

Žák se vzácným onemocněním v edukačním procesu

Bc. Eliška Jarošová

Diplomová práce
2015



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií
Ústav pedagogických věd
akademický rok: 2014/2015

ZADÁNÍ DIPLOMOVÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Bc. Eliška Jarošová**
Osobní číslo: **H13972**
Studijní program: **N7507 Specializace v pedagogice**
Studijní obor: **Sociální pedagogika**
Forma studia: **kombinovaná**

Téma práce: **Žák se vzácným onemocněním v edukačním procesu**

Zásady pro vypracování:

Zpracování rešerše a studium odborné literatury.
Vymezení pojmů a teoretických východisek z oblasti metod práce se žáky se vzácným onemocněním s akcentem na edukativní trendy ve vzdělávání těchto osob.
Příprava metodiky výzkumné části.
Realizace kvalitativního výzkumu formou rozhovoru.
Zpracování a vyhodnocení získaných dat, včetně jejich interpretace.
Prezentace výsledků, jejich shrnutí a doporučení pro praxi.

Rozsah diplomové práce:

Rozsah příloh:

Forma zpracování diplomové práce: **tištěná/elektronická**

Seznam odborné literatury:

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

PIPEKOVÁ, Jarmila. Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů. Brno: MSD, 2006. ISBN 80-86633-40-3.

POKRIVČÁK, Tomáš. Syndromy a symptomy. Praha: Triton, 2009. ISBN 978-80-7387-136-9.

PRŮCHA, Jan. Moderní pedagogika. Praha: Portál, 2005. ISBN 80-7367-047-X.

URBAN, Lukáš. Sociologie. Praha: Eurolex Bohemia, a. s., 2006. ISBN 80-86861-45-7.

Vedoucí diplomové práce: **Mgr. Radana Kroutilová Nováková, Ph.D.**

Ústav pedagogických věd

Datum zadání diplomové práce: **7. ledna 2015**

Termín odevzdání diplomové práce: **17. dubna 2015**

Ve Zlíně dne 7. ledna 2015


doc. Ing. Anežka Lengálová, Ph.D.
děkanka




Mgr. Jakub Hladík, Ph.D.
ředitel ústavu

PROHLÁŠENÍ AUTORA DIPLOMOVÉ PRÁCE

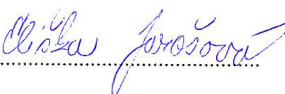
Beru na vědomí, že

- odevzdáním diplomové práce souhlasím se zveřejněním své práce podle zákona č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, bez ohledu na výsledek obhajoby ¹⁾;
- beru na vědomí, že diplomová práce bude uložena v elektronické podobě v univerzitním informačním systému dostupná k nahlédnutí;
- na moji diplomovou práci se plně vztahuje zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, zejm. § 35 odst. 3 ²⁾;
- podle § 60 ³⁾ odst. 1 autorského zákona má UTB ve Zlíně právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla v rozsahu § 12 odst. 4 autorského zákona;
- podle § 60 ³⁾ odst. 2 a 3 mohu užít své dílo – diplomovou práci - nebo poskytnout licenci k jejímu využití jen s předchozím písemným souhlasem Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně, která je oprávněna v takovém případě ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které byly Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně na vytvoření díla vynaloženy (až do jejich skutečné výše);
- pokud bylo k vypracování diplomové práce využito softwaru poskytnutého Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně nebo jinými subjekty pouze ke studijním a výzkumným účelům (tj. k nekomerčnímu využití), nelze výsledky diplomové práce využít ke komerčním účelům.

Prohlašuji, že

- elektronická a tištěná verze diplomové práce jsou totožné;
- na diplomové práci jsem pracoval samostatně a použitou literaturu jsem citoval. V případě publikace výsledků budu uveden jako spoluautor.

Ve Zlíně 13.2.2015


.....

¹⁾ zákon č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, § 47b Zveřejňování závěrečných prací.

(1) Vysoká škola nevydávatečně zveřejňuje disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce, u kterých proběhla obhajoba, včetně posudků oponentů a výsledku obhajoby prostřednictvím databáze kvalifikačních prací, kterou spravuje. Způsob zveřejnění stanoví vnitřní předpis vysoké školy.

(2) Disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce odevzdané uchazečem k obhajobě musí být též nejméně pět pracovních dnů před konáním obhajoby zveřejněny k nahlížení veřejnosti v místě určeném vnitřním předpisem vysoké školy nebo není-li tak určeno, v místě pracoviště vysoké školy, kde se má konat obhajoba práce. Každý si může ze zveřejněné práce pořizovat na své náklady výpisy, opisy nebo rozmnoženiny.

(3) Platí, že odevzdáním práce autor souhlasí se zveřejněním své práce podle tohoto zákona, bez ohledu na výsledek obhajoby.

2) zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 35 odst. 3:

(3) Do práva autorského také nezasahuje škola nebo školské či vzdělávací zařízení, užije-li nikoli za účelem přímého nebo nepřímého hospodářského nebo obchodního prospěchu k výuce nebo k vlastní potřebě dílo vytvořené žákem nebo studentem ke splnění školních nebo studijních povinností vyplývajících z jeho právního vztahu ke škole nebo školskému či vzdělávacímu zařízení (školní dílo).

3) zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 60 Školní dílo:

(1) Škola nebo školské či vzdělávací zařízení mají za obvyklých podmínek právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla (§ 35 odst.

3). Odpírá-li autor takového díla udělit svolení bez vážného důvodu, mohou se tyto osoby domáhat nahrazení chybějícího projevu jeho vůle u soudu. Ustanovení § 35 odst. 3 zůstává nedotčeno.

(2) Není-li sjednáno jinak, může autor školního díla své dílo užít či poskytnout jinému licenci, není-li to v rozporu s oprávněnými zájmy školy nebo školského či vzdělávacího zařízení.

(3) Škola nebo školské či vzdělávací zařízení jsou oprávněny požadovat, aby jim autor školního díla z výdělku jím dosaženého v souvislosti s užitím díla či poskytnutím licence podle odstavce 2 přiměřeně přispěl na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložily, a to podle okolností až do jejich skutečné výše; přitom se přihlíží k výši výdělku dosaženého školou nebo školským či vzdělávacím zařízením z užití školního díla podle odstavce 1.

ABSTRAKT

Diplomová práce je zaměřena na žáky se vzácným onemocněním v edukačním procesu. Teoretická část popisuje vybrané druhy vzácného onemocnění, jejich etiologii, symptomy a jejich léčbu. Dále přibližuje specifika vzdělávání žáků se vzácným onemocněním a v neposlední řadě se zaměřuje na instituce edukačního procesu, jeho činitele a na rodinu dítěte se vzácným onemocněním. Pro praktickou část je zvolen kvalitativní výzkum, pro sběr dat je použita metoda polostrukturovaného rozhovoru. Hlavním cílem výzkumu je zjistit specifické aspekty vzdělávání a výchovy žáka s Prader-Willi syndromem. Výsledky této diplomové práce mohou sloužit jako nástroj širšího pohledu na problematiku onemocnění dětí s Prader-Willi syndromem a bližší informovanost pro činitele edukačního procesu a pro rodiče dětí s tímto onemocněním.

Klíčová slova: Vzácná onemocnění, edukační proces, činitelé edukačního procesu, rodina dítěte se vzácným onemocněním, instituce edukačního procesu, Prader-Willi syndrom

ABSTRACT

The thesis is focused on pupils with a rare disease in the educational process. The theoretical part describes selected types of rare diseases, their etiology, symptoms and treatment. Further on, it approaches specifics of education of pupils with a rare disease and finally focuses on the institutions of the educational process, its agents and the family of a child with a rare disease. In the practical part, there is chosen a qualitative research and a method of data collection is made through a half-structured interview. The main objective of the research is to identify specific aspects of education of a pupil with the Prader-Willi syndrome. The results of this thesis can serve as a tool for a broader perspective on the illness issues of children with Prader-Willi syndrome and detailed information for agents in the educational process and for children's parents.

Keywords: Rare diseases, educational process, agents of the educational process, family of a child with a rare disease, institution of the educational process, Prader-Willi syndrome

Prohlášení

Prohlašuji, že odevzdaná verze diplomové práce a verze elektronická nahraná do IS/STAG jsou totožné.

Poděkování

Ráda bych touto cestou chtěla poděkovat Mgr. Radaně Kroutilové Novákové, Ph.D. za cenné připomínky a rady při psaní práce. Dále děkuji účastníkům podílejícím se na výzkumu a rodině za podporu a trpělivost.

OBSAH

ÚVOD	10
I TEORETICKÁ ČÁST	11
1 VZÁCNÁ ONEMOCNĚNÍ	12
1.1 ETIOLOGIE VYBRANÝCH DRUHŮ VZÁCNÝCH ONEMOCNĚNÍ.....	12
1.2 SYMPTOMY VYBRANÝCH DRUHŮ VZÁCNÝCH ONEMOCNĚNÍ	15
1.3 DIAGNOSTIKA VYBRANÝCH DRUHŮ VZÁCNÝCH ONEMOCNĚNÍ	18
1.4 LÉČBA VYBRANÝCH DRUHŮ VZÁCNÝCH ONEMOCNĚNÍ.....	20
2 EDUKACE OSOB SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM V ČR	23
2.1 SPECIFIKA VZDĚLÁVÁNÍ ŽÁKŮ SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM.....	23
2.2 INSTITUCE EDUKAČNÍHO PROCESU.....	25
2.2.1 Školy.....	26
2.2.2 Školská zařízení	29
2.3 ČINITELÉ EDUKAČNÍHO PROCESU VE ŠKOLÁCH A ŠKOLSKÝCH ZAŘÍZENÍCH	29
2.3.1 Cíl edukačního procesu	30
2.3.2 Obsah edukačního procesu.....	30
2.3.3 Edukant se vzácným onemocněním	31
2.3.4 Edukátor žáka se vzácným onemocněním a jeho kompetence.....	36
2.3.5 Materiální a organizační podmínky.....	39
2.3.6 Edukační metody a postupy.....	40
3 RODINA DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM	41
3.1 RODIČE DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM.....	41
3.2 POSTAVENÍ DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM V RODINĚ	43
3.3 POMOC RODINÁM	45
II PRAKTICKÁ ČÁST	50
4 METODOLOGIE VÝZKUMU	51
4.1 PŘÍPRAVNÁ FÁZE VÝZKUMU	51
4.1.1 Druh výzkumu.....	51
4.1.2 Cíl výzkumu a výzkumný problém	52
4.1.3 Výzkumné otázky.....	52
4.1.4 Pravdivost a spolehlivost výzkumu.....	53
4.2 CHARAKTERISTIKA VÝZKUMNÉHO SOUBORU.....	53
4.2.1 Technika sběru dat	54
4.3 REALIZACE VÝZKUMU	55
4.3.1 Průběh jednotlivých polostrukturovaných interview.....	56
4.4 ANALÝZA A INTERPRETACE DAT.....	57
4.5 OTEVŘENÉ KÓDOVÁNÍ.....	59
4.5.1 Kategorie Změny skrze PWS	60

4.5.2	Kategorie Příprava na PWS.....	62
4.5.3	Kategorie Možnosti edukace PWS.....	63
4.5.4	Kategorie Logopedie	64
4.5.5	Kategorie Motorika	66
4.5.6	Kategorie Spolupráce rozvíjející PWS.....	67
4.5.7	Kategorie Užitečnost asistenta pro PWS.....	68
4.6	PARADIGMATICKÝ MODEL AXIÁLNÍHO KÓDOVÁNÍ.....	70
4.7	SELEKTIVNÍ KÓDOVÁNÍ	71
5	ZÁVĚRY VÝSLEDKŮ VÝZKUMU	74
	ZÁVĚR	77
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	79
	SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK	86
	SEZNAM OBRÁZKŮ	87
	SEZNAM TABULEK.....	88
	SEZNAM PŘÍLOH.....	89

ÚVOD

Jako téma své diplomové práce jsem si zvolila Žák se vzácným onemocněním v edukačním procesu. Práce je členěna do čtyř kapitol. První tři jsou zaměřeny na teorii a čtvrtá je věnována výzkumné části. Pro teoretickou část je popisováno devět druhů vzácných onemocnění, a to Prader-Willi syndrom, cystická fibróza, galaktosemie, Mukopolysacharidóza, Rettův syndrom, spinální muskulární atrofie, Touretův syndrom, fenylketonurie a Williamsův syndrom. První kapitola nese název Vzácná onemocnění. Popisuje etiologii, symptomy, diagnostiku a léčbu vybraných druhů vzácných onemocnění. Druhá kapitola se zabývá edukací osob se vzácným onemocněním v ČR. Zde jsou zmíněny zákony a vyhlášky vztahující se ke vzdělávání žáku se vzácným onemocněním, instituce edukačního procesu a činitelé v těchto institucích. Třetí kapitola popisuje rodinu dítěte se vzácným onemocněním, fáze, kterými rodiče procházejí při zjištění faktu, že jejich dítě má vzácné onemocnění, výchovou a postavením tohoto dítěte v rodině a v neposlední řadě se zabývá pomocí rodinám.

Čtvrtá kapitola je věnována kvalitativnímu pedagogickému výzkumu. Cílem výzkumu je shromáždit dostupné informace k problematice syndromu Prader-Willi a na základě zpracování kazuistické studie a vyhodnocením polostrukturovaného rozhovoru s vychovatelem na internátu, rodičem a učitelem poskytnout vhled na možnosti přístupu a vzdělávání osob s touto poruchou.

Téma diplomové práce bylo vybráno na základě mé vlastní zkušenosti s těmito žáky, konkrétně s žáky s Prader-Willi syndromem. Během mého působení na internátu Základní školy speciální jsem se setkala s dívkou s tímto syndromem. Na první pohled se u dívky neprojevily výrazné stigmata postižení. Při bližším seznamování s její dokumentací a jí samotnou jsem postupně viděla charakteristické prvky tohoto postižení. Zjednodušeně se dá říci, že děti s tímto syndromem mají problémy s menším vzrůstem, pohlavním vývojem, komunikačními schopnostmi a mimo jiné i s chorobným přejídáním

I. TEORETICKÁ ČÁST

1 VZÁCNÁ ONEMOCNĚNÍ

Vzácná onemocnění jsou onemocnění s nízkým výskytem v populaci. Obecně se udává celkový výskyt nositelů těchto onemocnění v rozmezí 3-4% v populaci. Vzácná onemocnění jsou převážně dědičná či vrozená (J. Michalík a kol., 2012). Protože existuje tisíce vzácných onemocnění, popisuji ve své práci pouze devět onemocnění, která mě zaujala, a se kterými jsem se ve své praxi setkala. V této kapitole blíže charakterizuji Prader – Willi syndrom, cystickou fibrózu, galaktosemii, mukopolysacharidózu, Rettův syndrom, spinální muskulární atrofii, Tourettův syndrom, fenylketonurii a Williamsův syndrom.

1.1 Etiologie vybraných druhů vzácných onemocnění

V první podkapitole jsou popisovány příčiny a původy vzniku výše zmíněných druhů vzácných onemocnění. V nadpisu je použito slovo etiologie, což je samostatná nauka, která se zabývá příčinami všech různých druhů chorob.

Prader – Willi syndrom je neurobehaviorální geneticky podmíněná porucha ovlivňující celkovou osobnost postiženého dítěte. Vada je způsobena obvykle chyběním části dlouhého raménka na 15 chromozomu. Dosud neexistuje způsob, jak této mutaci zabránit. Prader-Willi syndrom se vyskytuje u obou pohlaví a u všech ras. Četnost výskytu tohoto syndromu je přibližně 1: 15 000 – 30 000 živě narozených dětí (J. Michalík a kol., 2012). Již v roce 1865 byl PWS popsán Downem s označením „polysarcia“, ale definován byl až v roce 1956 Švýcarským lékařem, vědcem a dětským endokrinologem Andrea Praderem (Šenkeříková, M., Šenkeřík, M. in Bayer, M., 2011).

Cystická fibróza je dědičné onemocnění postihující zejména dýchací a trávicí ústrojí (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002). Onemocnění způsobuje mutace určitého genu, který vede k nedostatečné tvorbě a funkci bílkoviny nazývané se CFTR protein. Porucha funkce této bílkoviny způsobuje na všech sliznicích nemocných cystickou fibrózou omezené vylučování Cl⁻ (chlór) a zvýšené vstřebávání Na⁺ (sodík), jež má za následek tvorbu vazkého a hustého hlenu v dýchacích cestách. Vazký a hustý hlen se objevuje i na sliznicích ostatních orgánů, který může ucpávat jejich vývody a hromaděním tak narušovat

normální funkci (Michalík, J. a kol., 2012). Nemocné osoby s cystickou fibrózou mají až pětkrát slanéjší pot než zdravý jedinec (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Galaktosemie je dědičná metabolická porucha. V organismu nemocných dětí se hromadí galaktóza – 1 – P, který se přeměňuje alternativní cestou na galaktitol, ten působí toxicky na játra, mozek, ledviny a oční čočky a tím poškozuje jejich funkci (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002). Galaktosemie se objevuje po celém světě, výskyt nemoci se odhaduje 1: 100 000 porodu (Michalík, J., a kol., 2012).

Mukopolysacharidóza je dědičné metabolické onemocnění způsobené absencí některého životně důležitého enzymu (dle typu mukopolysacharidózy), čímž dochází k narušení přirozeně probíhajících proměn jednotlivých metabolitů. To znamená, že se v organismu hromadí produkty, které nemohou být odbourávány ani odstraněny a usazují se tak v buňkách životně důležitých orgánů, jako jsou játra, slezina, srdce nebo mozek. Funkce napadených orgánů jsou postupně omezovány a vyvolávají příznaky tohoto onemocnění (Michalík, J., Zeman, J., a kol., 2010). Podle druhu chybějícího enzymu rozlišujeme pět hlavních typů mukopolysacharidóz. Typ I, II, III, IV, VI a typ VII (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Rettův syndrom je řazen do poruch autistického spektra. Poprvé byl popsán v roce 1966 rakouským dětským neurologem Andreasem Rettem. Do obecného povědomí odborné veřejnosti se však dostal až v roce 1983. Rettův syndrom je způsoben mutací genu situovanou na raménku chromozomu X. Osoby s onemocněním Rettova syndromu jsou pouze dívky, protože chlapcům stejná mutace genů způsobí natolik těžkou encefalopatii, že plod nebo novorozenec nepřežije (Thorová, K., 2012).

Spinální muskulární atrofie je vrozené neurosvalové onemocnění charakterizované akutní, ale neprogresivní degenerací buněk předních rohů míšních, mozkového kmene a motorických jader hlavových nervů s následnou svalovou neurogenní atrofií. Onemocnění je v principu neprogresivní, ale vývojem a růstem jedince se nemoc stává progresivní, protože zachovalé svaly nestačí pohybovým nárokům (Chomiak, J., in Dungal, 2005). Toto onemocnění lze konkrétněji charakterizovat jako porucha neuronů odpovídající na vědomé pohyby svalů, např. chůze, běh, pohyby hlavy a také polykání. Poruchou nervových buněk v míše se snižuje počet příkazů do svalu a právě důsledkem toho dochází k úbytku kosterní svalové hmoty (Michalík, J. a kol., 2012).

Dle Mezinárodní klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů - 10 (dále jen MKN-10) se **Tourettův syndrom** řadí do poruch chování a emocí se začátkem obvykle v dětství a dospívání, tato část je značena jako F90-F98. TS nese značení F95.2 pod názvem kombinovaná tiková porucha vokální a mnohočetná motorická. Je definován: „*Druh tikové poruchy, kde jsou nebo byly mnohočetné motorické tiky a jeden nebo více tiků hlasových, které se však nemusí objevit současně. Tato nemoc se zhoršuje v dospívání a má tendenci přetrvávat do dospělosti. Hlasové tiky jsou často vícečetné, jako explozivní opakovaná vokalizace, plivání, chrochtání a mohou být také používána obscénní slova a fráze. Někdy je přidružena echopraktická gestikulace obscénní povahy-kopropraxie*“ (WHO, 2009, s. 249). Poměr výskytu Tourettova syndromu mezi chlapci a dívkami je až 9 : 1 a jeden případ Tourettova syndromu na 1 000 obyvatel (Michalík, J. a kol., 2012).

Fenylketonurie je dědičná metabolická porucha, vznikající poruchou enzymu fenylalaninhydroxylázy, který mění fenylalanin na tyroxin. Fenylalanin je aminokyselina, která slouží k tvorbě neurotransmiterů. Při této nemoci je aminokyselina atypická a tím poškozuje CNS, u neléčných případů dochází po narození k mentální retardaci (Raboch, J., Zvolenský, P. et al., 2001). Fenylketonurie se v literatuře označuje též jako PKU a v naší populaci je výsky této nemoci přibližně 1: 10 000 narozených (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Williamsův syndrom je genetická vrozená vada, při níž u postižených jedinců chybí část genetické informace v oblasti 7 chromozomu. Toto poškození vzniká většinou náhodně krátce před početím. Syndrom se nedá léčit, svého nositele postihuje na celý život. Jeho výskyt se odhaduje na 1 : 8 000 – 20 000 narozených. Poprvé byl syndrom popsán lékaři Williamsem a Beurenem v letech 1961 – 1962 nezávisle na sobě v rozmezí několika měsíců. Genetická příčina syndromu byla však odhalena až v roce 1993, do té doby se diagnostika opírala o přítomnost shodných příznaků. Tento syndrom však nebyl v minulosti mezi odborníky příliš známý, a proto jsou dospělí jedinci mnohdy poddiagnostikováni (Michalík, J. a kol., 2012).

1.2 Symptomy vybraných druhů vzácných onemocnění

Slovo symptom je řeckého původu a jeho českým synonymem je slovo příznak. Druhá podkapitola se tedy zabývá tím, jak se vybrané druhy vzácných onemocnění projevují, jaké změny lze z venku na těchto osobách sledovat.

U dětí s **Prader-Willi syndromem** se projevuje vývojové opoždění sledovatelné zejména v hlavních vývojových meznících jako je sezení, chůze, první slova, aj. Opožděný vývoj řeči bývá ovlivněn poruchou výslovnosti. Motorické dovednosti bývají dosahovány ve dvojnásobném čase než u dětí bez postižení. Kognitivní schopnosti těchto dětí bývají také narušeny. U většiny z nich bývá diagnostikována lehká až středně těžká mentální retardace. Pro Prader-Willi syndrom je dále typická porucha emočního a sociálního vývoje, projevující se manipulativním a ritualistickým chováním, narušenou schopnost kontrolovat impulzivitu, nadměrnou přichylností až nerespektováním autorit anebo opačně sociální izolací, tvrdohlavostí. Mezi ostatní příznaky patří nižší sklon ke zvracení (chybení zvracívého reflexu), poruchy spánku (spavost ve dne), vyšší práh bolesti, poškozování kůže (škrábání kůže do krve), porucha termoregulace, špatná funkce pohlavních žláz, deficit růstového hormonu, ortopedické problémy (např. kyfoskolióza, zakřivení dolních končetin do tvaru X), poruchy zraku (např. šilhání, krátkozrakost), viskózní sliny, protáhlá hlava, úzký obličej, oči ve tvaru mandle, koutky úst stočené dolů a užším horním rtem a snížená pigmentace kůže, vlasů a očí (Michalík, J. a kol., 2012). Některé ženy v těhotenství udávají méně pohybů u plodu s onemocněním Prader-Willi syndromem. V prenatalním období se vyskytuje častá růstová retardace, výrazné snížení množství plodové vody a ve 3. trimestru gravidity bývá dítě v poloze koncem pánevním. Po narození dítě trpí snížením svalového napětí provázená sníženou aktivitou pohybů. A dalšími hlavními projevy Prader-Willi syndromu v novorozeneckém a kojeneckém věku jsou problémy s příjmem potravy (vlivem slabého sání), proto je často vyžadována alternativní technika krmení. Naopak přechodem do batolícího věku dochází k chorobně zvýšené chuti k jídlu přecházející k obsesi jídlom a tím k výraznému narůstání hmotnosti vedoucí až k morbidní obezitě (Šenkeříková, M., Šenkeřík, M. in Bayer, M., 2011).

U jednotlivých nemocných se příznaky **cystické fibrózy** velmi liší. Jedním z příznaků je vysoký obsah sodíku a chlóru v potu a slinách, což způsobuje, že děti mají

extrémně slaný pot, čehož si mohou rodiče brzy všimnout. Mezi hlavní příznak však patří velmi časté infekce dýchacích cest, které se projevují neustupujícím kašlem, zrychleným a ztíženým dýcháním, dušností, ucpaným nosem. Infekce dýchacích cest způsobují vážná poškození plicní tkáně, která mohou vést k selhání plic až ke smrti. Cystická fibróza však ovlivňuje celý organismus, kromě plic i funkci slinivky, střeva, žlázy s vnitřní sekrecí a u mužů způsobuje neplodnost. Jedinci dosahují menšího věku, objevují se tzv. paličkovité prsty, malý přírůstek váhy, a to i v pozdějším věku (nemoci.vitalion.cz [online]).

Prvotní příznaky u donošených dětí s **galaktosemií** začínají obvykle mezi 4. až 9. dnem života, kdy je dítě kojeno a má přísun galaktózy z mateřského mléka. Nemoc se projevuje zvracením, zvětšením jater, žloutenkou, odmítáním pití a nechutenstvím, průjmy, neprosíváním, hubnutím, hypoglykemií a zvýšenou krvácivostí. U neléčených dětí se objevuje otok mozku a také je častý oboustranný šedý zákal, který je však při včasné léčbě vratný (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Většina typů **mukopolysacharidózy** se projevuje progresivním průběhem onemocnění, který zahrnuje hepatosplenomegalii (současné abnormální zvětšení jater a sleziny), poruchu růstu, nadměrný růst ochlupení a zpomalení, zástavu a regres psychomotorického vývoje. V období batolecím a mladším školním věku se nemoc projevuje výraznou změnou v obličeji, jako je výrazné čelo, sedlový nos a zvětšený jazyk. Dále je častá porucha sluchu, zákal rohovky, omezená hybnost ve velkých kloubech, hrudní kyfóza, deformita páteře (např. hyperlordóza, hyperkyfóza) a postižení srdce (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Rodiče dívek s **Rettovým syndromem** si začínají všimnout prvních příznaků mezi 6. až 18. měsícem jejich života. Motorický vývoj dívek se zpomaluje, bývají hypotonické, nesejí, nechodí, objevuje se vyšší citlivost nervové soustavy (např. lekavost, noční děsy), bývají často extrémně klidné, zhoršuje se oční kontakt a schopnost soustředění. Postupem věku dívek se zhoršuje i verbální komunikace, začnou se ztrácet dovednosti, které se již naučily, kontrolovaná a vůlí ovládaná činnost rukou se postupně mění v stereotypní bezúčelné pohyby. U většiny dívek s tímto syndromem dochází kolem 3. roku života k téměř úplné ztrátě úchopových schopností rukou. Celkový psychomotorický i sociální projev je výrazně opožděný, klesá schopnost spolupráce a vnímání, dívky se méně zajímají o hračky, nálady se prudce střídají, bez zdánlivě jasné příčiny. Ve věku 3 – 4 let se symptomy u dívek stabilizují, ale dochází u nich k častým epileptickým záchvatům. (Thorová, K., 2012).

Spinální muskulární atrofie se podle doby nástupu rozděluje do čtyř typů. **Typ I** nazývaný akutní infantilní typ (Werdningova - Hoffmanová nemoc) se projevuje nejtěžšími příznaky a nástupem do 6 měsíců po narození. Už koncem těhotenství se sleduje snížená hybnost plodu. Po narození jsou děti hypotonické, slabé, nezvedají hlavu, ve tváři jsou hypomimická, nepřetáčejí se a nikdy samy nesedí (Chomiak, J., in Dungal, 2005). Mohou mít potíže s polykáním slin, tudíž i s příjmem potravy, s atrofií nebo jemným třesem jazyka (Michalík, J. a kol., 2012). Závažným příznakem je oslabení mezižeberních svalů, které nejsou schopné rozšiřovat hrudní koš, to způsobí, že hrudník je menší než obvykle a dítě má omezený vývoj plic. Obvykle do 2 let věku umírají na dechovou nedostatečnost. **Typ II** zvaný též jako chronický infantilní typ má dobu nástupu od 6 do 18 měsíců věku. Postižení je mírnější než u I. typu, děti drží hlavu, sedí, ale nemohou stát a chodit. Horní končetiny nejsou tolik postiženy jako dolní. Nemocní se dožívají 40 až 50 let (Chomiak, J., in Dungal, 2005). **Typ III** se nazývá juvenilní či časně adultní forma spinální muskulární atrofie (Kugelbergův – Welanderové syndrom). Začátek tohoto typu onemocnění je velmi variabilní. Nemoc se může projevovat už kolem 1. roku, ale také později v mládí. Děti se III. typem spinální muskulární atrofie mohou samy chodit i běhat, ale se zvyšujícím se věkem dochází k potížím s těmito dovednostmi, v dospělosti je většina z nich závislá na invalidním vozíku. **Typ IV** neboli vlastní adultní forma (Aranův – Duchenneův syndrom) má začátek v dospělosti, obvykle se projevuje po 35. roce věku. Zřídka jsou postiženy polykací a dýchací svaly, což způsobuje potíže s řečí. Charakteristickým klinickým symptomem je mnoho malých svalových záškubů, které vylučují svalový původ nemoci (Michalík, J. a kol., 2012).

Jedinými a hlavními příznaky **Tourettova syndromu** jsou náhlé, nepravidelně se opakující, stereotypní pohybové nebo zvukové tiky rušící normální aktivitu. Tiku předchází nutkání k jeho provedení, nemocný si je vědom, že tik přijde, ale je omezen v jeho ovlivnění. Mezi motorické tikové projevy patří pomrkávání, krčení nosu, cukání rtů, přivírání očních víček, otevírání úst, skřípání zubů, prudké trhavé pohyby hlavou, kroucení šije a ramen, bouchání do břicha nebo také různé koordinované pohyby podobající se normálním aktivitám nebo gestikulacím, které jsou však nesprávně načasované nebo něčím nápadné. Mezi zvukové tikové projevy patří například popotahování nosem, posmrkávání, odkašlávání, chrochtání, krkání, hvízdání, výkřiky, jekot, pískot, ale také obscénní slova nebo fráze přicházející mimo kontext situace. V určitých situacích je možné tikové projevy po nějakou

dobu potlačit vůlí, ovšem vnitřní vypětí se nahromadí a projeví se později o to větším výbuchem, oč je doba potlačování tiků delší (Michalík, J. a kol., 2012).

U dětí s onemocněním **fenylketonurie** se objevuje charakteristický zápach moči (připomínající zatuchlinu nebo myši), světlejší barva kůže, vlasů a očí než u rodičů, kůže je suchá, drsná a exematózní. Některé děti mají vystouplou horní čelist, hryzáky s mezerami a ploché nohy. Od 9. měsíce se projevuje výrazné psychomotorické zaostávání, pouze včasná léčba může zabránit mentální retardaci (Raboch, J., Zvolský, P., et al., 2001).

Lidé s **Williamsovým syndromem** jsou velmi vřelí, milí, zdvořilí a mají výborné vyjadřovací schopnosti. Více jak 50% osob s tímto onemocněním má kardiovaskulární choroby, opožděný vývoj, mentální retardaci, narušenou vizuálně – prostorovou orientaci, generalizovanou úzkostnou poruchu, zvýšenou citlivost na zvuky, extrémně malé zuby, bezděčné pomočování, potíže s příjmem potravy, dalekozrakost, chronické záněty středouší, měkkou poddajnou kůži, předčasné šedivění vlasů, kloubní hypermobilitu, zvýšenou hladinu vápníku v krvi, časný nástup puberty a hyperreflexii (Pokrivčák, T., 2009).

1.3 Diagnostika vybraných druhů vzácných onemocnění

Třetí podkapitola se věnuje diagnostice již zmíněných devíti druhů vzácných onemocnění. Diagnostika je vědní obor o rozpoznávání a stanovení druhu nemoci. Včasná diagnostika je velmi důležitá pro nasazení vhodné léčby, která může člověka plně uzdravit nebo alespoň zmírnit jeho potíže.

Diagnostikovat **Prader-Willi syndrom** lze laboratorně a klinicky. Laboratorní diagnostika zahrnuje vyšetření DNA, nejčastěji využitou FISH metodikou a metylační analýzou. Klinická diagnostika Prader-Willi syndromu se opírá o stanovená kritéria, mezi něž např. patří novorozenecká a kojenecká hypotonie, zvláštní křik v novorozeneckém věku, poruchy spánku aj. (Šenkeříková, M., Šenkeřík, M. in Bayer, M., 2011).

V případě, že se toto onemocnění neobjevuje v rodině, je diagnostika **cystická fibróza** před narozením velmi obtížná. Důvodem je, že až 1 500 mutací může tuto nemoc způsobit. Ve většině případů se na cystickou fibrózu přijde až při narození dítěte, na

základě klinických příznaků. „*Nejjednodušší metodou je tzv. potní test, který se provádí ambulantně a výsledky jsou k dispozici do 1 hod. Je založen na koncentraci chloridových aniontů v potu. Pokud je tato koncentrace vyšší než 60 mmol/l, pak zcela jistě jde o cystickou fibrózu. Diagnóza se potvrzuje molekulárně genetickým testem, který prokáže změnu v genetické informaci*“ (cs.medixa.org [online]).

Diagnostikovat **galaktosemii** není snadné, je třeba na ni pomyslet, pokud se u novorozence objeví nejcharakterističtější klinické příznaky. Při nesprávné diagnóze se stav kojence velmi rychle zhoršuje, během několika týdnů může dojít k úmrtí, které je nejčastěji způsobené jaterním či ledvinovým selháním nebo celkovou otravou. Diagnostika galaktosemie se zakládá na odhalení zvýšené koncentrace galaktitolu v moči a galaktózy – 1 – P v červených krvinkách, toto zjištění je nutno vždy potvrdit na enzymatické a molekulárně genetické úrovni. Prenatální diagnostika je možná, ale novorozenecký screening v naší zemi dosud není z finančních důvodů zaveden (Michalík, J. a kol., 2012).

K podezření na diagnózu některého z typů **mukopolysacharidózy** vedou především klinické příznaky. Prvotní laboratorní diagnostikou je vyšetření moči pro ověření zvýšeného vylučování GAG. Finální diagnózu potvrdí enzymatické nebo molekulární vyšetření (Michalík, J., Zeman, J., a kol., 2010).

U dívek s **Rettovým syndromem** probíhá prvotní diagnostika na základě klinických symptomů. Pro určení přesné diagnózy lze využít genetických testů (Michalík, J. a kol., 2012).

Zjištění **spinální muskulární atrofie** se zakládá především na klinické diagnóze, tedy dle uvedených příznaků této nemoci, ta je doplněna vyšetřením EMG (elektromyografie) a laboratorním vyšetřením CPK (kreatinfosfokináza) a aldolázy (Chomiak, J., in Dungal, 2005).

Diagnostika **Tourettova syndromu** se zakládá na diferenciální diagnostice, kdy je nutno vyloučit i jiná tiková onemocnění (Hort, V. et al., 2000).

Screeningové vyšetření na **fenylketonurii** se u novorozence provádí 4. – 5. den po narození odebráním kapilární krve z patičky. Důležité je, aby v den odběru byl novorozenec alespoň tři dny na mléčné výživě (Hrodek, O., Vavřinec, J., et al., 2002).

Williamsův syndrom svou povahou patří mezi mikrodeleční syndromy, jsou to jedny z typů chromozomových aberací, tyto aberace se označují jako submikroskopické, což znamená, že je nelze pozorovat mikroskopicky za použití běžných proužkovacích metod. Zjistitelné jsou většinou pouze molekulárně biologickými metodami nebo molekulárně cytogenetickými. Nejčastější metodou je metoda FISH, která se provádí z krve a je pro stanovení diagnózy Williamsova syndromu klíčová. Metoda se zakládá na obarvení krve speciálním fluorescenčním barvivem, které v případě Williamsova syndromu zabarví místo, kde na 7. chromozomu chybí gen pro elastin. Toto vyšetření je teoreticky možné provést i v prenatálním období z plodové vody matky, ale tato vada se při screeningu běžně nezjišťuje (Michalík, J. a kol., 2012).

1.4 Léčba vybraných druhů vzácných onemocnění

Ve čtvrté kapitole jsou uvedeny možnosti léčby daných druhů vzácného onemocnění. Vzácné onemocnění se však nedá plně vyléčit, léčba je tedy především zaměřena na zmírnění nebo vymizení příznaků. Příznaky lze nejčastěji ovlivnit medikamentózně nebo dietním opatřením.

Jako u většiny jiných genetických onemocnění není možné léčit příčinu, ale jen příznaky nemoci. Děti s **Prader-Willi syndromem** potřebují multioborovou péči (Šenkeříková, M., Šenkeřík, M. in Bayer, M., 2011). Vzhledem k jejich malému vzrůstu je dětem s Prader-Willi syndromem dodáván růstový hormon, který upravuje poměr svalové hmoty na úkor tuku, tělesné proporce a výšku, zvyšuje klidový energetický výdej a celkovou aktivitu. Navíc je díky růstovému hormonu upravována funkce plic a spánek. Tento hormon je podáván každodenně formou podkožní injekce, a to večer těsně před spaním, a tím kopíruje jeho přirozenou tvorbu. Jeho užívání je dobrovolné a závisí na rozhodnutí rodičů a lékaře. Důležitou roli ve výchově hraje důslednost ve správných stravovacích i pohybových návycích a tím ke kontrole tělesné hmotnosti. Na správné návyky dítěte s Prader-Willi syndromem musí rodiče dohlížet hned od raného dětství (Michalík, J. a kol., 2012).

Léčba **cystické fibrózy** je zaměřena na prevenci a léčení symptomů, samotné onemocnění je nevyléčitelné. Nemocným se v plicích tvoří hustý hlen, pro udržení plic bez

zahlenění, bakterií a nečistot jim je podáván inhalační roztok, který hlen rozpouští, ale důležité jsou i dechové a pohybové fyzioterapie. Pro dobrý stav výživy, nemocným podáváme vysokou kalorickou stravu a trávící enzymy v kapslích, to vše výrazně ovlivňuje dobrý stav plic (cs.medixa.org [online]). Při infekci dýchacích cest se u dětí nasazuje antibiotická léčba podstatně dříve, podává se déle a ve vyšších dávkách než u zdravých dětí, protože včasná léčba infekce a zánětu může předejít nenapravitelným změnám na plicích. Vzájemné setkávání nemocných cystickou fibrózou se nedoporučuje, veškeré společné aktivity jsou proto vyloučené. Při náhodném setkání je vhodné dodržovat vzdálenost minimálně na délku natažené paže dospělého člověka (Michalík, J. a kol., 2012).

U novorozenců s podezřením na **galaktosemii** musí být okamžitě vysazena mléčná výživa. Při potvrzení této nemoci je nezbytná celoživotní dietoterapie bez laktózy (Hrodek, O., Vavřínek, J., et al., 2002). Kojenci dostávají místo mléka umělou výživu (např. Nutrilon), u větších dětí, které již konzumují tuhou stravu, je třeba kontrolovat složení všech potravin. Galaktóza je v určité míře přítomna ve všech druzích ovoce, některých obilovinách, zelenině (např. květák, řepa, rajče) a luštěninách (např. hrách, čočka, sója). Kromě potravin je také nutné kontrolovat předepisované léky a vitaminové tablety, protože laktóza či galaktóza může být použita jako plnidlo (např. dražé, sirupy) (Michalík, J. a kol., 2012).

U dětí s **mukopolysacharidózou** typu I je možnou variantou léčby transplantace kostní dřeně. U ostatních typů mukopolysacharidózy je léčba symptomatická (Hrodek, O., Vavřínek, J., et al., 2002).

*„Průběh **Rettova syndromu** může být zlepšen terapeutickým úsilím, zpomalením růstu motorické vady a zlepšením komunikačních dovedností. Tělesná terapie by měla být zaměřena na udržování nebo zlepšování chůze a udržování rovnováhy, udržování plného rozsahu pohybu nebo alespoň účelného pohybu a na zlepšení používání rukou. Studie ukázaly, že snížení stereotypních pohybů rukou může vést k větší bdělosti a lepší pozornosti a pomáhá i snížit rozrušení a sebezraňující se chování. Zabránění pohybu ruky nebo loketní dlahy může být užitečné ve zmírňování těchto stereotypů rukou a může povzbudit cílevědomější použití dominantní ruky“* (www.rett-cz.com [online] - a).

Onemocnění **spinální muskulární atrofie** je nevléčitelné. Mohou se pouze zmírnit příznaky, a to pomocí intenzivních rehabilitací, ortopedickou péčí, dechovými rehabilitacemi a neinvazivními ventilacemi (www.priznaky-projevy.cz [online] - a).

U jedinců s **Tourettovým syndromem** jsou předmětem léčby přidružené potíže, jako je ADHD, obsedantně kompulzivní porucha, impulzivita a agresivní projevy, sebepoškozování, fobické a úzkostné poruchy, deprese a nevhodné chování (Michalík, J. a kol., 2012).

Léčba dětí s **fenylketonurií** je založena na dietní výživě se sníženým příjmem přirozených bílkovin. Denní množství bílkovin v potravě musí být nahrazeno umělou směsí esenciálních aminokyselin bez fenylalaninu, která je obohacena o ionty, stopové prvky a vitamíny. Doplnky stravy musí být vždy v závislosti na věku léčeného dítěte. Dietní léčba je celoživotní (Hrodek, O., Vavřínek, J., et al., 2002). U dětí s fenylketonurií je třeba vyloučit některé druhy potravin, konkrétně jde o maso, mléko, obilniny, vejce, luštěniny, ořechy a veškeré potraviny vyrobené z těchto produktů (Michalík, J. a kol., 2012).

Léčba **Williamsova syndromu** bohužel není možná, zmírňujeme pouze projevy příznaků nemoci (www.priznaky-projevy.cz [online] - b).

2 EDUKACE OSOB SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM V ČR

Slovo edukace pochází z latinského slova *educatio*, které v překladu znamená vychovávání. V nejobecnějším významu označuje jakoukoliv situaci, při níž dochází k nějakému druhu učení a vyučování. Filozofie výchovy vysvětluje edukaci jako proces celkové výchovy vztahující se jen na člověka, jde o celkové a celoživotní rozvíjení osobnosti člověka působením formálních výchovných institucí i neformálního prostředí (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009).

2.1 Specifika vzdělávání žáků se vzácným onemocněním

Podle zákona č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání, zařazujeme žáky se vzácným onemocněním podle § 16 mezi žáky se speciálními vzdělávacími potřebami. Nyní se budeme zabývat specifiky vzdělávání žáků se vzácným onemocněním a vyhláškami vztahující se k tématu této podkapitoly.

Podle vyhlášky Ministerstva školství mládeže a tělovýchovy č. 147/2011 Sb., kterou se mění vyhláška č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, se vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami se uskutečňuje s využitím podpůrných opatření, která jsou rozdílná nebo poskytována nad rámec individuálních pedagogických a organizačních opatření spojených se vzděláváním žáků stejného věku ve školách, které nejsou samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením. K podpůrným opatřením patří speciální metody, postupy, formy, kompenzační, rehabilitační a učební pomůcky, speciální učebnice, speciální didaktické materiály, zařazení předmětů speciálně pedagogické péče, poskytování pedagogicko-psychologických služeb, asistent pedagoga, i snížení počtu žáků ve třídě nebo jiná úprava organizace (vyhláška č. 147/2011 Sb., www.msmt.cz [online]). Podle vyhlášky č. 73/2005 Sb., § 3 je dále pro žáky se zdravotním postižením možno zajistit vzdělávání formou individuální integrace, skupinové integrace, vzděláváním ve škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním postižením, anebo kombinací uvedených forem (vyhláška č. 73/2005 Sb., www.msmt.cz [online]). Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání, uvádí i jiný způsob

plnění povinné školní docházky než je uvedeno v předchozích větách, které jsou popsány v § 41 a v § 42 (Zákon č. 561/2004 Sb., www.msmt.cz [online]). V každém případě má žák právo plnit povinnou školní docházku v základní škole v blízkosti svého bydliště (jedná se o tzv. spádovou školu), pokud zákonný zástupce žáka neurčí jinou školu. Ředitel spádové školy je povinen přijmout žáky s místem trvalého pobytu v příslušném školském obvodu, a to do výše povoleného počtu žáků. Zákon tedy neumožňuje řediteli školy odmítnout žáka se zdravotním postižením. Pokud zákonný zástupce žáka bude trvat na jeho přijetí, musí jej ředitel školy přijmout a poskytnout mu vzdělávání způsobem a formami respektující jeho speciální vzdělávací potřeby (Michalík, J. a kol., 2012). Speciální vzdělávací potřeby žáka jsou zjišťovány na základě speciálně pedagogického, popřípadě psychologického vyšetření školským poradenským zařízením. Na základě doporučení školského poradenského zařízení a souhlasu zákonného zástupce žáka nebo zletilého žáka, lze žáka se zdravotním postižením zařadit do některé formy speciálního vzdělávání podle § 3, vyhlášky 73/2005 Sb. Důležitou součástí především pro individuálně integrovaného žáka je **individuální vzdělávací plán** (dále jen IVP), který vychází ze školního vzdělávacího programu příslušné školy, závěrů speciálně pedagogického vyšetření, popřípadě psychologického vyšetření školským poradenským zařízením, nebo i z doporučení registrujícího praktického lékaře či jiného odborníka a v neposlední řadě IVP vychází z vyjádření zákonného zástupce žáka nebo zletilého žáka (vyhláška č. 73/2005 Sb., www.msmt.cz [online]). Vypracované IVP obsahuje: jméno žáka, datum narození, název školy, kterou žák navštěvuje, ročník, důležitá vyšetření, které žák podstoupil, diagnózu žáka, učební dokumenty, ze kterých je čerpáno, vyučovací předměty (cíle, úprava organizace výuky, časové a obsahové rozvržení výuky, forma zadávání úkolů, způsob hodnocení a klasifikace, pedagogické postupy), seznam kompenzačních a učebních pomůcek, jména dalších pedagogických pracovníků nebo osob podílejících se na práci se žákem a jejich vyjádření k práci (Valenta, M., Müller, O., 2007). IVP je zpravidla vypracováváno před nástupem žáka do školy, nejpozději však jeden měsíc po nástupu žáka do školy nebo po zjištění speciálních vzdělávacích potřeb žáka. IVP může být v průběhu celého školního roku podle potřeby doplňován a upravován. Za zpracování IVP odpovídá ředitel školy a poté jej seznamuje se zákonným zástupcem žáka nebo zletilého žáka, který tento dokument potvrdí svým podpisem (vyhláška č. 73/2005 Sb., www.msmt.cz [online]).

Na mnoha školách bývá za nejdůležitější prostředek speciálně pedagogické podpory vnímán **asistent pedagoga**. Tuto funkci zřizuje ředitel školy se souhlasem krajského úřadu a na základě vyjádření školského poradenského zařízení (Michalík, J. a kol., 2012). Hlavní náplní asistenta pedagoga je pomoc žákům při přizpůsobení se školnímu prostředí, pomoc žákům při výuce a při přípravě na výuku, pomoc žákům při sebeobsluze a pohybu během vyučování a při různých akcích pořádaných školou, pomoc pedagogickým pracovníkům školy při edukační činnosti, pomoc při komunikaci se žáky, při spolupráci se zákonnými zástupci žáků a komunitou, ze které žák pochází (vyhláška č. 147/2011 Sb., www.msmt.cz [online]). Vzácná onemocnění nemusí nutně ovlivňovat mentální úroveň dané osoby, proto v následující kapitole nastíním školský systém komplexně.

2.2 Instituce edukačního procesu

Edukační proces žáků se uskutečňuje ve školách a školských zařízeních. Mezi hlavní druhy škol patří mateřská škola, základní škola a střední škola. Vzdělávání na těchto školách se uskutečňuje podle vzdělávacích programů. Školská zařízení poskytují služby a vzdělávání, která doplňují nebo podporují vzdělávání ve školách, anebo zajišťují ústavní a ochrannou výchovu či preventivně výchovnou péči. Mezi druhy školských zařízení patří školská zařízení pro další vzdělávání pedagogických pracovníků, školská poradenská zařízení, školská zařízení pro zájmové a další vzdělávání, školská účelová zařízení, výchovná a ubytovací zařízení, zařízení školního stravování a školská zařízení pro výkon ústavní výchovy, ochranné výchovy a pro preventivně výchovnou péči. Děti, žáky a studenty se vzácným onemocněním lze označit jako osoby se speciálními vzdělávacími potřebami (Zákon č. 561/2004 Sb., www.msmt.cz [online]). Tyto osoby se mohou vzdělávat formou individuální integrace v běžné škole, pokud to odpovídá jeho potřebám, možnostem a podmínkám školy. Další možnou formou vzdělávání je skupinová integrace, vzdělávání na základní škole praktické nebo na základní škole speciální dle možností a schopností jednotlivého dítěte (Vyhláška č. 73/2005 Sb., www.msmt.cz [online]).

2.2.1 Školy

Školy jsou společenské instituce pro řízenou edukaci, pověřené vzděláváním a výchovou dětí a mládeže příslušných věkových stupňů v organizovaných, hromadných formách, podle určených vzdělávacích programů. Plní funkci socializační, osobnostně rozvojovou, kulturní a profesionalizační, připravuje děti a mládež na samostatný vstup do občanského, osobního a pracovního života (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009). I děti se vzácným onemocněním navštěvují mateřskou, základní a střední školu, dle jejich možností a schopností navštěvují běžné nebo speciální školy anebo jsou jejich vzdělávací podmínky upraveny podle individuálních potřeb jednotlivého dítěte.

Vzdělávání v **mateřské škole** je realizováno dle rámcového vzdělávacího programu pro předškolní vzdělávání (dále jen RVP PV). RVP PV je platné od roku 2004 a jsou v něm vymezeny hlavní principy, pojetí a cíle předškolního vzdělávání, vzdělávací obsah, vzdělávací oblasti a adekvátní podmínky pro realizaci předškolního vzdělávání (Pipeková, J., 2006). Vzdělávání v mateřské škole podporuje rozvoj osobnosti dítěte, podílí se na jeho zdravém citovém, rozumovém a tělesném rozvoji, na osvojení základních pravidel chování, základních životních hodnot a mezilidských vztahů a vytváří základní předpoklady pro další pokračování ve vzdělávání. Mateřskou školu navštěvují děti zpravidla od 3 do 6 let. Děti, které mají poslední rok před zahájením povinné školní docházky jsou do předškolního vzdělávání přijímány přednostně (Zákon č. 561/2004 Sb., www.msmt.cz [online]).

Mateřská škola speciální je organizována jako běžné předškolní zařízení, tady jako běžná mateřská škola. Mateřská škola speciální má kromě formativní a informativní funkce ještě funkci diagnostickou, reedukační, kompenzační, rehabilitační a často i terapeuticko-formativní, popřípadě respitní (Valenta, M., Müller, O., 2007). Vzdělávání dětí v mateřské škole speciální je realizováno dle RVP PV, kde je i kapitola, která informuje o možných úpravách ve vzdělávacím programu (Pipeková, J., 2006).

Povinná školní docházka je realizována základním vzděláváním, a to v základní škole, v základní škole praktické nebo v základní škole speciální. Délka povinné školní docházky je dle zákona 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (dále jen školský zákon) stanovena na devět let (Zákon č. 561/2004 Sb., www.msmt.cz [online]).

Žáci na běžné **základní škole** se vzdělávají podle Rámcového vzdělávacího programu pro základní vzdělávání (dále jen RVP ZV). Cílem základního vzdělávání je umožnit žákům osvojit si promyšlené a plánovité taktiky, techniky, způsoby a postupy učení se a motivovat je pro celoživotní učení, iniciovat žáky k tvořivému myšlení, logickému uvažování a k řešení problémů, vést žáky ke komunikačním schopnostem a dovednostem, rozvíjet u žáků spolupráci a vzájemný respekt při práci a úspěchu, rozvíjet osobnost žáků, učit je uplatňovat svá práva a naplňovat své povinnosti (Balada, J., Brant, J., a kol., 2007).

Žáci v **základní škole praktické** se vzdělávají podle Rámcového vzdělávacího programu pro základní vzdělávání upravený pro žáky s lehkým mentálním postižením (dále jen RVP ZV-LMP). Tento program podporuje přípravu žáka na společenské a profesní uplatnění. Cíle vzdělávání žáků, úroveň klíčových kompetencí, již by měli tito žáci na konci základního vzdělávání dosáhnout, vzdělávací obsah a podmínky vzdělávání jsou upraveny tak, aby je žáci s lehkou mentální retardací byli schopni zvládnout. Dále RVP ZV-LMP umožňuje uplatňování speciálněpedagogických metod, postupů, forem a prostředků vzdělávání (Pipeková, J., 2006). Posláním základní školy praktické je těmito speciálními edukačními prostředky a metodami umožnit žákům se speciálními vzdělávacími potřebami dosáhnout co nejvyšší úrovně znalostí, dovedností a osobnostních kvalit s respektem na jejich individuální schopnosti a možnosti. Hlavním cílem edukační činnosti v základní škole praktické je příprava žáků na zapojení, nejlépe na úplnou integraci do běžného života. Vzhledem k variabilitě jejich schopností a dosažené úrovně vědomostí, dovedností a návyků je při jejich vzdělávání nezbytné uplatňovat především individuální přístup, odpovídající jejich vývojovým a osobnostním zvláštnostem za přispění nejvyšší míry podpůrných opatření (Švarcová, I., 2000). Podpůrnými opatřeními se rozumí využití speciálních metod, postupů, forem a prostředků vzdělávání, kompenzačních, rehabilitačních a učebních pomůcek, speciálních učebnic a didaktických materiálů, zařazení předmětů speciálně pedagogické péče, poskytování pedagogicko-psychologických služeb, zajištění služeb asistenta pedagoga a snížení počtu žáků ve třídě (Vyhláška č. 147/2011 Sb., www.msmt.cz [online]).

V **základní škole speciální** se vzdělávají žáci se středně těžkým, těžkým a hlubokým mentálním postižením, se souběžným postižením více vadami a s poruchou autistického spektra podle Rámcového vzdělávacího programu pro obor vzdělání základní škola speciální (dále jen RVP ZŠS) (Vítek, J., Vítková, M., 2010). I když je devítiletá povinná školní docházka, dle školského zákona je vzdělávání v ZŠS koncipováno na deset let. Po

absolvování deseti ročníků žák dosahuje stupně základy vzdělání. Učivo především vychází z prakticky zaměřených činností a pracovních dovedností, především osvojení sebeobslužných dovedností, používání předmětů denní potřeby, sociálních dovedností a komunikačních dovedností, v souladu s individuálními zvláštnostmi žáků. Edukační prostředí by mělo být klidné, nestresující, poskytující pocit bezpečí a umožňující koncentraci na práci (Bartoňová, M., Bazalová, B., Pipeková, J., 2007). Je nezbytné při vzdělávání těchto žáků uplatňovat přístupy odpovídající vývojovým a osobnostním specifikům žáka s co nejvyšší možnou mírou podpůrných opatření. Využívají se speciálně pedagogické postupy a alternativní metody výuky, které výrazně působí zejména při rozvíjení rozumových schopností, orientačních dovedností, zlepšování sociální komunikace, sebeobsluhy a dalších dovedností potřebných k úspěšné integraci do společnosti (Brychnáčová, E., Málková, M., 2008).

„Školy na úrovni středního školství zajišťují žákům úplné střední, úplně střední odborné nebo střední odborné vzdělání, připravují je pro praxi nebo ke studiu na terciárním vzdělávacím stupni (VOŠ či VŠ) do středního školství patří rovněž odborná učiliště (OU) a školy pro žáky se zdravotním postižením (praktická škola jednoletá nebo dvouletá)“ (Vítek, J., Vítková, M., 2010, s. 163). Po úspěšném ukončení určitého vzdělávacího programu ve **střední škole** se dosahuje třech stupňů vzdělání, a to střední vzdělání, střední vzdělání s výučním listem a střední vzdělání s maturitní zkouškou. Žák získá střední vzdělání po úspěšném ukončení vzdělávacího programu v délce 1 roku nebo 2 let při denní formě vzdělávání. Tento vzdělávací program je stanoven především pro žáky, kteří vzdělávací program základní školy ukončili předčasně nebo kteří získali pouze základy vzdělání. Po úspěšném ukončení vzdělávacího programu v délce 2 nebo 3 let při denní formě vzdělávání nebo úspěšném ukončení vzdělávacího programu zkráceného studia získá žák střední vzdělání s výučním listem. Střední vzdělání s maturitní zkouškou dosáhne žák po úspěšném ukončení vzdělávacího programu v délce 4 let při denní formě vzdělávání, ukončením vzdělávacího programu víceletého gymnázia, nástavbového studia anebo zkráceného studia. Absolventi tohoto programu mohou dále pokračovat ve studiu na vysoké škole nebo vyšší odborné škole (Struktury systémů vzdělávání v ČR, www.msmt.cz [online]).

2.2.2 Školská zařízení

Ze školských zařízení je pro účely této diplomové práce nejpodstatnější zmínit ubytovací zařízení, mezi které patří internát a domov mládeže.

Internát poskytuje ubytování a výchovně vzdělávací činnost dětem a žákům se zdravotním postižením a dětem přípravného stupně základní školy speciální. Internát se člení na výchovné skupiny, do skupin jsou děti a žáci zařazeni, pokud je to možné, podle tříd a ubytování jsou v pokojích odděleně podle pohlaví. Každou skupinu vede jeden vychovatel. Internát zajišťuje nezbytnou speciálně pedagogickou podporu. Děti a žáci jsou přijímáni na základě přihlášky podané zletilým žákem nebo zákonným zástupcem. Při umístování do internátu přihlíží ředitel ke vzdálenosti místa bydliště dítěte či žáka, dopravní obslužnosti z místa bydliště, k jejich sociálním poměrům a zdravotnímu stavu (Vyhláška č. 108/2005 Sb., www.msmt.cz [online]).

Domov mládeže je školské ubytovací zařízení, které zajišťuje žákům a studentům výchovu, ubytování a stravování. Je určen především pro studenty středních škol, konzervatoří a vyšších odborných škol, kteří nemohou denně dojíždět do školy (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009).

2.3 Činitelé edukačního procesu ve školách a školských zařízeních

Za činitele edukačního procesu jsou považovány elementy, které na sebe vzájemně působí a nelze je od sebe jednotlivě oddělit. Nejběžnější model edukačního procesu ztvárňuje vztah mezi třemi základními elementy a těmi jsou edukant, edukátor a edukační prostředky. Tento trojmodel se v literatuře uvádí jako nedostačující a proto jsou v pedagogické teorii vytvářeny složitější modely edukačního procesu. Jako například Hendrichův model, kdy středobodem procesu je cíl a působícími elementy jsou obsah, edukant, edukátor, materiální a organizační podmínky, edukační metody a postupy (Průcha, J., 2005). Pro účely této diplomové práce bude popsán model edukačního procesu podle J. Hendricha.

2.3.1 Cíl edukačního procesu

Cíle edukačního procesu zahrnují cíle výchovy a vzdělávací cíle. Cíl je jeden z prvků edukačního systému, který stanovuje směr edukačního působení. Cílem výchovy v nejobecnější podobě je ucelená představa předpokládaných a žádoucích vlastností člověka, které lze výchovou získat (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009). Cíle výchovy se mění se společenským zřízením, státem, národem, filozofií a kulturou. Stanovené cíle musíme neustále srovnávat s realitou společnosti a stále ho upravovat, musí vycházet nejen z aktuálních podmínek společnosti, ale i z rozboru podmínek budoucích (Grecmanová, H., Holoušová, D., Urbanovská, E., 2002). Vzdělávací cíl je jednou z klíčových didaktických kategorií vymezující záměr výuky a výsledek výuky. Novým trendem je charakterizovat cíle v podobě dosahovaných kompetencí žáků. Cíle jsou stanoveny v Rámcových vzdělávacích programech (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009). Rámcové vzdělávací programy jsou kutikulární dokumenty na státní úrovni. Pro každý obor vzdělání v základním a středním vzdělávání a pro předškolní, základní umělecké a jazykové vzdělávání se vydávají zvláště jednotlivé rámcové vzdělávací programy. Podle rámcových vzdělávacích programů si jednotlivá škola vytvoří školní vzdělávací program. Školská zařízení, pro které není vydán rámcový vzdělávací program vytvoří vlastní školní vzdělávací program pro vzdělávání, kde stanoví zejména konkrétní cíle, délku, formy, obsah, časový plán vzdělávání, podmínky přijímání uchazečů, průběhu a ukončování vzdělávání, včetně podmínek pro vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, označení dokladu o ukončeném vzdělání, pokud bude tento doklad vydáván (Zákon č. 561/2004 Sb., www.msmt.cz [online]).

2.3.2 Obsah edukačního procesu

Obsah edukačního procesu velmi úzce vyplývá ze stanovených cílů. Konkretizovat obsah výchovy a vzdělávání není jednoznačné, protože závisí na mnoha faktorech, jako například společností, státním zřízením a její politikou, kulturními tradicemi, náboženstvím, sociální úrovní aj. (Grecmanová, H., Holoušová, D., Urbanovská, E., 2002). Kdežto obsah školního vzdělávání je strukturovaný a funkčně uspořádaný výběr obsahu vzdělávání, odpovídající cílům příslušného typu školy, respektující prostředí, věk, předpoklady a zkušenosti žáků. Je však nutno rozlišovat obsah školního vzdělávání a obsah výuky. Obsah výuky je realizován dle plánů stanovených v obsahu školního vzdělávání, ale náplň výuky

je ovlivňována různými faktory, jako je osobnost učitele, klima třídy, prostředí aj. (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009).

2.3.3 Edukant se vzácným onemocněním

Edukantem v této diplomové práci je myšleno dítě školního věku. V edukačním procesu ve školách a školských zařízeních musí být brán zřetel na osobnostní zvláštnosti dítěte. Ovlivňující aspekty rozdělujeme na biologické, sociální a psychologické, které stručně popíšeme a následně se zaměříme konkrétně na žáky se vzácným onemocněním. Z **biologického hlediska** je jednou z nejdůležitějších oblastí především nervová soustava, zvláště centrální nervový systém. Centrální nervový systém je ve vzájemném působení s celým organismem, přijímá z něj a z jeho povrchu informace, zpracovává je a řídí činnost výkonných orgánů (svalů a žláz). Periferní nervový systém zajišťuje spojení mozku a míchy s ostatními částmi těla. Autonomní nervový systém reguluje činnost žláz a hladkého svalstva. Tento systém pracuje relativně nezávisle na nejvyšších centrech, tedy zajišťuje fungování vnitřních orgánů i ve stavu spánku. Endokrinní systém jsou žlázy s vnitřní sekrecí, které vylučují hormony a těmi ovlivňují vzdálené orgány. Vzájemná spolupráce těchto systémů má významnou úlohu při instinktivním chování, uspokojování základních biologických potřeb a vzniku emocí. Porucha biologického aspektu může výrazně ovlivnit žáka v edukačním procesu, proto je důležité brát zřetel i na tyto faktory (Čáp, J., Mareš, J., 2007). **Sociální aspekty** ve vývoji dítěte jsou zvláště důležité. Již od narození se těmto aspektům vystavují a tak vzniká socializace. Socializace je proces učení žít spolu s druhými lidmi. I když je člověk společenskou bytostí a potřebuje žít v integraci s ostatními, nejsou mu pravidla lidského soužití vrozena, ta si musí osvojit (Novotná, E., 2008). **Aspekty psychologické** se vyjadřují nejčastěji termíny psychické procesy, stavy a vlastnosti. Patří sem vnímání, procesy učení a paměti, imaginativní procesy a myšlení (Čáp, J., Mareš, J., 2007).

Děti s **Prader-Willi syndromem** mívají hodnotu IQ v rozmezí 45-95. Rozložení jejich schopností v jednotlivých oblastech je značně nerovnoměrné. Velmi často se uvádí, že tyto děti jsou zdatné ve stavění puzzle, v čemž dokonce předčí i typické děti stejného věku,

ve vyhledávání slov nebo v učení se her na počítači. Tyto schopnosti se odráží v jejich zálibách, ale je vhodné je také využít při výuce jako motivační prvek anebo formu výuky (Michalík, J. a kol., 2012). Děti s Prader-Willi syndromem mají zpravidla potíže uplatnit nabitě zkušenosti, zpracovat dějovou posloupnost, porozumět abstraktní informaci a pochopit ji. Je tedy důležité dávat těmto dětem jasné a stručné instrukce. Tyto potíže u dětí mohou souviset s jejich lepší dlouhodobou pamětí než s krátkodobou (Zapletalová, J., 2004). Jejich pracovní tempo bývá poměrně pomalé, což se odráží zvláště při školní práci. Nejsou schopni dokončit stejnou činnost ve stejném čase jako jejich spolužáci, pomaleji se přeorientovávají z jednoho předmětu do druhého, z jedné činnosti do jiné. Komplikovaná je pro ně i práce ve skupině, je lepší využít individuální přístup. Velmi typickým projevem dětí s Prader-Willi syndromem je tvrdohlavost a náladovost, které se může nepříznivě projevit i ve školní činnosti. Při učení jsou někdy velmi šikovní, dobře spolupracují, ale z toho jsou někdy neuvěřitelně zapomětliví a roztěkaní (Michalík, J. a kol., 2012).

Na ukázkou uvedeme slova asistentky Pavli, která se stará o chlapce s Prader-Willi syndromem. *„Kubův handicap s sebou přináší pomalost, poruchu vývoje řeči, s tím souvisí i problémy v porozumění druhým. Vše mu dochází se zpožděním a často potřebuje "tlučmočníka". Je nutné mu často připomínat, co je a není v pořádku. Má smysl pro fair – play, ale je spíš individualista než týmový hráč. Neudrží dlouho pozornost, pravidla her potřebuje říkat jednoduše a po částech. Ve volném čase Kuba rád skládá puzzle a přitom poslouchá rádio“* (www.prader-willi.cz [online]).

Děti s **cystickou fibrózou** nemívají ve vzdělávací oblasti žádná omezení vzhledem k jejich rozumovým schopnostem, ale k jejich zdravotnímu stavu. Dnes již toto onemocnění není ve většině případů na první pohled znatelné. Avšak děti s cystickou fibrózou vstávají později a často působí jako mladší, než ve skutečnosti jsou. Jejich tělo je slabší a křehčí než u zdravých dětí. Vzhledem k jejich dechovým potížím mívají děti omezení ve školních předmětech se zvýšenou fyzickou námahou a to je především tělesná výchova. Většina dětí s cystickou fibrózou, bývá kvůli častým nemocem doma, a proto jim je vytvořeno individuální vzdělávání. Pokud však navštěvují školu, musí se dodržovat přísná hygienická opatření. Ve třídě musí být jen jeden žák s cystickou fibrózou, žák musí být ve větší vzdálenosti od stojaté vody, tedy od umyvadla, květin, při použití toalety by měla být

každodenně používána dezinfekce nebo by měl být žákovi umožněn přístup na vlastní toaletu (Michalík, J. a kol., 2012).

Příkladem uvádíme krátký úryvek z blogu Markéty Mikšíkové, která sama trpí touto nemocí. *„Základní školou jsem proplula. Abych tak řekla, moc jsem tam nechodila. Byla jsem často nemocná a pak s druhým stupněm přišly pravidelně I. V. Co tři měsíce na 14 dní a to také udělá své. Věděli jsme, že ostatní nemocní s kanylou klidně chodí i do školy. Ale já jsem byla rozmazlenější, protože mamka se mnou byla téměř až do 18let doma na péči o osobu blízkou. Tehdy nebyly úřady tak nemilosrdné, jako jsou dnes. Také jsem nikdy dobrovolně svým kamarádům neříkala, že jsem nemocná, možná jsem se za to i styděla, možná jsem se jen bála, jestli by mě i pak brali pořád stejně. Učitelé na základce mi naštěstí vycházeli vstříc. A tak jsem si své I. V. v podstatě užívala jako velký relax, číst knížku, kouknout na televizi a hlavně hodně spát :-)*“ (marketaxcf.wgz.cz [online]).

Intelektuální vývoj dítěte s **galaktosemií** souvisí na včasné diagnóze. Nejčastěji se u dětí objevuje forma lehké mentální retardace. Pro tyto děti je typický pozdní vývoj řeči, nemotornost, slovní patlavost, problémy při využití krátkodobé paměti aj., což způsobuje potíže ve škole. Učivo je nutné několikrát opakovat, než dojde k jeho zapamatování. Potíže v koordinaci pohybů se projevují neschopností vykonávat složitější pohyby. Dítě má potíže při grafomotorických činnostech i v pohybových aktivitách v tělesné výchově (Janesová, T., 2012).

Ukázka ze života Anetky, která trpí galaktosemií. *„Následující rok nastoupila do speciální základní školy. Byli jsme moc rádi, poněvadž ve třídě bylo jen 10 dětí. Skvělý přístup učitelů hodně pomohl a do třetí třídy nebyl problém. Anetka prospívala s vyznamenáním. Samozřejmě, když se objevilo složitější učivo, zejména v matematice, nastal problém. Už v předškolním věku uměla číst, ale unikal ji obsah přečteného. S postupem do vyšších tříd se přidružily nové potíže. Velké potíže má dcera s logickým uvažováním, krátkodobou pamětí, pochopením obsahu článku, chudou slovní zásobou. Její IQ je na dolní hranici podprůměru“* (Michalík, J. a kol., 2012, s. 47).

Psychomotorické schopnosti a dovednosti dítěte s **mukopolysacharidózou** jsou na různé úrovni v závislosti na typu mukopolysacharidózy a věku dítěte. Dítě

s mukopolysacharidózou se může vzdělávat podle jakéhokoliv vzdělávacího programu, dle jeho intelektových schopností. Každé dítě s mukopolysacharidózou je velmi individuální a i průběh nemoci se věkem mění, proto je téměř vždy nezbytné vypracovat individuální vzdělávací plán, který lze v průběhu vzdělávání upravovat dle potřeb jednotlivého žáka v důsledku progresu jeho nemoci. Krom typu IV a ojediněle typu VII je vždy postižen intelekt. Průměrně asi ve školním věku dítěte dochází k postupné progresi nemoci, kdy se snižují intelektové i motorické schopnosti (Michalík, J., Zeman, J. a kol., 2012).

Popis od matky o rozdílném průběhu nemoci u dvou synů, dnes již mladých dospělých mužů. *„Už jenom bratři Luboš a Jan Moravcovi mohou sloužit jako doklad toho, že mukopolysacharidóza může u každého nemocného vypadat úplně jinak. Oba trpí mukopolysacharidózou IV. typu a i když se první příznaky onemocnění u obou chlapců objevily v pěti letech věku, průběh choroby už byl u každého z nich jiný. Luboš je po náročné operaci téměř soběstačný, našel si i brigádu. Mladší Honza je už několik let na vozíku a stále větší problém je zhoršující se pohyblivost rukou. Sám už skoro nedokáže ani zdvihnout sklenici s vodou.“* (www.ulekare.cz [online]).

Dívky s **Rettovým syndromem** jsou převážně vzdělávány ve speciálních školách. Při vzdělávání je vhodné se především snažit o zachování trvalé stimulace kognitivních, řečových a komunikačních schopností a udržení aktivní komunikace s okolím. U dívek lze pozorovat v krátkém časovém období velké kolísání v motorických schopnostech, rozsahu pozornosti a ve způsobu chování (Michalík, J., Zeman, J. a kol., 2012).

Krátká ukázka matky o regresi nemoci u své dcery Karolíny. *„Čas běžel dál, Karolínka zapomínala to málo, co uměla, nedokázala si už dát jídlo do pusy, jenom polehávala, ztrácela zájem o okolí. Ani oblíbené pohádky nebo říkanky nezabíraly. Špatně spala, někdy se smála, velmi často však plakala“* (www.rett-cz.com [online] - b).

Spinální muskulární atrofie nepostihuje u dětí jejich intelektové schopnosti, proto je lze velmi dobře integrovat do běžných typů škol všech úrovní. Pedagog je povinen respektovat jeho speciální vzdělávací potřeby, které jsou podrobně rozepsány v individuálním vzdělávacím plánu, v němž je náplň učiva zachována (Michalík, J. a kol., 2012).

Smutná realita z řeči Martinové matky. „*Martinovi je 16 let. Zatímco ještě před rokem, byl na invalidním vozíku, pravidelně navštěvoval střední průmyslovou školu, dnes je zcela upoután na lůžko a odkázán na pomoc jiných. Často mluví o tom, že se těší na návrat do školy, hovoří o budoucnosti. Ani na chvíli si nepřipouští, že na jeho rychle postupující nemoc není žádný lék*“ (zena-in.cz [online]).

Tourettův syndrom nepostihuje intelektové schopnosti dítěte, mohou se tedy vzdělávat v běžných typech škol. Je však nezbytně nutné, aby o nemoci dítěte byli lidé z jeho okolí dostatečně informováni a jejich reakce na projevy dítěte byla adekvátní (Michalík, J. a kol., 2012).

Úryvek z rozhovoru s panem MUDr. Ondřejem Fialou, předsedou občanského sdružení ATOS, který je nejen lékařem, ale také pacientem. „*Chci zdůraznit, že Tourettův syndrom na inteligenci vliv nemá. Naopak, je to zajímavé, ale řada pacientů je v něčem velmi talentovaná nebo kreativní. S Tourettovým syndromem jsou však často spojené tzv. specifické poruchy učení, o nichž se v posledních letech hodně mluví*“ (www.deprese.com [online]).

Pokud je **fenylketonurie** u dítěte včas diagnostikována a vhodným způsobem léčena, nedochází ke vzniku mentálního poškození. Schopnosti dítěte tedy dovolují, aby ve školním věku navštěvovalo běžnou základní školu a vyšší vzdělávací instituce, také může smysluplně trávit svůj volný čas. Dítě s fenylketonurií se od ostatních dětí odlišuje v oblasti stravování, kdy musí dodržovat nízkobílkovinné diety, v oblasti léčebného režimu musí i v průběhu školní výuky konzumovat speciální aminokyselinové preparáty. Tyto dvě oblasti mohou ovlivnit postavení dítěte v kolektivu třídy. Je tedy na učiteli a jeho schopnostech, jak dokáže působit na kolektiv třídy (Michalík, J. a kol., 2012).

Krátká vzpomínka na dětství ženy s fenylketonurií. „*Jsem z generace, které dietu používanou u tohoto onemocnění ještě sundávali kolem patnáctého roku. V dětství jsem neměla nějak zvlášť problém s tím, že nesmím jídla, co ostatní děti, ale určitě jsem na to nebyla hrdá. Problém s tím totiž měly ostatní děti kolem mě. Neměla jsem skoro žádné kamarády, protože jsem byla divná a jedla a hlavně pila divné věci*“ (nemoci.vitalion.cz [online]).

U dětí s **Williamsovým syndromem** bývá psychomotorický vývoj opožděný. V pozdějším věku se projeví i různé stupně mentálního postižení, nejčastěji lehké až středně těžké. Tyto děti většinou vyžadují při vzdělávání speciální podporu. Řada z nich zvládne návštěvu běžné mateřské školy, tedy integraci, která vyžaduje podporu vedení mateřské školy a pedagogických pracovníků. Pobyt mezi zdravými dětmi je pro dítě s Williamsovým syndromem velmi důležitý pro získání základních sociálních dovedností. Snáze se naučí mluvit od zdravých spolužáků. Podobná situace nastává i při přechodu na základní školu. Buď je dítě integrováno do běžné základní školy anebo navštěvuje základní školu praktickou či základní školu speciální (willik.tym.cz [online]).

Příkladem uvádíme krátký úryvek popisující vývoj řeči chlapce s Williamsovým syndromem. „*Vývoj řeči šel zpočátku. Asi od dvou let syn zvládal slova máma, táta, koně. Největší nástup řeči nastal ve 3,5 letech, kdy nastoupil do Speciální mateřské školy a začal používat komunikační systém VOKS. Nyní po deseti měsících je už docela upovídáný, s pomocí logopedky rozšiřujeme slovní zásobu, vytváří věty*“ (Michalík, J. a kol., 2012, s. 126).

2.3.4 Edukátor žáka se vzácným onemocněním a jeho kompetence

Edukátor je odborník, který provádí edukaci, tedy někoho vyučuje, vychovává, školí, zacvičuje, trénuje aj. Je tedy zřejmé, že edukační činnost je charakteristická pro řadu profesí, nejen pro učitelskou. Avšak nejvíce zastoupenou kategorií mezi edukátory jsou pedagogičtí pracovníci ve školách různých druhů a stupňů (Průcha, J., 2002). Pedagogickým pracovníkem je ten, kdo vykonává přímou vyučovací, přímou výchovnou, přímou speciálně pedagogickou nebo přímou pedagogicko-psychologickou činnost přímým působením na vzdělávaného. Přímou pedagogickou činnost vykonává učitel, pedagog v zařízení pro další vzdělávání pedagogických pracovníků, vychovatel, speciální pedagog, psycholog, pedagog volného času, asistent pedagoga, trenér, vedoucí pedagogický pracovník. Pedagogickým pracovníkem může být ten, kdo je plně způsobilý k právním úkonům, má odbornou kvalifikaci pro přímou pedagogickou činnost, kterou vykonává, je bezúhonný, je zdravotně způsobilý a prokázal znalost českého jazyka, není-li dále stanoveno jinak.

Pro tuto diplomovou práci je z pedagogické oblasti dle zákona č. 563/2004 Sb., o pedagogických pracovnících podstatná profese vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta

pedagoga. Nicméně neměli bychom opomenout rozvíjející se profesi sociálního pedagoga. V naší praxi, na rozdíl od zahraničí, není na školách zavedena žádná taková funkce. Stále se často setkáváme s tradičním označením vychovatel přesto, že v některých případech není toto označení nejvýstižnější (Kraus, B., Poláčková, V. a kol., 2001). **Sociální pedagog** by měl zastávat místo ve školách i v různých výchovných zařízeních. Obecně by jeho náplní práce měla být schopnost posilovat demokracii mezi žáky a dětmi, snažit se zajistit ochranu před masmediálním násilím, komunikovat s rodiči, s policií, s psychology a dalšími odbornými pracovníky, pracovat s agresory, ale i s oběťmi šikany a násilí, měl by mít schopnost analyzovat případ šikanování, ale také by měl být schopen empatie, komunikace s dětmi i s mladistvými, měl by být schopen jim pomoci v jakékoliv situaci a umět zorganizovat činnost nebo volnočasové aktivity s těmito dětmi (Kraus, B., 2008). Sociální pedagog a **vychovatel** získává odbornou kvalifikaci ukončením středního vzdělání s maturitní zkouškou, vyššího odborného vzdělání nebo vysokoškolského vzdělání ve studijních programech v oblasti vychovatelství, sociální pedagogiky, speciální pedagogiky nebo učitelství pro základní či střední školy. **Speciální pedagog** získává odbornou kvalifikaci vysokoškolským vzděláním v magisterském studijním programu zaměřené na speciální pedagogiku. **Asistent pedagoga** získává odbornou kvalifikaci absolvováním akreditovaného vzdělávacího programu pro asistenty pedagogy uskutečňovaného zařízením dalšího vzdělávání pedagogických pracovníků, středním vzděláním s maturitní zkouškou, vyšším odborným vzděláním nebo vysokoškolským vzděláním v oblasti pedagogických věd (Zákon č. 563/2004 Sb., www.msmt.cz [online]). Pedagogická způsobilost vychovatele, speciálního pedagoga i asistenta pedagoga není jen to, co se nabývá pouze studiem, přípravou, nýbrž i to, jak je daný pracovník osobnostně vybaven pro vykonávání pedagogické činnosti (Průcha, J., 2002). Osobnostní charakteristikou vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta pedagoga se zabývá spousta pedagogických teoretiků, shodují se, že mezi žádoucí osobnostní rysy patří morální bezúhonnost, schopnost komunikace, odolnost vůči zátěži, empatie, kladný vztah k dětem, přirozená autorita, organizační schopnost, smysl pro spravedlnost, trpělivost, pracovitost, tvořivost, tolerance, smysl pro humor, důslednost, fyzická zdatnost, společenské vystupování, emocionální inteligence a schopnost sebepoznání (Dytrtová, R., Krhutová, M., 2009). V literatuře se často objevuje pojem profesní kompetence. Tento pojem bývá obvykle vymezován jako profesní kvality, způsobilosti vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta pedagoga, které pokrývají celý rozsah profese a dají se dále rozvíjet.

Toto vymezení je velmi obsáhlé a zahrnuje schopnosti a vlastnosti vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta pedagoga, jeho teoretické a praktické znalosti i zkušenosti z pedagogického oboru, které jsou nezbytné pro výkon pedagogické profese. Za klíčové kompetence se uvádí:

- **Kompetence oborově předmětová** (jsou osvojeny systematické znalosti aprobačního oboru, schopnost transformovat tyto znalosti do pedagogické činnosti, dovede vytvářet mezi předmětové vazby, umí vyhledávat a zpracovávat informace v oblasti svého oboru)
- **Kompetence psychodidaktická** (ovládá strategie učení a vyučování, dovede využívat didaktické instrumentarium a je schopen je přizpůsobit požadavkům školy a potřebám žáků, má přehled o vzdělávacích programech dané školy, má znalosti z teorie školního hodnocení a dovede jich adekvátně využívat) (Švec, V., 2005).
- **Kompetence obecně pedagogická** (rozumí procesům výchovy a dovede je prakticky využít, dovede se orientovat v kontextu výchovy a vzdělávání na základě znalostí vzdělávacích soustav a trendů jejich rozvoje, je schopen podporovat rozvoj individuálních kvalit žáků, má znalosti o právech dítěte a respektuje je)
- **Kompetence diagnostická a intervenční** (dovede použít metody a techniky pedagogické diagnostiky žáka, ovládá způsoby vedení nadaných i méně nadaných žáků, je schopen rozpoznat sociálně patologické projevy žáků, šikanu, týrání a zná možnosti jejich prevence a nápravy, ovládá prostředky zajištění kázně ve třídě, dovede řešit školní výchovné situace a problémy) (Vašutová, J., 2004).
- **Kompetence psychosociální a komunikativní** (dovede se podílet na spoluvytváření klimatu školní třídy i klimatu školy, dovede podporovat socializaci žáků, zná možnosti i meze vlivu mimoškolního prostředí na žáky, dovede analyzovat příčiny negativních postojů a chování žáků, dovede se orientovat v náročných sociálních situacích, dovede efektivně komunikovat nejen se žáky, ale i s jejich rodiči)
- **Kompetence manažerská a normativní** (dovede řídit třídu a organizovat práci skupin žáků i jednotlivců, dovede vytvářet podmínky pro spolupráci žáků, má základní znalosti o zákonech a dalších normách a dokumentech stahujících se k výkonu učitelské profese, má znalosti o podmínkách a procesech fungování školy,

ovládá základní administrativní úkony spojené s evidencí žáků a jejich výchovně-vzdělávacích výsledků, dovede organizovat i mimovýukové aktivity žáků)

- **Kompetence profesně a osobnostně kultivující** (má všeobecné znalosti z oblasti filozofie, kultury, politiky, práva a ekonomie a dovede jich využívat, je schopen dodržovat zásady profesní etiky, umí vystupovat ve škole i na veřejnosti, má předpoklady pro spolupráci s kolegy, je schopen sebereflexe s využitím sebehodnocení, dovede reagovat na změny výchovně-vzdělávacích podmínek) (Průcha, J., 2002).

Míra jednotlivých klíčových kompetencí u vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta pedagoga je dána dle pracovní náplně uvedené ve vyhlášce č. 412/2006 Sb., kterou se mění vyhláška č. 317/2005 Sb., o dalším vzdělávání pedagogických pracovníků, akreditační komisi a kariérním systému pedagogických pracovníků (vyhláška č. 412/2006 Sb., www.msmt.cz [online]).

2.3.5 Materiální a organizační podmínky

Vzdělávání a výchova dětí a žáků by měla být podpořena odpovídajícími **materiálními a organizačními podmínkami**, to znamená, že využívané prostory musí být vybaveny a uspořádány k činnosti, pro kterou je místnost určena. Materiální vybavení těchto místností musí odpovídat možnostem žáků a dětí, musí být k dispozici prostory pro uložení a uschování pomůcek, pro přípravu a práci vychovatele, speciálního pedagoga a asistenta pedagoga, dále by měli být k dispozici prostory pro práci, odpočinek, osobní hygienu, odkládání oděvů a obuvi, společné stravování a prostory určené k ošetření úrazu. Chod instituce musí být jasně organizačně stanoven, žáci a děti se musí umět orientovat v organizaci práce zaměstnanců (tzn., že žáci a děti vědí, kdo je kuchař a jaká je jeho náplň práce atd.). Je nutné, aby i činnost dětí a žáků byla správně zorganizována a dle jejich možností a schopností se střídala práce, odpočinek, pohyb, stravovací a pitný režim, zájmová činnost a hygiena (Brychnáčová, E., Málková, M., 2008).

2.3.6 Edukační metody a postupy

Posledními zmíněnými činiteli edukačního procesu jsou **edukační metody a postupy**. Jedná se o záměrné a systematické způsoby, postupy a prostředky, které směřují k výchovnému a vzdělávacímu cíli. Konkrétněji můžeme rozlišovat výchovné metody a vyučovací metody, kdy k výchovným metodám počítáme působení příkladem, odměny a tresty, příkazy, diskuze aj. Podoba a dopady výchovné metody působí v souvislosti celkového výchovného stylu, například demokratická výchova, liberální výchova, autoritativní výchova. Vyučovací metoda charakterizuje činnost učitele vedoucí žáka k dosažení stanovených vzdělávacích cílů. Klasifikace vyučovacích metod jsou různé, například podle fází vyučovacího procesu (utváření, upevňování a prověřování vědomostí), podle způsobů prezentace (slovní, názorné), podle charakteru specifické činnosti, podle způsobu interakce mezi učitelem a žáky (frontální, skupinové, individuální) aj. (Průcha, J., Walterová, E., Mareš, J., 2009).

3 RODINA DÍTĚTE SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM

Pro každé dítě i pro dítě se vzácným onemocněním je nepřírozenějším prostředím pro jeho život a výchovu jeho rodina. Neexistuje jiné prostředí, které by mu poskytlo stejný pocit bezpečí, jistoty, emocionální stability ani stejné množství podmětů pro jeho další rozvoj (Pipeková, J., 2006).

3.1 Rodiče dítěte se vzácným onemocněním

Rodina dítěte se vzácným onemocněním je vystavena stresorům, souvisejícím se zdravotním stavem dítěte. O postižení dítěte se rodiče mohou dozvědět v prenatálním období, perinatálním období anebo v průběhu života dítěte (Štěrbová, D., 2013). V této podkapitole se přiblížíme k prožívání a pocitům rodičů při zjištění tohoto faktu.

Prožívání i chování rodičů dítěte se vzácným onemocněním se v průběhu času mění, prochází pěti typickými fázemi: fází šoku a popření, fází bezmocnosti, fází postupné adaptace a vyrovnávání s problémem, fází smlouvání a poslední je fáze realistického postoje.

Fáze šoku a popření. Popření nepřijatelné informace je projevem obrany vlastní psychické rovnováhy. Šok se projevuje strnutím a neschopností jakékoli reakce. V této fázi nechtějí rodiče slyšet nic o možnostech péče a výchovného vedení svého dítěte, protože se doposud nesmířili s existencí jeho postižení. Tato informace je v průběhu času postupně přijímána. Reakce rodičů je ovlivněna skutečností, kdy a jak se o postižení svého dítěte dozvěděli (Vágnerová, M., 2005). „*Protože jsem byla po narkóze, myslela jsem, že je to sen a že se za chvíli probudím. Jen jednou v životě jsem se cítila takhle, bylo to v době, kdy mi umřel tatínek. Je to jako smrt, je to horší než smrt, protože problémy tím nekončí. Nemohla jsem se schovat a vyplakat, jako jsem to udělala, když jsem ztratila otce. Moje dítě bylo tady a potřebovalo mě*“ (Selikowitz, M., 2005, s. 17).

Fáze bezmocnosti. V této fázi rodiče nevědí, co by měli dělat. S tímto problémem se ještě nesetkali a nedovedou jej tedy řešit. Rodiče prožívají pocity viny, které se vztahují k dítěti a pocity hanby, vztahující se k očekávaným reakcím jiných lidí. Bojí se zavržení a odmítnutí a současně očekávají pomoc, ale nemají přesnou vizi, jaká by pomoc měla být a v čem by měla spočívat (Vágnerová, M., 2005).

Fáze postupné adaptace a vyrovnávání s problémem. Schopnost rodiny adaptovat se na změny a stresující životní události je na každém stupni životního cyklu ovlivněna čtyřmi faktory. Prvním faktorem jsou osobní zdroje odolnosti členů rodiny (pozitivní sebeúcta a sebedůvěra). Druhým je sdílený systém důvěry a význam, který je přisuzován životní události, včetně vyjádření optimismu, spirituality a rodinného kulturního dědictví. Třetím ovlivňujícím faktorem je sociální podpora rodiny, přátel a širší komunity. A čtvrtým faktorem jsou rodinné copingové strategie a techniky používané k řešení problémů a k udržení rodinné celistvosti (Štěrbová, D., 2013). Strategie zvládnání mohou mít aktivní nebo pasivní charakter. Aktivní se projevuje tendencí bojovat s nepřijatelnou situací. Pasivní se projevuje přetrvávajícím popíráním situace, krajním řešením je umístění do péče instituce nebo odchod z rodiny (Vágnerová, M., 2005).

Fáze smlouvání. V tomto období rodiče již akceptují skutečnost, že mají dítě se vzácným onemocněním, ale rádi by získali alespoň malé zlepšení, když není možné úplné uzdravení. Například, že dítě bude chodit alespoň s berlemi. Fáze smlouvání je znakem kompromisu, vyjádření určité naděje. Charakter zátěže se mění, nejedná se o trauma, ale spíše o dlouhodobý stres spojený s únavou a vyčerpáním péče o dítě a s úsilím o zlepšení zdravotního stavu dítěte (Štěrbová, D., 2013).

Fáze realistického postoje. Rodiče již akceptují skutečnost, že jejich dítě má postižení. Začnou se chovat vhodnějším způsobem, jejich plány jsou reálnější a splnitelnější. Postoj rodičů může v závislosti na vývojovém období dítěte kolísat, je to spojené s nově vzniklými zátěžemi (nástup do školy) (Vágnerová, M., 2005).

Rodiče dětí se vzácným onemocněním se často potýkají s většími obavami než rodiče dětí bez postižení. Jako první se většina rodičů zabývá otázkou osudu svých dětí. Tyto obavy mohou vést až k omezování dítěte v jeho přirozených sociálních kontaktech, nevytváření dostatečně podnětného prostředí pro jeho rozvoj. Možný je i opačný jev uvedeného postoje, kdy je na dítě kladeno více nároků než je schopno zvládnout. Od útlého dětství je rodič dítěte se vzácným onemocněním nucen komunikovat s řadou institucí, které ne vždy splňují jeho představy o účinné a kvalitní pomoci. Tuto nedůvěru si rodič zpravidla přináší do školského prostředí. Péče o dítě se vzácným onemocněním s sebou zpravidla přináší zvýšené náklady, a navíc tyto rodiny bývají většinou tzv. jednopříjmové (Michalík, J. a kol., 2012).

3.2 Postavení dítěte se vzácným onemocněním v rodině

V této podkapitole se budeme zabývat postavením dítěte se vzácným onemocněním v rodině. Zmíníme všeobecné desatero zásad pro péči o dítě s postižením, výchovné styly rodičů a jejich dopad na celou rodinu.

Výchovné přístupy rodičů k dítěti se vzácným onemocněním mohou být různé. Za nevhodné jsou považovány například úzkostný přístup, rozmazlující, perfekcionistický, protekční a zavrhuující (Valenta, M., Müller, O., 2007).

1.	Rodiče mají o svém dítěti co nejvíce vědět. Rodiče by měli vědět, jaká je podstata postižení jejich dítěte, tak mu mohou rozumět a lépe pomáhat.
2.	Obětavost ano, ale ne obětování. Dítě potřebuje větší dávku obětavosti, porozumění, výchovného vedení, ale ne obětování se. Péče o dítě by měla být rozdělena mezi členy rodiny.
3.	Ne neštěstí, ale úkol. Brát postižení svého dítěte jako neštěstí vede k pasivitě. Je třeba však přejít do aktivity a pomáhat dítěti i sobě.
4.	Přijmout pravdu, ale vždy s výhledem do budoucna. Rodiče by měli být informováni o možnostech dalšího vývoje dítěte.
5.	Dítě samo netrpí. I dítě s postižením žije svým dětským životem, s jeho radostmi a starostmi. Je třeba mu pomáhat, ne ho litovat.
6.	V pravý čas a v náležitě míře. Každý cílevědomý krok ve výchově a učení má přijít v pravý čas a v náležitě míře. Dítě nemá být přetěžováno.
7.	Nejsme sami. Rodiče dětí s postižením by se neměli izolovat od okolního světa.
8.	Nejsme ohroženi. Rodiče by se měli zbavit přecitlivělosti na reakce a pohledy druhých lidí.
9.	Chraňme si manželství a rodinu. Manželé jsou vystaveni zvýšené zátěži, která velmi často vede k rozpadu jejich manželství.
10.	Mysleme na budoucnost. Rodiče by měli vyhlížet do budoucna realisticky.

Tab. č. 1: Desatero zásad v péči o dítě s postižením
(<http://www.rodina.cz/clanek1796.htm>).

Dítě se vzácným onemocněním může znamenat zátěž nejen pro rodiče, ale i pro sourozence. Je velmi důležité přiměřeně a přijatelně vysvětlit problém postižení jejich sourozence. Zdravý sourozenec se postupně učí strategiím zvládnání tohoto sourozeneckého vztahu (Pipeková, J., 2006). Jeho role v rodině se mění, odlišné bývají i postoje a očekávání rodičů. Zdravý sourozenec si je vědom odlišné rodinné konstelace, která určitým způsobem ovlivňuje pozitivně i negativně jeho postoj a chování. Děti chápou, že když je někdo nemocný, nemůže zvládnout totéž co zdravý. Tím se rozvíjí ohleduplnost a ochota pomoci slabším (Vágnerová, M., 2005). Nebezpečím může být extrémní soustředění pozornosti rodičů buď na dítě se vzácným onemocněním anebo naopak na dítě zdravé. Ani jeden extrém není správný. Oba přístupy mohou na zdravé dítě klást nepřiměřené požadavky, které nebudou schopni zvládnout (Pipeková, J., 2006). Přílišná koncentrace pozornosti a zájmu na dítě se vzácným onemocněním způsobuje, že se rodiče nemohou dostatečně věnovat zdravému dítěti. Naopak od něj očekávají zralejší chování, než odpovídá jeho vývojové úrovni. Rodiče jsou, tak moc zahlceni problémem potomka se vzácným onemocněním, že oceňují bezproblémovost, nenáročnost, omezení požadavků zdravého dítěte a očekávají, že s nimi bude spolupracovat na společném rodinném úkolu. Zdravý sourozenec však může získat pocit vlastní bezvýznamnosti a z toho vyplývající pocit nejistoty, který si přenáší i do jiných sociálních skupin. Může pociťovat vinu za to, že on je zdravý, a závidět rodičovskou pozornost věnovanou sourozenci se vzácným onemocněním. Podle dosavadních všeobecných výzkumů rodiče často udávají, že se zdravé dítě ke svému sourozenci s postižením chovalo špatně, žárlilo, vztekalo se nebo zdůrazňovalo pocit křivdy (Prevendárová, J., 1998). V případě jednostranného zájmu o zdravé dítě může sloužit rodičům jako prostředek kompenzace neuspokojení, které rodičům přináší potomek se vzácným onemocněním. Úspěchy zdravého dítěte podporují sebevědomí rodičů a usnadňuje jim zvládnání problémů. Rodiče však na zdravé dítě mohou klást takové nároky, které při jejich množství nebude schopno zvládnout nebo není na takové vývojové úrovni, aby bylo schopno zvládnout obtížně řešitelnou situaci. Svými požadavky mohou značně zkomplikovat socializaci i rozvoj identity zdravého dítěte. Dopadem tohoto přístupu může být u zdravého potomka to, že si ke svému sourozenci se vzácným onemocněním vytvoří až negativní či nepřátelský vztah. Další zátěží pro zdravého potomka představují i negativní reakce okolí, se kterými se může setkat především ve škole, kde se mu děti mohou vysmívat (Vágnerová, M., 2005).

3.3 Pomoc rodinám

Narození dítěte se vzácným onemocněním představuje pro rodiče zátěž, většinou neočekávanou. Doba, kdy se rodiče setkávají se skutečností, že jejich dítě má vzácné onemocnění, může být od období prenatalního až do počátku povinné školní docházky. Záleží na stupni a druhu vzácného onemocnění, případně i na možném přidruženém postižení. Za základní potřeby rodiny dítěte se vzácným onemocněním se považuje vhodná informovanost o stavu a možnostech dítěte s daným postižením, protože **poskytnutí informací** je jedním z nejzávažnějších okamžiků rodiny a rodina má právo o daném postižení vědět co nejdříve. Další důležitou potřebou je **emocionální podpora**, tam může být poskytnuta specialisty, formou psychoterapie. Za nezanedbatelnou, naopak velmi důležitou je **finanční a sociální podpora** těmto rodinám, prostřednictvím specialistů, zřizováním denních zařízení, možnostmi krátkodobého umístění dítěte mimo rodinu a osvětová činnost ve společnosti. Výchova dítěte se vzácným onemocněním může být mnohem obtížnější a náročnější ve srovnání s výchovou dítěte zdravého, proto je třeba těmto rodičům poskytovat **odbornou poradenskou péči** v oblasti medicínské, psychologické a speciálně pedagogické (Pípková, J., 2006). Protože se v této práci zaměřujeme na vzácná onemocnění, je jasné, že se jednotlivé druhy nemocí vyskytují velmi zřídka, proto při poskytování pomoci těmto rodinám mají nezastupitelné místo spolky (dříve občanská sdružení). V této části diplomové práce se budeme tedy zabývat pomocí v oblasti sociální a pedagogické, a také zmíníme jednotlivé spolky.

Státní pomocí pro rodiny s dětmi se vzácným onemocněním je příspěvek na péči, dávky pro osoby se zdravotním postižením a raná péče. Informace o příspěvku na péči a o rané péči je zakotvena v zákoně č. 108/2006 Sb., o sociálních službách a informace o druzích dávek nalezneme v zákoně č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením a o změně souvisejících zákonů. **Příspěvek na péči** je poskytován osobám, které jsou pro svou nepříznivou sociální situaci závislé na pomoci jiné osoby. Výše finančního příspěvku je ovlivněna mírou stupně závislosti. Při posuzování stupně závislosti se hodnotí schopnosti zvládnout základní životní potřeby (zákon č. 108/2006 Sb., www.mpsv.cz [online]). **Dávky pro osoby se zdravotním postižením** se dělí na příspěvek na mobilitu a příspěvek na zvláštní pomůcku. Příspěvek na mobilitu má nárok osoba starší 1 roku, která není schopna zvládat základní životní potřeby v oblasti mobility nebo orientace. Nárok na příspěvek na zvláštní pomůcku má osoba, která má těžkou vadu nosného nebo

pohybového ústrojí, těžké sluchové postižení, těžké zrakové postižení, těžkou mentální retardací nebo hlubokou mentální retardací (zákon č. 329/2011 Sb., www.mpsv.cz [online]).

Ve chvíli, kdy rodiče zjistí, že jejich dítě trpí vzácným onemocněním, měla by jim být co nejdříve poskytnuta **raná péče**. Ranná péče je terénní služba, která je v případě potřeby doplněná formou ambulantní služby. Tato služba je poskytována dítěti a rodičům do sedmi let věku dítěte (zákon č. 108/2006 Sb., www.mpsv.cz [online]).

Výchovné, vzdělávací a aktivizační činnosti	<ul style="list-style-type: none"> • Zhodnotit schopnosti a dovednosti dítěte i rodičů • Zjistit potřeby rodiny a dítěte s postižením, nebo se znevýhodněním • Poskytnout specializované poradenství rodičům a dalším blízkým osobám • Podporovat a posilovat rodičovské kompetence • Vzdělávat rodiče, například formou individuálního a skupinového poskytování informací, seminářů, půjčování literatury • Nabízet programy a techniky podporující vývoj dítěte • Poskytnout instrukce při nácviu a upevňování dovedností dítěte s cílem maximálního možného využití a rozvoje jeho schopností ve všech oblastech
Zprostředkování kontaktu se společenským prostředím	<ul style="list-style-type: none"> • Poskytnout pomoc při obnovení nebo upevnění kontaktu s rodinou • Poskytnout pomoc a podporu při dalších aktivitách podporujících sociální začleňování osob • Poskytnout podporu a pomoc při využívání běžně dostupných služeb a informačních zdrojů
Sociálně terapeutické činnosti	<ul style="list-style-type: none"> • Poskytnout psychosociální podporu formou naslouchání • Poskytnout podporu výměnou zkušeností • Pořádat setkání a pobytové kurzy pro rodiny
Pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a při obstarávání osobních záležitostí	<ul style="list-style-type: none"> • Poskytnout pomoc při komunikaci, nácviu dotazování a komunikačních dovedností • Poskytnout podporu při svépomocných aktivitách rodičů • Doprovázet rodiče při vyřizování žádostí, na jednání a na vyšetření s dítětem aj.

Tab. č. 2: Základní činnosti rané péče (Vítek, J., Vítková, M., 2010).

Na ranou péči pak navazuje možnost **institucionalizované předškolní výchovy**, která je realizována v mateřských školách. Za zcela nepostradatelnou instituci je pro žáky se zdravotním postižením a jejich rodiče speciálně pedagogické centrum, dále jen SPC a pedagogicko-psychologická poradna, dále jen PPP (Valenta, M., Miller, O., 2007).

SPC poskytuje poradenské služby při výchově a vzdělávání žáků a dětí se zdravotním postižením a žáků a dětí se zdravotním znevýhodněním (vyhláška č. 116/2011 Sb., www.msmt.cz [online]). Činnost centra se provádí ambulantně, návštěvami pedagogických pracovníků centra ve školách a školských zařízeních, případně v rodinách nebo v zařízeních pečujících o žáky se zdravotním postižením.

Zajistit speciální připravenost žáků se zdravotním postižením na povinnou školní docházku.
Zajistit speciální vzdělávací potřeby žáků se zdravotním postižením a žáků se zdravotním znevýhodněním.
Zpracovávání odborných podkladů pro integraci těchto žáků a pro jejich zařazení a přeřazení do škol a školských zařízení.
Zajistit speciálně pedagogickou péči těmto žákům, kteří jsou integrováni nebo kterým je stanoven jiný způsob povinné školní docházky.
Vykonávat speciálně pedagogickou a psychologickou diagnostiku.
Poskytovat poradenské služby se zaměřením na pomoc při řešení problémů ve vzdělávání, v psychickém a sociálním vývoji žáků.
Poskytovat pedagogickým pracovníkům a zákonným zástupcům poradenství v oblasti vzdělávání žáků.
Poskytuje metodickou podporu škole.

Tab. č. 3: *Obecné úkoly speciálně pedagogického centra (vyhláška č. 72/2005 Sb., www.msmt.cz [online]).*

PPP poskytuje pedagogicko-psychologické a speciálně pedagogické poradenství a pomoc při výchově a vzdělávání dětí a žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, zejména s vývojovými poruchami učení a chování, dětí v období vstupu do školní

docházky, dětí s problémy školní úspěšnosti, dětí s problémy osobnostního vývoje, dětí v období výběru profesního uplatnění a dětí se zdravotním znevýhodněním (Michalík, J., 2012). Činnost PPP se uskutečňuje ambulantně a návštěvami zaměstnanců PPP ve školách a školských zařízeních.

Zajistit pedagogicko-psychologickou připravenost žáků na povinnou školní docházku.
Doporučit zákonným zástupcům a řediteli školy návrhy podpůrných nebo vyrovnávacích opatření, zařazení do vzdělávacího programu přizpůsobeného vzdělávacím potřebám žáka, případně zařazení do školy a třídy odpovídající vzdělávacím potřebám žáka.
Spolupracovat při přijímání žáků do škol.
Provádět psychologická a speciálně pedagogická vyšetření pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami.
Poskytovat poradenské služby žákům se zvýšeným rizikem školní neúspěšnosti nebo vzniku problémů v osobnostním a sociálním vývoji.
Poskytovat zákonným zástupcům a pedagogickým pracovníkům poradenské služby zaměřené na vyjasňování osobních perspektiv žáků.
Poskytovat škole metodickou podporu.
Prostřednictvím metodika prevence zajistit prevenci sociálně patologických jevů, realizaci preventivních opatření a koordinaci školních metodiků prevence.

Tab. č. 4: Obecné úkoly pedagogicko-psychologické poradny (vyhláška č. 116/2011 Sb., www.msmt.cz [online]).

Pro pomoc rodinám s dětmi se vzácným onemocněním mají nezastupitelné místo občanská sdružení, nyní podle nového občanského zákoníku jsou pod názvem **spolky**. Hlavní činností spolku může být jen uspokojování a ochrana zájmů, v jejichž naplňování byl spolek založen (zákon č. 89/2012 Sb., www.novy-obcansky-zakonik.cz [online]). Rodinám dětí s těmito nemocemi pomáhají tyto spolky: Občanské sdružení pro Prader-Willi syndrom, Klub nemocných cystickou fibrózou, Metoděj, Společnost pro mukopolysacharidosu, Občanské sdružení rodičů a přátel dívek s postižených RETT SYNDROMem, Cure SMA, Občanské sdružení ATOS – Asociace pacientů s Tourettovým syndromem, Národní

sdružení PKU a jiných dědičných metabolických poruch a Občanské sdružení Willík. Všeobecným posláním spolků je zlepšování kvality života lidí s danou nemocí a dále zvyšování informovanosti veřejnosti o dané nemoci.

Poskytování informací týkající se všech aspektů daného onemocnění.
Poskytování potřebné psychosociální podpory.
Pomoc při vzájemné spolupráci mezi členy všech spolků.
Chránění oprávněných zájmů nemocných, jejich rodinám a blízkým.
Medializování, seznamování odborné i laické veřejnosti s problematikou vzácných onemocnění.
Zajišťování finančních prostředků na aktivity spolku.
Dotování vybavení nutného pro nemocné a podporování dalších možností, které nemocným zkvalitní léčbu.
Finanční podpora rodin s nízkými příjmy.
Podporování mezinárodní spolupráce se zahraničními partnery.

Tab. č. 5: Činnost spolků (Vzdělávání dětí a žáků se vzácným onemocněním, 2012).

II. PRAKTICKÁ ČÁST

4 METODOLOGIE VÝZKUMU

V teoretické části jsem se snažila postihnout specifické oblasti vzdělávání a výchovy žáka s Prader – Willi syndromem. Kontext základního popisu vzácných onemocnění, edukace a rodiny, nám umožňuje rozvinout zkoumané téma. Mou snahou, která vychází z praktických zážitků s objektem výzkumu, je popsat specifické aspekty výchovy a vzdělávání žáka s Prader –Willi syndromem. Jak je popsáno v teorii vzácnost onemocnění, přináší i vzácnost zkoumaného objektu a tím i významnost specifických nálezů, vztahujících se k položeným výzkumným otázkám. Můžeme tak proniknout více do poznání vzdělávací cesty, chodu rodiny, pedagogické přípravy, vhodných činností, logopedických specifík, pedagogické spolupráce ve škole i mimo ni u dítěte s Prader-Willi syndromem. Mou snahou bylo v níže uvedené praktické části a závěru popsat tyto jevy.

4.1 Přípravná fáze výzkumu

Přípravnou fází výzkumu jsem zahájila na jaře roku 2014. V první fázi jsem vycházela z vlastní analýzy pracovních zkušeností, kde jsem našla i prvotní impuls a zkušenost se vzácným onemocněním. Logicky dalším krokem pak bylo shromáždění dostatečného množství odborné literatury o zkoumané problematice a také podrobné procházení odborných internetových zdrojů. Skrze získání dostatečného množství kvalitních poznatků o zkoumané problematice, jsem pak dospěla ke stanovení oblasti svého výzkumu což jsou specifika rozvoje klienta s Prader-Willi syndromem. Faktickým poznatkem je skutečnost, že právě kvalitativním poznáním ve spolupráci s dalšími aktéry procesu edukace je možné zjistit možnosti rozvoje klientky. Díky tomuto procesu se mi podařilo dojít ke stanovení výzkumného cíle, výzkumných otázek a ke stanovení postupu realizace samotného výzkumu. Doufám tedy, že mé zkoumané poznání přinese výsledky jak úzkému kruhu přímých aktérů edukace, tak všem těm, kteří se budou seznamovat s touto prací.

4.1.1 Druh výzkumu

Právě díky specifickému onemocnění klientky, které samo o sobě je zastoupeno v celkové populaci velmi vzácně a povahou zkoumaných oblastí výchovy a vzdělávání

směřujících konkrétně právě k ní. Nelze teorie či hypotézy zobecnit, jsou platné jen pro náš vzorek. Právě až po zisku dat, jsem začala pátrat po pravidelnostech, které by bylo možné interpretovat ve vztahu k výzkumnému cíli. Tím bylo jasné zařazení výzkumu jako **kvalitativní**.

4.1.2 Cíl výzkumu a výzkumný problém

Nejprve si vymezíme cíl výzkumu, kterému předchází ujasnění si, zda jsou naše výzkumné cíle dostatečně významné, aby se do nich vyplatilo „investovat“. Zároveň je třeba si uvědomit, že významnost cíle není universální, nýbrž se vždy vztahuje k nějaké specifické skupině osob. (Švaříček, R., Šed'ová, K. et al., 2007). V mém případě je významnost zaměřena na dítě s Prader-Willi syndromem z naší školy.

Hlavním cílem výzkumu je zjistit specifické aspekty vzdělávání a výchovy žáka s Prader – Willi syndromem.

Mým **výzkumným problémem** pak jsou specifika práce ve výchově a vzdělávání dětí s Prader-Willi syndromem.

4.1.3 Výzkumné otázky

V souladu se stanoveným cílem jsme si položili výzkumné otázky, které ukazují směr, kterým se bude výzkum ubírat.

Hlavní výzkumná otázka zní:

Jaké vzdělávací a výchovná specifika má dítě s Prader-Willi syndromem z pohledu pedagogů, vychovatelů a rodinných příslušníků?

Tato hlavní výzkumná otázka mi pak sloužila jako vodítko ke stanovení dalších otázek:

1. *Jaké možnosti vzdělávání jsou pro jedince s PWS optimální?*
2. *Ovlivňuje jedinec s PWS chod rodiny, školského zařízení?*
3. *Jak se připravují pedagogové na příchod jedince s PWS do školského zařízení?*
4. *Jaké formy tělesné aktivity je vhodné zařadit do činností jedince s PWS?*

5. *Jak se s jedincem pracuje v oblasti logopedie?*

6. *Je vhodné zařazení asistenta pedagoga při práci s jedincem s PWS? Pokud ano, proč?*

7. *Jak spolupracují rodiče, třídní učitel, vychovatel?*

4.1.4 Pravdivost a spolehlivost výzkumu

Pravdivost a platnost mého výzkumu jsem se snažila zajistit skrze celkový koncept výzkumného procesu a zisku jednotlivých dat. Prvotně výběr samotných dotazovaných jedinců ve vztahu k výzkumnému cíli a zkoumanému vzorku, mou snahou bylo i ověřování a reflexe mých výsledků s dotazovaným výzkumným souborem. K zajištění spolehlivosti byla nutná pečlivá příprava otázek a jejich kladení výzkumnému souboru, stejně jako následná jednotnost při kódování dat.

Ke zpřesnění zkoumaných cílů a také pro zodpovězení výzkumného problému, jsem přistoupila k „datové triangulaci“ jak ji popisuje Denzin (Miovský, M., 2006). Rozumím ji jako možnosti zisku dat, směřující od různých osob, v odlišném vztahovém i sociálním postavení, kteří ale zároveň jsou v úzkém výchovném či vzdělávacím vztahu se zkoumaným vzorkem. Tím dochází k zisku několika zdrojů dat, které jsem následně vztahovala k zisku poznatků k výzkumnému cíli.

4.2 Charakteristika výzkumného souboru

Jelikož je povaha celého výzkumu silně závislá na zkoumaném zdroji – což je dívka s Prader – Willi syndromem, cílem při výběru vzorku, tedy není získat vzorek populační ani náhodný, ale vzorek ve velmi úzkém vztahu ke zkoumanému jevu. Jednalo se tedy o **metodu záměrného (účelového) výběru**. Výběr je dán tím, že jsem vyhledávala respondenty podle jejich specifické vlastnosti a to výchovného či vzdělávacího vztahu ke zkoumanému jevu – tedy **žákyni s Prader-Willi syndromem**.

Výzkumný soubor tvoří pět respondentů a to **rodič, pedagog, vychovatel 1, vychovatel 2 a asistent pedagoga**, kteří jsou zapojeni do edukačního procesu žákyně se syndromem Prader-Willi, na mentální úrovni v pásmu středně těžké mentální retardace.

S vybranými respondenty jsem na téma specifické aspekty vzdělávání a výchovy žáka s Prader-Willi syndromem vedla **polostrukurované rozhovory** za pomoci předem připravených otázek. Rozhovory se všemi respondenty byly velice vstřícné a přínosné.

Respondent č. 1 – rodič

Žena ve věku 37 let, vzdělání SOU, rozvedená. Pracuje jako prodavačka v odchodním domě. Dívka jezdí k otci na pravidelné návštěvy jednou za čtrnáct dní. Žena má staršího syna, který je nevlastním bratrem dívky s PWS.

Respondent č. 2 – pedagog

Žena ve věku 47 let, vzdělání vysokoškolské v oblasti speciální pedagogika. Ve speciálním školství pracuje 20 let. Ve třídě spolupracuje s asistentem pedagoga. Učitel má přidělenou jednu třídu po dobu tří let a poté se třídy mění dle stupně mentálního postižení.

Respondent č. 3 – vychovatel 1

Žena ve věku 50 let, studující v Ostravě obor s názvem Celoživotní vzdělávání v oblasti speciální pedagogiky pro učitele praktického vyučování, učitele odborného výcviku a vychovatel. Pracuje jako vychovatelka ve družině a dobírá hodiny do plného úvazku jako vychovatelka v internátním zařízení, tudíž je s objektem výzkumu v denním kontaktu.

Respondent č. 4 – vychovatel 2

Žena ve věku 31 let, bakalářské studium v oblasti speciální pedagogiky. Na internátě pracuje již 10 let. Vychovatelka pracuje na výchovné skupině, kde je 8 dětí s různým typem postižením a spolupracuje s asistentem pedagoga.

Respondent č. 5 – asistent pedagoga

Žena ve věku 23 let, ukončené maturitní vzdělání v oblasti pedagogiky. V zařízení pracuje jako asistent pedagoga 5. rokem. Na internátě pracuje druhým rokem.

4.2.1 Technika sběru dat

Pro sběr dat jsem použila techniku polostrukturovaného rozhovoru, který byl uskutečněn s vybranými respondenty a to rodičem, pedagogem, vychovatelem 1, vychovatelem

2 a asistentem pedagoga. Podle Gavory (1996) je tato technika vhodná, pokud hledáme osobní, bezprostřední a důvěryhodné odpovědi.

Kontakt tváří v tvář navíc zvyšuje záruky, že respondenti budou odpovídat pravdivě a svědomitě.

„V polostrukturovaném rozhovoru má intervenující předem připravený seznam otázek. Způsob, forma odpovědí na tyto otázky zůstává volná. Respondent si sám může vybrat styl odpovědi“ (Ferjenčík, J., 2000, s. 175).

Rozhovor jsem shledala jako nejvýhodnější metodu sběru dat. Jelikož jsem potřebovala zahrnout a reflektovat jednotlivá témata výzkumu a polostrukturovaný rozhovor je metoda, která mi to dovolila. Zároveň jsem chtěla výzkum neustále korigovat a mít možnost svému respondentovi položit otázku jinak v případě, že by mu byla nejasná. Jako ukázkový jsem použila přepis rozhovoru s pedagogem, který jsem uvedla v příloze.

Otázky rozhovoru:

- 1. Jaké možnosti vzdělávání jsou pro jedince s PWS optimální?*
- 2. Ovlivňuje jedinec s PWS chod rodiny, školského zařízení?*
- 3. Jak se připravují pedagogové na příchod jedince s PWS do školského zařízení?*
- 4. Jaké formy tělesné aktivity je vhodné zařadit do činností jedince s PWS?*
- 5. Jak se s jedincem pracuje v oblasti logopedie?*
- 6. Je vhodné zařazení asistenta pedagoga při práci s jedincem s PWS? Pokud ano, proč?*
- 7. Jak spolupracují rodiče, třídní učitel, vychovatel?*

4.3 Realizace výzkumu

Před realizací vlastního šetření byla oslovena ředitelka vybrané instituce a požádána provést výzkumné šetření na dané téma. Komunikace s paní ředitelkou dané instituce byla osobní, tudíž bylo umožněno ji lépe seznámit se záměrem této práce. Paní ředitelka této instituce byla velmi sdílná, přátelská a ochotná tento výzkum podpořit. Následně byl osloven soubor vybraných respondentů.

Výzkum je pak analýzou zkušeností a názorů respondentů. Jde tedy pouze o jejich subjektivní úsudky. Šlo mi o získání pohledu, pocházejícího ze zkušeností pracovníků organizace a rodiny.

Každému byl kladen stejný seznam témat a otázek směřující k co nejlepšímu popsání specifik práce při výchově a vzdělávání žáka s Prader – Willi syndromem. Každý respondent věděl, že může rozhovor přerušit, či ukončit a že je maximálně dbáno o etickou stránku nakládání s těmito citlivými údaji.

Během výzkumu jsem se snažila navodit příjemnou atmosféru, ve které mi budou respondenti sdělovat své zkušenosti a názory, a také se budou cítit bezpečně a uvolněně.

Během rozhovorů jsem si dělala poznámky do poznámkového archu, abych je mohla následně přepsat a rozebrat.

4.3.1 Průběh jednotlivých polostrukturovaných interview

V této podkapitole jednoduše popisují průběh rozhovorů, tak aby mohlo dojít ke komplexnějšímu dokreslení celkového obrazu vůči zkoumanému jevu.

Rozhovor 1:

Polostrukturovaný rozhovor s rodičem dítěte proběhl dne 26. září 2014 v budově školy, na pokoji, kde je dítě přes týden ubytováno. Matka před začátkem rozhovoru se zdála nervózní, nevěděla, co ji přesně čeká. Ujistila jsem ji, že nemusí mít obavy. V úvodu jsem ji seznámila s otázkami, které ji budu pokládat, a zeptala jsem se jí, zdali nějaké otázce nerozumí nebo je jí nepříjemná. Nakonec byl rozhovor pro obě strany velmi příjemný a přínosný.

Rozhovor 2:

Polostrukturovaný rozhovor s pedagogem dítěte proběhl dne 22. května 2014 ve třídě dítěte. Atmosféra ve zvoleném prostředí byla příjemná, pedagog byl klidný a vyrovnaný. Celkový rozhovor působil velmi vstřícně a zaujatě. Otázkami zaskočen nebyl, i když nevyžadoval předchozí informování. Odpovídal pohotově a věcně. Což vedlo k mému úsudku, že pedagog odpovídal s velkou určitostí pravdivě.

Rozhovor 3:

Polostrukturovaný rozhovor s vychovatelem č. 1 proběhl dne 16. října 2014 na herně internátního zařízení. Zpočátku respondenta působila nervózně, mluvila o obavách, zda bude odpovídat dle mých představ. Ujistila jsem ji, že může být klidná. Využila jsem přímé a naváděcí otázky, abych vnesla klid do částečně rozpačité atmosféry. Nervozita se během rozhovoru uvolnila a obavy vychovatelky se rozplynuly. Rozhovor hodnotím kladně a přínosně.

Rozhovor 4:

Polostrukturovaný rozhovor s vychovatelem č. 2 proběhl dne 13. listopadu 2014 na herně internátního zařízení. Vychovatelka pracuje s dítětem s PWS nejdelší dobu. Dle jejích slov se na rozhovor těšila. Vychovatelka působila klidně a vyrovnaně, během celého rozhovoru se usmívala. Byla vstřícná a otevřená. Celý rozhovor na mě působil velmi pozitivně, byl přínosný pro obě strany. Celkově hodnotím rozhovor kladně, nezaznamenala jsem žádné komplikace či obtíže.

Rozhovor 5:

Polostrukturovaný rozhovor s asistentem pedagoga proběhl dne 5. února 2015 v pokoji dítěte s PWS. Zpočátku zcela nepochopila některé z otázek, z toho důvodu bylo potřeba otázky zopakovat, anebo vysvětlit lépe její podstatu. Během rozhovoru působila klidně, na otázky odpovídala s rozmyslem.

4.4 Analýza a interpretace dat

Strauss a Corbinová (1999) uvádějí, že při práci na zakotvené teorii nezačínáme teorií, kterou bychom následně ověřovali. Spíše začínáme zkoumanou oblastí a necháváme, ať se vynoří to, co je v této oblasti významné. Je důležité tedy systematicky shromažďovat výzkumný materiál a údaje o zkoumaném jevu, následně vše analyzovat a poté tvořit a odhalovat samotnou teorii. „*Výsledná teorie je pak sadou tvrzení o vztazích mezi proměnnými.*“ (Švaříček, R., Šedřová, K. et al., 2007, str. 86). Proměnnými jsou zde kategorie, jež vzniknou analýzou – kódováním a kategorizací dat – a představují stavební kameny budoucí teorie.

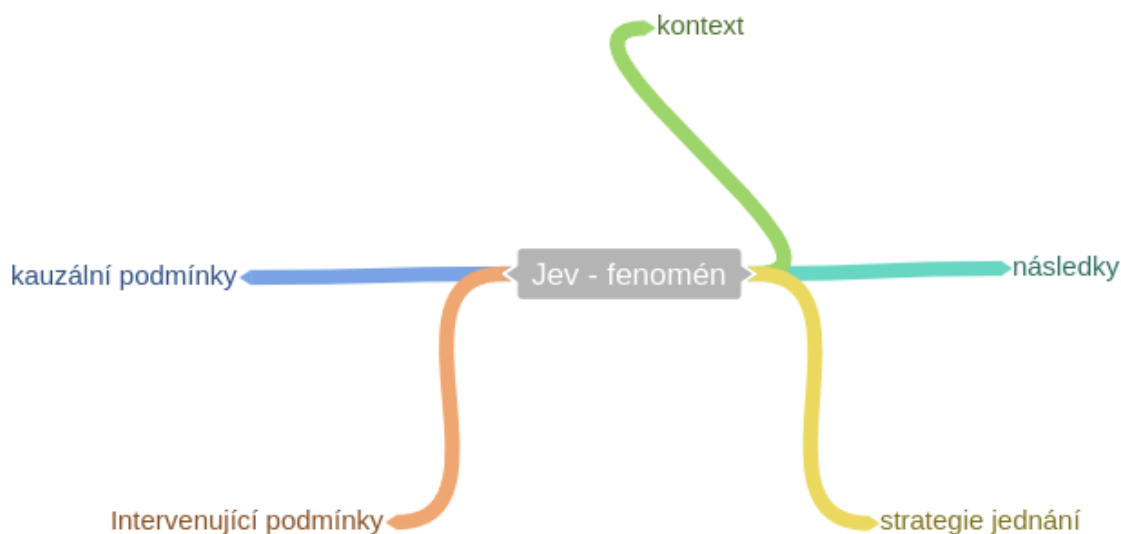
Dle Švaříčka, Šed'ové (2007) je v první fázi důležitý sběr dostatečného množství materiálů, což jsem realizovala skrze polostrukturované rozhovory s vybranými respondenty, následně pak kódování materiálu směřující k vytvoření základních kategorií a v závěrečné fázi pak konstrukce teorie – vztahů mezi kategoriemi.

Zakotvená teorie je jedna z nejčastěji používaných metod kvalitativního výzkumu. Princip analytického kódování Strauss (1999) popisuje v těchto třech typech:

- Otevřené
- Axiální
- Selektivní

Dle Švaříčka, Šed'ové (2007) je při otevřeném kódování text rozbit na jednotky a těmto jednotkám jsou přiděleny jména, s těmi pak výzkumník dále pracuje. Moje rozhovory jsem tedy rozdělila na jednotky. Tyto jednotky jsem pak „pasírovala“ přes síto svých výzkumných otázek, některé jednotky se mi pak opakovali a proto jsem je seskupovala dle důležitosti, tyto nejdůležitější kódy jsou pak seskupeny do vzniklých kategorií. Tyto kódy nám pak vytváří obsah daných kategorií. Kategorií je sedm a jsou popsány níže.

Následným postupem bylo podrobení údajů skrze axiální kódování, to bylo uspořádáno prostřednictvím vytváření spojení mezi kategoriemi. To je realizováno v duchu paradigmatického modelu, ve kterém jsou obsaženy příčinné podmínky, jev, kontext, intervenující podmínky, strategie jednání, interakce a následky. U kódování axiálního jsou kategorie a subkategorie zároveň spojovány do souborů vztahů a to za pomoci tzv. paradigmatického modelu s následující strukturou dle Hendla (2005):



Obr. č. 1: Základ axiálního kódování - paradigmatický model (Hendl, 2005, s. 250).

Během selektivního kódování si výzkumník určí centrální kategorii, ke které potom vztahuje kategorie ostatní. „*Jde o vytvoření jasné kostry příběhu a jejich převedení do analytického příběhu.*“ (Strauss, A., Corbinová, J., 1999, s. 105).

Hendl (2005) uvádí, že axiální kódování je základem selektivního, vytváří nám totiž obraz o vztazích mezi různými kategoriemi. Selektivní kódování formuluje vznikající teorii, skrze formulaci vztahů k hlavní kategorii. Důležitým prvkem je, že je do teoretického modelu vnesen pohyb a dynamika.

4.5 Otevřené kódování

Nyní se zaměřím na konkrétní výsledky otevřeného kódování. Vzniklo sedm kategorií, jednotlivé kategorie se v mnohém doplňují a překrývají, jsou významově propojené a snaží se o poskytnutí pohledu k ústřední výzkumné otázce výchovných a vzdělávacích specifíků.

Významné kódy prezentující kategorii, jež jsem seskupila do propojeného schématu – myšlenkové mapy, ve které je patrná návaznost na jednotlivé subkategorie a hlavní

kategorii. Vytváří také plastičtější pohled uvažování nad danou kategorií. V případě nejasnosti jsou uvedeny ve větším měřítku v příloze č. II.

Kategorie:

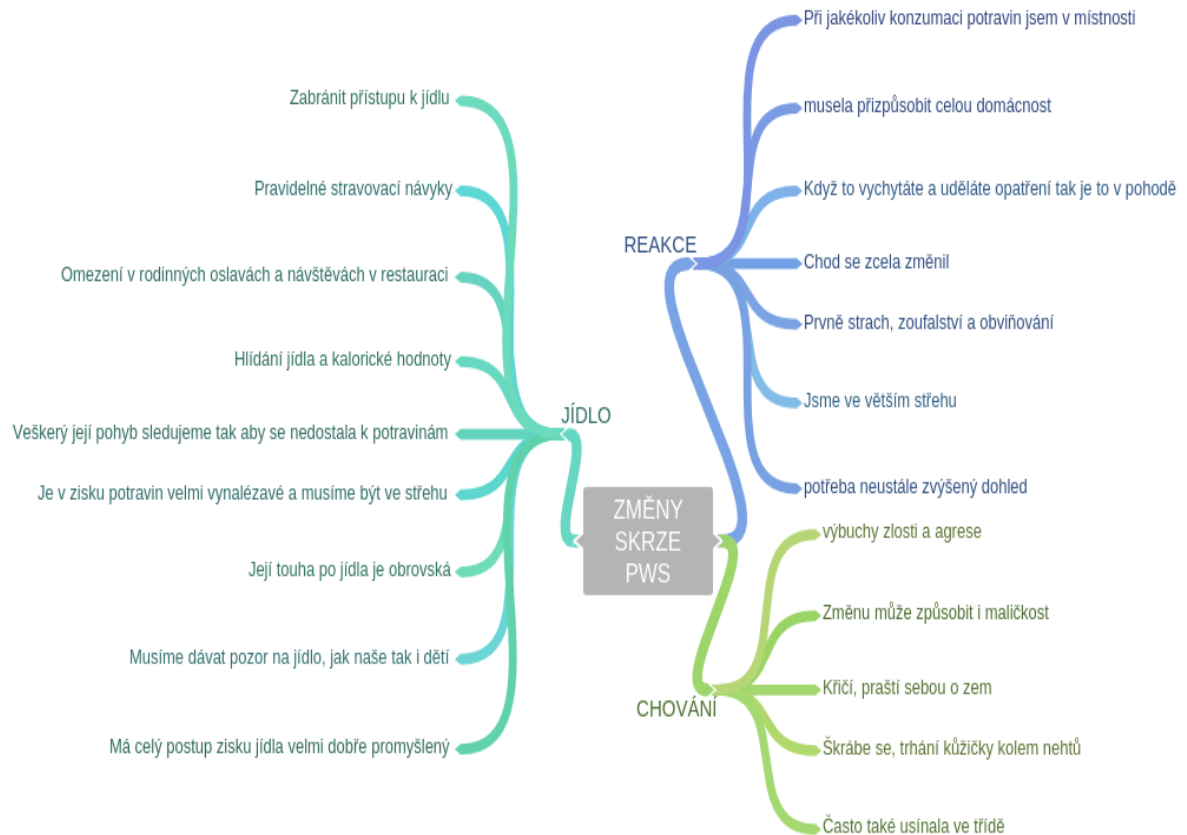
- Změny skrze PWS
- Příprava na PWS
- Možnosti edukace PWS
- Logopedie
- Motorika
- Spolupráce rozvíjející dítě s PWS
- Užitečnost asistenta pro PWS

4.5.1 Kategorie Změny skrze PWS

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
ZMĚNY SKRZE PWS		
A) REAKCE	Citlivost na PWS	míra opatření nízká – vysoká
B) JÍDLO		
C) CHOVÁNÍ	Strategie chování	zisk – zamezení
	Reakce	mírná – vysoká

Tab. č. 6: Charakteristika kategorie č. 1: Změny skrze PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII



Obr. č. 2: Vztahy prezentujících kódů č. 1: Změny skrze PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

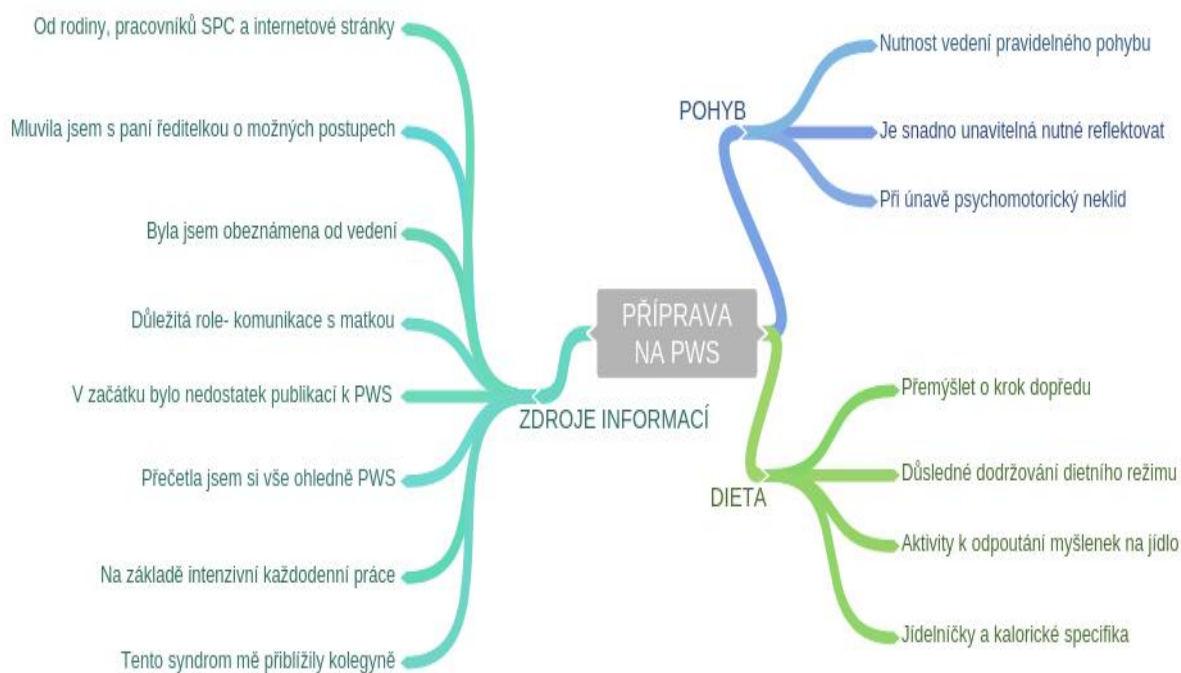
Změny, které se dějí v okolí, v rodině, ve škole skrze zjištění Prader-Willi syndromu u dítěte jsou značné. Skrze významné kódy, jsem je seskupila do subkategorií na: **Reakce**, které se projevují zejména citlivostí na tyto změny, v jedné rovině se jedná o reakce na vzniklou situaci a druhým prvkem jsou opatření ke zvládnutí této situace. Obecně lze vyvodit schopnost zvládnout reakci a následně se vzniklou situací pracovat. Další subkategorií je **Chování**, zde opět sledujeme, co a za jakých podmínek se může stát a tím získáváme také zkušenost jak na vzniklou situaci reagovat a předcházet jí. Poslední kategorií je **Jídlo**, ta se nám projevuje jak v reakcích, tak v chování. Skrze tyto poznání se nám otevírají možnosti strategie postupů, jak dítě v této oblasti vychovávat, ale také, jak obecně těmto situacím předcházet – tedy čemu dítě nevystavovat.

4.5.2 Kategorie Příprava na PWS

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
PŘÍPRAVA NA PWS		
A) ZDROJE INFORMACÍ	Informovanost	nízká – vysoká
B) POHYB	Strategie realizace	frekvence vs. Unavitelnost
C) DIETA	Strategie realizace	mírná – vysoká

Tab. č. 7: Charakteristika kategorie č. 2: Příprava na PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII



Obr. č. 3: Vztahy prezentujících kódů č. 2: Příprava na PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Pro ideální uchopení výchovných a vzdělávacích přístupů je třeba realizovat důkladnou **přípravu na dítě s PWS**. Jedná se vlastně o nutnost – následek, všech okolností, tak abychom na jedné straně dítěti rozuměli (co je v jeho možnostech) a na straně druhé, abychom mohli vytvářet prostředí a postupy k maximálnímu rozvinutí dítěte. První subkategorie tedy byla: **Zdroje informací**, která nám popisuje jednotlivou úroveň informovanosti složek zapojených do edukačního procesu, je možné v ní také identifikovat jednotlivé informační zdroje a komunikační kanály. Nejvíce se pak přípravy zaměřují na subkategorie

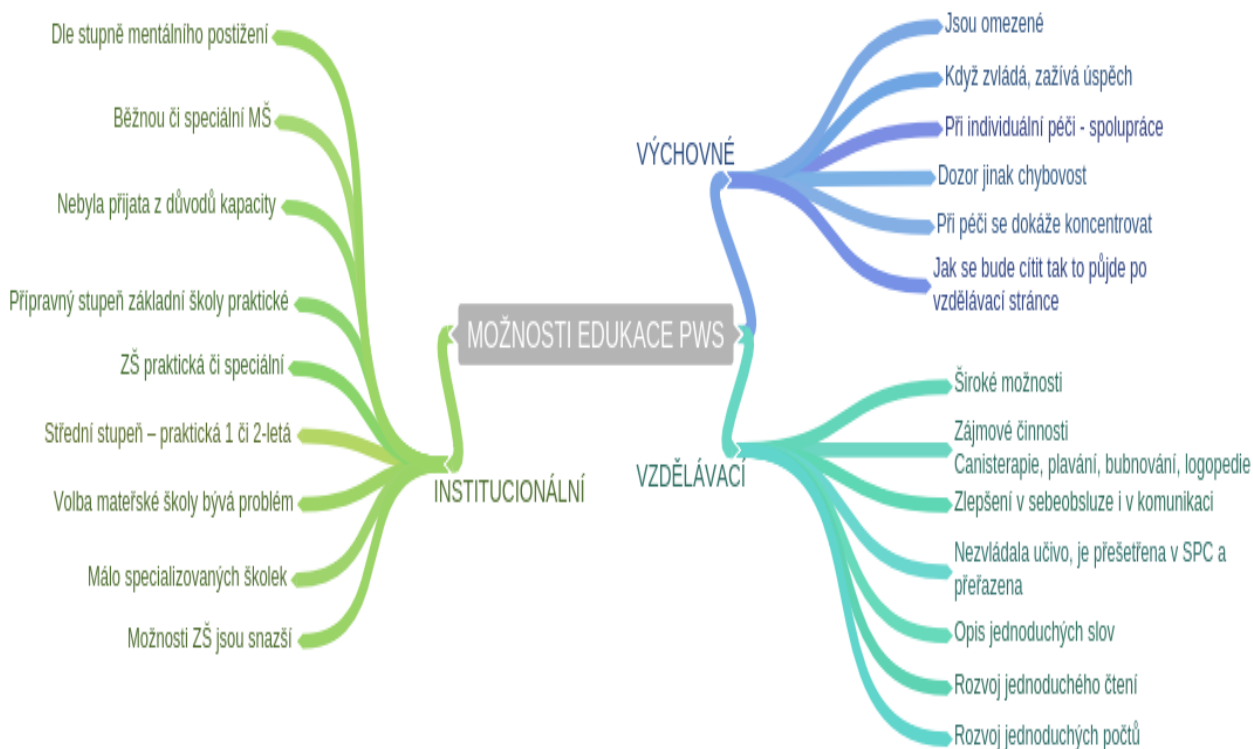
Pohyb a Dieta, které ukazují jednotlivé strategie pro rozvoj dítěte, ale také oblasti, které je nutné reflektovat pro ideální průběh a rozvoj dítěte.

4.5.3 Kategorie Možnosti edukace PWS

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
MOŽNOSTI EDUKACE		
A) VÝCHOVNÉ	Péče a pocity	nízká – vysoká
B) VZDĚLÁVACÍ	Možnosti rozvoje	základní – nadstandardní
C) INSTITUCIONÁLNÍ	Možnosti dle postižení	specifické – běžné

Tab. č. 8: Charakteristika kategorie č. 3: Možnosti edukace PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII



Obr. č. 4: Vztahy prezentujících kódů č. 3: Možnosti edukace PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

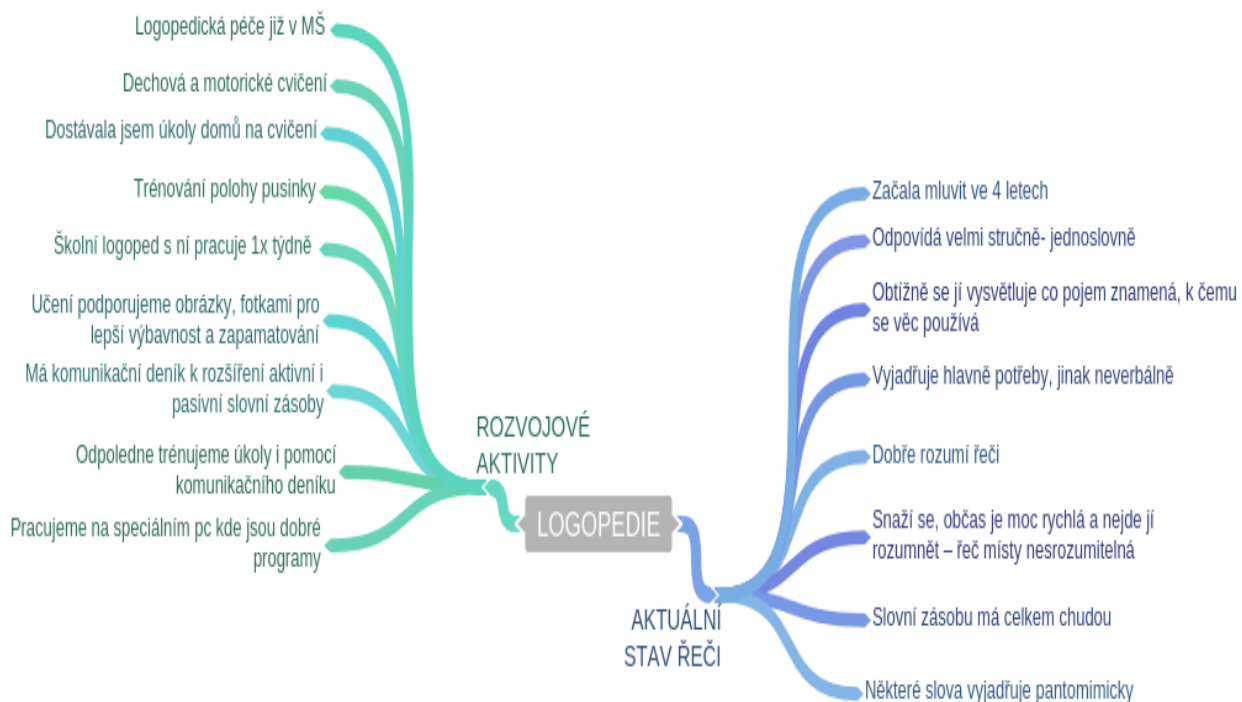
Vše je samozřejmě závislé **na možnostech edukace dítěte s PWS**, prvním krokem je obecné popsání a identifikování v jakém stádiu se toto onemocnění nachází a jaké se tím tedy otevírají možnosti institucí, které mohou společně s rodinou na rozvoji dítěte pracovat. Tím mi vznikla první subkategorie **Institucionální**, která popisuje právě možnosti návazných institucí v různém stupni vývoje dítěte dle jeho mentálních schopností, tento výčet je velmi vysoký a ukazuje, že v rovině **Vzdělávací**, což je i další subkategorii, jsou možnosti vcelku široké. Dávají dítěti možnost jak zájmových aktivit k podpoření chtěných dovedností skrze činnosti, které má dítě rádo (tanec – rozvoj motoriky), tak dokáže reagovat na neprospívání dítěte a případné snížení nároků a změny přístupu, popisuje i jednoduché činnosti. V subkategorii **Výchovné**, jsou možnosti spíše omezené a ukazují, že velmi závisí na osobnosti učícího, jaký přístup a strategii zvolí, aby se dítě cítilo dobře, zažívalo úspěch, koncentrovalo se a tím podporoval i rozvoj výchovného aspektu dítěte.

4.5.4 Kategorie **Logopedie**

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
LOGOPEDIE		
A) AKTUÁLNÍ STAV ŘEČI	Srozumitelnost a slovní zásoba	nízká – vysoká
B) ROZVOJOVÉ AKTIVITY	Potencionál k rozvinutí	nízký – vysoký

Tab. č. 9: Charakteristika kategorie č. 4: Logopedie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII



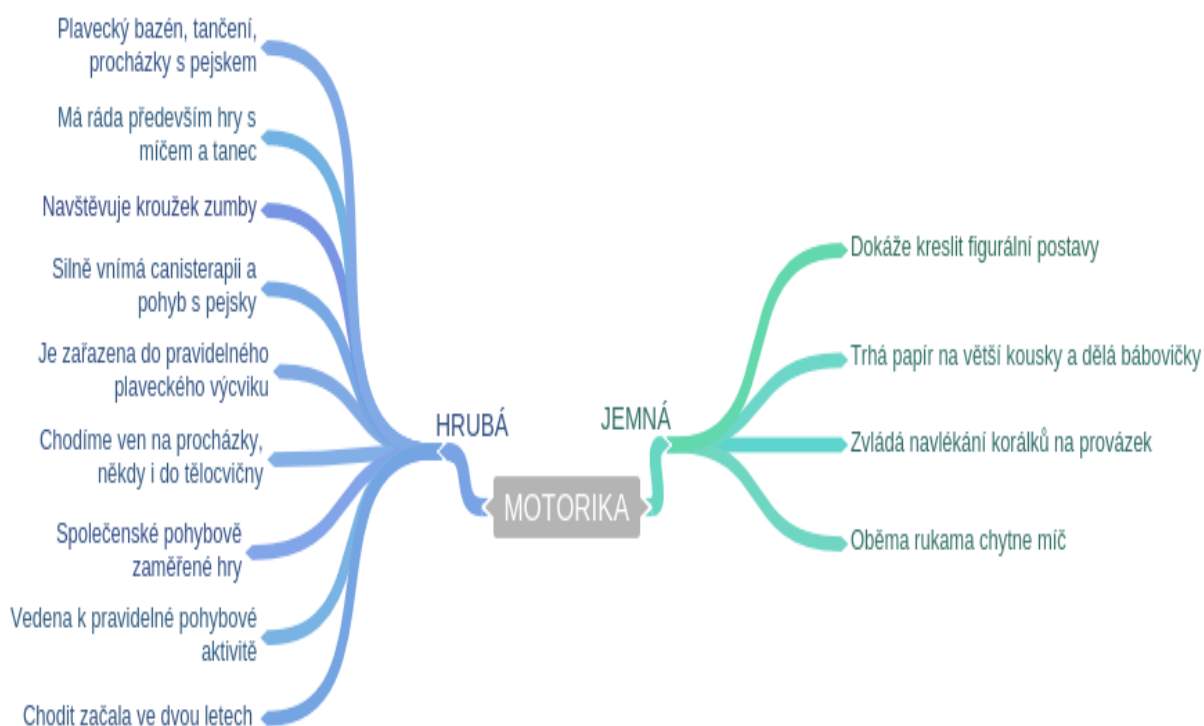
Obr. č. 5: Vztahy prezentujících kódů č. 4: Logopedie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Logopedie je společně s motorikou kategorií kde se jedná o konkrétní nástroje, které vedou k rozvoji dítěte v daných oblastech. Rozdělila jsem je na popis **Aktuálního stavu řeči**, ve kterém nejsilněji můžeme vnímat srozumitelnost řeči a slovní zásobu dítěte, popisuje nám, kdy dítě začalo mluvit, co se mu daří a co je naopak možné rozvíjet, ukazuje, že je řada oblastí (slovní vysvětlování, slovní zásoba, rychlost řeči), které jsou rozvinuty spíše méně a zároveň neverbální projev, schopnost upoutat na sebe jinak než slovně je rozvinuta velmi. To je dobře využitelné v další subkategorii **Rozvojové aktivity**, která nám ukazuje jaké možnosti rozvoje se pro dítě s PWS nabízí a jak silným nástrojem pro celou kategorii logopedie je komunikační deník, který je využíván u všech aktérů učení (rodič – vychovatel – pedagog – asistent pedagoga – dítě).

4.5.5 Kategorie **Motorika**

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
MOTORIKA		
A) JEMNÁ	Stav rozvinutí	nízký – vysoký
B) HRUBÁ	Počet možností k rozvoji	nízký – vysoký

Tab. č. 10: Charakteristika kategorie č. 5: Motorika (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII

Obr. č. 6: Vztahy prezentujících kódů č. 5: Motorika (Vlastní výzkum, 2014-2015).

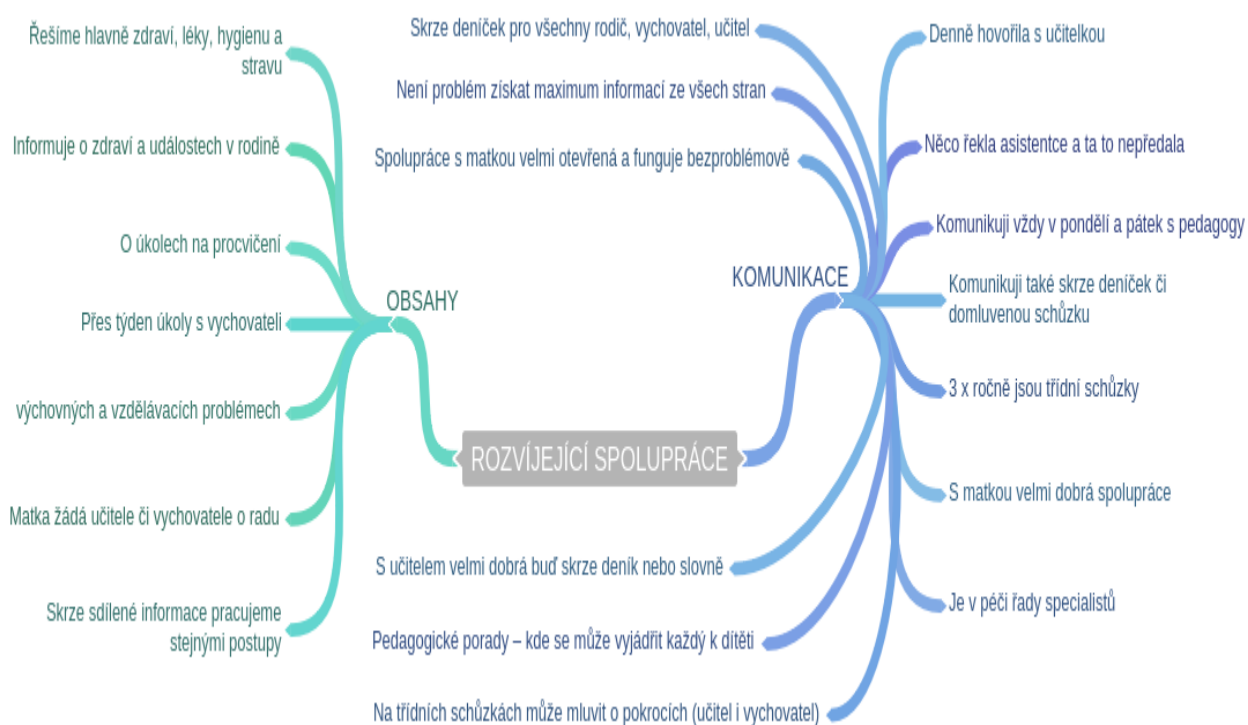
Kategorii **Motoriky** jsem rozdělila na dvě subkategorie **Jemná**, která ukazuje spíše konkrétní aktivity, které vedou dítě k rozvoji jemné motoriky. Popisuje, co dítě zvládá a na co se tedy dá navazovat při další práci s ní. Větší subkategorií je motorika **Hrubá**, ta nám opět popisuje konkrétní činnosti, které jsou s dítětem dělány, ukazuje také rovinu aktivit, které dítě baví a tím je rozvoj jednodušší a otevírají se zde i možnosti využití v dalším edu-kačním procesu (zejména rovina výchovná).

4.5.6 Kategorie Spolupráce rozvíjející PWS

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
SPOLUPRÁCE ROZVÍJEJÍCÍ		
DÍTĚ S PWS	Sdílení	nízké – vysoké
A) KOMUNIKACE		
B) OBSAHY	možnosti rozvoje	negativní – pozitivní

Tab. č. 11: Charakteristika kategorie č. 6: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII



Obr. č. 7: Vztahy prezentujících kódů č. 6: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

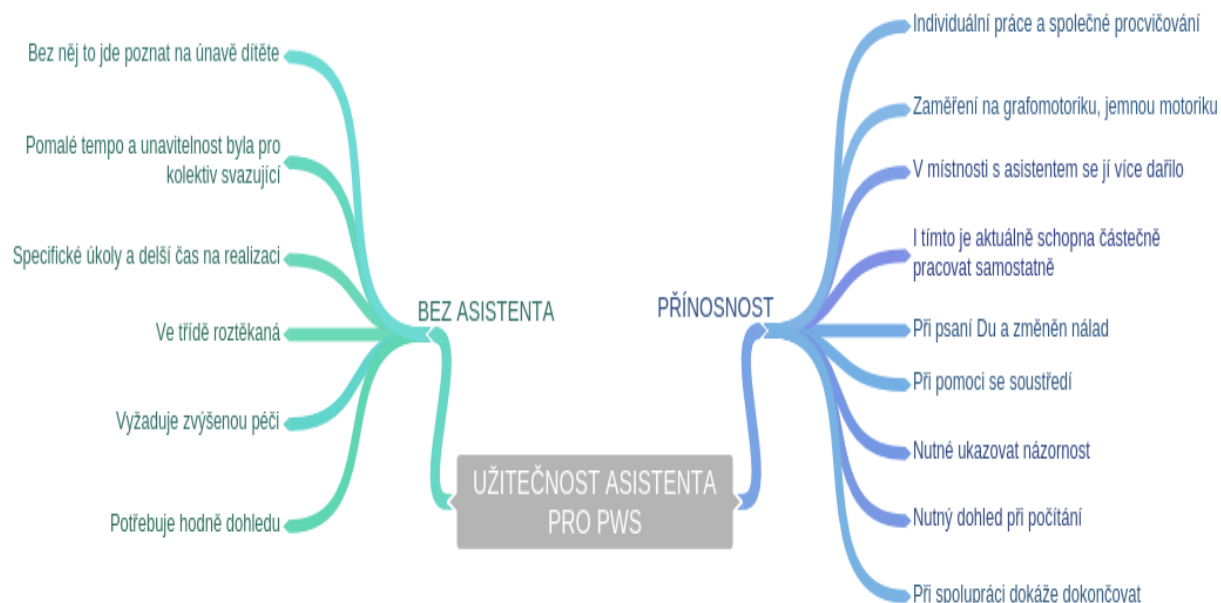
Kategorie popisující **vzájemnou spolupráci mezi jednotlivými aktéry** edukačního procesu, je důležitou součástí aktivních podmínek k dobrému rozvoji dítěte s PWS. Není důležitá jen rovina vzájemné spolupráce, ale také kvalita předávaných informací – obsahů a

forma vzájemné komunikace. Tím vznikla také subkategorie **Obsahy**, která se zaměřuje zejména na sdílené věci a jejich potenciál k rozvoji dítěte s PWS, co je vlastně obsahem předávaných informací a tím i aktivním prvkem ke kvalitní spolupráci. Ukazuje právě schopnost aktérů edukace (rodič – vychovatel – pedagog – asistent pedagoga) předávat si kvalitní informace a tím společně pracovat na rozvíjení dítěte. Další subkategorií je pak samotná **Komunikace**, zaměřená zejména na úroveň sdílení, zde se ukazuje frekvence, množství, kvalita jednotlivých předání, ale také funkční sdílený nástroj komunikace – deníček. Tato oblast ukazuje vysokou angažovanost všech aktérů a vysoké možnosti předání informací. Tím i vysoká podpora a návaznost jednotlivých cvičení, úkolů pro rozvoj dítěte s PWS.

4.5.7 Kategorie **Užitečnost asistenta pro PWS**

SUBKATEGORIE	VLASTNOSTI KATEGORIE	DIMENZIONÁLNÍ ROZSAH
UŽITEČNOST ASISTENTA PRO PWS		
A) BEZ ASISTENTA	Náročnost ve výuce	nízká – vysoká
B) PŘÍNOSNOST	Zvýšení rozvoje dítěte	nízké – vysoké

Tab. č. 12: Charakteristika kategorie č. 7: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

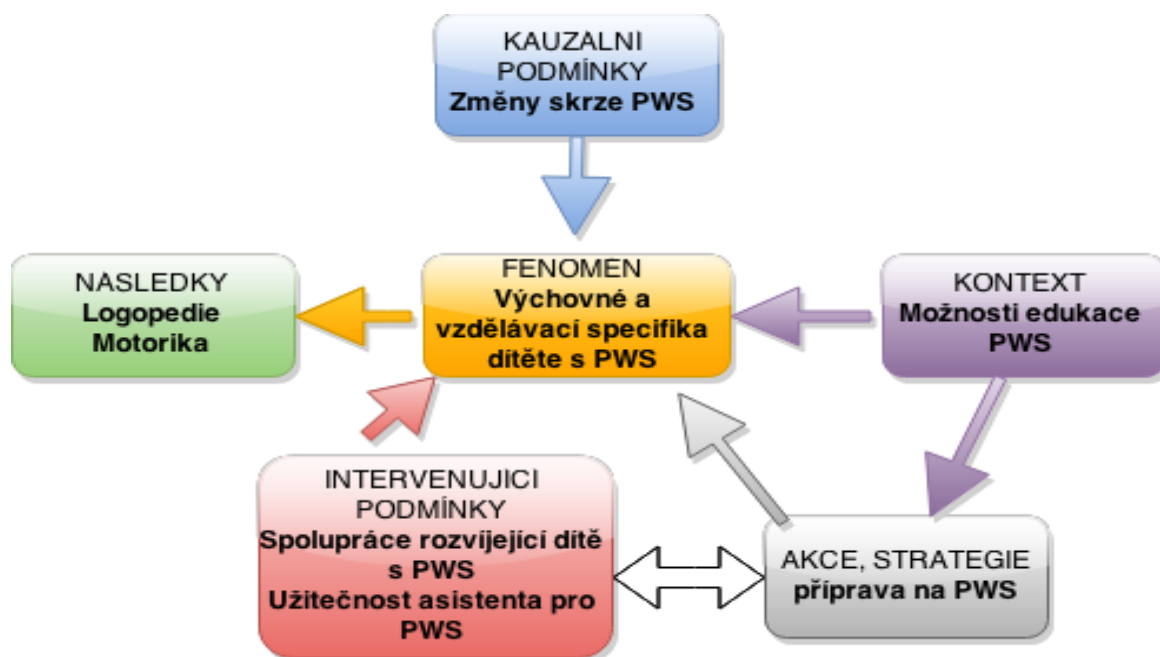
KÓDY PREZENTUJÍCÍ KATEGORII

Obr. č. 8: Vztahy prezentujících kódů č. 7: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Poslední kategorií, která je zároveň důležitou součástí aktivních podmínek pro dobrý rozvoj dítěte je **Užitečnost asistenta pro dítě s PWS**. Jejím cílem bylo i popsání jakou roli má asistent v rámci rozvoje dítěte, ale také psychohygieny dalších aktérů edukace. První subkategorií bylo popsat situaci **Bez asistenta** v procesu edukace dítěte s PWS a poukázat zda je náročnost nižší či vyšší, jednotlivé kódy ukazují, že náročnost je vyšší jak pro dítě samotné, tak pro pedagoga i pro skupinu ve které výuka probíhá. Může mít i následek horšího prospívání dítěte, které je obecně ve větším tlaku a projevuje se pak skrze výchovné problémy. Druhou rovinou a subkategorií je **Přínosnost**, která ukazuje zejména množství dalšího rozvoje dítěte s PWS. Z kódu je patrné, že dítěti napomáhá jak v rovině vzdělávací, tak v rovině výchovné a obecně je dítě ve větší pohodě.

4.6 Paradigmatický model axiálního kódování

Touto kapitolou se dostáváme k druhé úrovni analýzy, která spočívá v aplikaci obecného kódovacího paradigmatu. Ten nám nastíní vztahy mezi jednotlivými kategoriemi a má následující strukturu:



Obr. č. 9: Paradigmatický model axiálního kódování (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Ústřední prvek – **fenomémem** celého modelu jsou **výchovné a vzdělávací specifika dítěte s PWS**, jedná se o koncept, na který navazují všechny prvky paradigmatického modelu. Směřují k jeho komplexnějšímu popsání, vzhledem k jasné specifičnosti popisovaného dítěte s PWS i aktivními činiteli edukačního procesu. **Kauzálními podmínkami** jsou **změny skrze PWS**, které popisují reakce a citelné změny v rovině chování dítěte a jeho stravovacích návyků, rozvíjí jak rovinu specifik dítěte s PWS tak i všech aktérů v procesu edukace, ukazují, co může dítě vyvolat a jaké nejvýraznější oblasti jsou nejviditelnější.

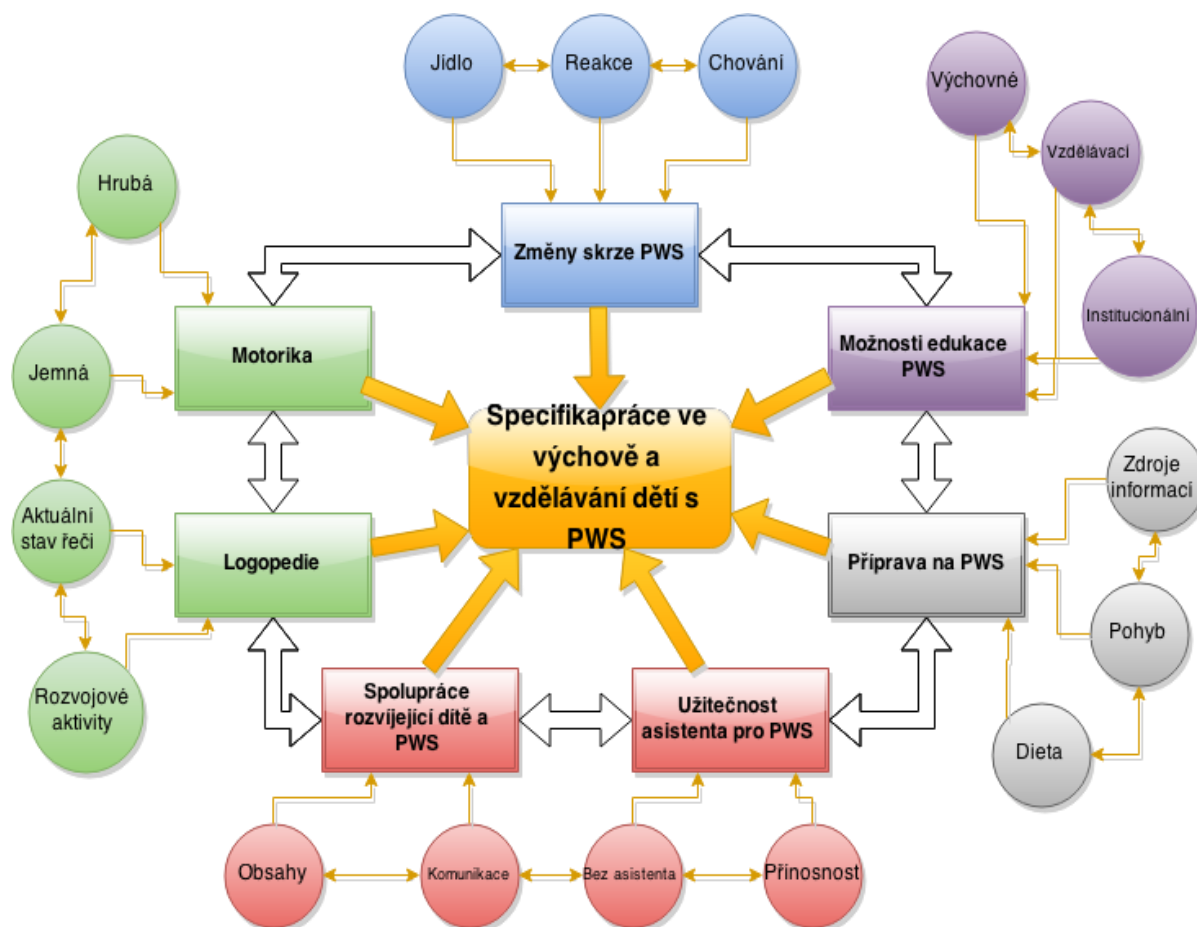
Celkovým **kontextem** jsou možnosti **edukace dítěte s PWS**, která nám v rovině výchovné i vzdělávací popisuje možnosti a aktivity pro dítě a dle úrovně postižení i možnosti institucí pracujících s dítětem s PWS. Můžeme říci, že stejně jako intervenující podmínky ovlivňují ústřední jev – **fenomén**, tak **strategie a akce**. Ty jsou v našem případě popisovány zejména jako **příprava na dítě s PWS**, tedy schopnost získat maximum informací o syndromu Prader-Willi a připravit všechny aktéry edukace na jeho specifika, zejména v rovině pohybové a stravovací. **Intervenující podmínky** pak opět ovlivňují jak ústřední fenomén, tak samotné akce a strategie, zejména **rozvíjející spoluprací** mezi

jednotlivými členy edukace dítěte s PWS, může skrze kvalitní informace o dítěti docházet ke kvalitní přípravě, tak dobrému edukačnímu procesu. Důležitou intervenující podmínkou je i pozice **asistenta pedagoga pro dítě s PWS**, která ukazuje jeho silný význam a přínosnost pro dosažení efektivity rozvoje dítěte.

Nejsilněji se **následky** ukazují v rovině rozvoje oblastí **Motoriky a Logopedie**. Celkově všechny prvky paradigmatického modelu směřují k ústřednímu fenoménu popisující výchovné a vzdělávací prvky, v daném modelu pak každá část rozvíjí ten ústřední a do následků bychom mohli zařadit i oblast stravovacích návyků a rovinu chování u dítěte s PWS.

4.7 Selektivní kódování

Ústřední kategorií jsou specifika ve výchově a vzdělávání dětí s Prader – Willi syndromem. K ní směřují všechny vedlejší kategorie a subkategorie. Vytváří nám tak mapu vztahů popisující konkrétní postavení holčičky s Prader – Willi syndromem v našem zařízení, vnímané skrze všechny aktéry edukace (rodič – vychovatel – pedagog – asistent pedagoga) na výchovných a vzdělávacích aspektech.



Obr. č. 10: mapa vztahů vygenerované teorie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Výchovné specifika jsou prvkem značně závislým na osobnosti aktéra edukace, ten vnímá, co za změny se dějí s dítětem vlivem PWS a jak na ně sám reaguje (sebereflexe), díky dostupným informacím a možnostech edukace dítěte s PWS dle jeho postižení, dokáže určit vzdělávací aktivity a nástroje, které slouží také jako efektivní nástroj výchovný. Dítě baví obecně pohybové aktivity, které jsou kvalitně využitelné jako motivační nástroj. Silným nástrojem je individualizace a kvalitní péče, kterou jde dosáhnout hlavně skrze asistenta pedagoga pro dítě s PWS, ale také kvalitní komunikací mezi všemi aktéry edukace, kteří si předávají přesné informace směřující ke cvičení, úkolům a všeobecně k rozvoji dítěte.

Z hlediska vzdělávacího je situace lepší, opět skrze kvalitní reflexi jaké změny se s dítětem dějí a jak to reflektují a reagují na to já jako aktér edukace, je možné se posunout k diagnostice a následně k poměrně širokému spektru možností institucí pro rozvoj dítěte. Díky kvalitní přípravě je pak možné se kvalitně zaměřit na stravovací návyky v propojení s pohybovými aktivitami, které mohou být i silným motivačním nástrojem. Zejména v rovině

pohybu s hudbou, zvířetem či ve vodě. Díky kvalitní spolupráci a předávání informací mezi jednotlivými aktéry edukace, lze velmi kvalitně pracovat na rozvoji motoriky, a to jak jemné tak hrubé a také na řadě logopedických cvičení, které mapují aktuální stav řeči, a dle něj nastavuje adekvátní rozvojové aktivity. Silným aktérem ke zvýšení efektivity celého edukačního procesu je pedagogický asistent, který má možnost se individuálně věnovat dítěti s PWS, které díky němu může dosahovat lepších výsledků.

5 ZÁVĚRY VÝSLEDKŮ VÝZKUMU

Dle předchozí analytické struktury zakotvené teorie, jsme si celkem podrobně probrali všechny části zkoumané oblasti. **Mým výzkumným cílem bylo zmapovat specifickou oblast výchovy a vzdělávání dítěte s Prader –Willi syndromem** a to skrze rozhovory s aktéry edukace tedy – rodinou – vychovateli – pedagogy – asistenty pedagoga.

K tomuto výzkumnému cíli jsem si stanovila i další otázky na které se budu snažit odpovědět v níže uvedeném textu a i skrze ně odpovídat na hlavní výzkumnou otázku.

1. Ovlivňuje jedinec s PWS chod rodiny, školského zařízení?

Je patrné, že dítě s PWS velmi silně ovlivňuje chod rodiny i školského zařízení. Prvním náročným úkolem je vyrovnat se vnitřně se vzniklou situací, což je nejobtížnější úkol pro rodinu. Překonat vnitřní pocity strachu, zoufalství, obviňování a přizpůsobit svůj svět, své myšlení na úroveň dítěte s PWS. Stejný úkol čeká i vychovatele a pedagogy, připravit se více na situace v rafinovanosti zisku jídla a také vědět že i drobnost může podpořit negativní reakci, která bude ovlivňovat celý kolektiv. Nejvýraznějšími oblastmi je právě chování, kdy dítě může mít výbuchy zlosti, sebepoškozování, přehnané až teatrální reakce. To lze právě díky kvalitnímu propojení všech aktérů a vzájemné spolupráci eliminovat a zabraňovat tak případnému nárůstu v pozdějším věku. Další výraznou oblastí jsou stravovací návyky, kde se projevuje i chytrost a strategie dítěte jak jídla dosáhnout. Je nutné eliminovat situace, kde je dítě vystavováno „pokušení“ jídlem (oslavy, restaurace, bohaté svačiny ostatních), tato prevence vede i k zamezení zbytečných výchovných spouštěčů. Pokud jsou ale reflektovány specifika dítěte, je možné v rodině i školských zařízeních fungovat dobře.

2. Jaké možnosti vzdělávání jsou pro jedince s PWS optimální?

Výchovné možnosti dítěte s PWS jsou silně závislé na osobnostech aktérů edukace a také ve schopnosti kvalitně reflektovat sebe i dítě. Lze popsat, že dítě se cítí dobře, když zvládá a zažívá úspěch, když se jí daří spolupracovat, přestává tolik chybovat a cítí se lépe. Tedy vzdělávací aspekt je velmi silně ovlivněn tím, jak se dítě bude cítit. To lze ovlivnit hlavně dostatečnou péčí a dostatkem kvalitního personálu a rodinou, která se zajímá a chce spolupracovat na rozvoji dítěte. Dalším silným prvkem je jaký stupeň mentálního postižení

dítě má, a tím i podmínění jaké školské zařízení je vhodné využívat. Aktuálně jsou možnosti poměrně široké, kdy dítě může navštěvovat mateřskou školu speciální, běžnou nebo speciální třídu pro mentálně postižené při běžné MŠ. Dále je jim k dispozici přípravný stupeň základní školy speciální a základní škola speciální nebo praktická. Střední stupeň vzdělávání reprezentuje praktická škola jednoletá nebo dvouletá, které rozšiřují všeobecné vzdělání dosažené v průběhu povinné školní docházky. Je možné navštěvovat „denní stacionář“ a síť školských poradenských pracovišť. Tak také při neprospívání dítěte může pomoci v přehodnocení zařazení do správného stupně a tím pomoci ke zlepšení výchovných i vzdělávacích aspektů dítěte.

3. Jak se připravují pedagogové na příchod jedince s PWS do školského zařízení?

Na obě roviny změn i možností edukace je potřeba se kvalitně připravit, tedy zejména hledat dostatečně kvalitní zdroje informací, které dokážou dobře popsat specifika edukace dítěte s PWS. Čerpá se skrze dostupné internetové zdroje, literaturu a časopisy. Zejména však přes vzájemnou komunikaci mezi rodičem, učitelem, vychovatelem a vedením školy. Silným zdrojem je kolega, který má již praktickou zkušenost při práci s dítětem s PWS. Příprava se zaměřuje zejména na stravovací aspekty, kde je nutné nejen nastavit kalorické hodnoty jednotlivých jídel, ale připravit se i na rafinovanost a strategie dítěte k dosažení jídla. Tedy začít přemýšlet jiným způsobem. Formou odpoutání od jídla je další důležitý aspekt k podpoře zdraví dítěte a to je pohyb, kde je ale také nutné reflektovat snadnou unavitelnost a následně případný neklid a negativní projevy v chování. Je tedy nutné správně vybalancovat hranici, která bude dítě efektivně rozvíjet a tak je značně závislá na získaných zkušenostech, a také na dosažené znalosti dítěte a jeho onemocnění.

4. Je vhodné zařazení asistenta pedagoga při práci s jedincem s PWS? Pokud ano, proč?

5. Jak spolupracují rodiče, třídní učitel, vychovatel?

Z výše uvedených poznatků je patrné, jak je náročné zajistit kvalitní rozvoj dítěte. Možností je i odpověď na dvě položené otázky a to potřebnost asistenta pedagoga při práci s jedincem s PWS a spolupráci mezi aktéry edukace. Pokud se podaří dosáhnout obou věcí tedy, jak získání asistenta pedagoga, tak dobré spolupráce mezi aktéry edukace, značně to

napomáhá ke zvládnutí náročné cesty rozvoje dítěte s PWS. Asistent napomáhá individuálně dítěti ke zvládnutí všech jeho úkolů v jeho vlastním tempu a tím přispívá jak k jeho lepšímu prospívání ve vzdělávacích úkolech, tak v rovině chování. Učí se tím i více pracovat samostatně, je více spokojený. Sekundárním efektem je menší zátěž pedagoga a také kolektivu, ve které dítě s PWS je. Stejně důležitý je prvek kvalitní komunikace mezi všemi aktéry edukace, v našem případě jsou vytvořeny velmi kvalitní podmínky k předávání informací – zejména skrze pevně nastavené termíny – třídní schůzky, určené dny ke komunikaci rodiče s vychovatelem, a také nástroje komunikace – deníček dítěte. Všechny strany popisují spolupráci jako velmi dobrou. Daří se předávat si nejen cvičení a úkoly, ale i řadu výchovných informací se kterými pak může dobře pracovat další aktér edukace. Vytváří se tím i otevřený prostor pro dotazy a rady, což je nejvíce ku prospěchu dítěte.

6. Jaké formy tělesné aktivity je vhodné zařadit do činností jedince s PWS?

7. Jak se s jedincem pracuje v oblasti logopedie?

Poslední dvě otázky se týkají konkrétních oblastí rozvoje dítěte s PWS a to tělesných aktivit a logopedické péči. Dítě je v oblasti motoriky rozvíjeno jak v oblasti jemné – zejména skrze kresbu, dovednostní hry zaměřené na ruce, navlékání korálků či pohybové aktivity s využitím rukou. Oblast hrubé motoriky pak nabízí celé spektrum pohybových aktivit, především jsou oblíbené aktivity s hudbou (konkrétně zumba), plavání, míčové hry, procházky venku a zejména pohyb s pejskem. V pohybové oblasti je dítě velmi spokojený a může dobře sloužit jako motivační nástroj. Z hlediska Logopedie má dítě k dispozici 1 x týdně logopeda a následně je s dítětem pracováno se všemi aktéry edukace (rodič- učitel – vychovatel – asistent pedagoga). Zaměřuje se zejména na aktuální popis řeči, kdy se dítěti obtížně vysvětlují pojmy, má chudou slovní zásobu, některé slova vyjadřuje pantomimicky, někdy je příliš rychlá a tím jí nejde rozumět. To je základem pro kvalitní práci skrze cvičení dechové i motorické, trénování polohy úst, podpora učení skrze obrázky, fotky. Silným nástrojem je komunikační deník, který napomáhá i k rozšíření slovní zásoby a také ke kvalitnímu zdroji informací mezi všemi aktéry. Aktuálně je také možnost silného rozvoje programů na PC, které podporují rozvoj řeči.

Je tedy patrné, že všechny tyto oblasti dávají jasné specifika práce, jak v oblasti vzdělávací, tak v oblasti výchovné pro dítě s Prader –Willi syndromem.

ZÁVĚR

Zkoumání celé problematiky výchovných a vzdělávacích aspektů dítěte s Prader - Willi syndromem je zajímavým vstupem do světa dítěte i všech aktérů vzdělávací a výchovné práce s tímto dítětem. Ukazuje jak je tento svět složitý a závislý nejen na informacích, postupech, metodikách, ale mnohdy více na zájmu a osobnostních schopnostech všech „učitelů“ dítěte. Bavit se společně v zájmu dítěte a chtít jej i přes jeho limity rozvíjet a hlavně věřit, že je to možné. Je dobře, že je tento svět více a více přibližován těmto onemocněním, tím se můžeme všichni lépe připravovat a nastavovat k jejich životu.

Je příznivé, že i přes výše uvedené aspekty, již dnes existují systémové a podpůrné prostředky, které dítěti pomáhají lépe zvládat tento svět. Silně vnímám, jak může kvalitu rozvoje dítěte ovlivnit, zda dítě má či nemá k dispozici asistenta pedagoga, či jakým způsobem a v jaké kvalitě a zájmu si mezi sebou předáváme informace o dítěti.

U nás ve škole je situace, kdy na jedné z výchovných skupin nemáme asistenta pedagoga (na této skupině není dítě s PWS), a to z důvodu nedostatečných financí, ale zatím jsme schopni spolupracovat, tak, aby vše fungovalo (komunikace, připravenost a vůle dítě rozvíjet). Je nastaveno velmi otevřené prostředí komunikace, kdy se rodič doptává na postupy a sám přináší poznatky, co by chtěl, společně s ostatními rozvíjet u dítěte. U nás je silné zaměření na oblast motoriky a logopedie. Má jasně nastavené stravovací pravidla a kolegové včetně rodiče si předávají informace, jak zajišťovat stejný režim ve všech prostředích.

Mé doporučení a také možnosti, čím je možné se dále zabývat (zkoumat), jsou vlastní reakce na situace spojené s chováním dítěte s Prader – Willi syndromem. Zajímavý by mohl být aspekt mapování reakcí v různých časových odstupech a vlivu na rozvoj dítěte.

Silně vnímám důležitost a i jakousi libost dítěte v jídle, kdy dokáže velmi chytře vymýšlet strategie k jeho dosažení a zamaskování stop. Bylo by zajímavé zmapovat, jaké strategie volí, jak se vyvíjejí a případně jak jich využít v jiných oblastech rozvoje dítěte.

Dalším doporučením je využít pohybu, který je nutný jak k dobrému zdravotnímu stavu dítěte, tak jako motivační nástroj a to nejen v oblasti fyzické. Zajímavou oblastí zkoumání by pak mohlo být hledání hranice efektivity motivačního nástroje a unavitelnosti dítěte.

Dítě baví různé moderní přístupy a jako každé dítě i svět her a to jak reálný, tak ten virtuální, zajímavé by bylo zmapovat, jaké možnosti v oblasti programů na PC a aplikací na android jsou dostupné a jak případně napomáhají k rozvoji dítěte.

Zajímavou oblastí zejména pro starší jedince s PWS je zamyšlení se nad dostupností chráněného bydlení a případně uplatnitelnosti na trhu práce, nebo alespoň ve chráněných dílnách.

Je jasné, že tato práce je jen střípkem v mozaice pohledů na práci s dítětem s Prader – Willi syndromem, ale může se stát pomocníkem v té fázi, kdy sbírám informace, a zajímá mě každá zkušenost někoho jiného, kdo se o rozvoj tohoto dítěte staral.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- [1] ATKINSON, R., L., a kol. *Psychologie*. 2. vyd. Praha: Portál, 2003. 752 s. ISBN 80-7178-640-3.
- [2] BALADA, J., BRANT, J., a kol. *Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělávání*. 1. vyd. Praha: VÚP, 2007. 126 s. ISBN 80-87000-02-1.
- [3] BARTOŇOVÁ, M., BAZALOVÁ, B., PIPEKOVÁ, J. *Psychopedie: Texty k distančnímu vzdělávání*. 2. vyd. Brno: Paido, 2007. 152 s. ISBN 978-80-7315-161-4.
- [4] BRYCHNÁČOVÁ, E., MÁLKOVÁ, M., tým odborných didaktiků VÚP. *Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní školy speciální*. 1. vyd. Praha: VÚP, 2008. 110 s. ISBN 978-80-87000-25-0.
- [5] ČÁP, J., MAREŠ, J. *Psychologie pro učitele*. 2. vyd. Praha: Portál, 2007. 656 s. ISBN 978-80-7367-273-7.
- [6] DYTRTOVÁ, R., KRHUTOVÁ, M. *Učitel. Příprava na profesi*. 1. vyd. Praha: Grada, 2009. 128 s. ISBN 978-80-247-2863-6.
- [7] FERJENČÍK, J. *Úvod do metodologie psychologického výzkumu*. 1. vyd. Praha: Portál, 2000, 175 s. ISBN 80-7178-367-6.
- [8] GAVORA, P. *Výzkumné metody v pedagogice*. Brno: Paido, 1996, 130 s. ISBN 80-85931-15-X.
- [9] GRECMANOCÁ, H., HOLOUŠOVÁ, D., URBANOVSKÁ, E. *Obecná pedagogika I. dotisk*. Olomouc: HANEX, 2002. 232 s. ISBN 80-85783-20-7.
- [10] HENDL, J. *Kvalitativní výzkum: základní metody a aplikace*. Praha: Portál, 2005, 408 s. ISBN 80-7367-040-2.
- [11] HORT, V., a kol. *Dětská a adolescentní psychiatrie*. 1. vyd. Praha: Portál, 2000. 496 s. ISBN 80-7178-472-9.
- [12] HRODEK, O., VAVŘINEC, J., et al. *Pediatric*. 1. vyd. Praha: Galén, 2002. 767 s. ISBN 80-7262-178-5.
- [13] CHOMIAK, J. *Neuromuskulární onemocnění*. In DUNGL, P., a kol. *Ortopedie*. 1. vyd. Praha: Grada, 2005. 1280 s. ISBN 80-247-0550-8.

- [14] KRAUS, B. *Základy sociální pedagogiky*. 1. vyd. Praha: Portál, 2008. 216 s. ISBN 978-80-7367-383-3.
- [15] KRAUS, B., POLÁČKOVÁ, V., a kol. *Člověk- prostředí- výchova: K otázkám sociální pedagogiky*. 1. vyd. Brno: Paido, 2001. 200 s. ISBN 80-7315-004-2.
- [16] MICHALÍK, J., a kol. *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním*. 1. vyd. Pardubice: Studio Press s.r.o., 2012. 135 s. ISBN 978-80-86532-28-8.
- [17] MICHALÍK, J., ZEMAN, J., a kol. *Metodika posuzování speciálních vzdělávacích potřeb u dětí a žáků se vzácnými onemocněními*. 1. vyd. Olomouc: SPMPS, 2012. 119 s. ISBN 978-80-86532-26-4.
- [18] MICHALÍK, J., ZEMAN, J., a kol. *Mukopolysacharidóza*. 1. vyd. Olomouc: SPMPS, 2010. 110 s. ISBN 978-80-86417-11-0.
- [19] MIOVSKÝ, M. *Kvalitativní přístupy a metody v psychologickém výzkumu*. Praha: Grada, 2006. 332 s. ISBN 80-247-1362-4.
- [20] NOVOTNÁ, E. *Základy sociologie*. 1. vyd. Praha: Grada, 2008. 192 s. ISBN 978-80-247-2396-9.
- [21] PIPEKOVÁ, J. *Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů*. 1. vyd. Brno: MSD, 2006. 208 s. ISBN 80-86633-40-3.
- [22] POKRIVČÁK, T. *Syndromy a symptomy*. 1. vyd. Praha: Triton, 2009. 188 s. ISBN 978-80-7387-136-9.
- [23] PREVENDÁROVÁ, J. *Rodina s postihnutým dítětem*. 1. vyd. Nové Zámky: Psychoprof, 1998. 102 s. ISBN 80-967148-9-9.
- [24] PRŮCHA, J. *Moderní pedagogika*. 3. upr. a dopl. vyd. Praha: Portál, 2005. 481 s. ISBN 80-7367-047-X.
- [25] PRŮCHA, J. *Učitel: současné poznatky o profesi*. 1. vyd. Praha: Portál, 2002. 160 s. ISBN 80-7178-621-7.
- [26] PRŮCHA, J., WALTEROVÁ, E., MAREŠ, J. *Pedagogický slovník*. 6. aktual. roš. vyd. Praha: Portál, 2009. 400 s. ISBN 978-80-7367-647-6.
- [27] RABOCH, J., ZVOLSKÝ, P., ed al. *Psychiatrie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2001. 622 s. ISBN 80-7262-140-8.

- [28] SELIKOWITZ, M. *Downův syndrom*. 1. vyd. Praha: Portál, 2005. s. 200. ISBN 80-7178-973-9.
- [29] ŠENKEŘÍKOVÁ, M., ŠENKEŘÍK, M. *Praderův-Williho syndrom*. In BAYER, M., ed. *Pediatric*. 1. vyd. Praha: Triton, 2011. s. 277-281. ISBN 978-80-7387-388-2.
- [30] ŠTĚRBOVÁ, D. *Rodiny s postiženými dětmi „Tak trochu jiné“ rodiny?* 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2013. 279 s. ISBN 978-80-244-3459-9.
- [31] STRAUSS, A., CORBINOVÁ, J. *Základy kvalitativního výzkumu*. Boskovice: Albert, 1999, 228 s. ISBN 80-85834-60-X.
- [32] ŠVARCOVÁ, I. *Mentální retardace*. 1. vyd. Praha: Portál, 2000. 184 s. ISBN 80-7178-506-7.
- [33] ŠVARŘÍČEK, R., ŠEĐOVÁ, K. *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. 1. vyd. Praha: Portál, 2007. 384 s. ISBN 978-80-7367-313-0.
- [34] ŠVEC, V. *Pedagogické znalosti učitele: teorie a praxe*. 1. vyd. Praha: ASPI, 2005. 136 s. ISBN 80-7357-072-6.
- [35] THOROVÁ, K. *Poruchy autistického spektra*. 2. vyd. Praha: Portál, 2012. 465 s. ISBN 978-80-262-0215-8.
- [36] URBAN, L. *Sociologie*. 1. vyd. Praha: Eurolex Bohemia, a. s., 2006. 376 s. ISBN 80-86861-45-7.
- [37] VÁGNEROVÁ, M. *Vývojová psychologie I. Dětství a dospívání*. 1. vyd. Praha: Karolium, 2005. 468 s. ISBN 80-246-0956-8.
- [38] VALENTA, M., MÜLLER, O. *Psychopedie*. 3. aktual. roš. vyd. Praha: Parta, 2007. 390 s. ISBN 978-80-7320-099-2.
- [39] VAŠUTOVÁ, J. *Profese učitele v českém vzdělávacím kontextu*. 1. vyd. Brno: Paido, 2004. 192 s. ISBN 80-7315-082-4.
- [40] VÍTEK, J., VÍTKOVÁ, M. *Teorie a praxe v edukaci, intervenci, terapii a psychosociální podpoře jedinců se zdravotním postižením se zaměřením na neurologická onemocnění*. 1. vyd. Brno: Paido, 2010. 252 s. ISBN 978-80-7315-210-9.

- [41] WORLD HEALTH ORGANIZATION. *MKN-10: Mezinárodní klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů: desátá revize*. 2. aktual. vyd. Praha: BOMTON agency s.r.o., 2009. 864 s. ISBN 978-80-904259-0-3.
- [42] ZAPLETALOVÁ, J. *Syndrom Prader- Willi. Rady pro rodiče, děti a blízké okolí*. Brožura, 2004. 38 s.

Internetové zdroje:

- [43] *Vitalion: lepší informace, lepší zdraví* [online]. Praha: MAFRA, a.s., 2014. [cit. 2014-08-05].
- a) Dostupné na WWW: <http://nemoci.vitalion.cz/fenylketonurie/#experience>
- b) Dostupné na WWW: <http://nemoci.vitalion.cz/cysticka-fibroza/>
- [44] *Medixa.org* [online]. Chomutov: Medixa.org, 2014. [cit. 2014-08-05]. Dostupné na WWW: <http://cs.medixa.org/nemoci/cysticka-fibroza>
- [45] *Občanské sdružení rodičů a přátel dívek postižených Rett syndromem* [online]. Praha: Rett-community, 2004. [cit. 2014-07-31].
- a) Dostupné na WWW: <http://www.rett-cz.com/cz/o-rettove-syndromu/diagnoza->
—
- b) Dostupné na WWW: <http://www.rett-cz.com/cz/zkusenosti-a-pribehy-rodin/jak-jsme-si-nasli-diagnozu>
- [46] *Příznaky a projevy nemocí* [online]. Olomouc: Mudr. Zbyněk Mlčoch, et al, 2000-2014. [cit. 2014-08-05].
- a) Dostupné na WWW: <http://www.priznaky-projevy.cz/neurologie-neurochirurgie/spinalni-svalova-atrofie-priznaky-projevy-symptomy>
- b) Dostupné na WWW: <http://www.priznakyprojevy.cz/geneticke-nemoci/williamsuv-syndrom-priznaky-projevy-symptomy>

- [47] *Vyhláška č. 147/2011 Sb., kterou se mění vyhláška č. 73/2005 Sb. o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-09-22]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/file/16097>
- [48] *Vyhláška č.73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-09-22]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlasaka-c-73-2005-sb-1>
- [49] *Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-09-22]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/novy-skolsky-zakon?highlightWords=z%C3%A1kon+%C4%8D.+561%2F2004+Sb.>
- [50] *Struktury systémů vzdělávání a odborné přípravy v České republice 2009/2010* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-09-22]. Dostupné na WWW: www.msmt.cz/vzdelavani/skolstvi-v-cr/system-vzdelavani-v-cr
- [51] *Vyhláška č. 108/2005 Sb., o školských výchovných a ubytovacích zařízeních a školských účelových zařízeních* [online]. Praha, 2013-2015. [cit. 2014-09-22]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlasaka-c-108-2005-sb-1>
- [52] *Občanské sdružení pro Prader-Willi syndrom* [online]. Praha: Mgr. Kateřina Hečiková, 2013 [cit. 2014-11-24]. Dostupné na WWW: <http://www.prader-willi.cz/pribeh-jakuba-laik>
- [53] *Markéta x CF* [online]. Markéta Miklíková, 2012 [cit. 2014-11-28]. Dostupné na WWW: <http://marketaxcf.wgz.cz/rubriky/blog-2012/zacatek>

- [54] *U lékaře* [online]. Praha: MeDitorial, s.r.o., 2007-2014 [cit. 2014-11-28]. Dostupné na WWW: <http://www.ulekare.cz/clanek/mukopolysacharidoza-onemocneni-meni-lidske-telo-mysl-a-predevsim-osudy-17208>
- [55] *Žena in* [online]. Praha: Radek Kříž, 2000-2014 [cit. 2014-12-12]. Dostupné na WWW: <http://zena-in.cz/clanek/spinalni-svalova-atrofie-kdyz-svalu-ubyva>
- [56] *Nenechte radost odejít* [online]. Praha: Designuj! s.r.o., 2009 [cit. 2014-12-12]. Dostupné na WWW: <http://www.deprese.com/index.php?section=klicky§ion2=rozhovor37>
- [57] *Občanské sdružení Willik* [online]. Praha, 2006 [cit. 2014-12-12]. Dostupné na WWW: <http://willik.tym.cz/index.php?co=propedagogy>
- [58] *Zákon č. 563/2004 Sb., o pedagogických pracovnících a o změně některých zákonů* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-11-28]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/aktualni-zneni-zakona-o-pedagogickych-pracovnicich-k-1-zari>
- [59] *Vyhláška č. 412/2006 Sb., kterou se mění vyhláška č. 317/2005 Sb., o dalším vzdělávání pedagogických pracovníků, akreditační komisi a kariérním systému pedagogických pracovníků* [online]. Praha, 2013-2014. [cit. 2014-12-12]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlaska-c-412-2006-sb-kterou-se-meni-vyhlaska-c-317-2005-sb>
- [60] *Každodeník o dětech a rodičích* [online]. Ing. Jiří Pavlín, 1999-2014. [cit. 2014-12-29]. Dostupné na WWW: <http://www.rodina.cz/clanek1796.htm>

- [61] *Vzdělávání dětí a žáků se vzácným onemocněním* [online]. 2012. Společnost pro mukopolysacharidozu. Olomouc. Dostupné z: <<http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/wp-content/uploads/skladacka.pdf>>.
- [62] *Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách* [online]. Praha, 2015. [cit. 2015-02-06]. Dostupné na WWW: http://www.mpsv.cz/files/clanky/7372/108_2006_Sb.pdf
- [63] *Vyhláška č. 116/2011 Sb., kterou se mění vyhláška č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních* [online]. Praha, 2013-2015. [cit. 2015-02-06]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/vvyhlaska-c-116-2011-sb-kterou-se-meni-vyhlaska-c-72-2005-sb>
- [64] *vyhláška č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních* [online]. Praha, 2013-2015. [cit. 2015-02-06]. Dostupné na WWW: <http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlaska-c-72-2005-sb-1>
- [65] *Zákon č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením a o změně souvisejících zákonů* [online]. Praha, 2015. [cit. 2015-02-06]. Dostupné na WWW: http://www.mpsv.cz/files/clanky/11911/zakon_329_2011.pdf
- [66] *Zákon č. 89/2012 Sb., občanský zákoník* [online]. Praha, 2014. [cit. 2015-02-06]. Dostupné na WWW: <http://www.novy-obcansky-zakonik.cz/cely-text-zneni-online-ucinne-1-1-2014/>

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK

Aj. a jiné

Apod. a podobně

Č. číslo

Např. například

Obr. obrázek

PWS Prader-Willi syndrom

Sb. sbírka

Tab. tabulka

Tj. to je

Tzv. to znamená

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obr. č. 1: Základ axiálního kódování - paradigmatický model (Hendl, 2005, s. 250).

Obr. č. 2: Vztahy prezentujících kódů č. 1: Změny skrze PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 3: Vztahy prezentujících kódů č. 2: Příprava na PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 4: Vztahy prezentujících kódů č. 3: Možnosti edukace PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 5: Vztahy prezentujících kódů č. 4: Logopedie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 6: Vztahy prezentujících kódů č. 5: Motorika (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 7: Vztahy prezentujících kódů č. 6: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 8: Vztahy prezentujících kódů č. 7: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 9: Paradigmatický model axiálního kódování (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Obr. č. 10: mapa vztahů vygenerované teorie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

SEZNAM TABULEK

Tab. č. 1: Desatero zásad v péči o dítě s postižením.

Tab. č. 2: Základní činnosti rané péče.

Tab. č. 3: Obecné úkoly speciálně pedagogického centra.

Tab. č. 4: Obecné úkoly pedagogicko-psychologické poradny.

Tab. č. 5: Činnost spolků.

Tab. č. 6: Charakteristika kategorie č. 1: Změny skrze PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 7: Charakteristika kategorie č. 2: Příprava na PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 8: Charakteristika kategorie č. 3: Možnosti edukace PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 9: Charakteristika kategorie č. 4: Logopedie (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 10: Charakteristika kategorie č. 5: Motorika (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 11: Charakteristika kategorie č. 6: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

Tab. č. 12: Charakteristika kategorie č. 7: Spolupráce rozvíjející PWS (Vlastní výzkum, 2014-2015).

SEZNAM PŘÍLOH

P I: Rozhovor s pedagogem

P II: Anamnéza dítěte

P III: Vztahy prezentujících kódů

P IV: Poučený souhlas

PŘÍLOHA P I: ROZHOVOR S PEDAGOGEM

Rozhovor s pedagogem:

1. Jaké možnosti vzdělávání jsou pro jedince s PWS optimální?

Jedinci s PWS mají v současné době poměrně široké možnosti vzdělávání. Mohou navštěvovat běžnou MŠ, MŠ speciální. Dále je jim k dispozici přípravný stupeň základní školy speciální a základní škola praktická nebo speciální. Střední stupeň vzdělávání reprezentuje praktická škola jednoletá nebo dvouletá, které doplňují a rozšiřují všeobecné vzdělání dosažené v průběhu povinné školní docházky. V případě Terezy považuji za optimální zařazení do MŠ i ZŠ speciální.

2. Ovlivňuje jedinec s PWS chod rodiny, školského zařízení? Pokud ano, do jaké míry?

Tím, že Tereza přišla do naší třídy a vlastně do celého zařízení, jsme všichni ve větším střehu. Veškerý Terezčin pohyb sledujeme, tak aby nedošlo k únikům za účelem krádeže potravin. Hlavně ze začátku naši nepozornost Tereza velmi rychle využila. Při jakékoliv konzumaci potravin (svačina, oběd) jsem ve třídě. Její touha po jídle ji dožene k tomu, že spolužákovi sní svačinu či zbytek oběda. Dalším problémem byla unavitelnost. Hlavně první třída byla pro ni velmi náročná a často usínala ve třídě, v lavici.

3. Jak se připravují pedagogové na příchod jedince s PWS do školského zařízení?

Třídní učitelka byla obeznámena se specifiky postižení – především internetové stránky Občanského sdružení pro Prader – Willi syndrom, rozhovorem s matkou, pracovníky SPC. Matka průběžně informovala třídní učitelku o zlepšení či zhoršení zdravotního stavu žáka, změně léčby, či užívání léků. Ze začátku byla malá dostupnost literatury o charakteru postižení. V průběhu vzdělávání Terezy se tato situace změnila k lepšímu.

4. Jaké formy tělesné aktivity zařazujete do činností jedince s PWS?

Pohybové aktivity jsou součástí výuky. Tereza má ráda především hry s míčem a tanec. Po vyučování navštěvuje i kroužek Zumby, kde je velmi aktivní. Součástí výuky je i canisterapie. Naše třída má velmi aktivní pejsky, kteří strhnou k pohybu všechny děti. Ve druhé a třetí třídě byla Tereza zařazena do pravidelného plaveckého výcviku, který trval 3 měsíce – 2 vyučovací hodiny za týden.

5. Navštěvuje jedinec s PWS logopedickou ambulanci?

V našem zařízení pracuje školním logoped, který s Terezkou pracuje 1 x týdně 20 minut. Terezka má zavedený komunikační deník. Deník má několik kategorií (rodina, škola, zvířata, doprava, ovoce, zelenina, nábytek, hudební nástroje, části těla, oblečení ...) k rozšíření pasivní i aktivní slovní zásoby. Terezka odpovídá velmi stručně, většinou jednoslovnou odpovědí na otázky. Je pro ni obtížné vysvětlit, co pojem znamená, k čemu se věc používá apod.

Dokáže vyjádřit pouze potřeby, v ostatních případech komunikuje především neverbálně. Terezka má dobré porozumění řeči.

6. Považujete za vhodné zařazení asistenta pedagoga při práci s jedincem s PWS?

Pokud ano, proč?

Velmi přínosný byl asistent pedagoga při zařazení Terezky k nám do třídy. I když se Terezka adaptovala velmi rychle, její pomalé pracovní tempo a snadná unavitelnost byla pro kolektiv svazující. Terezka dostávala lehčí úkoly a delší čas na dokončení úkolů. Často bývala nesoustředěná a roztěkaná, dokázalo ji rozptýlit cokoliv ve třídě. Lépe se jí dařilo v jiné místnosti s asistentem pedagoga. Týkalo se to pouze předmětů – český jazyk, matematika, prvouka. Nyní je ve třetí třídě a za občasného dohledu je schopná pracovat samostatně.

7. Jak spolupracují rodiče, třídní učitel, vychovatel?

S matkou je velmi dobrá spolupráce. Pravidelně nás informuje o zdravotním stavu své dceři, o událostech v rodině. S Terezkou doma procvičují úkoly ze školy. Pokud dostane úkol během týdne, pracuje na něm s vychovatelem z internátu. Veškerá komunikace je především přes Terežčin deníček. Zapisují se tam nejen úkoly a vzkazy pro rodiče, ale i pro vychovatele a učitele. Během třídních schůzek má matka možnost mluvit s učitelem o pokrocích ve výuce, ale i s vychovatelem o životě na internátě. Každý měsíc se konají pedagogické porady, kde se může učitel i pedagog vyjádřit ke konkrétnímu dítěti.

PŘÍLOHA P II: ANAMNÉZA DÍTĚTE

Základní charakteristika žákyně s Prader-Willi syndromem:

Tato základní charakteristika slouží k pochopení celostní situace zkoumané žákyně, tak je možné tyto data podrobovat a porovnávat při poznatcích při analýze a interpretaci dat.

Dívka: 10 let

Diagnóza: syndrom Prader-Willi, mentální úroveň v pásmu středně těžké mentální retardace

Rodinná anamnéza:

Matka:

- ročník narození: 1976
- vzdělání: SOU
- zaměstnání: prodavačka

Otec:

- ročník narození: 1970

Otec s matkou nežijí ve společné domácnosti. Matka neposkytla o otci žádné informace.

Sourozenci:

- starší nevlastní bratr (17 let)

Osobní anamnéza:

Dívka 10 roků, tělesná výška 142 cm, tělesná hmotnost 50 kg.

Dívka se narodila v 39. týdnu těhotenství. Porodní hmotnost byla 2500 g a porodní délka 47 cm. Dívka byla hypotonická, hypotrofická a apatická. Do necelých dvou let bylo s dívkou rehabilitováno Vojtovou metodou. Ve třech měsících příkrmována – Beba H. A. 1. Dívka musela být na každé krmení buzena, velice spavá byla i v průběhu dne. Sedět začala ve 14 měsících, chodit ve dvou letech a mluvit začala ve čtyřech letech. Genetickým vyšetřením byla zjištěna mikrodelece na 15. chromosomu v oblasti 15q13. Dívka je od května roku 2006 léčena růstovým hormonem. Řeč je stále velice opožděná a tudíž v péči logopeda. Je v péči řady odborných lékařů - pediatr, endokrinolog, neurolog, psycholog, foniatr, zubní lékař.

Od září roku 2008 docházela dívka do speciální MŠ v Uherském Hradišti. V září 2011 nastupuje do 1. třídy Základní školy praktické. Přes týden je dívka na internátě školy. Matka si ji bere na víkendy domů. V květnu roku 2014 byla dívka psychologicky vyšetřena pro dlouhodobý školní neprospěch a na tomto základě bylo doporučeno snížit školní požadavky a od školního roku 2014/2015 vzdělávat dívku dle ŠVP vycházející z RVP pro obor vzdělávání ZŠ speciální, I. díl v odpovídajícím ročníku.

Současný stav vývoje

Hrubá motorika: K oblíbeným činnostem patří pohybové aktivity při hudbě, napodobí jednoduché tanečky. Oběma rukama chytne míč a spodním obloukem hodí. Do schodů i ze schodů střídá nohy.

Jemná motorika, grafomotorika: Prsty má méně obratné. Při manipulaci s předměty ruce střídá, držení přizpůsobuje velikosti a tvaru předmětu. Zvládá navlékání korálků na provázek, trhá papír na větší kusy. Hraje si s pískem, dělá bábovičky. Manipulace s nůžkami neosvojena. Psací náčiní drží v pravé ruce, úchop digitální se zvýšeným tlakem na podložku. Napodobí rovnou čáru. Figurální kresba na úrovni trupohlavonožce.

Komunikační schopnosti: mnohočetná dyslalie, řeč místy nesrozumitelná, některé výrazy ztvárňuje pantomimicky, aktivní slovní zásoba chudá. Slovo na slabiky neroztleská, rytmickou sestavu nezopakuje. Vážně sluchová diferenciací, sluchová analýza i syntéza.

Rozumové schopnosti a dovednosti:

- aktuální čtenářský výkon: čte jen izolované hlásky (M, L, V, T, S), náhodně utvoří slabiku, u slova přečte jen poslední slabiku (JEDE – přečte DE, OLA – přečte LA). Slova si domýšlí, přečte jen naučený text ze Slabikáře.

- písemný projev: nezná tvary některých písmen, zvládne opis i přepis jednoduchých slov a vět. Diktáty písmen a slabik nezvládá.

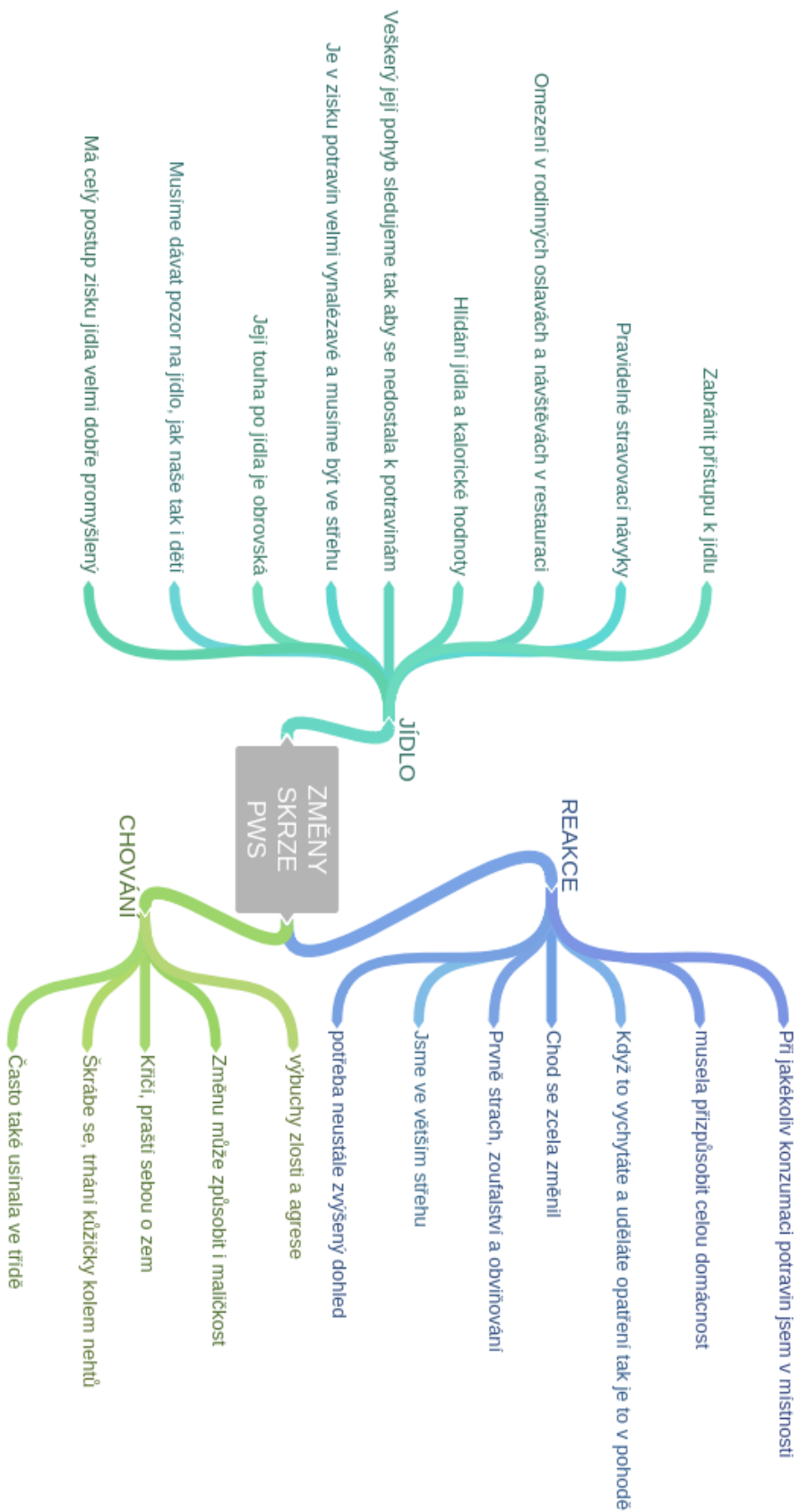
- matematické schopnosti: matematická řada mechanicky osvojena do 10, s chybovostí sčítá do 6. Je však nutný názor (kolečka) a neustálý dohled. Určuje počet prvků, vytvoří soubor s daným počtem prvků, velká chybovost při dokončování číselné řady vzestupné i sestupné. Bez pochopení je zadání na doplňování předcházejícího i následujícího čísla, porovnávání čísel, rozklad i dočítání čísel. Z geometrických tvarů určí jen kruh.

Sociabilita a citová oblast: Udržuje zrakový kontakt s dospělým, akceptuje jeho autoritu, respektuje pokyny, je snadno unavitelná. Při únavě se objevuje psychomotorický neklid, zbrkllost. Pokud se jí nedaří, začne se vztekat, slovně nezřetelně komentovat situaci. Za individuálního vedení dokáže spolupracovat, koncentrovat se a činnosti dokončovat.

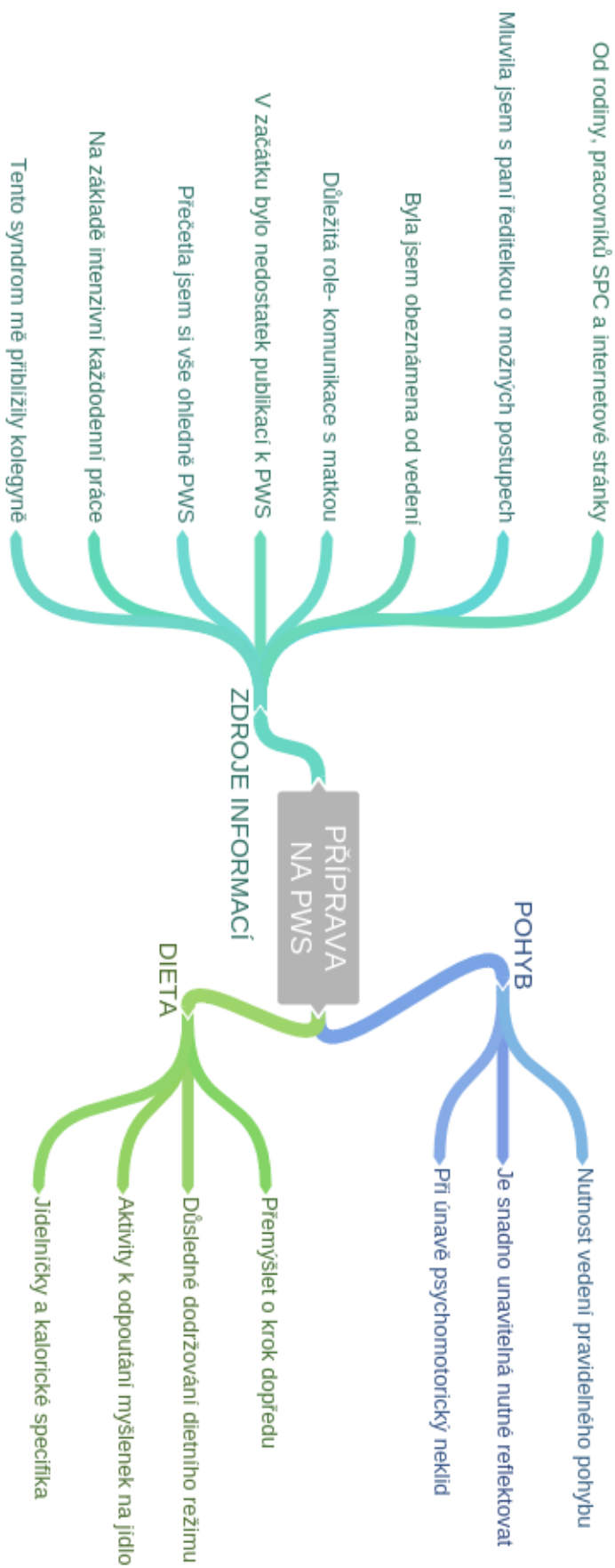
Sebeobsluha a hygienické návyky: Hygienické návyky zvládnuty. Toaletu zvládá samostatně, sama se i sprchuje a čistí zuby. Dopomoc potřebuje při mytí a vysoušení vlasů. Oblékne a svlékne si oblečení, rozepne zip, rozepne i zapne knoflík, obuje se a vyzuje se, tkaničky nezaváže. Během jídla sedí za stolem, jí lžící i příborem. Vzhledem k dietě je nutné hlídat porce. Pije z hrníčku či sklenice.

PŘÍLOHA P III: VZTAHY PREZENTUJÍCÍCH KÓDŮ

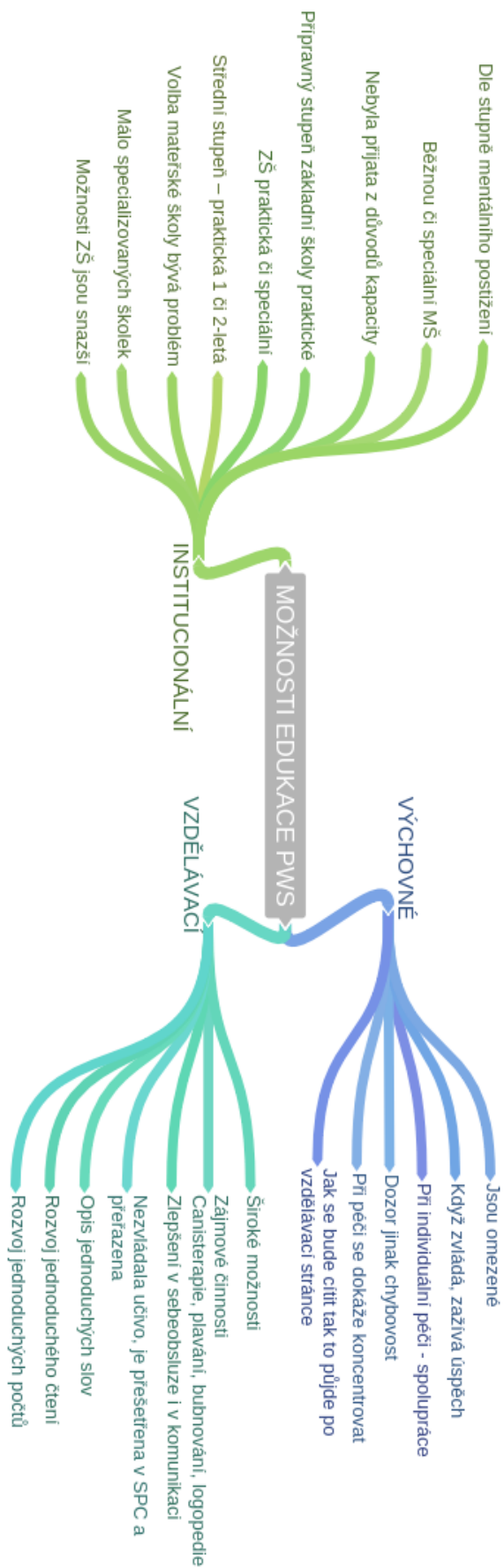
Vztahy prezentujících kódů č. 1: Změny skrze PWS



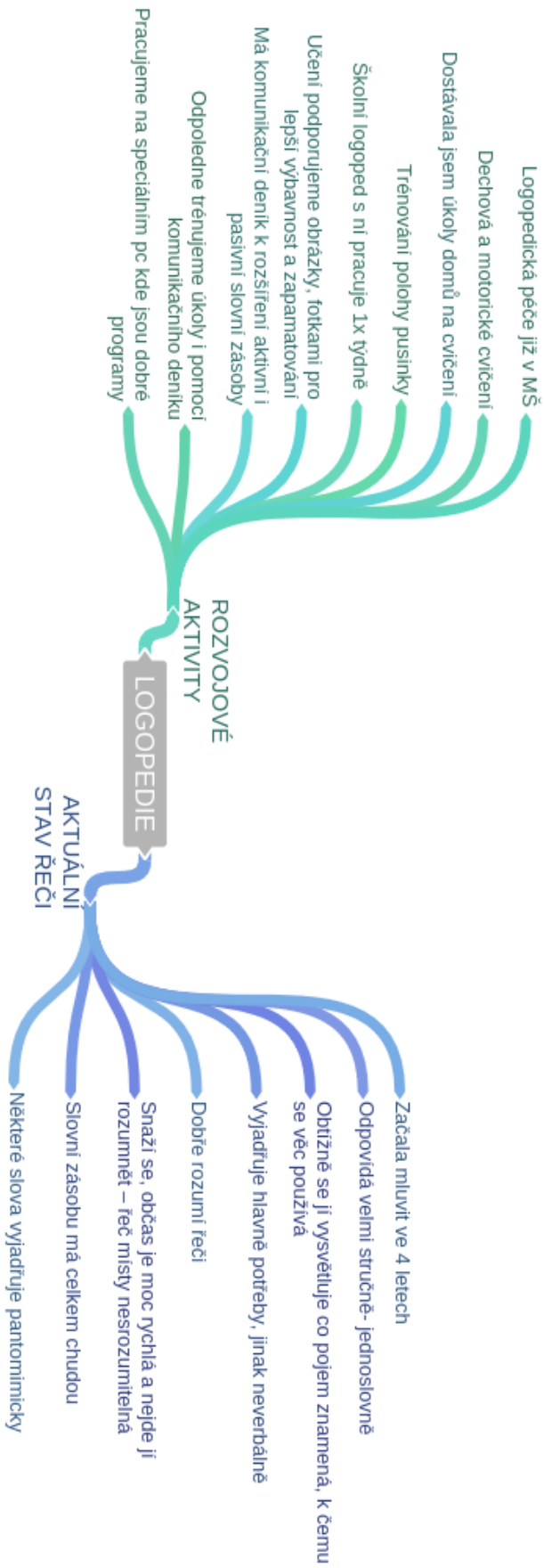
Vztahy prezentujících kódů č. 2: Příprava na PWS



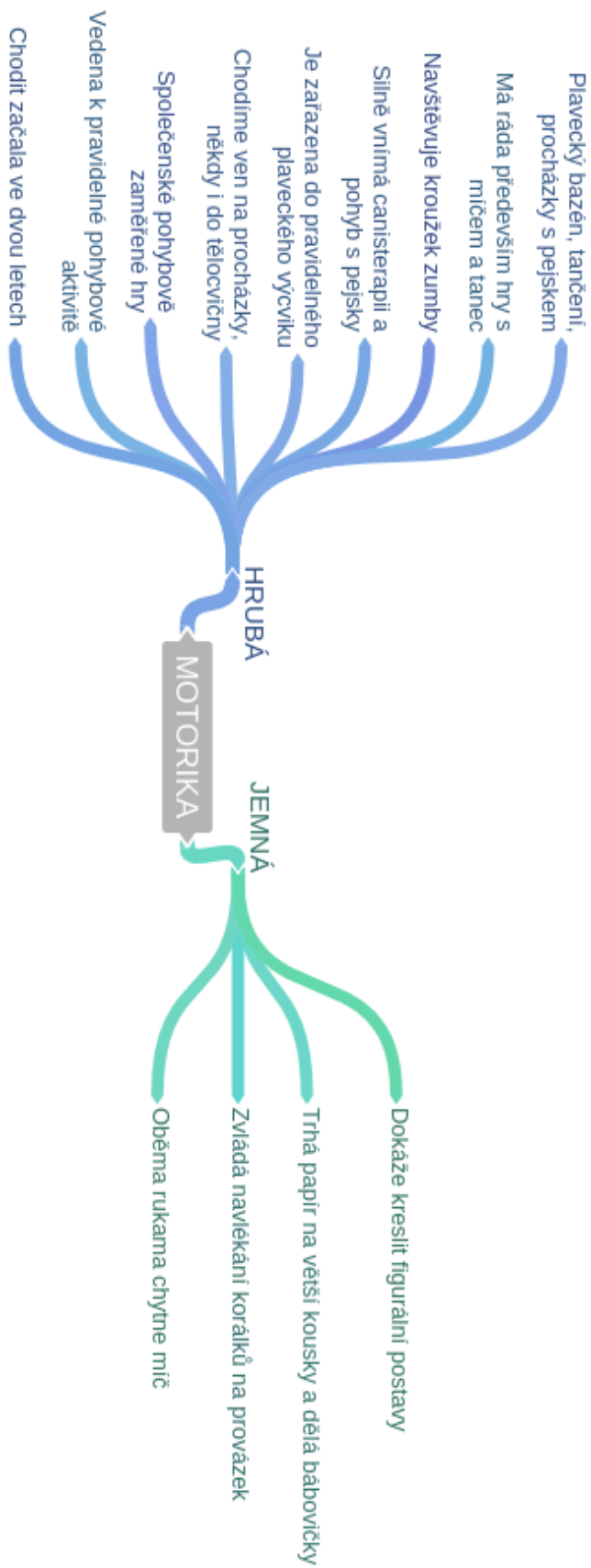
Vztahy prezentujících kódů č. 3: Možnosti edukace PWS



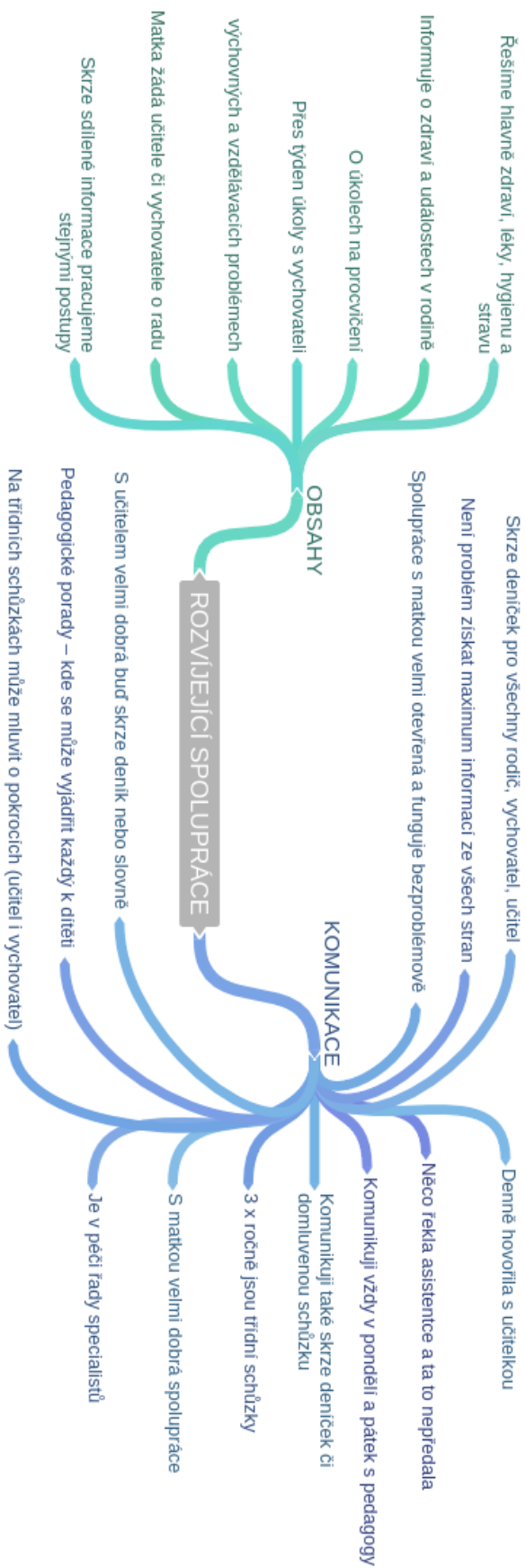
Vztahy prezentujících kódů č. 4: Logopedie



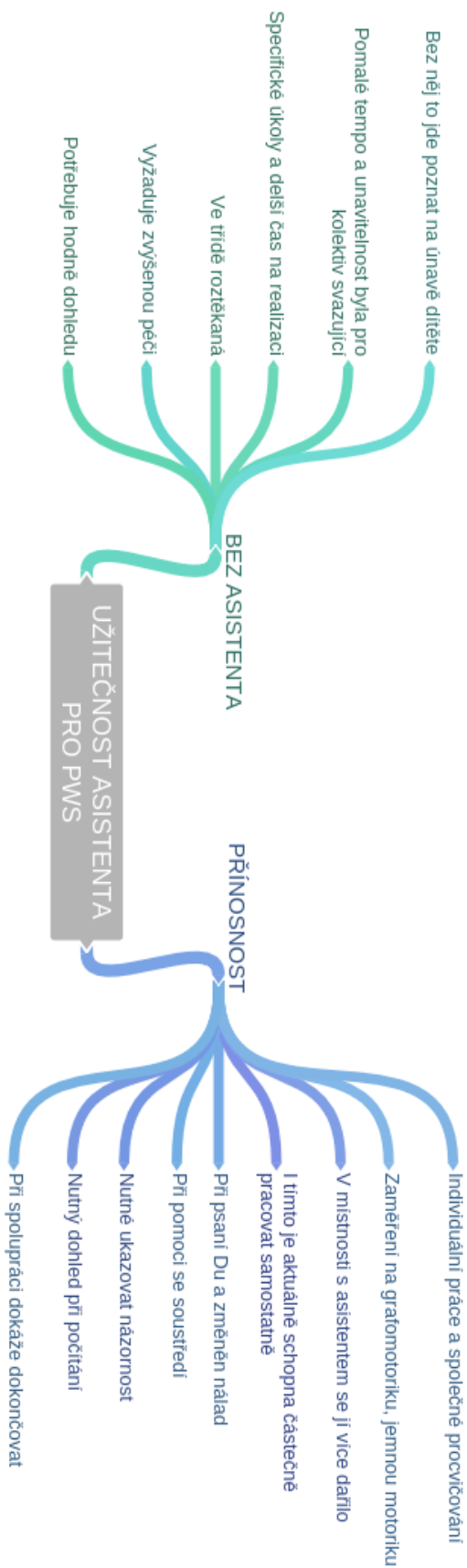
Vztahy prezentujících kódů č. 5: Motorika



Vztahy prezentujících kódů č. 6: Rozvíjející spolupráce



Vztahy prezentujících kódů č. 7: Užitečnost asistenta pro PWS



PŘÍLOHA P IV: POUČENÝ SOUHLAS

Poučený souhlas

s poskytnutím rozhovoru a s pořízením záznamu z rozhovoru

Název DP:

Jméno osoby zodpovědně za provádění rozhovoru: Bc. Eliška Jarošová, student

Účel rozhovoru: v rámci DP

Důvěrnost získaných informací: Se získanými daty bude nakládáno v souladu se zákony ČR o ochraně osobních údajů. Osoba byla poučena o průběhu a okolnostech rozhovoru, dobrovolnosti, anonymitě.

Souhlasím s poskytnutím rozhovoru a s pořízením záznamu.

Podpis respondenta:

Datum: