

Univerzita Karlova v Praze

Pedagogická fakulta

Komunikace dívek s Rettovým syndromem
Communication in Girls with Rett Syndrome

Zdeňka Sobotová

Katedra speciální pedagogiky

Vedoucí bakalářské práce: doc. PaedDr. Jiřina Klenková, Ph.D.

Studijní program: Psychologie, obor Psychologie a speciální
pedagogika

Praha 2014

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma *Komunikace dívek s Rettovým syndromem* vypracovala pod vedením vedoucí bakalářské práce samostatně za použití v práci uvedených pramenů a literatury. Dále prohlašuji, že tato bakalářská práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

V Praze dne 9.4.2014

.....
Zdeňka Sobotová

Ráda bych touto cestou vyjádřila poděkování doc. PaedDr. Jiřině Klenkové, PhD. za její cenné rady a trpělivost při vedení mé bakalářské práce. Rovněž bych chtěla poděkovat sdružení Rett Community, o.s. za to, že mi umožnilo poznat rodiny dívek s Rettovým syndromem a získat cenné zkušenosti a rodinám, které se podílely na mém výzkumu.

NÁZEV:

Komunikace dívek s Rettovým syndromem

AUTOR:

Zdeňka Sobotová

KATEDRA:

Katedra speciální pedagogiky

VEDOUCÍ PRÁCE:

doc. PaedDr. Jiřina Klenková, Ph.D.

ABSTRAKT:

Předmětem práce je komunikace u dívek s Rettovým syndromem, což je závažné neurologické onemocnění, vedoucí ke kombinovanému postižení a vážně narušené komunikační schopnosti. Cílem bakalářské práce je popsat komunikační schopnosti dívek s Rettovým syndromem, roli rodičů v rozvoji komunikace a možnosti logopedické intervence. Tato problematika je představena na kazuistikách tří dívek s Rettovým syndromem různého věku, získaných polostrukturovaným rozhovorem s rodiči nebo blízkými dívek a zúčastněným pozorováním projevů dívek a jejich interakce s okolím. Výsledkem výzkumu je popis motorických a komunikačních dovedností a metod, užívaných k rozvoji komunikace u tří dívek s Rettovým syndromem. Výzkum ukazuje, že i přesto, že komunikační možnosti dívek s Rettovým syndromem jsou velmi individuální, rodiče hledají způsoby, jak komunikační dovednosti dívek rozvíjet a od speciálních pedagogů očekávají odborné vedení, kterého se jim podle jejich názoru dostává nedostatečně.

KLÍČOVÁ SLOVA:

Rettův syndrom, narušená komunikační schopnost, logopedická intervence

TITLE:

Communication in Girls with Rett Syndrome

AUTHOR:

Zdeňka Sobotová

DEPARTMENT:

Department of Special Education

SUPERVISOR:

doc. PaedDr. Jiřina Klenková, Ph.D.

ABSTRACT:

This thesis investigates the communication in girls with Rett syndrome. Rett syndrome is a severe neurological disorder leading to multiple disabilities and severely impaired communication skills. The aim of the thesis is to describe the communication skills of girls with Rett Syndrome, the role of parents in the development of communication and the possibilities for communication intervention. This issue is presented on case histories of three girls with Rett Syndrome of various ages, acquired from semi-structured interviews with parents or caregivers of girls and participative observation of girls' behaviors and their interaction with the environment. The research results in the description of motor and communication skills and methods used to develop communication with the three girls with Rett Syndrome. Research shows that even though the communication capabilities of girls with Rett Syndrome are very individual, parents are looking for ways to develop the communication skills of their daughters and they expect the professional advice from special educators, which they, in their opinion gets poorly.

KEYWORDS:

Rett Syndrome, communication impairment, communication intervention

Obsah

Úvod.....	7
1. Vymezení základních pojmů	8
1.1 Pojem komunikace, narušená komunikační schopnost.....	8
1.2 Augmentativní a alternativní komunikace	8
1.3 Rettův syndrom.....	9
2. Komunikační schopnosti dívek s Rettovým syndromem	15
2.1 Specifika komunikace u lidí s těžkým postižením.....	15
2.2 Koncept intencionality	17
2.3 Přehled výzkumu komunikace u dívek s Rettovým syndromem.....	19
3. Rozvoj komunikačních dovedností u dívek s Rettovým syndromem.....	22
3.1 Možnosti logopedické intervence	22
3.2 Další metody rozvíjející komunikační dovednosti dívek s Rettovým syndromem	30
3.3 Role rodiny při nácviku komunikace.....	31
4. Empirická část.....	36
4.1 Cíle výzkumného šetření, metodologie	36
4.2 Výzkumný vzorek.....	37
4.3 Případové studie.....	37
4.4 Závěry šetření. Diskuze.	46
4.5 Doporučení pro speciálně pedagogickou praxi.....	47
Závěr	49
Použitá literatura	50

Úvod

Rettův syndrom je vážné neurologické onemocnění, postihující především dívky, vedoucí obvykle ke kombinovanému postižení. S objevením genu, jehož mutace syndrom způsobuje, se zvýšil počet a snížil věk diagnostikovaných dětí, což vedlo k většímu vědeckému zájmu o různé oblasti problematiky Rettova syndromu a hledání možností intervence:

Ještě před deseti lety byli jedinci s Rettovým syndromem považováni za neschopné intencionální komunikace a předvídala se jim ztráta veškerých motorických schopností v časném věku a brzká smrt. (...) Mnoho lidí s Rettovým syndromem se bez problémů dožívá středního věku, uchovávají si schopnost chůze a částečně funkce rukou a účastní se dění ve své komunitě.“ (Burkhart, 2014, překlad Z.S.)

V posledních dvou desetiletích proběhla v zahraničí řada výzkumů, zabývajících se popisem komunikačního chování těchto dívek a různými způsoby jeho nácviku. V České republice je zřejmě několik set dívek a žen s Rettovým syndromem, které na správnou diagnózu teprve čekají, diagnostikovaných dívek je jen necelých 60. I proto je zatím toto téma v České republice prozkoumané málo.

Cílem práce je popsat možnosti rozvoje komunikačních dovedností u dívek s Rettovým syndromem, jak je zachycuje dosavadní výzkum a literatura, to vše se zřetelem k potřebám rodičů a jejich nezastupitelné roli v rozvoji komunikace. V empirické části jsou zapracovány kazuistiky tří dívek s Rettovým syndromem různého věku. Na základě analýzy případových studií nabízí práce popis úrovně komunikačních a motorických dovedností zkoumaných dívek, potřeb rodičů ohledně komunikace s dcerou a metod nácviku komunikačních dovedností, případně augmentativní a alternativní komunikace, které rodiče používají.

1. Vymezení základních pojmů

1.1 Pojem komunikace, narušená komunikační schopnost

Definici komunikace obecně uvádí Klenková (2000):

Termín komunikace (z lat. *communicatio* – spojování, sdělování) znamená obecně lidskou schopnost užívat výrazových prostředků k vytváření, udržování a pěstování mezilidských vztahů. Je to výměna informací, sdělování a dorozumívání. Lidé si v průběhu společné činnosti nevyměňují pouze informace, ale také představy, myšlenky, nálady, pocity, postoje atd.“ (Klenková, 2000, s. 17)

Komunikační schopnost člověka je narušená tehdy, jestliže některé jazykové roviny jeho projevů (případně i několik rovin zároveň) působí interferenčně vzhledem k jeho komunikačnímu záměru (Lechta in Jedlička, Škodová, 2003).

1.2 Augmentativní a alternativní komunikace

Cílem alternativní a augmentativní komunikace je pak kompenzovat projevy závažných expresivních komunikačních poruch (tj. závažného postižení řeči, jazyka a psaní). Umožňuje uživatelům dorozumívat se, komunikovat se svým okolím, vyjadřovat své pocity, přání, reagovat na podněty. *Augmentativní komunikační systémy* jsou určeny pro podporu existujících, ale pro běžnou komunikaci nedostačujících komunikačních schopností. Pojem *alternativní komunikace* označuje systémy, které se používají jako náhrada mluvené řeči (Housarová, 2011).

Uživatele augmentativní a alternativní komunikace rozlišuje Tetzner (2002, in Housarová, 2011) na tři skupiny:

- osoby, které dobře rozumí řeči, ale mají omezené možnosti k vlastnímu vyjádření. Augmentativní a alternativní komunikaci tedy používají jako expresivní komunikační prostředek.
- osoby, které potřebují podporu k řečovému vyjadřování – augmentativní a alternativní komunikace jim slouží jako pomocný prostředek k řečové produkci.
- osoby, pro které je článkovaná řeč jako prostředek komunikace příliš komplexní a alternativní komunikaci používají jako „náhradní řeč“.

Dívky s Rettovým syndromem můžeme zařadit do třetí skupiny. Primárním cílem používání augmentativní a alternativní komunikace je pro tuto skupinu pomoci zapojit se do dění kolem nich, prolomit jejich izolaci a poskytnout jim prostředek, kterým mohou vyjádřit svoje potřeby. Pokud se začne augmentativní a alternativní komunikace používat

včas, může dítě jejím používáním nabýt mnoha komunikačních kompetencí (Housarová, 2011). Včasné zahájení používání augmentativní a alternativní komunikace je u jedinců s Rettovým syndromem ztíženo velkou proměnlivostí symptomů v prvních fázích syndromu a často dlouhým hledáním diagnózy. Vzhledem k tomu, že některé dívky před propuknutím příznaků postižení dosáhly mluvené řeči, dokud není stanovena diagnóza, mohou rodiče doufat, že se dívce její komunikační schopnosti znovu navrátí a tím je způsobeno, že se náhradní komunikační systém začne hledat později, než by bylo třeba.

Systémy augmentativní a alternativní komunikace dělíme na systémy nevyžadující pomůcky (např. Makaton, znak do řeči) a systémy vyžadující pomůcky netechnické (*low tech*) – např. výměnný obrázkový komunikační systém, komunikační knihy – a technické (*high tech*) – počítače, iPady, hlasové syntetizátory apod.

1.3 Rettův syndrom

Rettův syndrom je komplexní neurologické onemocnění, které postihuje vývoj mozku. Poprvé byl popsán německým lékařem Andreasem Rettem v roce 1966, ale vědecké pozornosti se mu dostalo až po publikování druhého článku Hagerberga et al. v roce 1983. Syndrom se vyskytuje téměř výhradně u žen a velmi vzácně i u chlapců. Chlapci s tímto onemocněním většinou umírají při porodu nebo v kojeneckém věku. Podle vyjádření Helen Leonard, vedoucí Australian Rett Syndrome Study, na serveru www.sciencedaily.com¹ je popsáno 15 případů Rettova syndromu u žijících chlapců. U žen se Rettův syndrom vyskytuje v jednom z 10 000 – 22 000 případů. Rettův syndrom je přesto druhou nejčastější příčinou mentálního postižení u žen (Berger – Sweeney, 2011). Charakteristickým rysem Rettova syndromu je ztráta nebo vážné poškození receptivní a expresivní řeči. (Lavås et al., 2006) Stereotypní pohyby rukou a dys/apraxie znemožňují použití rukou k aktivní komunikaci prostřednictvím obrázků, počítače nebo znakování (Bergström – Isacson et al., 2013).

Incidence v České republice: V ČR je podle MUDr. Aleny Zummrové (osobní rozhovor, 2013-10-5) diagnostikováno jen 58 dívek s Rettovým syndromem. Vzhledem k legislativě chránící osobní údaje pacientů neexistuje žádný registr osob s konkrétním druhem onemocnění, proto je počet jedinců s Rettovým syndromem v ČR možné odhadnout jen

¹ retrieved from <http://www.sciencedaily.com/releases/2006/08/060812090802.htm> (2014-2-12)

podle záznamů lékařů a rodičovských sdružení, jako je Rett Community o.s. Soudě podle prevalence syndromu by mělo v ČR být 240 - 500 dívek s tímto syndromem. Řada žen v ČR je tedy zřejmě chybně diagnostikována. To se může týkat zejména starších žen, protože genetické testy Rettova syndromu jsou v ČR dostupné od roku 2001.

Etiologie (volně podle Beisang, Tervo, Wagner, 2008): 90 – 95 % dětí s Rettovým syndromem vykazuje mutaci na genu zvaném MeCP2, který se nachází na chromozomu X. Tento gen vytváří protein, nezbytný k normálnímu vývoji mozku. Mutace způsobuje, že gen vytváří nedostatečné množství proteinu, nebo protein, který tělo nemůže použít a mozek se tak nemůže správně vyvíjet. Genetická mutace je téměř výhradně spontánní, ne dědičná. Mutací MeCP2, způsobujících Rettův syndrom, bylo popsáno více druhů, přičemž projevy syndromu jsou u různých druhů mutace odlišné. Zajímavou skupinu dívek tvoří tzv. preserved speech variant (tj. dívky, u kterých nedošlo ke ztrátě řeči), popsána níže.

Diagnostika: Rettův syndrom je nejčastěji zaměňován s autismem, dětskou mozkovou obrnou nebo nespecifickým vývojovým opožděním (Beisang, Tervo, Wagner, 2008). Od roku 1999 je dostupný genetický test, který identifikuje přítomnost mutace na MeCP2 genu. Vzhledem k tomu, že je tato mutace přítomna i u jiných onemocnění, je třeba ještě posoudit symptomy a klinickou historii dítěte. Přítomnost a hloubka symptomů je individuálně velmi odlišná (Beisang, Tervo, Wagner, 2008).

Diagnostická kritéria Rettova syndromu shrnují v Tabulce 1.

Nutná kritéria	
1.	Částečná nebo úplná ztráta dosažených schopností používat ruce
2.	Částečná nebo úplná ztráta dosažené úrovně řeči
3.	Abnormální chůze: narušená (dyspraktická) nebo neschopnost chůze
4.	Stereotypní pohyby rukou jako tleskání, mačkání, kroucení, dávání rukou do úst
Podpůrná kritéria	
1.	Poruchy dýchání v bdělém stavu
2.	Bruxismus v bdělém stavu
3.	Abnormální spánkový vzorec
4.	Abnormální svalový tonus
5.	Periferní vasomotorické obtíže
6.	Skolioza / kyfoza
7.	Opoždění růstu

8.	Malé studené ruce a chodidla
9.	Nepřirozené záchvaty smíchu nebo pláče
10.	Snížená citlivost na bolest
11.	Intenzivní komunikace pomocí očí - "ukazování očima"
Vylučující kritéria	
1.	Poškození mozku v důsledku peri- či postantálního traumatu, neurometabolického onemocnění nebo vážné infekce, která způsobuje neurologické problémy
2.	Výrazně abnormální psychomotorický vývoj v prvních šesti měsících života

Tabulka 1. Diagnostická kritéria pro Rettův syndrom (Neul et al., 2010).

Podle přítomnosti všech kritérií se rozlišuje typický a atypický Rettův syndrom – viz Tabulka 2.

Typický RS	Atypický RS
Období regrese následované obdobím stabilizace nebo návratu na původní úroveň	Období regrese následované obdobím stabilizace nebo návratu na původní úroveň
Všechna hlavní kritéria a všechna vylučující kritéria	Alespoň dvě z hlavních kritérií
Podpůrná kritéria nejsou vyžadována, ale jsou často přítomna	Pět podpůrných kritérií

Tabulka 2. Znaky typického Rettova syndromu versus atypického Rettova syndromu (Neul et al., 2010)

Stádia Rettova syndromu (se zřetelem ke komunikaci): Vývoj dětí s Rettovým syndromem před tím, než jsou projevy syndromu zřetelné, tj. před fází regrese, ke které dochází do 18. měsíce věku, byl dříve považován za normální (Bartl-Pokorny et al., 2013). Retrospektivní výzkumy ale ukazují, že je možné ve vývoji těchto dětí identifikovat odchylky i před nástupem fáze regrese. Bartl-Pokorny et al. (2013) ukázali ve svém výzkumu videonahrávek šesti dívek ve věku 9 – 12 měsíců (tedy před propuknutím regresní fáze), že jsou jejich socio-komunikační vzorce značně odlišné od projevů intaktních dětí. Žádné z dětí nepoužívalo prelingvistické prvky (jako zdvojené žvatlání nebo proto-slova) se záměrem komunikovat. Dívky jednoznačně preferovaly neverbální komunikaci (úsměv, natahování se) před verbální (vokalizace, žvatlání) (Bartl-Pokorny et al., 2013).

Toto první stádium se nazývá stádiem stagnace. Většinou začíná mezi 5. a 18. měsícem a je typické celkovou stagnací vývoje a poruchami rovnováhy a posturální kontroly. Příznaky onemocnění jsou často tak nezřetelné, že si jich rodiče ani lékaři nemusí všimnout. Již mezi 2. a 4. měsícem dochází k zpomalení růstu hlavy, ale dokud není zřetelné celkové opoždění vývoje, zůstává tento symptom nepovšimnut (Beisang, Tervo & Wagner, 2008). Děti mohou v tomto stádiu také ztrácet zájem o hračky a snížit frekvenci očního kontaktu. Rettův syndrom může být zaměněn za kongenitální hypotonii nebo Prader-Willi syndrom, je-li kognitivní opoždění provázeno zpomaleným růstem hlavičky (Beisang, Tervo & Wagner, 2008). Prvními příznaky, které vyvolají znepokojení rodičů, bývají ztráta řeči či funkce rukou, rozvoj stereotypních pohybů rukou, strabismus, vážné zvracení nebo neutišitelný křik a poruchy spánku. (Lee, Leonard & Downs, 2013)

Druhé stádium, tzv. stádium regrese nebo rapidně-destruktivní fáze (Beisang, Tervo & Wagner, 2008), nastává mezi prvním a čtvrtým rokem. Průměrný věk, ve kterém se regrese projevuje, je 19, 3 měsíce ($n=299$, Lee, Leonard & Downs, 2013). Je charakterizováno ztrátou dosažených schopností jako je funkce rukou (dívka ztratí pinzetový úchop, schopnost se sama najít, držet láhev nebo sbírat hračky), jemné motoriky, žvatlání či slov, snížením aktivity, některé dívky jeví rysy podobné autismu. Fáze zhoršení sociálního kontaktu ale obvykle netrvá dlouho, v průměru po 5 měsících se dívky začínají znovu více zapojovat do sociálních interakcí (Lee, Leonard & Downs, 2013). Objevuje se skřípání zubů. Čím dříve dojde k regresi, tím je méně pravděpodobné, že se dívka naučí chodit a mluvit (Lee, Leonard & Downs, 2013).

Ve třetím stádiu (obvykle mezi 2. a 10. rokem) se objevuje apraxie, problém s motorikou, záchvaty. Může dojít k zlepšení v komunikaci a chování, dětem se vrací schopnost učit se nové věci. Některé dívky v této fázi zůstanou po zbytek života. Jak upozorňují Lee, Leonard a Downs (2013), opoždění vývoje hrubé motoriky ovlivňuje sociální i emocionální vývoj, neverbální komunikaci a prostorové vnímání. Asi 90% dívek trpí některou formou epilepsie, záchvaty se objevují nejčastěji mezi 2. a 4. rokem života (Beisang, Tervo & Wagner, 2008).

Čtvrté stádium se nazývá stádiem motorické deteriorizace – dochází k omezení pohyblivosti a vážnému tělesnému postižení, objevují se deformity kloubů rukou a nohou

(Beisang, Tervo & Wagner, 2008). Dívky, které dosud chodily, mohou tuto schopnost ztratit. Oslabují se stereotypní pohyby rukou a obvykle se zlepšuje oční kontakt.

Kognitivní schopnosti: Vážně narušená komunikační schopnost dívek s Rettovým syndromem ztěžuje zjištění jejich kognitivních schopností a schopnosti se učit. Nejčastěji se dívky s Rettovým syndromem řadí do pásma středního až hlubokého mentálního postižení, v závislosti na druhu mutace MeCP2 a době nástupu regrese. Elefant a Wigram (2005) ale ukázaly, že dívky mají schopnost se učit a naučené si podržet v dlouhodobé paměti. Jak upozorňuje Linda Burkhart, je velmi snadné mylně odhadnout kognitivní schopnosti dětí s Rettovým syndromem, což někdy vede k rezignaci na poskytnutí prostředku k alternativní komunikaci (Burkhart, online at 2014-2-16).

Sociální dovednosti: Schopnost iniciovat a udržet sociální interakci je kritická pro další vývoj a pro vytvoření vztahu s pečujícími a ostatními v okolí dítěte (Stephenson, Dowrick, 2005).

Ani 45 let od prvního klinického popisu Rettova syndromu nevíme mnoho o tom, zda a do jaké míry jedinci s Rettovým syndromem rozumí informacím a zpracovávají je. Hluboké postižení vyjadřovacích schopností a použití rukou, apraxie a poruchy motoriky silně limitují možnosti dívek s Rettovým syndromem k sebevyjádření a komunikaci a prakticky znemožňuje provádění standardizovaných neuropsychologických testů (Djukic, McDermott, 2012).

Djukic a McDermott (2012) použili sledování očních pohybů k hledání odpovědi na otázku, zda dívky trpící tímto syndromem vnímají a vyhledávají sociální stimuly. Potvrdili, že jedinci s Rettovým syndromem dávají přednost sociálním stimulům před neutrálními a při pozorování obličeje se soustředí na oči. Oční pohyby zkoumaných dívek při sledování fotografií lidí v různých situacích byly shodné s očními pohyby dětí bez postižení. To může být ukazatelem toho, že dívky s Rettovým syndromem mají přání a záměr komunikovat, ale nemohou kvůli vážnému motorickému postižení (Djukic, McDermott, 2012).

Sociální dovednosti jedinců s Rettovým syndromem ovlivňuje i možná přítomnost autistických rysů. Rettův syndrom byl dříve klasifikován k poruchám autistického spektra. V nové klasifikaci DSM-V byl Rettův syndrom z výčtu těchto poruch vyřazen – je považován za neurologické onemocnění, jedinci s Rettovým syndromem ale mohou mít

autistické rysy. Autistické projevy jsou typické pro fázi regrese, kdy se ztrácí oční kontakt, dítě přestává vokalizovat nebo mluvit. Rodiče tyto projevy často popisují, že se dívka dívá skrz ně, má záchvaty vzteku a spíše než chlácholení ji uklidní hudba nebo televize. U dívek s *preserved speech variant* (viz níže) Rettova syndromu jsou autistické rysy často přítomny i po skončení fáze regrese (Renieri et al. 2009). Kaufmann et al. (2011) vyslovil možnost, že autistické projevy přetrvávají po regresní fázi častěji, než bylo předpokládáno.

Preserved speech variant Rettova syndromu: V této kapitole popíšeme odlišnosti ve vývoji a komunikaci u dívek se zachovanou řečí, tzv. *preserved speech variant* nebo Zappellovu variantu Rettova syndromu. Tato forma Rettova syndromu je poměrně vzácná, podle MUDr. Aleny Zumrové (osobní rozhovor) jsou v ČR tři mluvící dívky s Rettovým syndromem. *Preserved speech variant* může být mylně diagnostikována jako mentální postižení nebo autismus (Renieri et al. 2009). V dalších kapitolách se budu věnovat jen dívkám se standardním Rettovým syndromem, které obvykle nemluví, nebo používají jen izolovaná slova.

Preserved speech variant se projevuje mírnějšími příznaky než klasický Rettův syndrom, dívky jsou schopné samostatně chodit, funkce rukou je více zachována - mohou umět nakreslit jednoduchou kresbu nebo napsat několik slov. Většina z nich umí mluvit ve větách. Epilepsie je výrazně méně přítomna, než u typického Rettova syndromu (47% oproti 80% u klasické formy) (Renieri et al. 2009).

Dívky s *preserved speech variant* můžeme rozdělit podle jejich schopnosti samostatného fungování na nízko-, středně- a vysokofunkční, podobně jako jedince s poruchami autistického spektra. Středněfunkční a vysokofunkční dívky mluví ve větách (jejich vyjadřovací schopnosti odpovídají v průměru schopnostem šestiletého dítěte, in Renieri et al. 2009), mají normální somatické rysy, mírné neurovegetativní abnormality a u 76% z nich se vyskytuje autistické chování – mají omezenou mimiku, chybí jim schopnost sdílet emoce a zájmy s druhými, nepoužívají gesta. Vyjadřují se ve třetí osobě, s častou echolalií. Nízkofunkční dívky jsou bližší obrazu typického Rettova syndromu – mají nižší váhu a výšku, než středně- a vysokofunkční dívky, častěji trpí epilepsií, ovládají spíše jednotlivá slova (Renieri et al. 2009).

Marschik et al. (2012) se věnovali analýze domácích videí dívek, kterým byla později diagnostikována *preserved speech variant* Rettova syndromu. Popsali, že se u dívek

od sedmi měsíců věku objevují dva druhy vokalizací – normální sekvence a atypické sekvence (vytlačované, s abnormálním dýcháním). To ukazuje na časnou přítomnost potíží s dýcháním a kontrolou orofaciálních svalů. I když k regresi často dochází později, než u dívek s typickým Rettovým syndromem, již raný vývoj dítěte s preserved speech variant tedy není bez abnormalit.

2. Komunikační schopnosti dívek s Rettovým syndromem

2.1 Specifika komunikace u lidí s těžkým postižením

Nemožnost řeči u dětí se symptomatickými poruchami řeči má podle Lechty (2002) rozměr psychologický, sociologický (je vážnou sociální bariérou), filozofický (má explicitní i implicitní vážná gnozeologická i ontologická omezení), jazykovědný (je třeba změněného jazykového kódu) i logopedický - logoped musí dítěti nabídnout strategie osvojování nejvhodnějšího náhradního komunikačního kanálu.

Grove, Bunning et al. (1999) popisují specifika komunikace lidí s vážně narušenou komunikační schopností:

- to, jestli jim bude porozuměno, závisí na interpretaci druhých
- úroveň uvědomění si svých vlastních intencí je malá nebo těžko zjistitelná
- limitovaná schopnost samostatně používat formální lingvistický kód v jakékoliv modalitě: řeč, znaky nebo grafické symboly
- nekonzistentní způsoby komunikace, které vedou k nejasnosti významu
- neschopnost vyjádřit nesouhlas s interpretací, sdělit „Ne, to není, co jsem měl na mysli“.

Tato specifika vedou k nebezpečí, že význam, připisovaný komunikaci, bude odrážet naděje, obavy nebo přání interpretujícího spíše než osoby s postižením (Grove, Bunning et al., 1999).

V případě dítěte s tak těžkým postižením, jako je Rettův syndrom, vzniká otázka, zda je možné projevy dítěte vůbec interpretovat jako komunikaci. Jak upozorňují Grove, Bunning et al. (1999), rodičům nezbyvá, než připisovat význam chování dětí, o které pečují. V našem sociálním kontextu se zdůrazňuje nutnost brát každého jedince jako autonomní individuum. Uznání, že jedinec může komunikovat (a komunikuje), je důležitým zdrojem důstojnosti a respektu.

Jak upozorňuje Sally-Ann Garrett (online at 2014-2-16), mnoho rodičů i profesionálů věří, že jsou dívky s Rettovým syndromem „uvězněny“ a nemohou dát najevo co vědí nebo čemu rozumějí. To je třeba zvážit alespoň jako možnost, protože to, co si o jedinci myslíme, ovlivňuje způsob, jakým s ním jednáme. Pokud bychom byli přesvědčeni, že dotyčný vůbec nerozumí, nemluvili bychom s ním, pokud bychom si mysleli, že je výrazně opožděný ve vývoji, mluvili bychom s ním jako s dítětem nehledě na jeho chronologický věk. Nemohl by se tak naučit rozumět řeči ani světu kolem sebe.

Podle níže citovaných výzkumů (Didden et al. 2010, Lavás et al. 2006) setrvává většina dívek s Rettovým syndromem na úrovni prelingvistické komunikace. Sigafos et al. (2000) navrhují místo pojmů „prelingvistický“, „presymbolický“ používat pojem potenciální komunikační akt (*potential communicative act*). Tento pojem odráží možnost, že existující projev by se mohl stát efektivní formou komunikace, pokud by okolí dítěte konzistentně reagovalo na určité projevy dítěte jako by byly způsobem, kterým dítě vyjadřuje specifické sdělení. Tento pojem reflektuje, že některé chování dětí s vážně narušenou komunikační schopností (např. ukazování na obrázky na komunikační tabuli), jsou symbolické. Použitím tohoto pojmu se můžeme také vyhnout otázce, zda se u některých dětí jedná o „opravdovou“ (rozuměj intencionální) komunikaci (Sigafos et al. 2000).

Potenciálním komunikačním aktem může být jakékoli chování, které okolí dítěte chápe jako komunikaci – vokalizace, pohyby těla, výraz tváře, dechové vzorce (např. hyperventilace), stereotypní pohyby. Dále více symbolické formy komunikace, jako použití jednotlivých slov, jednotlivých znaků, komunikace s využitím obrázků.

Sigafos et al. (2000) navrhli *Inventory of Potential Communicative acts (IPCA)*, které popisuje komunikační chování u dětí s těžkým postižením. Je to škála určená k vyplnění rodiči, učiteli nebo terapeuty dítěte s vývojovým a tělesným postižením a vážně narušenou komunikační schopností. Obsahuje 53 otázek, zjišťujících, jak dítě komunikuje v 10 různých situacích - sleduje tedy pragmatickou stránku komunikace. Sledované pragmatické funkce jsou:

- sociální projevy (např. pozdravení ostatních, reakce na vlastní jméno)
- vědomí sebe (např. vyvolávání pozornosti ostatních, hledání pohodlí)
- odmítnutí / protest (projevení nesouhlasu, odmítnutí nějakého předmětu)

- žádost o předmět (např. žádost o oblíbený předmět)
- žádost o akci (např. pomoc při hře nebo oblékání)
- žádost o informaci (např. název předmětu, vysvětlení)
- projevení se (jak dává dítě najevo, že je šťastné nebo smutné?)
- výběr (např. volba ze dvou alternativ)
- odpověď (např. dát najevo ano či ne jako odpověď na otázku)
- nápodoba (např. nápodoba kývnutí na ano)

Zjištění, které z těchto komunikačních dovedností člověk s vážně narušenou komunikační schopností ovládá, může pomoci získat obrázek o jeho komunikačním repertoáru. Užití těchto funkcí v komunikaci dívek s Rettovým syndromem bylo zkoumáno v několika výzkumech, které představím níže.

2.2 Koncept intencionality

Řada především starších výzkumů komunikace u dětí s Rettovým syndromem vyústila v závěr, že dívky jsou na preintencionální úrovni, tj. pečovatelé připisují jejich chování význam, aniž by dívky měly jakékoli očekávání nebo vědomí, že jejich okolí na jejich chování zareaguje (Skotko, Koppenhaver & Erickson, 2004). Grove, Bunning et al. (1999) definují intencionalitu jako na cíl zaměřené, účelné chování, které pramení v self. Dále nabízejí rozlišení čtyř úrovní intencionality, přičemž jeden člověk může fungovat na všech úrovních, v závislosti na situaci:

1. *nevědomost jakéhokoliv záměru*: tělo jako systém reaguje na určitou situaci, bez vědomí příčiny nebo následku nebo možnosti ovlivnění prostředí či komunikačního partnera. Záměr na této úrovni představuje fyziologickou odpověď směřující k zachování nebo znovunastolení rovnováhy systému, spíše než produkt stavu mysli. Například lidé mohou fyzicky reagovat na nějakou situaci a vyvolat tak u ostatních představu, že jim něco sdělují, aniž by to zamýšleli – dítě může plakat, protože ho něco bolí a nepoužívá pláč na přivolání matky.
2. *orientace na cíl*: jedinec si uvědomuje, že jeho chování může směřovat k určitému cíli a vyvolat reakci. Jedná se o jednoduchý proces příčina – následek, zaměřený k jednomu objektu. Chování může být sociální (směřované k osobě), nebo nesociální (směřované k předmětu), jedinec si ale nemusí být vědom schopnosti ovlivnit ostatní, pouze očekává od prostředí reakci, která povede k cíli.

3. *orientace na prostředek*: jedinec si uvědomuje možnost dosažení cíle prostřednictvím nástroje, kterým je druhá osoba. Je si vědom svých záměrů a role partnera, ale ne jeho záměrů, partner je chápán jako prostředek k dosažení cíle.
4. *orientace na partnera*: partner je viděn jako někdo, kdo rozumí jedincovým záměrům, jako subjekt se svými vlastními přáními a záměry. Jedinec si uvědomuje účinek, jaký bude mít jeho činnost na ostatní.

Obtíže v komunikaci s lidmi s těžkým postižením pak podle autorů plynou z toho, že i když můžeme připsat význam určitému chování, nikdy nemůžeme vědět jistě, jaký je za ním záměr, protože si nejsme jisti jaká je úroveň sebe-uvědomění člověka s postižením a zda komunikuje intencionálně (Grove, Bunning et al. 1999).

Vývoj intencionality: Intencionalita se vyvíjí postupně jako produkt interakcí mezi dítětem a rodiči, kteří citlivě vnímají jeho chování. Bez zkušenosti s rodiči, kteří reagují na projevy dítěte, se u dítěte nemusí rozvinout schopnost předvídat události a činy lidí v jeho okolí.

Bates et al. (1979, in Grove, Bunning et al. 1999) popsali tyto projevy intencionality v chování dětí:

- přesouvání pohledu jako ověření reakce dospělého
- aktivní vyhledávání blízkosti – dítě si sedá blíže k někomu nebo ho následuje
- systematické variace v chování – pokud dospělý nereaguje, dítě opakuje, propracovává nebo mění chování
- ritualizace chování – natahování se po předmětu se promění v ukazování

V případě jedinců s těžkým motorickým a mentálním postižením mohou být signály intence vysoce individuální a odlišné od obvyklých projevů (Grove, Bunning et al. 1999).

Jak rozvíjet intencionální komunikaci: Tématem rozvoje záměrné komunikace u preintencionálních dětí se zabývá logopedka Carole Zangari na webu www.practicalaac.org². Proces budování intencionální komunikace dělí do tří kroků:

1. *výběr signálu*: je třeba zvolit vokalizaci, pohyb nebo gesto, které dítě již používá, je jednoduše pozorovatelné, všichni z okolí dítěte se na něm shodnou (tj. umí ho

² Retrieved from <http://practicalaac.org/?p=7058> (online 2014-02-15)

rozpoznat), neposiluje nevhodné pohybové stereotypy a je již považováno za komunikační signál alespoň jedním člověkem v jeho okolí.

2. *posílení*: zvolený signál je třeba posilovat, tj. reagovat na něj konzistentně kdykoli ho zaznamenáme. I když dítě nepoužívá signál s určitým záměrem, tím, že je systematicky posilován se dítě naučí, že poté, co provede určitou akci, následuje reakce od jeho okolí a intencionalita tak může vzniknout. Posílení musí být zvoleno vhodně ke kontextu a přisuzovanému významu signálu.
3. *opakování*: je třeba mnohokrát opakovat posílení signálu. Všichni lidé z okolí dítěte by měli na signál reagovat konzistentně.

Carole Zangari (online at 2014-02-15) dále nabízí postup, jak hodnotit, zda dítě dělá pokroky:

- zaznamenávat frekvenci chování: zaznamenávat si přítomnost chování, o kterém si myslíme, že je intencionální (znaky takového chování viz výše Bates et. al) a neintencionálního chování.
- zapojit do pozorování ostatní členy týmu, popsat jim, na co se mají zaměřit a jak chování zaznamenávat
- pořídit videonahrávky dítěte, podívat se na ně s rodiči a poprosit je, aby upozornili na každý projev dítěte, který chápou jako komunikaci
- shrnout vývoj chování dítěte v čase pomocí grafu, který zobrazuje proměňující se podíl intencionální komunikace na projevech dítěte.

2.3 Přehled výzkumu komunikace u dívek s Rettovým syndromem

Lavås et al. (2006) rozdělují způsoby, kterým dívky s Rettovým syndromem vyjadřují svoji vůli, podle tří médií užívaných pro komunikaci. Jsou jimi:

1. vokální zvuky – zvuky produkované hlasem (řeč, smích, pláč), pomocí předmětu (bouchání), nebo technické pomůcky s hlasovým výstupem
2. Motorické akty – komunikace pomocí pohybů těla (ukazování, gesta, znakování)
3. grafické metody – použití obrázků, grafických symbolů, psaní, kreslení.

Dále rozlišují vyšší stupeň řeči, který definují jako záměrnou komunikaci s užitím symbolických systémů či signálů – např. mluvené řeči, znakové řeči, ukazování na předměty nebo obrázky. Nižší stupeň řeči tvoří např. pohyby těla a přirozené reakce, žvatlání, tj. takzvaná předřečová fáze vývoje řeči (Lavås et al., 2006). 90% z jimi

zkoumaných žen vyjadřovalo svoji vůli prostřednictvím motorických aktů, z nichž některé bylo možné klasifikovat jako vývojově vyšší úroveň vyjádření (např. ukazování, gesta). Většinu z těchto vyšších forem vyjadřování tvořilo ukazování pohledem. 55% žen k vyjádření užívalo vokalizace, které spadaly do kategorie nižších vývojových forem vyjadřování. 4% používala k vyjádření vůle slova. 19% ze zkoumaných dívek sice umělo jedno nebo více slov vyslovit, většina z nich je ale nepoužívala s komunikačním účelem. Čtyři procenta dívek používala Ano / ne tabulku, tj. grafický způsob vyjádření.

Komunikační chování: Sigafos et al (2011) provedl metaanalýzu osmi výzkumů, jejichž cílem bylo identifikovat, které z chování dívek s Rettovým syndromem může mít komunikační význam. Mezi nejčastější projevy, klasifikované jako komunikační chování, patřily v těchto výzkumech: ukazování očima, pohyby těla, tleskání, naklánění (natahování se), odstrkování věcí, vokalizace, záchvaty vzteku. Nejčastěji se vyskytujícími komunikačními funkcemi bylo vyžadování, protestování a přivolávání pozornosti, tedy funkce odpovídající velmi ranému stádiu vývoje komunikačních dovedností. Analyzované výzkumy také shodně ukázaly, že existuje velká individuální variabilita v míře, v jaké jednotlivci s Rettovým syndromem projevují komunikační chování (Sigafos et al., 2011).

Didden et al. (2010) použili ve svém výzkumu komunikace 120 dívek s Rettovým syndromem *Inventory of Potential Communicative Acts* (IPCA), popsaného výše. Nejčastější formou komunikace byl u jimi zkoumaných dívek oční kontakt nebo pohled a smích nebo úsměv. Nejvíce frekventovanou komunikační funkcí podle IPCA byly sociální projevy, sebeprojevení, odpovídání, vyžadování a výběr. V 10 – 41% případů, v závislosti na sledované funkci, bylo za komunikačním účelem používáno problémové chování, jako je sebepoškozování nebo křik (Didden et al. 2010).

Výzkum také ukázal, že komunikační schopnosti dívek s Rettovým syndromem se odvíjí od věku, přítomnosti epilepsie a toho, zda žijí v rodině nebo v ústavní péči. Lepší komunikační schopnosti projevovaly dívky s nižším věkem a dívky, které netrpěly epilepsií. Dívky žijící v domácí péči používaly výrazně více úsměv nebo smích a naklánění se (přístupování) k ostatním, než dívky žijící v ústavní péči. Důvodem může být to, že v rodině je komunikační chování více posilováno, protože dívky mají více pozornosti dospělých (Didden et al. 2010).

Použití slov: Uchino et al. (2001) zkoumal 99 japonských dívek a žen s Rettovým syndromem. Žádná z nich nepoužívala více, než 40 slov, z nichž většina byla bilabiální slova. Lavås et al. provedli v 90. letech výzkum komunikačních schopností u 125 žen s Rettovým syndromem, registrovaných ve výzkumné databázi Švédského centra pro výzkum Rettova syndromu. Průměrný věk zkoumaných žen byl 19,6 let. 69% žen, zkoumaných Lavåsovou, používalo v ranném dětství jedno nebo několik slov, přičemž většina z nich je přestala používat do tří let života a 19% je v době konání výzkumu stále používalo (Lavås et al., 2006).

Použití komunikačních pomůcek: Ve výzkumu Lavåsové používalo komunikační pomůcky 40 žen s Rettovým syndromem, některé z nich využívaly více, než jednu – viz tabulka 3. Výzkum proběhl v 90. letech, proto se mezi jmenovanými pomůckami neobjevuje iPad, který dnes patří k hojně využívané pomůcce ve speciálních školách i logopedické péči (Siddock, 2011).

Komunikační pomůcka	N	%
Ano / ne tabulka	24	60
Obrázky	14	35
Pomůcky na ukazování	5	13
BIGMack ³	3	8
Fotografie	3	8
Počítač	3	8
Ostatní	6	15

Tabulka 3. Použití komunikačních pomůcek u 40 žen s RS (Lavås et al., 2006, s. 1269, přeložila Z.S.)

Většina pomůcek, užívaných dívkami ve výše citovaném výzkumu, vychází z použití grafických metod vyjádření, přestože výzkum ukázal, že pouze čtyři dívky používají grafickou metodu (konkrétně Ano / ne tabulku) k vyjádření své vůle. Používání pomůcek tedy u většiny dívek nevedlo ke zlepšení v domluvě s jejich okolím (Lavås et al., 2006).

Využívání logopedické péče: Pravidelný kontakt s logopedem mělo ve výzkumu Lavåsové 21 z 125 zkoumaných žen, tj. 17% (Lavås et al., 2006).

³ BIGMack je pomůcka, která po stisknutí nahraje krátké sdělení, jež lze opětovným stisknutím přehrát.

3. Rozvoj komunikačních dovedností u dívek s Rettovým syndromem

3.1 Možnosti logopedické intervence

Logopedická intervence je specifická aktivita, kterou uskutečňuje logoped s cílem:

- identifikovat narušenou komunikační schopnost
- eliminovat, zmírnit nebo alespoň překonat narušenou komunikační schopnost (v případě intervence u dětí s Rettovým syndromem tedy překonat komunikační bariéru)
- předejít tomuto narušení (zlepšit komunikační schopnost) (Lechta in Jedlička, Škodová, 2003).

Logopedická intervence se realizuje ve třech vzájemně se prolínajících úrovních:

- logopedická diagnostika
- logopedická terapie
- logopedická prevence (Lechta in Jedlička, Škodová, 2003).

Vzhledem ke rozsahu komunikačních potíží u Rettova syndromu má logoped důležitou roli v každodenní péči o ženy s tímto postižením (Lavås et al., 2006). Lechta (2002) uvádí metodické principy logopedické intervence u dětí se symptomatickou poruchou řeči, z nichž vybírám ty, které můžeme vztáhnout i na práci s dětmi s Rettovým syndromem:

1. *princip komplexnosti* při diagnostice i následné péči – je třeba přihlídnout ke specifikám postižení dítěte, není možné vnímat poruchu řeči izolovaně – např. u dívek s Rettovým syndromem je třeba pochopit jejich dechové obtíže, omezení plynoucí z dys/ apraxie (např. prodloužený reakční čas), zvážit fixaci jedné ruky pro lepší koncentraci.
2. *princip individuálního přístupu* – vzhledem k mnoha variantám Rettova syndromu, odvíjejícím se od různých mutací genu MeCP2 a od stádia, ve kterém se dívka nachází, se mohou jejich dovednosti i potřeby velmi lišit.
3. *princip polysenzorického přístupu* – např. využít k nácviku výběru z obrázků oblíbený stimul v podobě hudby nebo vibrací (viz Elefant, C., Wigram, T., 2005, Stassola, Caffo 2013).
4. *princip včasného zákroku* – jen tak se vyhneme zpětnému negativnímu působení narušené komunikační schopnosti na celkový psychický rozvoj dítěte. U dívek s Rettovým syndromem je možnost včasného zahájení logopedické péče ztížena

často pozdním zjištěním správné diagnózy a špatnou dostupností specializované péče.

5. *princip týmové péče* – je třeba intenzivní spolupráce s rodiči, případně personálem v pobytovém zařízení, dále s fyzioterapeuty a dalšími odborníky.
6. *princip přístupu hrou*
7. *upřednostňování sociálního aspektu* – vytváření modelových situací, které mají dítě vést k tomu, aby dokázalo v každodenních situacích použít to, co se naučilo. K tomu je potřeba dobré spolupráce s rodiči, kteří musí dítě i v domácím prostředí podporovat k použití pomůcky pro alternativní a augmentativní komunikaci a vytvářet pro to příležitosti (podrobněji viz níže).

Pro účinnou intervenci je velmi důležité získat přehled o formách a funkcích komunikace, kterou jedinec používá, pokud existují. Součástí vyšetření je zjistit, jestli existuje jakékoli chování v jedincově repertoáru, které by mohlo mít komunikační funkci nebo účel. Často je těžké rozlišit, zda se u konkrétního projevu jedná o komunikační akt, nebo pouhou orientačně – reflexivní reakci, proto je vyšetření předcházející zvolení vhodné metody augmentativní a alternativní komunikace velmi důležité (Sigafos et al., 2011). Techniky hodnocení komunikačního chování zahrnují behaviorální pozorování, standardizované testy a škály a rozhovory s pečovateli a odborníky, kteří mají dítě v péči (Sigafos et al., 2011).

Sigafos et al. (2011) navrhuje třístupňový postup k zhodnocení komunikačního chování, který výše zmiňované techniky integruje: 1. krok sestává ze strukturovaných rozhovorů s pečovateli, jejichž účelem je identifikovat a popsat jakékoli chování dítěte, které jeho blízcí považují za formu komunikace. Ve 2. kroku se s použitím standardizovaných testů ověřují informace získané od pečovatelů. 3. krok obsahuje strukturované pozorování, které se soustředí na to, zda jsou některé z identifikovaných projevů senzitivní k různým druhům komunikačních příležitostí (tj. zda určité situace vyvolají některou z reakcí, která byla považována za projev komunikace, např. příležitost k požadování, odmítání nebo pozdravení) (Sigafos et al., 2011).

Podle Sally - Ann Garrett (online at 2014-2-16), americké logopedky, která se od 80. let věnuje práci s jedinci s Rettovým syndromem, je intervence možná během všech čtyř stádií Rettova syndromu a měla by se soustředit na:

- *všeobecné komunikační schopnosti* – je třeba upozornit pečovatele na existující strategie, které dívka už používá, aby je mohla rozvinout a využít k maximálnímu prospěchu
- *schopnost recepcce řeči*, která se může zdokonalit jazykovou stimulací od okolí dívky. Je velmi důležité si s dívkou hrát, přestože nemůže sama s hračkami manipulovat, protože se tak rozvíjí pasivní slovní zásoba a pochopení světa.
- *rozvoj specifických aspektů kognice a myšlení*, jako je vědomí příčiny a následku, stálost objektu.
- *expresivní dovednosti* – skrze použití augmentativní a alternativní komunikace a různých metod, jako je nácvik ukazování očima, rozvoj pozornosti k vizuálním a zvukovým podnětům.

Při práci s dětmi s Rettovým syndromem je třeba zohlednit specifika, vyplývající ze symptomů jejich onemocnění. Jsou jimi především:

- *apraxie / dyspraxie* – v důsledku apraxie mají dívky ztíženou schopnost volní aktivity. To vede i k nestabilitě jejich výkonů – někdy mohou pohyb bez soustředění a nevědomky vykonat dobře, ale když je po nich vyžadován, selhávají. Např. pokud dívku šimrá pramen vlasů na tváři, dovede ho uchopit mezi dva prsty a dát stranou, pokud jí ale nabízíte bonbón, uchopit ho nedovede. Apraxie vede také k potížím s udržením očního pohledu a k prodlouženému reakčnímu času, při vyžadování dívčiny reakce je třeba poskytnout jí dostatek času na odpověď. Můžeme pozorovat, že po příchodu známé osoby do místnosti a oslovení dívky trvá dívce dlouho, než se jí podaří zaměřit na příchozího pozornost. Při uchopování někdy jedinci s Rettovým syndromem odvrací hlavu, aby se na předmět nedívali, což vede k přesnějšímu úchopu (Hunther, 2008).
- *obtíže s motorikou* – vedle špatné volní kontroly pohybů, způsobené apraxií, trpí dívky s Rettovým syndromem také hypotonií (především v mladším věku) a ve starším věku spasticitou. Řada pomůcek pro alternativní a augmentativní komunikaci vyžaduje použití rukou (na zmáčknutí spínače, ukázání na obrázek,

otočení stránky) a je tak pro dívky s Rettovým syndromem těžko dostupná. Doporučuje se zvolit takovou pomůcku, aby ji mohla dívka ovládat jinou částí těla (např. nohou, pohybem hlavy), případně využití dobrého očního kontaktu, který dívky obvykle mají (viz níže) (Burkhart, 2014, Garrett, 2014). Při práci s komunikačními pomůckami se nesmí zapomenout na správné sezení a polohování dítěte (Jedlička, Škodová, 2003).

- *stereotypní pohyby rukou* – některé dívky mají ruce neustále křečovitě spjaté a jejich rozpojení způsobuje výrazný neklid (viz kazuistiky níže). Pokud po dívce požadujeme použití rukou, je třeba je nejprve rozmasírovat pro odstranění křečí. Některým dívkám pomáhá dlahování nedominantní ruky, které zlepšuje jejich soustředění a použití dominantní ruky. Pokud s dívkou pracujeme po celou dobu, je možné ruku jen přidržet. Při některých aktivitách, např. nácviku výběru pohledem je vhodné znehybnit obě ruce. Vždy je ale třeba zohlednit, jak konkrétní dívka na znehybnění rukou reaguje. Někdy pomáhá na zmírnění stereotypií také hudba, světelné stimuly nebo jiné podněty, které dívka preferuje (Burkhart, 2014, Hunther, 2008).
- *dechové obtíže* – mnoho dívek s Rettovým syndromem trpí dýchacími potížemi, jako je hyperventilace nebo dlouhé zadržování dechu. Některé dívky zadržují dech až do stavu blízkého ztrátě vědomí. Během nepravidelného dýchání se dívka nemůže soustředit a zřejmě si neuvědomuje dění kolem sebe, je tedy třeba nechat jí čas vydýchat se a vrátit se k plnému vědomí.
- *využití pohledu očí* – mnoho dívek s Rettovým syndromem, především po překonání regresní fáze syndromu, má dobrou schopnost očního kontaktu. Tato modalita má pro komunikaci velký potenciál (Bartolotta, 2013).

Účinnost učení u dívek s Rettovým syndromem podporují tyto prvky: dostatek času na přivyknutí nové situaci, dobrý vztah k učiteli a použití materiálů, které jsou dívce známé (např. známých písní) (Elefant, Wigram, 2005).

Podle přehledu kolektivu Sigafos et al. (2009) neexistuje jasný vědecký důkaz pro úspěšnost různých intervencí, prováděných za účelem zlepšení komunikace u dětí s Rettovým syndromem. Možnost evidence-based výzkumu je v případě Rettova syndromu

omezena malým vzorkem, na kterém jsou výzkumy prováděny, velkou variabilitou příznaků postižení nejen mezi fázemi symptomu ale i mezi jedinci ve stejné fázi a povahou cíle intervence, jehož dosažení je většinou popsáno v narativní formě a neumožňuje tedy kvantifikovatelné srovnání. Přesto je schopnost dívek s Rettovým syndromem získávat nové dovednosti po překonání regresního stádia jasně zdokumentována (např. Elefant, Wigram, 2005) a existují dívky s Rettovým syndromem, které úspěšně využívají systémy alternativní a augmentativní komunikace. Ve výzkumech srovnávaných Sigafossem (2009) dosáhlo 84% dívek podle autorů zkoumaných výzkumů pokroku v komunikaci při zvolení rozmanitých metod (od behaviorálního programování po čtení příběhů). Videá, která zveřejňují někteří rodiče, ukazují dívky s Rettovým syndromem v živé interakci s logopedem⁴.

Nácvik komunikace se u jedinců s Rettovým syndromem nejčastěji zaměřuje na tyto dovednosti:

- *výběr ze dvou nebo více možností* (pohledem nebo natažením ruky, ukázáním hlavou – závisí na pohybových možnostech dívky): nejdůležitější je podle výpovědí rodičů naučit dceru ukázat ano a ne. Často se setkávají s nepochopením lékařů, když s dcerou přijedou na pohotovost, protože neutišitelně pláče, ale ona neumí ukázat, co ji bolí (viz kazuistika dívky N. níže). K volbě ano / ne se nejčastěji používají dvě kartičky, rozlišené barevně a obrázkem, které mají své pevně dané umístění z pohledu dívky (např. Ano je vždy zelené a je vpravo a Ne je červené a umístěné vlevo od Ano) (Hunther, 2008). Některé dívky se mohou naučit pokývnutí nebo zavrtění hlavou (Garrett, 2014). Šarounová (in Rettův syndrom, 2005) připomíná, že pro schopnost odpovědět na uzavřenou otázku je potřeba dostatečné porozumění řeči, ne každá dívka s Rettovým syndromem je tedy schopna se naučit správně odpovědět. Pak je třeba věnovat více energie nácviku výběru, protože i když dítě neumí odpovědět na otázku Chceš rýži?, může se naučit vybrat oblíbené jídlo pohledem.

Pokud dívka zvládá výběr ze dvou, je možné poskytnout jí více možností, např. čtyři obrázky v knížce s kapsami na sběratelské kartičky. Je důležité, aby byly

⁴ viz např. http://www.youtube.com/watch?v=-dGxGCzJoLY&feature=player_embedded (retrived at 2014-2-16)

obrázky dostatečně daleko od sebe, aby bylo možné výběr dívky jasně vyložit. Jak upozorňuje Jana Šarounová (in Rettův syndrom, 2005), není důležité, aby se dítě naučilo správné názvy nabízených předmětů, ale aby se naučilo vybrat si ten, který chce. Je možné použít tzv. komunikační rám z plexiskla, přes které komunikační partner dobře vidí, kam dítě směřuje svůj pohled (Šarounová in Rettův syndrom, 2005).

- *ukázání potřeb, přání* – dívka má ve škole a doma na několika místech rozmístěné kartičky pro nejčastější potřeby, jako je potřeba jít na toaletu, hlad, žízeň apod. Hunther (2008) zmiňuje tzv. IntroTalker, zařízení, na kterém může dívka zmáčknout příslušný obrázek a tím spustit nahrané sdělení. V současnosti je dostupná celá řada podobných pomůcek s hlasovým výstupem, je ale třeba zvážit motorickou úroveň dívky. Některé dívky mohou také svoje potřeby vyjádřit pomocí znaků nebo smluveného gesta.
- *rozvoj kognitivních schopností* – vědomí vztahu příčiny a následku, stálosti objektu apod.

Linda Burkhart (online at 2014-2-16) zdůrazňuje, že je třeba rozvíjet motorické dovednosti zároveň s komunikačními. Děti se podle Burkhart nejefektivněji učí augmentativní komunikaci stejným způsobem, jako verbální komunikaci, tj. skrze vstřebávání v přirozeném kontextu. Dril a učení odtržené od kontextu nikam nevedou. Každý pokus o komunikaci je stejně hodnotný, nezáleží, zda byl proveden konvenčním způsobem (Burkhart, online at 2014-2-16).

Autorka doporučuje nacvičovat s dívkou použití více modalit (pohled očí, zmáčknutí tlačítka, ukazovátko na hlavě apod.) a všechny způsoby, které požadujeme po dívce, používat také a tak jejich použití modelovat. Použití určitých modalit, například pohledu očí, je třeba opakovaně revidovat, protože schopnosti dívky se mohou vyvíjet. Je také vhodné použít různé pohyby těla nebo části těla pro různé odpovědi, aby nedošlo ke špatnému výkladu dívčinych pohybů. Ze stejného důvodu je třeba omezit náhodný výběr - pokud usilujeme např. o to, aby dívka zvolila ze dvou možností stisknutím tlačítka, je třeba je umístit tak, aby nemohla dívka náhodným pohybem stisknout jiné tlačítko.

Je potřeba umožnit dítěti soustředit pozornost a odpočívat podle jeho možností – děti používají různé strategie, jak sebrat síly, jako je kopání, „zírání do nikam“, „vypnutí“ a požadujeme-li po nich výkon, musíme jim nechat prostor pro tuto přestávku.

Burkhart dále zdůrazňuje, že výstup musí předcházet vstup, tj. dítě musí vidět dospělého, jak používá zvolený komunikační systém v průběhu celého dne, aby se mohlo učit nápodobou – autorka přirovnává prostředí, ve kterém se dívka učí komunikovat, prostředí, ve kterém se člověk učí cizí jazyk. Doporučuje učení pasivní slovní zásoby v tématických celcích, což odpovídá přístupu, který volí v českých speciálních školách – viz. kazuistika dívky L. níže.

Dívky potřebují zažívat i pocit nového, neznámého a mít prostor pro vlastní aktivitu. Je třeba mít na paměti omezení, plynoucí z apraxie a poskytnout jim dostatek času. V průběhu dne bychom měli dítěti nabídnout dostatek příležitostí k volbám a znázornit je vizuálně (prostřednictvím fotografií, piktogramů nebo ukázáním reálného předmětu). Je lepší rozfázovat aktivitu na malé části a poskytnout tak více příležitostí k volbě – například nabídnout více malých porcí oblíbené dobroty a vybízet dívku opakovaně k výběru.

Za velmi důležité a zároveň velmi těžko realizovatelné doporučení Lindy Burkhart považují radu uzpůsobit naše promluvy k dívce. Abychom poskytli dostatek prostoru pro odpověď, musíme omezit slovní pobídky a vyjádřit očekávání neverbálně. Měli bychom se vyhnout používání otázek, na které dívky nemůže odpovědět, jako „Co je to?“ a uzavřených otázek. K pobídce bychom měli používat výrazu obličej, dát najevo zájem, očekávání, udělat pauzu, která vybídne dívku k iniciativě.

Podle Garrettové (2013, online at 2014-2-16) mohou být komunikační dovednosti zlepšeny nejprve prací s pečovateli. Je třeba je naučit identifikovat strategie, které dívka již používá. V další fázi je třeba dívce poskytnout jednoduché příležitosti, aby mohla efektivně komunikovat se svým okolím.

Logoped může pomoci rodině a ostatním všimnout si speciální a idiosynkratické komunikace, kterou dívka používá, tak aby mohly být posíleny a využity k maximálnímu prospěchu dívky. Bartolotta poskytuje rodičům přímo tzv. *Communication Coaching*, kdy pozoruje interakci rodičů s dítětem a učí je, jak reagovat na subtilní signály, které jejich dítě vysílá.

Garrettová jednoznačně doporučuje nácvik výběru z obrázků nebo symbolů pomocí

pohledu očí. Použití různých tlačítek, které se ovládají pomocí rukou, Garrettová nedoporučuje vzhledem k apraxii a omezené funkci rukou u dětí s Rettovým syndromem. Při nácvičku výběru obrázků musíme zohlednit postupnou míru zobecnění, kterou prochází dítě, učící se komunikovat skrze symboly. Dítě ve svém chápání reprezentace objektu postupuje od reálného předmětu přes jeho zmenšeninu, fotografii, obrázek, piktogram až případně k psanému slovu. Důležité je také modelování jeho používání dospělým.

Nejjednodušší je pro rodiče příprava fotografií, které snadno nafotí. Některé dívky ale nemusí dvojrozměrné zobrazení rozeznat, je tedy možné použít přímo předměty nebo jejich zmenšeniny. Prvotní slovní zásoba by měla představovat předměty, akce, události a lidi z okolí dítěte. Jak upozorňuje Šarounová (in Rettův syndrom, 2005), často se do počáteční slovní zásoby zahrnují slova, jejichž využití je minimální – např. čistit zuby. Dítě si spontánně tuto činnost nevybere a zuby mu rodiče stejně vyčistí, i kdyby nechtělo. Nejlepší je nabídnout dítěti zpočátku atraktivní možnosti (např. oblíbené sladkosti nebo videokazety).

Jednoduchý výběr pohledem objektu nebo grafického znázornění, o kterém chce dívka mluvit, je prvním krokem. Po jeho zvládnutí a osvojení dostatečně velké slovní zásoby je možné začít s dvoustupňovým výběrem, kdy dívka vybere dvě věci jako alternativu jednoduché věty.

Pro vytvoření komunikační knihy je možné použít mnoho levných materiálů, jako jsou eurodesky nebo zalaminované stránky, můžou být seřazeny v pořadači nebo fotoalbu. Na stránce by obrázky měly být uspořádány podle témat a vždy s označením nadřazeného symbolu – např. symbolu pro „oblečení“ na stránce s různými obrázky oděvu.

Při vytváření knihy je třeba mít na mysli, v jakých prostředích a k jakým příležitostem bude dívka knihu používat a zda půjde dobře přenášet, aby ji mohla mít vždy při sobě. Šarounová (in Rettův syndrom, 2005) upozorňuje, že není vhodné vytvářet dvě komunikační knihy (na doma a do školy), protože to komplikuje přidávání nových slov a ztěžuje generalizaci naučeného – dítě má pocit, že má jednu „řeč“ na doma a jednu do školy.

Therese Bartolotta navrhuje možnost užití high-tech pomůcek pro výběr pohledem s hlasovým výstupem. Podle Šarounové (in Rettův syndrom, 2005) je hlasový výstup velmi motivující zpětnou vazbou a současně umožňuje rozšíření pasivní slovní zásoby. Jedním

z nejpoužívanějších zařízení v zahraničí je tzv. Tobii. Jak využívá tuto technologii vypráví matka čtyřleté Alyssy na webu www.tobii.com:

Alyssa používá Tobii pro komunikaci se spolužáky a rodinou. Tahle nově objevená komunikační schopnost umožnila její jedinečné osobnosti se projevit v interakci s ostatními. Například jsem ji nechala v křesle po večeři, abych umyla nádobí a najednou slyším „Mám otázku. Jak dlouho?“ Odpověděla jsem, že myju nádobí a nebude to trvat dlouho. Protočila oči a řekla „Nudím se, necítím se pohodlně, skončila jsem.“ (Alyssa and her Tobii C12, online at 2014-2-18)

O výhodách používání Tobii vypráví řada matek na internetových fórech. Zařízení stojí v přepočtu 80 tisíc korun. Větším omezením než cena je ale neexistence české lokalizace softwaru a potřeba zaškolení, jak se zařízením pracovat, které vzhledem k tomu, že technologie není dosud v České republice používána, nemůže českým rodičům nikdo poskytnout, podobně jako servis v případě poruchy.

3.2 Další metody rozvíjející komunikační dovednosti dívek s Rettovým syndromem

Muzikoterapie: Hudba „zasahuje do emocí, potěší, podporuje zlepšení vzájemného vztahu terapeuta s dítětem, napomáhá k vydávání zvuků, zlepšuje koncentraci dítěte a umožňuje navazovat kontakty. Musí být velmi citlivě soustředěná na osobnost dítěte a nesmí být násilná nebo omezující“ (Faltysová, in Rettův syndrom, 2005, s.30).

Můžeme využít stávající hlasový repertoár dítěte – terapeut může napodobovat zvuky dítěte podobně, jako matka v interakci s malým dítětem. Dítě si časem uvědomí, že může svoje vlastní zvuky využít k navázání konverzace s partnerem a stává se více iniciativním (Faltysová, in Rettův syndrom, 2005). Další možností je použití oblíbených písniček spojené s nácvikem výběru, jak ukazují Elefant a Wigram (2005).

Pozitivní účinky muzikoterapie na rozvoj komunikačních dovedností dokumentuje řada výzkumů (např. Elefant & Lotan, 2004, Elefant & Wigram, 2005, Hackett, Morison & Pullen, 2013).

Snoezelen koncept: Metoda multismyslové stimulace Snoezelen je založená na terapeutickém využití prostředí, které je zcela odlišné od běžného prostředí, ve kterém žijeme každodenní život (Janků, 2010). Působí na jedince prostřednictvím speciálně vybavené místnosti se světelnými tělesy, hudbou, barevnými reflektory a vůněmi. V České

republice Snoezelen využívají např. speciální školy v Chrudimi, Jablonci nad Nisou nebo brněnská ZŠS Elpis. Příklad využití Snoezelenu viz. níže kazuistika dívky L.

Obdobou Snoezelenu je tzv. Bílý pokoj, kde mohou klienti sami ovlivnit atmosféru v pokoji pomocí tlačítek – mohou měnit intenzita světla a zvuků, barvy apod. (Housarová, 2011).

Bazální stimulace: Autorem konceptu bazální stimulace je A. Fröhlich, který vyšel z předpokladu, že základní vrozené schopnosti každého lidského organismu v oblasti percepce poskytují dostatek výchozího pracovního materiálu pro podporu a stimulaci vnímání a komunikace (Housarová, 2011). Bazální stimulace podporuje senzomotorické učení těžce postižených jedinců a zaměřuje se na somatické a taktilně haptické podněty, vibrační, vestibulární a akustické podněty, orální podněty a vizuální podněty. Cílem je vytvoření pocitu bezpečí, uvolnění, sociálního kontaktu (Housarová, 2011).

3.3 Role rodiny při nácviku komunikace

Situaci, které čelí rodiče dítěte s postižením (takzvaní „speciální rodiče“), popisuje Kathy Hunther, zakladatelka International Rett Syndrome Association a matka první dívky v USA, které byl diagnostikován Rettův syndrom (Hunther, 2002):

Speciální rodiče čelí fyzickým i emocionálním výzvám. Když máte dítě se speciálními potřebami, spustit z očí nikdy neznamená spustit z mysli. Spoustu energie spotřebujete na zjištění diagnózy, nalezení vhodného plánu léčby, hledání ostatních, kteří ho podpoří, výběr a placení správného vybavení, zabavení dítěte a terapie, nemluvě o praktických aspektech péče. Rodiče se musí vyrovnat se ztracenými sny o milovaném dítěti, s tichými pohledy necitlivé veřejnosti, hodinami ztraceného spánku, které nikdy nedoženou a příbuznými a přáteli, kteří ne vždy poskytnou podporu a porozumění (Hunther, 2002, s.3, překlad Z.S.).

Matky pečující o dítě s Rettovým syndromem jsou ohroženy vážnými depresemi a nižší kvalitou života. 30% matek dívky s tímto syndromem v srbské studii z roku 2013 trpělo vážnou depresí (Saraljija, Djuric, Tepavčević, 2013). Podle autorů netrpí otcové dětí s těžkým postižením více depresemi, než běžná populace. To je ale zřejmě způsobeno tím, že o dítě většinou pečuje matka, u otců - pečovatelů by výskyt deprese byl zřejmě odlišný od otců-živitelů.

Výzkum srbských autorů ukázal, že kvalita života matek je silně negativně ovlivněna mírou postižení dítěte, nezaměstnaností a vyšším věkem (Saraljija, Djuric, Tepavčević, 2013).

Rodiče hrají v rozvoji komunikačních dovedností svých dětí stěžejní roli. Reakce rodičů na chování dětí v ranném věku jsou zásadním prvkem v interakci rodič - dítě, která přispívá nejen k rozvoji komunikace, ale i kognitivnímu a afektivnímu rozvoji. Tyto reakce závisí na tom, jak rodiče připisují potenciální komunikační význam chování dítěte (Stephenson, Dowrick, 2005). Několik výzkumů citovaných zmíněnými autory popsalo, že rodiče některé chování nepovažují za komunikaci, dokud neprojdou výcvikem, nebo se nezvýší jejich citlivost v důsledku provádění výzkumu (Calculator, 2002, Woodyatt, Ozanne, 1993 in Stephenson, Dowrick, 2005). Rodiče hrají také velkou roli při nácviku augmentativní a alternativní komunikace. Účinné používání augmentativní a alternativní komunikace závisí na jejich výuce a používání napříč různými prostředími, v kterých se dítě vyskytuje, včetně domova, je tedy nezbytné, aby se rodiče naučili alternativní komunikační chování rozeznat a podporovat jeho užívání doma (Stephenson, Dowrick, 2005).

Lidé s Rettovým syndromem jsou závislí na schopnosti pečujících pozorovat a interpretovat jejich komunikační signály, včetně vyjádření emocí. Lidé se ve snaze pochopit emocionální stav druhého nebo jeho preference zaměřují na výrazy obličeje, u dětí s Rettovým syndromem je ale těžké posoudit, zda jsou interpretace jejich výrazu správné (Bergström – Isacson et al. 2013). Emoce, které jedinci s Rettovým syndromem zažívají, mohou pro ně být těžko pochopitelné vzhledem k jejich mentálnímu postižení a těžko vyjádřitelné kvůli nemožnosti mluvit (Bergström – Isacson et al. 2013). Vzhledem k jejich komunikačním obtížím je nezbytné, aby jejich výraz interpretovali lidé z jejich nejbližšího okolí. Tato interpretace je ale často komplikována symptomy Rettova syndromu, jako je dyspraxie, nezralost mozkového kmene a nedostatečná kortikální kapacita. Mozkový kmen u žen s Rettovým syndromem zůstává po celý jejich život nedozrálý. Některé výrazy tváře mohou mít původ v tzv. abnormální spontánní aktivaci mozkového kmene (*abnormal spontaneous brainstem activation*), která vede k pohybům svalů jazyka a svalů kolem očí a úst a mohou být mylně vyloženy jako projev emocí (Bergström – Isacson et al. 2013). Rodiče dívek s Rettovým syndromem, které znám, se často svěřují se svojí nejistotou, co jim jejich dcera sděluje. Tato nejistota je pro ně jedním z nejvíc stresujících dopadů postižení jejich dcery (viz kazuistiky níže).

Dítě s těžkým kombinovaným postižením, jako je Rettův syndrom, má omezené možnosti použít stejný repertoár chování, jaký používají intaktní děti. Rodiče tak nemají příležitost použít strategie intuitivního rodičovství k porozumění potenciálních komunikačních signálů dítěte. Musí se přizpůsobit jinému druhu vyjádření – namísto úsměvu nebo přenášení pohledu dítěte z věci na rodiče, který by napověděl zájem dítěte, se musí rodič dítěte s postižením orientovat podle subtilních nápověd, jako jsou šířeji otevřené oči nebo změna v dýchání (Olsson, 2004).

Interpretace neverbálních signálů se opírá o soubor projevů dítěte, které signalizují komunikaci a její záměr. Pokud dítě s postižením některý z prvků tohoto chování neovládá, může být náročné jeho projevy a jejich význam interpretovat. Rodiče dětí s těžkým postižením si v takové situaci vytváří úsudek na základě jiných zdrojů informací, jako jsou dřívější zkušenosti z interakce s dítětem, kontext a znalost toho, co má nebo nemá dítě rádo (Olsson, 2004). Bergström – Isacson et al. (2013) uvádí příklad, kdy si rodiče vykládali účinky hudby, pouštěné dítěti s Rettovým syndromem, jako uklidňující, přestože podle přítomnosti hyperventilace a zvýšené aktivity dítě zažívalo neklid až úzkost. Úsudek rodičů ale při špatné čitelnosti signálu, vysílaného dítětem, vycházel ze zkušenosti, že podobná hudba dítě uklidňuje, případně že minule na ni reagovalo kladně.

Při zavádění komunikační pomůcky je nezbytné, aby byla dostatečně vyzkoušena uživatelem a lidmi v jeho okolí a zohlednily se jeho potřeby a schopnosti. Metoda alternativní komunikace musí být zavedena co nejdříve a je třeba ji důsledně používat, pokud se má osvědčit v každodenním životě (Lavås et al., 2006). Při hledání vhodné komunikační pomůcky je třeba zvážit: a) povahu, šíři a časovou náročnost tréninku, který bude muset podstoupit rodina, dítě a ostatní v jeho okolí, b) vliv požadavků ohledně tréninku na běžný chod rodiny (Parette, Angelo, 1996).

Jak ukazují Stephenson a Dowrick (2005), rodiče mnohdy nejsou motivovaní k používání alternativní a augmentativní komunikace, zejména grafických systémů, a neumí poskytnout podporu, která by pomohla dětem přenést naučené ze školy domů. Důvodem může být přetíženost rodičů každodenní péčí o dítě, kvůli kterým jim nezbývá čas, jako u téhle matky: „*Nemám na to čas ... Radši mu dám tu věc do ruky, než obrázek, nemůžu s ním sedět u knížky a ukazovat „Chceš napít?“, nemám na to čas.*“ (Stephenson, Dowrick, 2005, s.82, překlad Z.S.) Rodiče také často plně nerozumí tomu, jak poskytnout

funkční komunikační příležitosti pro dítě, které se učí používat znaky nebo symboly (Stephenson, Dowrick, 2005).

Velmi účinný je trénink rodičů ve schopnosti rozeznávat komunikační signály dítěte a připisovat jim význam, v nedirektivním kladení otázek a poskytování prostoru pro odpověď dítěte. Skotko, Koppemhaver a Erickson (2004) ukazují, jak jednoduché rady matkám, jako informace o délce reakčního času dítěte, vhodném způsobu tázání a upoutání pozornosti dítěte, zlepšily s použitím jednoduchých komunikačních pomůcek interakci dítěte s rodičem při čtení knih.

Možnosti dostupné rodinám dívek s Rettovým syndromem v České republice:
Mezi cíli vzdělávání žáků s těžkým postižením v Rámcovém vzdělávacím plánu pro základní školu speciální nacházíme:

- vést žáky k rozvíjení komunikačních dovedností využíváním systémů alternativní a augmentativní komunikace
- rozvíjet u žáků schopnost spolupracovat s blízkými osobami a vykonávat jednoduché úkony
- vést žáky k vytváření pozitivních vztahů ke spolužákům a k začlenění do kolektivu
- připravovat žáky k tomu, aby se projevovali jako samostatné osobnosti
- vytvářet u žáků potřebu projevovat pozitivní city (RVP pro ZŠS, 2008, s. 73)

Všechny tyto cíle nemohou být naplněny, aniž by se dítěti poskytl vhodný způsob, jak komunikovat se svým okolím. Základní školy speciální se je snaží naplnovat za použití různých komunikačních pomůcek i podpůrných terapií, jako je muzikoterapie, bazální stimulace nebo Snoezelen. Např. ve ZŠS v Chrudimi se podařilo vybudovat Snoezelen místnost a děti se učí za pomoci iPadů (Sylva Pilařová, osobní rozhovor 5.10.2013).

Pokud se ale rodičům nedostane rady ve škole, dostupnost dalšího poradenství je problematická. V Praze působí Speciálně pedagogické centrum pro děti a mládež s vadami řeči se zaměřením na augmentativní a alternativní komunikaci, s.r.o, které poskytuje konzultace rodinám, odborné kurzy i videotrénink interakcí. Mimo hlavní město ale podobné specializované centrum neexistuje. SPC se zaměřením na AAK spolupracuje se

Sdružením pro alternativní a augmentativní komunikaci (SAAK), které poskytuje mimo ambulantních konzultací v Praze i terénní poradenství mimo území hlavního města. V rámci terénního poradenství navštíví pracovníci SAAK klienta v jeho přirozeném prostředí a pomohou mu najít vhodné komunikační pomůcky a opatření, případně pomůžou s jejich přípravou nebo je zapůjčí. SAAK také provozuje půjčovnu pomůcek, díky které si mohou klienti nákladné pomůcky vyzkoušet dříve, než je zakoupí.

Poradenstvím a půjčováním pomůcek se zabývá také LIFEtool Praha – odborná sociální poradna v oblasti asistivních technologií a alternativní komunikace.

Prodejem pomůcek se pak zabývá občanské sdružení Petit, které nabízí také různé komunikátory s hlasovým výstupem, jako je BigMack nebo složitější komunikátory s možností nahrání více zpráv.

4. Empirická část

4.1 Cíle výzkumného šetření, metodologie

Cílem výzkumu bylo popsat komunikační dovednosti a metody používané k jejich nácviku u tří dívek s Rettovým syndromem rozdílného věku a porovnat zjištění s výše citovanou literaturou. Výzkum je kvalitativního charakteru. Byly využity následující metody a techniky: polostrukturovaný rozhovor, zúčastněné pozorování a případové studie.

Informace jsem získala pomocí polostrukturovaných rozhovorů s rodiči (dívkou N. a H.) a s osobní asistentkou a učitelkou ze základní školy speciální v případě dívky L. Rozhovor se zaměřoval na tyto oblasti:

- **motorické dovednosti a sebeobsluha. Otázky:**

- Jaká byla motorika dívky před projevy Rettova syndromu?
- Chodila dívka před projevy Rettova syndromu, jaký měla úchop?

- **komunikační dovednosti. Otázky:**

- Mluvila dívka někdy?
- Ovládá nyní nějaká slova?
- Jak dává najevo, že se jí něco líbí, nelíbí, něco ji bolí?
- Umí dát najevo ano a ne?

- **nácvik komunikace doma a ve škole. Otázky:**

- Zkoušeli jste nějaké metody alternativní komunikace?
- Jak tyto metody fungovaly?
- Zaměřují se na komunikaci ve škole?
- Jaké metody alternativní komunikace používají?
- Jaké ve škole používají metody pro nácvik komunikace?
- Využívala dívka někdy logopedické péče?

Další data (zejména o motorice, sebeobslužných a komunikačních dovednostech dívek) jsem získala prostřednictvím zúčastněného pozorování. Všechny dívky jsem měla možnost pozorovat na dvou týdenních pobytových setkáních sdružení rodičů a přátel dívek s Rettovým syndromem. Dívce H. jsem týden na tomto setkání poskytovala osobní asistenci. Dvě z dívek (dívkou H. a N.) jsem navštívila na tři dny v jejich domově, kde jsem

jim poskytovala osobní asistenci. Při pozorování jsem se zaměřovala především na tyto oblasti:

- motorické dovednosti a sebeobsluha. Sledované problémy:

- Jaké jsou motorické dovednosti dívky v současnosti?
- Trpí dívka stereotypními pohyby rukou, využívá dívka dlahování nebo jiného způsobu zamezování stereotypií?
- Jaký má dívka úchop?
- Je schopná chůze nebo samostatného sedu?
- Jaké kompenzační pomůcky využívá?

- komunikační dovednosti. Sledované problémy:

- Jak dívka reaguje na lidi ve svém okolí?
- Jaký způsob dorozumívání s dívkou volí její blízcí?

- nácvik komunikace. Sledovaný problém: Používá dívka nějaké komunikační pomůcky?

Získané informace, včetně autentických výpovědí rodičů, představuji v případových studiích. Podrobnost získaných dat se u jednotlivých dívek liší vzhledem k různému zdroji (rodiče u dívek N. a H. a osobní asistentka a speciální pedagožka u dívky L.) a míře ochoty rodičů dívek sdělovat mnohdy bolestivá fakta a vzpomínky.

4.2 Výzkumný vzorek

Níže uvedené případové studie představují tři dívky s Rettovým syndromem ve věku 9 (dívka L.), 12 (dívka H.) a 22 let (dívka N.). Všechny dívky jsou nemluvící a trpí stereotypními pohyby rukou, dívky H. a N. jsou imobilní a používají ortopedický vozík. Dívka L. je chodící, na delší vzdálenosti používá Benecykl (ortopedický vozík, připnutelný za jízdní kolo). Dívky L. a H. navštěvují základní školu speciální, dívka N. praktickou školu. Všechny dívky žijí doma s rodiči a nikdy nebyly v ústavní péči.

4.3 Případové studie

Případová studie č. 1: Dívka H.

Dívce H. je 12 let, chodí do 6. třídy ZŠS v menším městě. Po skončení vyučování navštěvuje denní stacionář. Žije s rodiči a dvěma bratry.

Motorika a sebeobsluha: H. nechodí ani se nepostaví. Jako mladší dokázala stát s oporou a lezla po kolenou i desítky metrů, ale přestala lézt, když jí začaly epileptické záchvaty, kvůli kterým několikrát upadla a začala se bát se pohybovat sama. Nyní je na vozíku. Má výraznou skoliozu, která se koriguje korzetem, který nosí po celý den, kromě spánku. Chodidla má stočená dovnitř a nosí proto na obou nohách dlahy, fixující kotník ve správné poloze. Korzet H. znemožňuje některé pohyby, které bez něj ovládá – např. se umí bez korzetu sama posadit, nebo vleže přetočit na břicho a zvednout se na chvíli do kleku. Hlavou H. pohybuje v plném rozsahu. H. trpí stereotypními pohyby rukou (tleskání, když je v dobrém rozpoložení, silné mnutí rukou, když se soustředí nebo je rozrušená) a apraxií. Pokud se nesoustředí, dokáže uchopit hračku (dlaňový úchop), pomáhá jí lehká fixace levé ruky (např. přidržením). Pokud se na ni naléhá, aby něco uchopila, zhorší se stereotypní mycí pohyby rukou a reakce je velmi opožděná, lépe uchopuje, pokud se na žádanou věc přímo nedívá.

H. je inkontinentní a nosí pleny, toaletní židli rodiče nevyužívají. H. využívá polohovací židli s fixací hrudníku, kolen a nártů a pracovní deskou. V židli jí, sleduje televizi či si hraje s hračkami. Po cca hodině a půl musí H. změnit polohu a většinou pokračuje ve svých aktivitách na pohovce.

H. má potíže s příjmem potravy, má výrazný předkus a oslabené orofaciální svalstvo. Ústa má neustále pootevřená, což způsobuje slinění. H. trpí bruxismem, zvláště při jídle nebo ve spaní. Má potíže s hyperventilací, zvláště při soustředění nebo rozrušení zrychleně hluboce dýchá, někdy ale i bez zjevného důvodu. Často zadržuje dech, až jí zmodrají rty a prsty na ruku.

Komunikace: H. nemluví a nevyužívá žádný alternativní komunikační systém. Umí se hlasitě smát, v případě nespokojenosti vydává hlasitý nářek, pokud je spokojená, brouká. Udržuje dobrý oční kontakt, tato schopnost se u ní v posledních letech zlepšila. Dokáže pozorně sledovat, pokud na ni někdo mluví. Při příchodu někoho dalšího do místnosti trvá dlouho, než na něj dokáže zaměřit pozornost, kterou ale pak dokáže udržet. Pokud je jí něco ukazováno, dokáže přenášet pohled z ukazované věci na toho, kdo ukazuje, nesleduje pouze ruku. Rozumí základním pokynům jako „pij“, „otevři pusu“, „spolkni to“, „spi“. Reaguje na oslovení jménem, rozezná členy rodiny i další známé osoby. Ráda poslouchá

rytmické říkanky a písničky, sleduje kreslené pohádky. Nemá ráda pohádky se zvukem, rodiče jí proto zvuk u televize vypínají a k tomu jí pouštějí rádio. Pokud je požádána, aby např. ukázala, kde je míček, většinou reaguje správně, odezva je ale tak pozdě, že je těžké odlišit, jestli se nejedná o náhodu.

Nácvik komunikace doma a ve škole: Matka H. by nejvíce ocenila, kdyby H. uměla sdělit ano a ne. Zkoušela ji to naučit pomocí kartiček. Kartička pro ano byla zelená s usmívajícím se obličejem, pro ne byla červená s mračícím se obličejem. Zkoušela jí je v různých situacích ukazovat, ale nebyl znát pokrok, proto už kartičky nepoužívá. Používala také zalaminované kartičky s obrázky pro jídlo, spaní, hračky, ale podle ní H. nerozezná, co piktogram znázorňuje. Lépe prý rozezná skutečné předměty, které je ale třeba umístit daleko od sebe a reakce přichází pozdě a není možné určit, zda není náhodná. Nyní rodiče H. žádné pomůcky pro komunikaci nepoužívají, podle matky se s H. lépe domluví přímo, i když často musí hledat, co H. chce sdělit vylučovací metodou. Pokud H. dává najevo, že něco potřebuje (většinou hlasitým nářekem), matka se jí ptá, zda chce např. najíst a sleduje její reakci. H. dává podle ní najevo souhlas úsměvem, často ale na matčiny otázky nenásleduje žádná zřetelná reakce.

Rodiče H. uvažují o koupi iPadu, který H. používá příležitostně ve škole. Mají známé s dívkou s Rettovým syndromem, kteří tablet využívají.

H. měla logopedickou péči ve školce. Logopedka s ní prováděla orofaciální stimulaci na posílení svalstva (např. míčkování), zejména aby omezila slinění. Ukázala to i rodičům, kteří to ale prý zapomněli a doma stimulaci neprováděli. Ve školce měli k dispozici Snoezelen místnost, kam H. chodila, pokud byla rozrušená. Ve škole se na komunikaci podle slov rodičů příliš nezaměřují. H. tam maluje prstovými barvami, pracuje s modelínou, absolvuje masáže a polohování. Když chodila do školy v jiném městě, byla ve třídě s další dívkou s Rettovým syndromem a čtyřmi dalšími dětmi. Podle matky učitelky nestíhaly se H. věnovat (např. jí nestihly dát svačinu), ale když jim rodina navrhla, že si sama uhradí osobní asistentku pro H., škola to odmítla.

Případová studie č. 2: Dívka L.

Dívce L. je 9 let, žije v rodině se čtyřmi sourozenci (v říjnu 2013 bratr 12 let, dvě sestry 5 let, sestra 3 měsíce) a oběma rodiči. Rettův syndrom jí byl diagnostikován ve 2,5 letech, předcházelo podezření na dětský autismus.

Motorika a sebeobsluha: L. chodí, dochází u ní ale ke zhoršování jemné i hrubé motoriky. Dříve dokázala uchopit i menší předměty, tuto schopnost ale se zhoršením motoriky ztratila, také se zhoršila chůze po schodech (zvládne dva nebo tři schody s výraznou pomocí asistentky). Ve čtyř letech dokázala L. uchopit jídlo, trefovala se do dětského piánka, používala hmatové knížky se zvířátky, která vydávají zvuky. V té době se uvažovalo o nácviku komunikace s využitím různých tlačítek, nebo pomocí ukazování na symboly, motorika se ale posléze výrazně zhoršila a tak se dnes soustředá na nácvik komunikace pomocí očí.

L. nemá typické „mycí“ pohyby rukou, drží je stále křečovitě sepnuté ve výši hrudníku. Na pokusy okolí o rozpojení rukou reaguje výrazným odporem. Lehká fixace jedné ruky jí pomůže se lépe soustředit, nejvíce ji motivuje jídlo, ale po chvíli se snaží ruce zase spojit. Pokud má pravou ruku použít (zřejmě je pravačka), je potřeba ruku rozmasírovat, aby ji uvolnila, jídlo ale přesto nedonese do úst, o uchopení se musí pokoušet opakovaně a věci jí padají. Má ráda vodu, vkládání rukou do přírodnin na rozvoj hmatu, jednoduché hry na iPadu.

L. navštěvovala ve 4,5 letech příležitostně speciální mateřskou školu, ve třídě ale bylo mnoho dětí s ADHD a autismem a L. byla z hluku a zmatku příliš rozrušená. Nyní chodí do 4. ročníku ZŠS, na dvě hodiny týdně dochází do školy, zbytek vyučování absolvuje doma s osobní asistentkou. L. má od tří let stejnou asistentku, která s ní pracuje osm hodin denně a dobře ji zná. Asistentka s ní dochází i do školy.

Komunikace: L. nikdy nemluvila, jediným artikulovaným slovem je „ham“, které ale říká bez vztahu k jídlu. Komunikace se u L. podle asistentky i učitelky v posledních letech výrazně zlepšila, nyní se chodí dívat co dělají ostatní spolužáci, má lepší oční kontakt, vydrží mezi dětmi při různých besídkách a představeních. L. projevuje svou náklonnost k ostatním tím, že k nim přijde a upřeně je pozoruje, podobně se dívá také na jídlo nebo hračku, kterou chce. Když něco nechce, dává to najevo celým tělem, nechá se táhnout.

Podle slov asistentky L. zvládne výběr ze dvou obrázků, ale musí pro něj mít motivaci, musí chápat, proč by měla něco vybírat. Lépe zvládá výběr z konkrétních předmětů – např. mezi botami (jít ven) a knihou (číst si), piktogramy a fotky jsou pro ni zřejmě moc abstraktní. Je pro ni jednodušší jít si stoupnout k lednici, pokud má hlad, než ukazovat očima na obrázek. Umí si vybrat mezi CD a DVD a pokud si vybere DVD, zamíří s ním k televizi.

Nácvik komunikace doma a ve škole: Ve škole se zaměřují především na komunikaci s ostatními a společné činnosti. K výuce využívají i nové místnosti Snoezelen a iPadů. Práce s iPadem podle učitelky výrazně usnadňuje přípravu pomůcek, protože může místo komunikačních tabulek se suchým zipem využívat aplikace, kam se potřebné věci rovnou vyfotí. Děti také pozitivně reagují na různé hry na iPadu s vibracemi.

Po příchodu L. do školy se zpívá vítací písnička – děti s učitelkou společně zpívají „Vítej L.“ – L. na to reaguje úsměvem, zpozorní. Následuje hra „Jak se jmenuješ?“ – učitelka pracuje s komunikátorem Little Mac, který přehrává nahraná slova při doteku. Když se dítě dotkne komunikátoru, zahraje jeho jméno. L. podle učitelky ví, že komunikátor zahraje její jméno, často ale není schopná sama se ho dotknout.

Ve škole se také zaměřují na poznávání ostatních – např. se L. zeptají, kde je některý žák a počkají, zda k němu dojde. L. kvůli apraxii reaguje s vekou prodlevou, někdy ale skutečně dojde ke jmenované osobě a zastaví se před ní. Členy rodiny má L. vyfocené v iPadu. Prohlíží si tam i fotky z dovolené, na kterých jí učitelka pojmenovává členy rodiny a připomíná prožité události. Než měla iPad, zkoušeli ve škole s L. výběr ze dvou fotografií, výběr ale trval dlouho a nebylo možné jistě určit, zda dívčin pohled na jednu z fotografií skutečně znamená výběr.

Ve škole mají Snoezelen, který L. ráda využívá. Ve Snoezelenově místnosti se L. učí řadu věcí, například poznávat části těla – dívá se tam do zrcadla a ukazují si s učitelkou, kde má různé části těla. Dále se místnost využívá pro smyslovou výchovu. L. tam ráda pozoruje bublinový válec a světelná vlákna. Na jejich pozorování se dokáže soustředit delší dobu, než obvykle, podle učitelky zřejmě proto, že místnost navštěvuje opakovaně. Dále si ve Snoezelenu pouští hudbu a využívá různé zvukové hračky a hudební nástroje. Čich se rozvíjí s využitím různých vonných olejíčků a voňavek, hmat pomocí žínek, kartáčků a dalších masážních pomůcek.

Při domácím vyučování se využívá prvků strukturovaného učení – L. má jednotlivé předměty, symbolizující určitou činnost, na začátku dne jí její učitelka předměty ukáže a po dokončení každé činnosti dá příslušný předmět do košíku.

Asistentka také s L. pracuje na rozvoji pasivní slovní zásoby – ukazuje si s ní části těla před zrcadlem, pojmenovává členy rodiny ve vzpomínkové knize, kde má L. fotky z dovolené, popisuje L. vše, co se děje kolem ní, předměty denní potřeby i postupy při vaření. Slovní zásobu probírá asistentka s L. v denních tematických celcích.

Případová studie číslo 3: Dívka N.

N. je 22 let, žije s matkou v menším městě a navštěvuje praktickou školu. Má dvě sestry, které už mají vlastní rodiny.

Motorika a sebeobsluha: Do 6. měsíce se N. podle matky vyvíjela zcela normálně, v 9. měsíci si rodiče všimli zpomaleného vývoje – nedokázala sedět, nelezla, nechodila. Pohybovala se válením sudů. Zlepšení po fyzické strážce nastalo v 11. měsíci, kdy začala cvičit Vojtovu metodu – dokázala se dostat z lehu na břicho na kolena. Uměla brát věci do ruky, ale tuto schopnost postupně ztratila.

Nyní N. používá ortopedický vozík. Umí se několik minut udržet vsedě bez opory, pokud je do sedu vytažena. Také dokáže několik minut stát, je-li držena za obě předloktí a podpírána zezadu. S výraznou podporou druhé osoby je schopná udělat několik kroků.

N. má výrazné potíže s příjmem potravy a pitím. Má oslabené orofaciální svalstvo, což způsobuje slinění. Jí málo a často se jí musí jídlo nutit násilím. Pití je jí třeba dávat z injekční stříkačky nebo lahve s dávkovačem.

N. trpí stereotypními pohyby rukou – většinou si dává obě ruce do úst, někdy si dává jednu do úst a druhou do vlasů. Pokud se jí ruce znehybní (např. dají pod deku), nedává najevo nespokojenost a lépe se soustředí. Je schopná dlaňového úchopu na několik sekund, pokud je jí něco dáno do dlaně, sama předmět neuchopí.

N. je inkontinentní, nosí pleny, několikrát za den používá toaletní židli. Svůj den tráví většinou vleže, na vozíku nemůže strávit více než hodinu vcelku, aby se zamezilo rozvoji skoliozy.

Komunikace: N. broukala i žvatlala normálně. Jediné slovo, které uměla říct bylo ham – opakovala ho při jídle po matce. Říkala ho do tří let, pak ho zapoměla. Ovládala gesta – na otázku „Kde mám hodinky?“ ukázala na hodinky, na otázku jak je veliká dala ruce nahoru. To uměla asi do 1,5 roku, pak se vývoj zastavil. Když jí byli tři roky, vyslovil poprvé lékař možnou diagnózu Rettova syndromu – v té době se ale ještě Rettův syndrom v Česku netestoval.

V roce a půl si začala dávat jednu ruku do vlasů a druhou do úst, kymácela se vsedě ze strany na stranu – lékaři jí dávali diagnózu dětský autismus. V té době začalo období vzteku a křiku, které trvalo do N. sedmi let – vypadala, že nevnímá, dívá se skrz lidi, neměla oční kontakt, v noci nespala a denně dvě až tři hodiny křičela. Podle matky to bylo „protože se nedokázala vyjádřit, nerozuměli jsme jí, chtěla nám něco sdělit a vztekala se, že jí nerozumíme.“ „Do krve si kousala ruce a pak jsem zjistila, že chtěla, abych ji obejmula.“ Zlepšení nastalo po sedmém roce, podle matky buď N. zjistila, že nemá cenu se vztekat, když jí rodiče nerozumí a nebo se rodiče naučili lépe poznat, co potřebuje.

Nyní se N. umí podívat, když jí někdo na něco ukazuje. Reaguje na oslovení jménem – otočí hlavu, podívá se na mluvícího. Zdá se, že rozumí jednoduchým pokynům jako je polkni, žvýkej, postav se, posaď se (sama se ale nepostaví ani neposadí, do sedu i stoje musí být vytažena, ve stoji musí být držena za obě předloktí). Její matka se domnívá, že N. rozumí i obsahu složitých vět – například „Ráno půjdeme k zubaři“ nebo „Přijede za námi Zdeňka.“

N. udržuje oční kontakt, radost vyjadřuje smíchem a k lidem, které má ráda, se tulí. Když se jí něco líbí, tak se usmívá, někdy se nahlas uchichtne nebo se rozesměje, kývá se na vozíku ze strany na stranu (např. při hudbě nebo když se dívá na televizi). Pokud se jí něco nelíbí, křiví obličej a mračí se nebo vykřikne a při větší nepohodě křičí opakovaně. Pokud je smutná (například když slyšela rodiče se hádat) nebo ji bolí břicho, tečou ji slzy. Pokud ji něco hodně bolí nebo je vystrašená, hlasitě pláče. Při menší bolesti křiví obličej. Motivují ji světelné a zvukové vjemy, má ráda zvonkohry a poslouchat někoho zpívat. Některé zvuky u ní vyvolávají smích – například pád pokličky nebo zvonění telefonu. Hluk jí ale vadí, má prokázanou zvýšenou citlivost sluchu.

Pokud N. pláče, uklidní ji, pokud se odstraní příčina nepohody – to je ale většinou metodou pokus – omyl, nebo pokud ji matka vezme do náruče a chlácholí ji – pohladí ji, mluví na ní, zpívá jí.

Největším problémem v komunikaci s N. je podle matky nemožnost rozeznat ano a ne, což může vést k jejímu ohrožení v případě zdravotních potíží. Velkým problémem je tak zjistit, kde ji bolí. N. má snížený práh bolesti, „*Může si něco zlomit a ani to nepoznáš, až když to oteče.*“ Pokud musí na pohotovost, setkává se N. matka s nepochopením. „*Ptají se kde jí bolí a já řeknu „no já nevím, ona nemluví“ a v tu ránu mají oči v sloup. Prohlédnou ji, poslechnou stetoskopem, promačkají břicho a jede se domů.*“ „*To je jako u miminek, ale tam máš tu naději, že se to naučí. Já se bojím, že jí jednou praskne slepák, frustrují mě kecy doktorů – no, tak vy nepoznáte, kde ji bolí – tak už se mi tam nechce, že zas ty chytrý doktoři budou ze mě dělat vola*“.

„*Můj nejhorší zážitek s doktorem je z doby, kdy N. chodila do poradny pro opožděné děti – když jsme odcházeli z pravidelné prohlídky, doktorka procedila mezi zubama: „Dejte ji do ústavu, z ní stejně nic nebude“.* Přitom ona ty své pocity dokáže dát najevo, hlavně tu radost, úsměv, když si k ní lehnu po obědě, ona se do mě vrtá, říkám si zaplaťpánbůh, že jsem tu krávu neposlechla.

N. má potíže s hyperventilací (dlouho zadržuje dech, až zrudne nebo zfaloví a začne chrčít, pak prudce vydechne a rychle a hluboce se nadechuje), ale podle matky její dýchání nesouvisí s náladou. Ve spánku N. dýchá normálně, pokud ji něco zabaví, dýchá lépe.

N. si pamatuje lidi, se kterými potkává a má ráda muže. V respitním centru prý chtěla jít jen ošetřovatelům a ne sestrám a má také ráda svého souseda a směje se na něj. Na opětovné setkání se mnou N. reagovala úsměvem a chichotáním.

N. dává najevo, že něco nechce jen v některých případech – např. při krmení našpulením úst a pevným stiskem zubů, při oblékání křikem. Podle matky někdy sděluje ano pohybem kolen k sobě.

Nácvik komunikace doma a ve škole: Matka prý celý život usiluje ji naučit sdělit ano či ne a žádala o pomoc i školy a SPC, jimi doporučené postupy ale nevedly k výsledku. K logopedovi N. nikdy nechodila, ani jim nebyl doporučen. Matka zkoušela s N. cvičit

výběr ze dvou pomocí očí. Dívce ale trvalo dlouho, než se zadívala na jednu možnost a matka si nebyla jistá, zda její pohled znamená, že skutečně tuto možnost chce. Zkoušela jí také ukazovat kartičky ANO a NE – kartička s ANO je červená, je na ní ☺ a nápis ANO, kartička s NE je černá a je na ní ☹ a nápis NE. N. se ale nenaučila kartičky používat. Matka se ji také snažila naučit ukázat ANO přivřením očí a NE kýváním těla. Tělem ale N. kývá když už nechce jíst ale také i když „tancuje“ na hudbu, která se jí líbí. Učila jí to tak, že jí říkala „N., tak přivři oči, když to je ano“.

N. také měla fotoalbum, kde byly obrázky členů rodiny, talíře s jídlem, toaletní židle a denních činností, které jí rodiče ukazovali, aby věděla, co ji čeká. Matka si ale není jistá, zda N. věděla, co na obrázcích je.

Také s ní praktikuje chirofonetiku. Naučila se ji od Marty Leidarové ve stacionáři v Jičíně. N. prý obvykle polohu na břiše nesnáší, ale pohyby při chirofonetice jsou jí příjemné, zklidní ji a ona pak dýchá normálně.

Ve škole se podle matky nácviku komunikace věnovali nedostatečně, protože většinu času ve škole zabralo krmení, polohování a ostatní péče a také se učitelky více věnovaly dětem s ADHD, které vyžadovaly pozornost, než nepohyblivým dětem.

Podle matky neměli ve škole dost trpělivosti na nácvik výběru pomocí očí, protože výběr trvá N. kvůli apraxii velmi dlouho. *„Trvá strašně dlouho, než se podívá na to, co by mělo znamenat odpověď a ve škole na to neměli trpělivost. Navíc si nejsem jistá, jestli když se na to podívá, znamená to to, co má. To mě trápí celý život N., že to nepoznám. Já bych ti dala půlku tady toho baráku, kdybys ji to naučila. A hlavně kdyby byl nějaký problém zdravotní, abych si to pak nevyčítala. Ptám se v SPC a ve škole a všude a oni mi řeknou to musíte poznat sama, musíte hledat a zkoušet. Cizí ale kolikrát poznají víc, my už máme takovou provozní slepotu, už jsme otupělí.“*

Ve škole používali např. počítačový program, který pokládal dětem otázky a ony měly stisknout ano či ne – N. ale ruce neovládá, není proto možné zjistit, zda odpověď zná.

Na základní škole speciální s N. prováděli stimulaci rukou, nácvik očního kontaktu, zvukovou stimulaci, matka uvádí, že neměla dostatečné informace, co N. ve škole dělá. Nyní je na jednoleté praktické škole, kam byla podle matky přijata na naléhání ředitelky zřejmě kvůli nedostatku žáků. V praktické škole jsou ale na N. kladeny nároky, kterým nemůže dostát – za splnění předmětu se např. považuje, že ostatní spolužáci v obchodě

ukážou, kde je potřebné zboží, které hledají. To ale N. kvůli apraxii a omezené motorice nemůže, i když je matka přesvědčena, že rozumí dobře: „ona jim v obchodě neukáže, kde je mlíko a oni podle toho usoudí, že je horší, než ostatní děti“.

4.4 Závěry šetření. Diskuze.

Žádná z dívek nevyužívala služeb logopeda a neměla stabilní systém alternativní a augmentativní komunikace. Podle vyjádření rodičů soudím, že jim možnost využít logopedickou péči nepřišla na mysl, vzhledem k tomu, že jejich dcery nemluví. Nebyla jim ani doporučena jinými odborníky. U všech proběhly pokusy nastolit alternativní komunikační systém, ale u dívek N. a H. se tak dělo bez odborného vedení, rodiče nevěděli, jak postupovat a trénink nakonec vzdali, aniž by dosáhli výsledku. Například matka dívky N. odpovídá na otázku jak se dceru snažila naučit ano a ne „Říkala jsem jí „N., tak když chceš říct ne, zavř’ hlavou“. Nedostalo se jí rady ani od odborníků ve škole a ve speciálně pedagogickém centru. U nejmladší dívky L. se na rozvoji komunikačních dovedností intenzivně pracuje ve škole i při domácím vyučování s asistentkou, v běžném životě ale alternativní komunikační systém nevyužívá. Podobně jako ve výše citovaném výzkumu (Stephenson, Dowrick, 2005) i rodiče zkoumaných dívek nemají pod tlakem každodenních povinností čas na nácvik alternativní komunikace a spoléhají při dorozumívání dcery na její řeč těla a znalost jejích potřeb. Matky dívek N. a H. ale připouštějí, že jim tato znalost nedostačuje, zejména pokud má jejich dcera zdravotní problém. Jejich nejsilnější potřebou je naučit dceru ukázat ano a ne. Obě matky zkoušely dceru naučit ukazovat pohledem na jednu z barevně odlišených kartiček s nápisem ano a ne (viz výše Hunterová, 2008). Jak ale upozorňuje Šarounová (in Rettův syndrom, 2005), schopnost odpovědět na uzavřenou otázku je podmíněna dostatečným porozuměním mluvené řeči a některé dívky tedy nejsou schopné naučit se rozlišovat ano a ne, přestože mohou vybírat např. ze dvou jídel. Rodiče dívek N. a H. se ale bez odborného vedení zaměřili na nácvik schopnosti, která pro ně byla nejdůležitější.

Všechny tři dívky prošly nácvikem výběru očima z komunikační knihy (s použitím fotografií nebo piktogramů). U žádné z dívek ale nebylo jisté, zda piktogramům či obrázkům rozumí, výběr trval velmi dlouho a byl nejistý. Podle zkušenosti jejich blízkých dívky snáze vybírají ze skutečných předmětů, je jim ale potřeba poskytnout dostatek času. Dívka L. zvládne výběr ze dvou reálných předmětů, pokud je pro něj motivovaná. To

potvrzuje doporučení Šarounové (in Rettův syndrom, 2005), která zdůrazňuje, že dítě potřebuje mít důvod, proč by si mělo vybírat.

U matek dívek H. a N. zaznívá zklamání nad přístupem školy – na základní škole speciální byly při výuce dívky N. používány počítačové programy, které vyžadovaly ovládání pomocí rukou a dívka se tak nemohla zapojit do výuky. V praktické škole se N. setkává s nepochopením a hodnocením svých výkonů, které nezohledňují její pohybové možnosti a apraxii. Jak upozorňuje Garrett (2013, online at 2014-2-16), programy ovládané pomocí tlačítek nejsou pro většinu dívek s Rettovým syndromem vhodné, protože nezohledňují omezenou motoriku rukou a vyvolávají tlak, který zhoršuje příznaky apraxie.

Podle názoru matek dívek N. a H. se škola nezaměřovala dostatečně na rozvoj komunikace a většinu času, který dívky stráví ve škole, zaberou sebeobslužné úkony. Dívka L. tráví ve škole jen dvě hodiny týdně a za přítomnosti osobní asistentky, proto je možné její pobyt ve škole maximálně využít. Rodiče cítí oblast komunikace jako velmi důležitou a uvítali by, kdyby se jejímu rozvoji škola více věnovala.

4.5 Doporučení pro speciálně pedagogickou praxi

Vzhledem k nedostatečné velikosti zkoumaného vzorku, rozdílnému věku dívek a velké variabilitě jejich projevů není možné zobecnit zjištění výzkumu na populaci dívek s Rettovým syndromem. Přesto by pro speciální pedagogii a další odborníky měly být výpovědi blízkých zkoumaných dívek varováním. Rodiče dívek s Rettovým syndromem mohou cítit nedostatečnou podporu odborníků, nevědí na koho se obrátit a mohou postrádat vedení v oblasti, kterou cítí jako nejdůležitější v rozvoji své dcery. Škola by měla naslouchat jejich potřebám a věnovat rozvoji komunikace dostatečný prostor. K úspěšnému osvojení systému alternativní komunikace je třeba dobré spolupráce rodiny a školy, aby dítě mohlo naučené používat ve všech prostředích, ve kterých se pohybuje.

Při nácviku komunikačních dovedností je třeba zohlednit specifika Rettova syndromu a výukové metody i způsob hodnocení přizpůsobit omezeným motorickým schopnostem a apraxii, kterou dívky trpí. Jak ukazuje svědectví matky N., ne vždy k tomu ve školách dochází.

Kazuistiky dívek potvrzují, že se komunikační úroveň dívek s věkem proměňuje. U všech dívek došlo (zřejmě po překonání regresní fáze) ke zlepšení v očním kontaktu a oslabily se autistické projevy. Proto je třeba zkoušet nácvik dovedností a použití různých

modalit (např. pohledu očí) opakovaně, jak upozorňuje Linda Burkhart (Burkhart, online at 2014-2-16).

Závěr

Téma Rettova syndromu a komunikace u dívek a žen s tímto syndromem je v české literatuře popsáno nedostatečně. Sdružení Rett Community vydalo vlastním nákladem dvě knihy (Rettův syndrom, 2005, Hunther, 2008) přinášející základní fakta o Rettovu syndromu a doporučení k výchově a vzdělávání dívek s tímto onemocněním. Obě knihy se okrajově dotýkají i tématu komunikace. V odborné literatuře dostupné v češtině ale nalézáme o Rettově syndromu jen okrajové zmínky, což je jistě vedle vzácnosti tohoto onemocnění způsobeno i tím, že dvě stě až pět set žen s Rettovým syndromem v České republice na správnou diagnózu teprve čeká (Alena Zumrová, osobní rozhovor 5.10.2013).

Tato práce je pokusem přinést přehled zahraničních výzkumů komunikačních dovedností dívek s Rettovým syndromem a možností jejich rozvoje. Zaměřuje se také na stěžejní roli rodiny při rozvoji komunikace dívek s tímto syndromem a popis odborných služeb, které se těmto rodinám v České republice nabízejí. Dále uvádí kazuistiky tří dívek s Rettovým syndromem, které popisují nejen jejich motorické a komunikační dovednosti, ale i zkušenosti jejich blízkých s nácvičkou komunikace doma a ve škole. Vzhledem k malému rozsahu výzkumného vzorku nelze zjištění této práce zobecnit, mohou ale sloužit jako signál, potvrzující důležitost tématu komunikace pro rodiny dívek s Rettovým syndromem a tím i potřebu dalšího výzkumu a zdokonalení služeb, nabízených těmto rodinám. Kazuistiky také ukazují na některé problematické body v komunikaci mezi rodiči a školou a na to, že rodiče mají silnou potřebu rady a odborného vedení v úsilí o rozvoj komunikačních dovedností jejich dítěte.

Příběhy uživatelů moderních komunikačních pomůcek, jako je Tobii (viz kapitola 3.1), v USA a Velké Británii napovídají, že po vytvoření české lokalizace těchto pomůcek se otevrou zcela nové možnosti pro výzkum komunikace dívek a žen s Rettovým syndromem i dalších osob s těžkým kombinovaným postižením. Zůstává otázkou, zda se podaří najít dostatek odborníků, kteří se budou věnovat systematickému rozvoji augmentativní a alternativní komunikace a budou schopni rodiče při využívání těchto pomůcek vést.

Použitá literatura

Bartl-Pokorny, K.D., Marschik, P.B., Sigafoos, J., Tager-Flusberg, H., Kaufmann, W.E. & Grossman, T. (2013). Early socio-communicative form and functions in typical Rett syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*, 3133 – 3138. doi: 10.1016/j.ridd.2013.06.040

Beisang, A., Tervo, R. & Wagner, R. (2008). Rett syndrome: Infancy to Adulthood. *A Pediatric Perspective, 17 (1)*, 1 - 4.

Berger – Sweeney, J. (2011) Cognitive deficits in Rett syndrome: What we know and what we need to know to treat them. *Neurobiology of Learning and Memory, 96*, 637 - 646. doi: 10.1016/j.nlm.2011.05.006

Bergström - Isacson, M., Lagerkvist, B., Holck, U. & Gold, Ch. (2013) How facial expression in a Rett syndrome population are recognised and interpreted by those around them as conveying emotions. *Research in Developmental Disabilities, 34*, 788 - 794. doi: 10.1016/j.ridd.2012.10.011

Diden, R., Korzilius, H., Smeets, E., Green, V.A., Lang, R., Lancioni, G.E. & Curf, L.M. (2010). Communication in Individuals wit Rett Syndrome: an Assesment of Forms and Functions. *Journal of Developmental and Physical Disability, 22*, 105 – 118. doi: 10.1007/s10882-009-9168-2

Djukic, A. & McDermott, M.V. (2012). Social Preferences in Rett Syndrome. *Pediatric Neurology, 46*, 240 – 242. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2012.01.011

Elefant, C. & Wigram, T. (2005). Learning ability in children with Rett syndrome. *Brain & Development, 27*, S97 – S101. doi: 10.1016/j.braindev.2005.03.020

Grove, N., Bunning, K., Porter, J. & Olsson, C. See What I Mean: Interpreting the Meaning of Communication by People with Severe and Profound Intellectual Disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities, 12 (3)*, 190 – 203.

- Hackett, S., Morison, C-J., Pullen, C. (2013) A retrospective practice based evaluation of music therapy: A single-case study of a four year girl with Rett syndrome – Rebecca's story. *The Arts in Psychotherapy*, 40, 473 – 477. doi: 10.1016/j.aip.2013.09.005
- Housarová, B. (2011). *Alternativní a augmentativní komunikace*. Liberec: Technická univerzita v Liberci.
- Hunther, K. (2002). Looking from the Inside Out: A Parent's Perspective. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 8, 77 – 81.
- Hunher, K. (2008) *Rettův syndrom a jak dál...* Praha: O.S. Rett Community.
- Janků, K. (2010) *Využívání metody Snoezelen u osob s mentálním postižením*. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, Pedagogická fakulta.
- Kaufmann, W.E., Tierney, E., Rohde, C.A., Suarez-Pedraza, M.C., Clarke, M.A., Salorio, C.F., Bibat, G., ...& Naidu, S. (2012) Social impairments in Rett syndrome: characteristics and relationship with clinical severity. *Journal of Intellectual Disability Research*, 56 (3), 233 – 247. doi: 10.1111/j.1365-2788.2011.01404.x
- Klenková, J. (2000). *Možnosti stimulace preverbálních a verbálních schopností vývojově postižených dětí*. Brno: Paido.
- Lavås, J., Slotte, A., Jochym - Nygren, M., Van Doorn, J. & Engerström, I.W. (2006). Communication and eating proficiency in 125 females with Rett syndrome: The Swedish Rett Centre Survey. *Disability and Rehabilitation*, 28(20), 1267 - 1279. doi: 10.1080/09638280600554868
- Lee JYL, Leonard, H., Pick, JP. & Downs, J. (2013) Early development and regression in Rett syndrome. *Clinical Genetics*, 84, 572 – 576. doi: 10.1111/cge.12110
- Lechta, V. (2002) *Symptomatické poruchy řeči u dětí*. Praha: Portál.
- Marschik, P.B., Pini, G., Bartl-Pokorny, K., Duckworth, M., Gugatschka, M., Vollmann, R., Zappella, M. & Einspieler, Ch. (2012) Early speech-language development in females

with Rett syndrome: focusing on the preserved speech variant. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 54, 451 – 456. doi: 10.1111/j.1469-8749.2012.04123.x

Neul, J.L., Kaufmann, W.E., Glaze, D.G., Christodoulou, J., Clarke, A.J., Bahi-Buisson, N., Leonard, H. ... & Alan K. Percy (2010). Rett Syndrome: Revised Diagnostic Criteria and Nomenclature. *Annals of Neurology*, 68 (6), 944 – 950. doi: 10.1002/ana.22124

Olsson, C. (2004). Dyadic Interaction with a Child with Multiple Disabilities: A System theory Perspective on Communication. *Augmentative and Alternative Communication*, 20 (4), 228 – 242. doi: 10.1080/07434610400005622

Parette, H.P. & Angelo, D.H. (1996) Augmentative and Alternative Communication Impact on Families: Trends and Future Directions. *The Journal of Special Education*, 30 (1), 77-98.

Renieri, A., Mari, F., Mencarelli, M.A., Scala, E., Ariani, F., Longo, I., Meloni, I., ... & Zappella, M. (2009) Diagnostic criteria for the Zappella variant of Rett syndrome (the preserved speech variant). *Brain & Development*, 31, 208 – 216. doi: 10.1016/j.braindev.2008.04.007

Rettův syndrom: Diagnostika – genetika – terapie – praxe (2005). Praha: Základní škola Zahrádka.

Sarajlija, A., Djuric, M. & Tepavčević, D.K. (2013). Health-related quality of life and depression in Rett syndrome caregivers. *Vojnosanit Pregl*, 70 (9), 842 – 847. doi: 10.2298/VSP1309842S

Sigafoos, J., Woodyatt, G., Keen, D., Tait, K., Tucker, M., Roberts-Pennell, D. & Pittendreigh, N. (2000). Identifying Potential Communicative Acts in Children with Developmental and Physical Disabilities. *Communication Disorder Quarterly*, 21 (2). doi: 10.1177/152574010002100202

Sigafoos, J., Green, V.A., Schlosser, R., O'eilly, M.F., Lancioni, G.E., Rispoli, M. & Lang, R. (2009) Communication intervention in Rett syndrome: A systematic review. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 3, 304 – 318. doi: 10.1016/j.rasd.2008.09.006

Sigafoos, J., Kagohara, D., van der Meer, L., Green, V. A., O'Reilly, M.F., Lancioni, G.E., Lang, R., ...& Zisimopoulos, D. (2011). Communication assessment for individuals with Rett syndrome: A systematic review. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 5, 692 – 700. doi: 10.1016/j.rasd.2010.10.006

Skotko, B.G., Koppenhaver, D.A, Erickson, K.A (2004) Parent Reading Behaviors and Communication Outcomes in Girls With Rett Syndrome. *Exceptional Children*, 70 (2), 145 – 166.

Stasolla, F. & Caffo, A.O. (2013) Promoting adaptive behaviors by two girls with Rett syndrome through a microswitch-based program. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 7, 1265 – 1272. doi: 10.1016/j.rasd.2013.07.010

Stephenson, J. & Dowrick, M. (2005). Parents' perspectives on the communication skills of their children with severe disabilities. *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, 30 (2), 75 – 85. doi: 10.1080/13668250500125031

Škodová, E. (2003) *Klinická logopedie*. Praha: Portál.

Uchino, J., Suzuki, M., Hoshino, K., Nomura, Y. & Segawa, M. (2001) Development of language in Rett syndrome. *Brain & Development*, 23, S233 – S235.

Webové stránky:

<http://www.alternativnikomunikace.cz/>

www.lburkhart.com

<http://lifetool.diakonie.cz/>

<http://www.petit-os.cz/index.php>

www.practicalaac.org

www.saak-os.cz

www.sciencedaily.com

www.tobii.com

Univerzita Karlova v Praze, Pedagogická fakulta

M.D.Rettigové 4, 116 39 Praha 1

Prohlášení žadatele o nahlédnutí do listinné podoby závěrečné práce

Evidenční list

Jsem si vědom/a, že závěrečná práce je autorským dílem a že informace získané nahlédnutím do zveřejněné závěrečné práce nemohou být použity k výdělečným účelům, ani nemohou být vydávány za studijní, vědeckou, nebo jinou tvůrčí činnost jiné osoby, než autora.

Byla jsem seznámena se skutečností, že si mohu pořizovat výpisy, opisy nebo rozmnoženiny závěrečné práce, jsem však povinen/povinna s nimi nakládat jako s autorským dílem a zachovávat pravidla uvedená v předchozím odstavci tohoto prohlášení.

Poř. č.	Datum	Jméno a příjmení	Adresa trvalého bydliště	Podpis
1.				
2.				
3.				
4.				
5.				
6.				
7.				
8.				
9.				
10.				