorozenec ke komunikaci s okolím především neverbální prostředky. Je důležitý oční kontakt s matkou, gesty vyjadřuje své nadšení, pozoruje lidi kolem sebe a snaží se je postupně napodobit. Tohle všechno se ale při narušené komunikační schopnosti, popřípadě vinou dalšího postižení dítěti nedaří. (Klenková, 2000). „*Komunikační schopnost jednotlivce je narušena tehdy, když některá rovina (nebo několik rovin současně) jeho jazykových projevů působí interferenčně vzhledem k jeho komunikačnímu záměru. Může jít o foneticko-fonologickou, syntaktickou, morfologickou, lexikální, pragmatickou rovinu nebo o verbální i nonverbální, mluvenou i grafickou formu komunikace, její expresivní i receptivní složku.*“ (Lechta, in Klenková, 2000, str. 19).

Příčiny narušené komunikační schopnosti jsou různé, z časového hlediska může k narušení docházet v prenatálním, perinatálním a postnatálním období. Z lokalizačního hlediska se k příčinám řadí genové mutace, aberace chromozomů, vývojové odchylky, orgánová poškození

receptorů, poškození centrální části. Nedostatečně vhodné a stimulující prostředí v rodině dítěte může vést k opožděnému vývoji řeči. (Nováková, in Pipeková, 2010).

Jelikož se vývoj řeči ukončuje nejdéle v 6. roce života, je důležitá včasná intervence speciálních pedagogů, potažmo logopedů. Mnohdy rodiče svádí nemluvnost svého dítěte pouze na opožděný vývoj, ale příčiny mohou být daleko závažnějšího rázu a pakliže se nepodchytí patřičná stimulace včas, je pravděpodobné, že se dítě v oblasti komunikace potřebně nevyvine nebo nezačne mluvit vůbec.

3.6 Tělesné postižení

Vědní obor, který se zabývá edukací jedinců s tělesným a zdravotním postižením, se nazývá somatopedie. Do somatopedie spadají jedinci s postižením hybnosti, dlouhodobě nemocní a zdravotně oslabení. Jejich společným znakem je omezení pohybu. (Vítková, 2006). „*Tělesné postižení postihuje člověka v celé jeho osobnosti. Motorika, vnímání, kognice a emoce jsou od sebe neoddělitelné a vzájemně propojené. Tělesná motorika může být postižena jen mírně, při těžším motorickém postižení jsou však pohybové možnosti člověka omezeny podstatně.*“ (Vítková, in Pipeková, 2010, str. 180). Tělesné postižení představují tedy vady pohybového a nosného ústrojí (kostí, kloubů,...), ale zároveň také poruchy nervového ústrojí, pokud se projevují porušenou hybností (Kraus, Šandera, in Vítková, 2006).

3.6.1 Etiologie tělesného postižení

Příčiny vzniku tělesného postižení ovlivňují vnější a vnitřní činitele, tedy působení prostředí a dědičných faktorů na jedince současně. Primární poruchy hybnosti vznikají jako následek přímého poškození pohybového ústrojí, sekundární poruchy hybnosti vyplývají jako následek jiné nemoci či postižení. Podle doby vzniku postižení rozlišujeme vady dědičné, vrozené a získané. Mezi vrozené vady můžeme zařadit dětskou mozkovou obrnu, při které dochází k poškození CNS v prenatálním nebo perinatálním období. Příčinami získaných tělesných vad jsou především úrazy (poranění páteře a míchy, amputace končetin,...) a závažná onemocnění.

Pohybové vady se dále diferencují podle místa postižení, a to na obrny centrální a periferní, deformace (nesprávný tvar některé části těla), malformace (patologické vyvinutí různých částí těla) a amputace (umělé odnětí končetiny od trupu). (Vítková, in Pipeková, 2010).

3.6.2 Rehabilitace osob s tělesným postižením

Termínem rehabilitace rozumíme znovu uzpůsobení, znovu uschopnění jedinců k něčemu nebo obnovení původního stavu způsobilosti, schopnosti (Defektologický slovník, 1984, str. 339–340). Cílem rehabilitace by měla být podpora vývoje člověka ve všech oblastech. Z hlediska souboru dílčích úkolů a použitých prostředků se vyčleňují čtyři hlavní složky rehabilitace: léčebná, pracovní, sociální a pedagogická (Jesenský, in Vítková, 2006).

Léčebná rehabilitace

Bezprostředně souvisí s vývojem medicíny. Při této rehabilitaci spolu úzce spolupracují doktoři, fyzioterapeuti, fyziatři, ergoterapeuti, popřípadě maséři, psychologové a další. Centrem zájmu léčebné rehabilitace je funkce, tedy pohyb. Cílem léčebné rehabilitace je zamezení toho, aby oblast, která je vyřazena z činnosti, negativně neovlivňovala další funkce závislé na této oblasti. Fyzioterapeuti se snaží o optimalizaci tělesné zdatnosti, aby mohl být pohyb vykonán, musí být jedinec v potřebné kondici. Pro dosažení cílů používá léčebná rehabilitace 3 primární složky: fyzikální terapie, kinezioterapie a ergoterapie. Fyzikální terapie využívá k léčebným účelům fyzikální energii, jedná se především o pasivní procedury, jejichž cílem je redukce bolesti (termoterapie, koupele, zábaly, fototerapie, apod.). Kinezioterapie neboli léčba pohybem, při které se využívá pohybových aktivit k udržení tělesného ústrojí. Sem se řadí pro nás důležitá metoda Vojtovy reflexní lokomoce. Tento princip nám říká, že všechny svaly pohybové soustavy jsou s lokomocí nějak svázány. Při této metodě se používají 2 pohybové komplexy, reflexní plazení (výchozí poloha na bříše) a reflexní otáčení (z polohy na zádech, případně boku). (Müller a kol., 2014).

3.7 Mentální postižení

Speciálně pedagogická disciplína, která se zabývá edukací osob s mentálním postižením nebo jiným duševním postižením a zkoumáním výchovných a vzdělávacích vlivů na tyto osoby, se nazývá psychopedie (Bazalová, in Pipeková, 2010). Mentální postižení lze charakterizovat jako snížení intelektu, které se projeví v kognitivní, řečové, motorické a sociální složce osobnosti. Toto postižení je trvalé, nelze jej vyléčit, avšak při zvolení správných kompenzačních metod může dojít ke zlepšení stavu jedince. (Bazalová, 2014).

3.7.1 Etiologie mentálního postižení

Příčiny mentálního postižení můžeme rozdělit podle období vzniku postižení na prenatální, perinatální a postnatální. V prenatálním období může mentální postižení vzniknout jako následek genetické zátěže (chromozomální aberace, metabolická onemocnění, hodnoty IQ), infekčního onemocnění matky během těhotenství, úrazu matky, předčasného porodu, špatné výživy související s konzumací alkoholu, drog nebo s kouřením. V perinatálním období může být příčinou mentálního postižení nedostatek kyslíku nebo poranění hlavy plodu při komplikovaných porodech. V postnatálním období se jedná především o infekční onemocnění novorozence vedoucí například k zánětu mozku, špatná výživa novorozence a jeho úrazy. Další dělení příčin mentálního postižení je podle typu poruchy, tedy chromozomální aberace (Downův syndrom) a metabolické poruchy (fenylketonurie). (Bazalová, 2014).

Mentální postižení může rovněž vznikat působením exogenních činitelů, kdy se dítě dostatečně nestimuluje, může trpět psychickou a sociální deprivací. To se týká především dětí pocházejících ze sociálně znevýhodněného prostředí. U jedince se sociálně podmíněné mentální postižení projevuje např. v opožděném vývoji řeči, v narušení logického myšlení, ve snížené schopnosti sociální adaptace, objevují se potíže s abstraktními pojmy a často děti postihuje negativismus. Osvojení učiva trvá dětem delší dobu, je u nich důležité neustálé opakování. Při včasné změně nedostatečně stimulujícího prostředí a vlivem vhodné intervence může dojít ke zlepšení a nemusí se jednat o trvalý stav. (Bazalová, 2014).

3.7.2 Stupně a kvalifikace mentálního postižení

Určení stupně mentálního postižení se opírá o stanovení stupně inteligence. Neexistuje přesné vymezení toho, co znamená inteligence. Mezi lidmi jsou rozdíly ve schopnosti řešit problémové situace, ve vykonávání určitých činností, v rychlosti myšlení a v osvojování si nových návyků. Ke zjišťování inteligence se užívá testů inteligence. (Slowík, 2007). Pro výpočet hodnoty IQ (intelligenční kvocient) platí vzorec:

$$IQ = (\text{mentální věk} / \text{fyzický věk}) \times 100$$

Mentální věk je výsledkem úspěšnosti při řešení úkolů pro danou věkovou skupinu.

Fyzický věk odpovídá skutečnému věku jedince.

Mezinárodní klasifikace nemocí, postižení a handicapů podle WHO, MKN – 10, kategorie F70-F79, kde je klasifikačním kritériem úroveň mentální kapacity vyjádřená naměřenou hodnotou IQ. Je třeba poznamenat, že jasné hranice oddělující jednotlivé klasifikační stupně neexistují, uvedená klasifikace je tedy pouze orientační.

Tab. 3 Klasifikace mentálního postižení podle WHO, 2006

(Slowík, 2007, str. 114-115), (Bazalová, 2014, str. 19-27)

F 70	Lehké mentální postižení	IQ 50 - 69	obtíže v učení, v dospělosti zvládnou pracovat a založit rodinu
F 71	Středně těžké mentální postižení	IQ 35 - 49	rozvoj myšlení a řeči opožděn, často se přidružují další vady a onemocnění, osoby jsou schopny pracovního zařazení obvykle pod dohledem
F 72	Těžké mentální postižení	IQ 20 - 34	pohybová neobratnost, časté jsou příznaky celkového poškození CNS, řeč je omezená, nutná celoživotní podpora

F 73	Hluboké mentální postižení	IQ max. 20	Celkové poškození organismu, které postupně selže následkem vad srdce, plic, apod. Těžká poškození sluchu a zraku. Děti nejsou téměř schopny sebeobsluhy, komunikace a pohybu.
F 78	Jiné mentální postižení		V případech, že nelze určit stupeň mentálního postižení.
F 79	Nespecifikované mentální postižení		U jedinců, kteří mají prokázané mentální postižení, ale není dostatek informací pro jeho zařazení do jednoho z výše uvedených kategorií.

Demence

„Za demenci je považován stav, který není vrozený nebo časně získaný, ale vznikl po 2. roce věku dítěte zastavením nebo rozpadem normálního mentálního vývoje“ (Bazalová, 2014, str. 28). Příčiny demence jsou podobné příčinám mentálního postižení, např. nemoc, úraz mozku, nádor, intoxikace. Často má progresivní charakter, nastává postupné zhoršování symptomů a postupně postihne všechny složky osobnosti. Podle doby výskytu rozlišujeme dva druhy demence – dětskou a stařeckou. (Bazalová, in Pipeková, 2010).

3.7.3 Možnosti rozvoje dítěte s mentálním postižením

Jako u každého druhu postižení je i tady důležité svému dítěti co nejvíce vykompenzovat jeho handicap. Je třeba se k němu chovat jako k dítěti bez postižení, chválit ho, odměňovat ho, dát mu pocit důležitosti v životě jeho blízkých. Jak jsem výše uvedla, především u lehkého mentálního postižení je šance k zařazení jedince do majoritní společnosti vysoká. Požadavky kladené na jedince musí odpovídat jejich mentální úrovni. Je zásadní neustále s nimi opakovat už pro ně zvládnuté úkony, abychom předešli regresi, která by vznikla ze zapomenutí již nacvičených činností. Při dodržení podmínek v komunikaci s dítětem s mentálním postižením rozvíjíme jednotlivé oblasti, jako např. řeč a slovní zásoba (pomocí básniček, vyprávěním pohádek), jemná motorika (modelování), sluchové vnímání (vytleskávání rytmu), zrakové vnímání (rozpoznávání barev a předmětů), společenské chování (naučit se zdravit, poděkovat,

poprosit) a učit se samostatnosti, aby se dítě stávalo co nejméně závislé na pomoci druhých. Jelikož mentální postižení postihuje většinou všechny oblasti rozvoje, hojně se při práci s dětmi využívá metoda Bazální stimulace. (Bazalová, 2014).

3.8 Kombinované postižení

Zatím jsem popisovala jednotlivé kategorie postižení, uváděla jsem u nich i např. jakým způsobem zasahují lidem do života. V mnoha případech mají jedinci ztížený život skutečně zásadním způsobem, že si nedovede nikdo z nás představit ještě něco horšího. To horší ovšem nastává v případech, kdy se k jednomu postižení přidruží ještě jedno, popřípadě i víc než jedno. Jedná se o tak specifickou skupinu, že pro ní neexistuje žádný ucelený plán pro rozvoj, edukaci a rehabilitaci jedinců s kombinovaným postižením. Dokonce není dosud ustálena jednotná terminologie. Podle Ludíkové (2005) patří v České republice mezi nejvíce frekventované termíny vícenásobné postižení, kombinované postižení a kombinované vady, připomíná však, že je na ně nahlíženo a jsou také užívána jako synonyma. „*Za jeden z pilířů úspěšné socializace osob s kombinovanými vadami je zajištění komplexních služeb, které by měly být realizovány formou otevřeného nabídkového systému pro osoby s kombinovanými vadami, a to po celou dobu jejich života*“ (Ludíková, 2005. str. 11-12).

V případě Zellwegerova syndromu se jedná o kombinaci postižení mentálního, sluchového, tělesného a zrakového. Jak sem zmínila v kapitole 3.4.4 *Komunikace sluchově a zrakově postižených*, používá se v komunikaci při kombinaci těchto smyslových postiženích Lormova abeceda. Při práci s dětmi s kombinovaným postižením se odborníci musí zaměřit na jejich zachované schopnosti a možnosti. Je klíčové zjistit, jakým způsobem lze využít jeho potenciál a zvolit tak správné kompenzační pomůcky. „*Z tohoto pohledu není vlastně vůbec důležité, jaká vada, porucha nebo jejich kombinace člověka znevýhodňuje, ale které cesty a metody jsou schůdné a využitelné pro jeho sociální integraci, resp. Inkluzivní začlenění do společnosti a místní komunity*“ (Slowík, 2007, str. 151).

4 Cíle práce, hypotézy

Hlavním cílem této práce bylo sledovat dítě s Zellwegerovým syndromem při aplikování konceptu bazální stimulace. Analyzovat dopad působení tohoto konceptu na vývoj dítěte, zdali při správné stimulaci došlo k pokroku. Pakliže se dítě v určité oblasti vyvinulo, konkrétně popsat jakými stimuly se tíženého výsledku docílilo. Zároveň ale zmínit i ty oblasti, u kterých nedošlo po přísunu adekvátních podnětů k žádnému pokroku.

Je důležité si uvědomit, že u takto vážného progresivního onemocnění je výhrou i zastavení nebo alespoň oddálení ochabování určité části osobnosti člověka. Od začátku jsem přesvědčena, že se metoda bazální stimulace u takto těžce postiženého dítěte osvědčí a pomůže mu ve zlepšení kvality života.

5 Výzkumná část

Markétku (nar. 2011) zpočátku všichni považovali za zdravou holčičku. Sice jí byla ihned po narození diagnostikována žloutenka a měla nízkou porodní váhu, nicméně to pořád nebylo nic neobvyklého. Po necelém roce si její pediatřička všimla, že Markétka velice špatně reaguje na sluchové a zrakové podněty. Podstoupila několik základních vyšetření a zjistily ji středně těžkou sluchovou a zrakovou vadu. S tím samozřejmě souvisí i opožděný tělesný vývoj. Zraková vada byla kompenzována kvalitní optikou, ta sluchová zase sluchadly. Vše se zdálo být na dobré cestě. Markétka rehabilitovala především podle Vojtovy metody a byly znát po počátečních problémech s jakýmkoli pohybem první pokroky: udržela v ruce hračku, podala si ji, napila se, posadila se.

Po roce si maminka začala všimnout, že se jí sluch neustále zhoršuje. Markétka pořád nezačala alespoň s opakováním citoslovcí, jen neustále houkala. Pediatřička ji proto po 2 letech poslala ke specialistovi na ORL, který provedl vyšetření otoakustických emisí (OAE) a akustických evokovaných potenciálů mozkového kmene (BERA). Z výsledků vyplynula ztráta sluchu 90dB. Další používání sluchadel tedy přestalo mít smysl. Jelikož byli doktoři stále přesvědčení, že se jedná jenom o smyslové postižení a v dalších oblastech zůstává vývoj opožděný v důsledku těchto postižení, Markétka se stala kandidátkou pro kochleární implantaci. Pro rodinu začal roční kolotoč plný vyšetření a neustálého dojíždění do Centra kochleárních implantací v pražské Motole. Všemi testy Markétka prošla, byla zařazena na čekací listinu pro implantaci. Stále však přetrvávaly symptomy, které nikdo nevěděl, co znamenají, např. zvýšená hladina železa v krvi, špatná funkce ledvin, propadá velká přední fontanela. Z tohoto důvodu byla poslána na vyšetření dědičných metabolických poruch do Ústavu dědičných a metabolických poruch 1. lékařské fakulty UK a VFN v Praze. Markétka zde byla hospitalizována necelý týden. O měsíc později lékař a psycholog rodičům oznámil skutečnou diagnózu, tedy u dítěte byl prokázán Zellwegerův syndrom. Po následném genetickém vyšetření obou rodičů doktoři zjistili, že oba dva jsou přenašeči tohoto syndromu.

Ačkoliv pro někoho by tato diagnóza znamenala konec veškerého snažení, pro maminku Markétky tomu tak nebylo. Pokračovala v rehabilitaci, v bazální stimulaci, v pozitivním

přístupu a hlavně ve snaze zlepšit Markétce alespoň trochu kvalitu života. I když je téměř jisté, že nepřekročí práh dospělosti, neznamená to, že si nezaslouží naši péči.

S pomocí speciálních pedagožek jsem sestavila seznam činností pomocí kterých se Markétce dostává potřebných stimulů. Průběh dané aktivity je vždy doplněn bezprostřední reakcí dítěte a nakonec zhodnocením, zdali se jednalo o přínosnou stimulaci, či nikoliv. Pro snadnější orientaci a přehlednost je výzkumná část tvořena několika tabulkami.

5.1 Speciálně pedagogická podpora v oblasti vnímání – představy – myšlení

Aby se mohla realizovat bazální stimulace, je důležité rozvinout u jedince samotný základ jeho osobnosti. Představme si 3 úrovně vývoje člověka, které jedinec musí mít zvládnuté, a to jsou: vnímání, které podpoříme fyzickou činností, představy, které se následně vytvoří v interakci jedince s danou činností a nakonec samotná schopnost myšlení, jež dozrává úplně v závěru. (Vítková, in Müller a kol., 2014).

Tab. 4 *Speciálně pedagogická podpora v oblasti vnímání*

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Malování	Pomocí rukou, houbiček, za použití vodových a temperových barev.	Dítě reaguje pozitivně, činnost si užívá.	Rozvíjí se jemná motorika.
Tvoření	Použití různých materiálů (písek, smirkový papír, vata, kožešina, plyš, kůže).	Dítě je nadšené, baví ho zkoumat různé druhy povrchů.	Dítě se naučí odlišovat látky.
Rovnováha	Využitím balančních podložek, houpacího koně, houpačky, kolotoče, vertikalizačního stojanu.	Dítě má zpočátku strach, trvá několik měsíců než se pro něj tato činnost stane příjemnou.	Dítěti selepší orientace v prostoru, zbavuje se strachu z neznáma.

Tanec	Dítě chopíme do náruče, pustíme hudbu a začneme se s ním hýbat do rytmu.	Dítě vnímá vibrace, které hudba vydává, vzbuzuje to jeho zájem.	Tanec upevňuje vazbu mezi dítětem a rodičem.
Pohyb	Dítěti poskytneme zrakové a sluchové stimuly, které poté následuje, popř. se natahuje po hračkách.	Dítě je nadšené z toho, že si může v prostoru něco najít a jde si za tím.	Dítě je zvědavé, stává se více soběstačné tím, že si vezme, co chce.

Tab. 5 Speciálně pedagogická podpora v oblasti utváření představ

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Vyprávění pohádek	Pomocí hmatové knížky provádíme dítě pohádkou, příběh musí být jednoduchý a jasný.	Dítě většinou zaujmou především hmatové obrázky, které mu mají přiblížit realitu.	Zčásti, dítě má problém s koncentrací.
Znakování	Každou činnost nejdříve vyjádříme příslušným znakem, aby si dítě začalo osvojovat tento komunikační prostředek.	Dítě si během 3 let osvojilo pouze znaky pro pití, jídlo a tanec. Znaky ovšem samo od sebe nepoužívá, jen když mu maminka ukáže, tak těmto 3 znakům rozumí.	Pro takto těžké onemocnění je komunikace téměř nemožná.
Malování	Dítě necháme malovat podle své vlastní fantazie.	Dítě nemá zájem malovat na obyčejný papír, není to pro něj nijak zajímavé.	Ne.

Vyprávění snů	S dítětem si navzájem vyprávíme své sny a diskutujeme nad jejich významem.	Dítě nám nerozumí, navíc ono samo se vyjádřit nemůže.	Ne.
----------------------	--	---	-----

V případě utváření představ je důležité, aby se propojila fyzická činnost s očekáváním dítěte. Snažíme se vybudovat emocionální a citovou vazbu k jednotlivým aktivitám. V této oblasti je klíčové snění a probouzení fantazií.

Speciálně pedagogická podpora v oblasti utváření myšlení

Oblast myšlení se vyvíjí v samotném závěru. Aby byl jedinec schopen myslet, musí se nejdříve naučit správnému vnímání. Děti vnímají především svými smysly. Myšlení produkuje slovní pojmenování. Integrativní myšlenkové procesy jsou vybudované na obrazech, které se vyvinuly ze smyslové zkušenosti a aktivity. Pomocí předchozích aktivit nejenže jsme u dítěte rozvíjeli oblasti vnímání a pak tedy i představivosti, ale přispěli jsme i k rozvoji samotnému myšlení. Nic neprobíhá odděleně, tyto složky jsou propojené. Ke zintenzivnění procesu myšlení přispívá komunikační terapie, která se ale v našem případě neosvědčila. Markétka má sluchové a zrakové postižení, z toho plynoucí narušené komunikační schopnosti a lehké mentální postižení. Prioritou pro rodiče a speciální pedagogy zůstává oblast vnímání, dostatečný přísun stimulů, které úspěšně oddalují degenerativní průběh Zellwegerova syndromu.

5.2 Oblasti podporované bazální stimulací

Při této koncepci je důležité aktivní zapojení vnímání dítěte. „Senzorickou deprivaci dítěte s těžkým postižením je třeba kompenzovat, aby se vytvořily základy pro další pozdější učení, které bude stavět na těchto základech. Dítěti s těžkým postižením přivádíme uměle strukturované podněty, které odpovídají jeho současné úrovni vnímání a které mají přispět k

dalšímu rozvoji a diferenciaci rozlišovací schopnosti dítěte.“ (Vítková, in Müller a kol., 2014, str. 365).

Tab. 6 *Somatické podněty*

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Hry s tělem	Zpíváme a zároveň se dotýkáme dítěte, např. vařila myšička; paci, paci; kolo mlýnské.	Dítě si zvyká na dotyk ruky, vnímá rytmus.	Naučí se vnímat a pracovat se svým tělem.
Masáž	Dítěti poskytne masáž, začínáme od středu těla a postupujeme ke končetinám.	Dítěti je masáž zpočátku nepříjemná, postupně si na ní zvyká.	Masáží aktivujeme všechny jeho svaly.
Teplý vzduch	Zapneme ventilátor a necháme na dítě foukat teplý vzduch.	Dítě je nadšené, nastavuje do větru hlavu, líbí se mu, jak mu ventilátor rozfoukává vlasy.	Teplý vzduch dodává tělu intenzivnější prožitek, který se o to víc umocňuje slabým větrem.

Tab. 7 *Vibrační podněty*

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Vibrující lehátko	Dítě položíme do lehátka a měníme intenzitu vibrací.	Dítě je spokojené, klidné, vydrží na lehátku dlouho.	Lehátko má stabilizační a uklidňující účinek, jedinec má opět šanci vnímat své tělo.

Vibrátor	Vibrátor pokládáme na různé části těla a měníme intenzitu vibrací.	Zpočátku je dítě zaskočené, postupně se mu vibrace stávají příjemné.	Mění se vibrace prohlubují vnímání a dítě se stává citlivější .
-----------------	--	--	---

Tab. 8 Vestibulární podněty

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Kolébání	Pomocí terapeutického válce nebo míče dítě kolébáme ze strany na stranu.	Dítě po chvíli pochopí princip pro udržení rovnováhy a samo se začne vychylovat ze své osy.	Dítě získává informace o poloze v prostoru a o pohybu těla v prostoru.
Trampolína	Dítě posadíme na trampolínu a začneme skákat.	Dítě je spokojené, skákání se mu líbí.	Dítě získává informace o poloze v prostoru a o pohybu těla v prostoru.

Tab. 9 Čichové a chuťové podněty

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Aroma – lampy, vonné olejíčky a svíčky	V pokoji necháme rozvonět svíčku, olejíčky přidáme do koupele.	Činnost je pro dítě velmi příjemná a vyžadují ji častěji.	Vůně se stávají stimulující a uklidňující zároveň.
Ochutnávání	Dítěti nakrájíme různou zeleninu, dáme na talíř potraviny s výrazně odlišnou chutí a vůní.	Dítě si postupně dává do pusy potraviny, nejdříve většinu z nich očichá.	Rozvoj vnímání, dítě se učí být více senzitivní.

Tab. 10 *Sluchové a zrakové podněty*

AKTIVITA	PRŮBĚH	REAKCE	PŘÍNOS
Zvukové hračky	Dítěti dáváme hračky, je potřeba, aby každá hrála jinak a dostatečně hlasitě.	Dítě hračky poslouchá, přikládá si je k uším a pozoruje rozdíl, který nastane, když hračky oddálí.	Učí se reagovat na podněty, které nejdříve musí vztáhnout k tělu.
Bubínek	Před dítě postavíme bubínek, do rukou mu dáme paličky.	Dítě má radost z toho, že způsobuje rámus.	Učí se, že hluk může i vyrobít.
Zvonkohra	Dítě posadíme k zavěšené zvonkohře, na kterou rukami dosáhne.	Dítě začne zvonkohru rozpoohybovat svou hlavou.	Zvuky produkuje svou vůlí.
Světelný panel	Panel rozsvítíme, pokládáme na něj různé předměty a hračky.	Dítě okamžitě reaguje a bere si svou hračku.	Vědomá aktivace očí..
Tmavá místnost	V místnosti, kde je úplná tma, zapojíme světelný řetěz, měníme intenzitu světla.	Dítě je fascinované řetězem, soustředí se jen na něj.	Naučí se fixovat jednoduché podněty
Počítačové hry a aplikace	Dítěti dáme do rukou tablet, zapneme aplikaci s černo-bílými interaktivními obrázky.	Dítě neprojevuje zájem, i když jsou obrázky kontrastní, zřejmě je nezachytí.	Ne.
Blikající hračky	Před dítě položíme hračky a čekáme dokud je nenajde.	Dítěti chvíli trvá, než je najde	Dítě nacvičuje pohyby očí a hlavy za podnětem.

5.3 Zhodnocení vývoje dítěte a účinků metody bazální stimulace

Vzhledem k progresivnímu onemocnění nemůžeme říci, jestli došlo u Markétky k pokroku ve vývoji. Je však jisté, že progres jejího onemocnění se zpomalil. Některé složky bazální stimulace nebyly vzhledem k tak těžkému postižení možné provést, jsou to především ty, u kterých je potřeba komunikace dítěte nebo zachované zrakové a sluchové vnímání. Ostatní stimulační aktivity byly velmi přínosné a hlavně dítětem velice kladně přijaté. Někdy jsem se obávala, aby Markétka nebyla přestimulovaná, protože ze všech činností byla nadšená a nechtěla si nikdy odpočinout. Možná právě ale i Markétky neúnavnost a vytrvalost jsou důvodem proč je pořád naživu a dělá rodičům radost.

I když rodiče doufali ve zlepšení v oblasti sebeobsluhy, které nenastalo, jsou hrdí na svoji dceru, jak se s obtížemi vypořádává. Když byly Markétce tři roky začala sama jíst, rodiče byli nadšení, mysleli si, že dojde konečně k výraznějšímu pokroku, ale nestalo se, navíc po pár měsících ji opět sami museli začít krmit. Kolem tohoto roku nastalo víc jedinečných okamžiků, kdy se např. Markétka začala stavět na nohy, v chodítku se pohybovala po celé místnosti a s nafukovacími návleky zpevňující její nohy dokonce několikrát přešla tělocvičnu. Toto náhlé zlepšení bylo výsledkem častou stimulací končetin, masážemi a celkovým posílením svalového tonusu. Poslední půl rok je ale znát, že se Markétka uchyluje spíš k sezení a není na tom s pohybem tak dobře jako dřív. Markétka do dnešní chvíle nosí pleny, nikdy se rodičům nepodařilo jí tomu odnaučit.

Kdyby Markétka neměla tak skvělou maminku, která pro ni neustále vymýšlí nové činnosti, jež by ji bavily a navíc jí pomáhaly, nebyla by na tom tak dobře. Může se na první pohled zdát, že veškerá práce s dítětem s progresivním onemocněním nemá význam, protože se stejně dítě nikdy úplně neuzdraví. Přístup Markétky rodičů je však naprosto ukázkový. Nelitovali se, nepokládali si otázku, proč zrovna jim se narodilo nemocné dítě a přijali tuto životní výzvu. Jenom díky nim se ze sensoricky deprivovaného dítěte stala veselá holčička s chutí do života. A koncepce bazální stimulace se proto stala klíčová.

6 Závěr

Bakalářská práce se zabývá speciálně pedagogickou podporou ve vývoji dítěte s Zellwegerovým syndromem. Cílem práce bylo sledovat průběh vývoje dítěte, rozvoj jeho schopností, zanalyzovat efekty bazální stimulace a popsat specifika speciálně pedagogického přístupu, zároveň by tato práce měla sloužit jako návod, jak pracovat s dětmi s takto vzácnými onemocněními.

Předložená práce je nejprve v teoretické části tvořena medicínskými poznatky o Zellwegerovém syndromu, poté uvádím příčiny jeho vzniku, dále symptomy, které mají děti narozené s tímto syndromem a nakonec do jaké míry je narušena kvalita života jedince. V další kapitole se podrobně zabývám konceptem bazální stimulací dětí s kombinovaných postižením a vymezením složek, které bazální stimulaci tvoří. V této části se také pojednává o všech oblastech, které jsou tímto syndromem narušeny a je tak ohrožena kvalita života a vývoj dítěte. Z tohoto důvodu jsou v této práci charakterizovány všechna postižení, která jsou doprovodným jevem Zellwegerova syndromu, tedy zrakové, sluchové, tělesné a mentální. Vždy nejdříve uvádím obecné informace o postižení, poté přecházím k etiologii a k možnostem dalšího vývoje.

Praktická část zobrazuje již konkrétní postupy, které pomohly ve smyslovém a tělesném vývoji dítěte, a kde naopak bazální stimulace nepřinesla výrazný progres. Výsledky jsem zaznamenávala pro lepší přehlednost do tabulek, které jsem rozdělila podle oblastí, kterou prioritně stimuluji. K výsledkům jsem se dopracovala díky pětiletému pozorování dítěte s Zellwegerovým syndromem. Z výsledků jasně vyplynulo, že metoda bazální stimulace má velký podíl na celkovém stavu Markétky a zcela jistě jí pomohla. Od září minulého roku navíc pravidelně dochází do speciální mateřské školky, kde s ní speciální pedagogové pracují mnohem víc, než když byla doma jen s rodiči.

Od Markétčina narození se odborníci a rodiče nesnaží o nic jiného, než najít způsob, který jí alespoň zčásti život usnadní. Podle výsledků mého zkoumání si dovoluji tvrdit, že jsme návod,

jak zlepšení dosáhnout, objevili. Klíčová se stala spolupráce všech odborníků s rodiči, pokud by se na sebe nemohli spolehnout, bazální stimulace by nefungovala. Nikdo nemůže jistě říci, jak dlouho Markétka bude ještě žít. Žádná snaha však nebyla marná. Není to poslední dítě, které se narodilo s takto vzácným onemocněním a těžkým postižením. Čím víc se do podvědomí široké veřejnosti začnou dostávat informace o kompenzačních možnostech, tím víc bude přibývat dětí, o které se jejich rodiče umí plně postarat a poskytnout jim vše, co potřebují.

Doporučení pro speciálně pedagogickou praxi

Můj výzkum se zaměřil na účinky bazální stimulace u dítěte Zellwegerovým syndromem. Dítě jsem pozorovala od jeho narození do dnešní chvíle, což činí 5 let. Ovšem nijak to neskončilo, naopak se nám otevírá spousta příležitostí pro další výzkum. Bylo by zajímavé pokračovat v pozorování dítěte dále a analyzovat jeho další vývoj, popř. stagnaci. Pozoruhodné by bylo vypátrat děti s tímto nebo podobně závažným onemocněním a provést srovnání mezi nimi. Zkusit nové metody, které by pomohly v zlepšení kvality života.

Dále bych doporučila, aby speciální pedagogové pomohli k prohloubení znalostí o kompenzačních metodách. Rodiče a nutno říci i pediatři nemají mnohdy dostatek informací, je tedy důležité se zamyslet nad tím, jakým způsobem dát široké veřejnosti vědět o rizicích nedostatečně stimulovaných dětí. Nejdůležitější je spolupráce, pokud se spojí lékaři, speciální pedagogové, pedagogové a rodiče, dítě má mnohem větší šanci prožít kvalitní život.

7 Seznam tabulek

Tab. 1 *Základní oblasti a cíle, kterých lze dosáhnout bazální stimulací*

(podle Fröhlicha, 1991, str. 19)

Somatické podněty	Vibrační podněty	Vestibulární podněty
Poznat a využívat povrch těla jako orgán vnímání.	Dítě se má učit cítit vibraci.	Dítě se má naučit rychle vnímat v různých směrech (pohyb nahoru, dolů, dokola).
Umět motoricky reagovat na podněty u těla.	Při akusticko-vibrační stimulaci má být sluchový orgán synchronně podněcovaný.	Tělo se má pociťovat nejen jako podložka.
Učit se lokalizovat podněty na vlastním těle.		Výstavba odpovídajícího svalového tonusu.
Vytvářet předpoklady pro základní poznatky o vlastním těle a jeho zkušenostním potenciálu.		Orientovat se hlavou v prostoru.

Orální podněty	Akustické podněty
A. Aktivovat oblast úst:	Učit se reagovat na podněty, které nejsou bezprostředně vztažené k tělu.
Senzibilizovat ústa pro nejrůznější vjemy.	Naučit, že tóny, šumy a zvuky mohou mít různou kvalitu.
Učit se používat ústa ke zkoumání vlastností (orální hry).	Naučit, že tóny, šumy a zvuky přicházejí z různých směrů.
Koordinace ruka – ústa.	Naučit, že tóny, šumy a zvuky mají různý zdroj.

B. Podněty čichové a chuťové	Naučit, že tóny, šumy a zvuky mohou mít informační charakter.
Umět správně přiřadit vůně a chuť.	Naučit, že hluk lze vyrobit.
Poznat, že nos a ústa mohou zprostředkovat vjemy.	Naučit, že zvuky si mohu produkovat sám.

Taktilně-haptické podněty	Vizuální podněty
Zřetelně vyznačit citlivé oblasti rukou.	Naučit fixovat nejjednodušší podněty.
Umožnit rukama něco cítit.	Naučit vědomě aktivovat postavení očí.
Vytvořit možnost něco pevně držet.	Je třeba nacvičit pohyby očí a hlavy za podnětem.
Vytvořit možnost věci uchopit.	Dítě se má naučit chápat každodenní předměty a lidi jako věci určené ke zrakovému vnímání.
Vytvořit schopnost věci vědomě pustit (uvolnit).	
Poznat, že věci jsou charakteristické na omak.	

8 Obrazová příloha

Obr. 1, 2 Vestibulární podněty



Obr. 3 Taktilně -haptické podněty



Obr. 4 Vizualně - akustické podněty



Obr. 5, 6 *Vizuálně - akustické podněty*



Obr. 7 *Vizuální a taktilně-haptické podněty*



9 Seznam použitých informačních zdrojů

LITERATURA

BAZALOVÁ, B. *Dítě s mentálním postižením a podpora jeho vývoje*. Praha: Portál, 2014. ISBN 978-80-262-0693-4

HÁJKOVÁ, V., a kol. *Bazální stimulace, aktivace a komunikace v edukaci žáků s kombinovaným postižením*. Praha: Somatopedická společnost, o.s., 2009. ISBN 978-80-904464-0-3

HUGO, J., VOKURKA, M., a kol. *Velký lékařský slovník*. Praha: Maxdorf, 2007. (str. 1050). ISBN 978-80-7345-130-1

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

FRIEDLOVÁ, K. *Stimulace vnímání*. In FENDRICHOVÁ, J. a kol. *Péče o kriticky nemocné dítě*. Brno: NCO NZO. (str. 112 – 120). ISBN 80-7013-427-5

FRIEDLOVÁ, K. *Bazální stimulace pro pečující, terapeuty, logopedy a speciální pedagogy (praktická příručka pro pracující v sociálních službách, dlouhodobé péči a ve speciálních školách)*. Tábor: Asociace poskytovatelů sociálních služeb ČR, 2015. ISBN 978-80-904668-9-0

KLENKOVÁ, J. *Možnosti stimulace preverbálních a verbálních schopností vývojově postižených dětí*. Brno: Paido, 2000. ISBN 80-85931-91-5

LUDÍKOVÁ, L. *Kombinované vady*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2005. ISBN 80-244-1154-7

LUDÍKOVÁ, L., a kol. *Výzkum kvality života vybraných skupiny osob se speciálními potřebami*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2014. ISBN 978-80-244-4296-9

MÁLKOVÁ, G., SMOLÍK, F. *Vývoj jazykových schopností v předškolním věku*. České Budějovice: Protisk, 2014. ISBN 978-80-247-4240-3

MÜLLER, O., a kol. *Terapie ve speciální pedagogice*. Havlíčkův Brod: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-4172-7

MUNTAU, C. A. *Pediatric*. Praha: Grada, 2007. (str. 144) ISBN 978-80-247-4588-6

NOVÁK, A. *Foniatrie a pedaudiologie. Poruchy komunikačního procesu způsobené sluchovými vadami*. Praha: Unitisk, 1994.

PIPEKOVÁ, J., a kol. *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. Brno: Paido, 2010. ISBN 978-80-7315-198

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

VÍTKOVÁ, M. *Somatopedické aspekty*. Brno: Paido, 2006. ISBN 80-7315-134-0

INTERNETOVÉ ZDROJE

ŠÍPEK, A. *Typy dědičnosti v rodokmenu*. 2010-2014. Dostupné na WWW: <http://www.genetika-biologie.cz/typy-dedicnosti-v-rodokmenu>

GHR, Genetics Home Reference. *Zellweger spectrum disorder*. 2015. Dostupné na WWW: <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/zellweger-spectrum-disorder-diagnosis>

DISABLED WORLD. *Zellweger Syndrome*. 2013. Dostupné na WWW: <https://www.disabled-world.com/disability/types/zellweger-syndrome.php>

WIKISKRIPTA. *Peroxizomální onemocnění*. 2016. Dostupné na WWW: http://www.wikiskripta.eu/index.php/peroxizom%C3%A1ln%C3%AD_onemocn%C4%9Bn%C2%AD

LORM. *O hluchoslepotě*. 2015. Dostupné na WWW: <http://www.lorm.cz/pro-verejnost/o-hluchoslepotě>