

Pedagogická fakulta Masarykovy univerzity

Katedra speciální a inkluzivní pedagogiky

**Senzorické zpracování u jedinců
s Williamsovým syndromem**

Disertační práce

Vedoucí disertační práce:

prof. PhDr. Evžen Řehulka, CSc.

Zpracovala:

Mgr. Lenka Hrnčířová

Brno 2022

Prohlášení

„Prohlašuji, že jsem závěrečnou disertační práci vypracovala samostatně, s využitím pouze citovaných literárních pramenů, dalších informací a zdrojů v souladu s Disciplinárním řádem pro studenty Pedagogické fakulty Masarykovy univerzity a se zákonem č. 121/2000 Sb., o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon), ve znění pozdějších předpisů.“

V Brně dne.....

.....

Mgr. Lenka Hrnčířová

Poděkování

Ráda bych touto cestou poděkovala prof. Řehulkovi za odborné vedení závěrečné práce, prof. Vítkové, doc. Pančochovi a dalším kolegům, kteří mi poskytli cenné rady ohledně disertace a výzkumu. Dále bych chtěla poděkovat všem účastníkům výzkumu, kteří vynaložili svůj čas k vyplnění dotazníků a zahraničním kolegům, kteří mi poskytli dotazníky k překladu. Velké poděkování patří mojí rodině, především manželovi a rodičům, kteří mě podporovali po celou dobu studia. V neposlední řadě bych chtěla také poděkovat svým blízkým za motivaci a podporu.

Obsah

Úvod.....	6
1 Teoretická východiska	9
1.1 Williamsův syndrom	9
1.2 Motorický vývoj jedinců s Williamsovým syndromem	15
1.3 Psychologické aspekty Williamsova syndromu	26
2 Vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v České republice	36
2.1 Podmínky vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v České republice	36
2.2 Podpůrná opatření pro žáky se speciálními potřebami.....	43
2.3 Vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem.....	57
3 Senzorické zpracování, repetitivní chování a úzkost	68
3.1 Senzorický systém	68
3.2 Dysfunkce senzorického systému	78
3.3 Repetitivní chování, úzkosti a strategie pro jejich zvládnání	90
4 Senzorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem – výzkumný projekt	101
4.1 Rešerše dosavadních poznatků	101
4.2 Výzkumný problém a jeho cíle.....	106
4.3 Metodologie výzkumného šetření	109
4.4 Výsledky.....	112
4.5 Interpretace dat a diskuse	151
4.6 Závěry výzkumného šetření	174
4.7 Doporučení pro praxi.....	178
Závěr	183
Shrnutí.....	187
Summary	188
Seznam použité literatury.....	190

Seznam internetových zdrojů.....	197
Seznam grafů, obrázků a tabulek	213
Přílohy	215

Úvod

Důležitou funkcí našeho těla je vnímání, které nám zprostředkovává informace o okolním prostředí. Naše smysly přijímají každým okamžikem spoustu senzorických informací a ty následně putují do mozku, který je organizuje, zpracovává a vyhodnocuje. Na základě tohoto vyhodnocení nastává reakce našeho organismu. Tou může být aktivní reakce na podnět nebo nečinnost. Tento proces se nazývá senzorické zpracování (Camarata, 2020; Lane et al., 2019; Pokorná, 1997).

Williamsův syndrom je vzácné genetické onemocnění, které se projevuje opožděným psychomotorickým vývojem, typickým vzhledem a srdeční vadou (nejčastěji se jedná o supraventrikulární aortální stenózu). Inteligenční kvocient se u jedinců s Williamsovým syndromem pohybuje v lehkém až středně těžkém pásmu (Pankau et al., 2015; Sivasubramanian & Meyers, 2021). Dále jsou s Williamsovým syndromem spojeny další zdravotní aspekty, mezi které patří obtíže s příjmem potravy, poruchy spánku, zrakové vady, zvýšená citlivost na zvuky, zubní abnormality, neurologické vady nebo přítomnost poruchy pozornosti a/nebo úzkostné poruchy (Berencsi et al., 2016; Gwilliam et al., 2020; Michalík et al., 2012). Mezi slabé stránky můžeme zařadit motorické dovednosti, obtíže s vizuoprostorovou orientací nebo slabší paměť a plánování. Naopak mezi silné stránky jedinců s Williamsovým syndromem patří dobré verbální schopnosti, dobrá krátkodobá a auditivní paměť, empatie, muzikálnost a vysoká sociabilita (Tynan et al., 2021).

Senzorické zpracování má výrazný vliv na rozvoj dítěte. „U dětí s mentálním postižením se počítky a vjemy vytvářejí pomalu a s určitými odchylkami. Opožděná, omezená schopnost vnímání, charakteristická pro žáky s mentálním postižením, má velký vliv na celý další průběh jejich psychického vývoje“ (Bartoňová et al., 2020, s. 51). Kromě omezení vnímání se u běžné populace i např. u jedinců s Williamsovým syndromem mohou objevit poruchy senzorického zpracování, kdy mozek tyto podněty nedostatečně zpracovává. Porucha se může objevovat na jedné nebo více úrovních, může mít různý stupeň a dále je závislá na dalších faktorech, mezi které patří např. fyziologické potřeby (Miller, 2014; Stock Kranowitz, 2005). Zároveň se jedná o poruchy, které mohou narušovat každodenní činnosti, a to nejen v domácím prostředí, ale také ve školním prostředí, kde mohou ovlivňovat výchovně-vzdělávací proces.

Poruchy sensorického zpracování mohou dále ovlivňovat i další oblasti. V několika studiích se autoři zaměřili na spojitost mezi sensorickým zpracováním a repetitivním chováním nebo úzkostmi. Např. Baker et al. (2008) objevil silnou korelaci mezi abnormalitami v sensorickém zpracování a maladaptivním chováním (které mohou vytvářet repetitivní chování) a úzkostí u jedinců s poruchou autistického spektra. Na základě tohoto výzkumu bylo několik dalších studií zaměřeno na tuto spojitost, nicméně u jiných syndromů nebo onemocnění včetně Williamsova syndromu.

U jedinců s Williamsovým syndromem se vyskytují sensorické obtíže. Mezi nejčastější patří hypersenzitivita na auditivní, vestibulární, gustatorní a proprioceptivní podněty. V případě vyšší míry obtíží v sensorickém zpracování se může objevit vyšší četnost a intenzita repetitivního chování a zároveň se v pozdějším věku může objevit úzkostná porucha, která se zpravidla projevuje úzkostným chováním, změnami nálad a pozornosti v dětském věku. V rámci úzkosti se u jedinců s Williamsovým syndromem objevuje intolerance nejistoty a ulpívání na stejnosti. Z toho vychází závěr, že dítě, které vnímá své sensorické okolí jako nepředvídatelné, může vykazovat repetitivní chování za účelem získání předvídatelnosti např. formou repetitivních otázek (Glod, 2017; Janes et al., 2014; McMahon et al., 2019; Riby et al., 2013; Uljarevic et al., 2018).

Nicméně žádný z výše uvedených výzkumů se zatím nezabýval sensorickým zpracováním, repetitivním chováním nebo úzkostí ve školním prostředí. Vzhledem k obvykle větší velikosti školského zařízení je předpoklad, že se v tomto prostředí vyskytuje více potenciálně rušivých podnětů, které mohou ovlivňovat chování a prožívání jedince s Williamsovým syndromem a následně mít vliv i na jeho učení. Proto se disertační práce zaměřuje na porovnání domácího a školního prostředí, aby mohla být případná další intervence přizpůsobena i sensorickým potřebám jedinců s Williamsovým syndromem.

Cílem disertační práce je popsat sensorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem v domácím a školním prostředí. Pro vlastní výzkumné šetření byl použit smíšený design s převážujícím kvalitativním výzkumem. Pomocí čtyř rozsáhlých dotazníků jsme zkoumali podmínky vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem, sensorické zpracování, repetitivní chování a úzkost z pohledu rodičů a pedagogů. Výzkumu se zúčastnilo pět rodičů dětí s Williamsovým syndromem ve věku 10-14 let, čtyři učitelé a jedna asistentka pedagoga.

Disertační práce se skládá z teoretické a praktické části. Celkově je rozdělena do čtyř kapitol. První kapitola popisuje Williamsův syndrom pomocí obecné charakteristiky onemocnění a jeho nejčastějších projevů. Zaměřuje se na typický vzhled, medicínské aspekty, motorický vývoj a psychologické aspekty. Ty popisují inteligenci, adaptivní chování, řeč, paměť, pozornost a exekutivní funkce a samostatnost jedinců s Williamsovým syndromem.

Druhá kapitola se věnuje vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem. Popisuje obecné podmínky vzdělávání jedinců se speciálními potřebami, pojetí inkluze a interdisciplinární spolupráce. Dále popisuje podpůrná opatření – úpravy metod, organizace a hodnocení výuky, úpravy obsahu, individuální vzdělávací plán, asistenta pedagoga, intervence a pomůcky vhodné pro osoby s Williamsovým syndromem. V neposlední řadě charakterizuje vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem z pohledu holistického přístupu k edukačním strategiím. Vzdělávání je popsáno pomocí deseti oblastí: fyzické, senzorké, sociální, emocionální, chování, participace a angažovanosti, životních dovedností, sebevědomí a pocitu sounáležitosti, kreativity a akademický dovedností, které se dále dělí na jazyk a komunikaci, čtení, kresbu, psaní a matematiku.

Třetí kapitola je věnována senzorkému zpracování, repetitivnímu chování a úzkostem. Nejprve popisuje celý senzorký systém a jeho funkci, neurologický základ, činnost všech smyslů a dysfunkce senzorkého systému. Zaměřuje se také na příčiny, diagnostiku a terapii. Zároveň popisuje subtypy poruch senzorkého zpracování – poruchy na úrovni registrace, poruchy senzorké modulace, poruchy senzorké diskriminace a motorické poruchy na senzorké bázi. Také popisuje poruchy, které se mohou objevit v rámci jednotlivých smyslů. V poslední řadě popisuje repetitivní chování, úzkostné poruchy a strategie pro zvládání zátěžových situací.

Čtvrtá kapitola se zaměřuje na popis senzorkého zpracování, repetitivního chování, úzkosti a podmínek vzdělávání u jedinců s Williamsovým syndromem, popisuje výzkumný problém a jeho cíle a metodologii výzkumného šetření. Následně jsou v kapitole popsány výsledky výzkumného šetření. Dále byla data interpretována dle stanovené metodologie a porovnána s dosavadními výzkumy formou diskuse. Z této části vychází závěry výzkumu a následná doporučení pro praxi.

1 Teoretická východiska

1.1 Williamsův syndrom

První zmínka o Williamsově syndromu pochází z roku 1961 od kolektivu pracovníků v nemocnici Green Lake v Aucklandu na Novém Zélandu, který vedl doktor Williams. Tato skupina vypožorovala poměrně vzácnou srdeční vadu, a tím odhalila doposud neznámý syndrom. Ve stejném období potvrdila existenci tohoto syndromu také kardiologická skupina z dětské kliniky v Göttingenu, kterou vedl doktor Beuren. Srdeční vada známá jako supravulvární aortální stenóza (SVAS) byla známá již od roku 1842, tento název pro ni však poprvé použil v roce 1930 Mencarelli. SVAS zůstává doteď jednou z hlavních symptomů Williamsova syndromu. Od objevu v roce 1961 byl Williamsův syndrom vždy charakterizován základní triádou klinických příznaků – typická tvář, již zmíněná supravulvární aortální stenóza a mentální postižení. V průběhu zkoumání se přidávaly další typické symptomy a zakládala se první rodičovská sdružení spojující jedince s Williamsovým syndromem. V roce 2006 vznikl v České republice spolek s názvem Willík (Bzdúch & Jariabková, 2002; Willík – spolek pro Williamsův syndrom, 2021).

Charakteristika Williamsova syndromu

„Williamsův syndrom je vzácná neurovývojová porucha, která vzniká na základě delece 28 genů na dlouhém raménku 7. chromozomu“ (Vágnerová, 2014, str. 288). Převratným rokem se stal rok 1993, kdy se podařilo odhalit genetickou příčinu syndromu. Zároveň byl zařazen mezi mikrodeleční syndromy a jeho dědičnost je autozomálně dominantní. Ve většině případů dochází ke vzniku de novo (náhodně), ale byly zdokumentovány i přenosy z rodiče na potomka. Syndrom se vyskytuje u nejméně 1 z 20 000 narozených dětí. Potvrzení diagnózy bylo možné pomocí testu FISH (fluorescent in situ hybridization), který je však postupně nahrazován array-komparativní genomickou hybridizací – zjednodušeně metodou zvanou microarray (Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem, 2010; Williams Syndrome Guideline Development Group, 2017).

Oblast delece 7q11.23 obsahuje rozsáhlé repetitivní sekvence. K delecí dochází během meiózy chybným uspořádáním v rámci repetitivních sekvencí při procesu crossing-over. Obvyklá delece obsahuje region o velikosti 1,5 Mb, může být i do velikosti

1 Mb. Kromě genu pro elastin (ELN), který podmiňuje kardiovaskulární postižení, bylo v oblasti delece 7q11.23 popsáno 28 genů (např. STX1A kódující syntaxin 1A či CLDN3 A CLDN4 patřící mezi claudinové geny). Konkrétní genetická informace je často předmětem zkoumání v rámci korelace genotypu-fenotypu (Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem, 2010).

Základní symptomy

Jedním z prvních rysů Williamsova syndromu je typický vzhled, který se mění s věkem jedince. Lidé s Williamsovým syndromem mají „zpravidla široké čelo, velká ústa s plnými rty, malou spodní čelist, nízký kořen nosu, při pohledu do jejich očí (často modrých) je možné si všimnout hvězdovitého vzoru duhovky“ (Michalík, 2012a, s. 122). Může se objevit i šilhavost. Děti se obvykle rodí s menší porodní hmotností a nižší bývá i průměrná výška v dospělosti (u žen 152 cm a u mužů 167 cm). V dětském věku jsou často štíhlí, ale v dospělosti mívají obtíže s obezitou. Williamsův syndrom není obvykle příčinou snížení délky dožití, pokud se u jedince nevyskytují závažné srdeční nebo ledvinové vady či onemocnění. Může se však objevit předčasné stárnutí orgánů, které způsobí kratší délku života oproti většinové populaci, zároveň však může jedinec žít relativně dlouhý a zdravý život (Michalík, 2012a; Williams Syndrome Foundation, 2021; Sivasubramanian & Meyers, 2021).

Druhým primárním symptomem Williamsova syndromu je srdeční vada. Vyskytuje se u 80 % jedinců a příčinou srdečních abnormalit je hemizygotnost genu, který kóduje elastin (ELN). Mezi nejčastěji vyskytované vady u Williamsova syndromu jsou arteriopatie, supralvalvulární aortální stenóza a další arteriální abnormality (fokální nebo difuzní zúžení, které může postihovat hrudní nebo břišní aortu nebo koronární, renální či jiné viscerální tepny). Prevalence vysokého tlaku je 50 %. Studie Sivasubramaniana a Meyerse (2021) říká, že vysoký tlak byl nalezen u 40–70 % pacientů s Williamsovým syndromem a většinou bez zjevného aortálního nebo renovaskulárního zúžení. Jako zajímavé spatřují fakt, že riziko hypertenze se snižuje u pacientů, jejichž delece zahrnuje gen NCF1. Z toho plyne, že vysoký tlak je způsoben sekundárními faktory a lze jej řešit pouze klinickou cestou. Nicméně je důležité monitorovat zdravotní stav jedince od narození a to pravidelnými každoročními preventivními prohlídkami u specialisty.

Třetím z triády příznaků je mentální postižení.

Mentální postižení je postižení charakterizované významnými limity v obou oblastech – v inteligenčním fungování a adaptivním chování vyjádřeném v konceptuálních, sociálních a praktických dovednostech. Toto postižení vzniká během vývojového období, které je definováno operativně jako dříve, než jedinec dosáhne 22 let věku (Schalock et al., 2021, s. 1).

Stejný manuál vysvětluje, že věk 22 let byl stanoven na základě výzkumů, které prokázaly, že mozek se v rámci vývoje osobnosti rozvíjí i na začátku 20. roku. U osob s Williamsovým syndromem se obvykle vyskytuje snížení intelektu v pásmu lehkého až středně těžkého postižení, nejčastěji v rozmezí 40–90 s průměrným skóre 55–60. Studie z Brazílie udává celkové skóre IQ mezi 50–85 body ve Wechslerově inteligenční škále III určené pro děti a skóre 61–86 bodů ve Wechslerově inteligenční škále III pro dospělé. Se sníženou inteligencí souvisí i opoždění psychomotorického vývoje. Děti dosahují později důležitých milníků ve vývoji a řeč může nastoupit až v předškolním věku (Michalík, 2012a; Nunes et al. 2013; Sivasubramanian & Meyers, 2021).

Williamsův syndrom provází od malička kromě srdeční vady i další obtíže. Podobně jako u jiných neurovývojových poruch, i u Williamsova syndromu se vyskytují poruchy spánku. Oproti běžným dětem je jejich délka spánku kratší (včetně fáze REM spánku), častěji se budí, hůře usínají a také se objevuje nadměrná denní únava. Pravděpodobnou příčinou je narušení metabolismu hormonů melatoninu a kortizolu. Kromě potíží se spánkem se v raném věku objevují i obtíže s krmením (Berencsi et al., 2016; Gwilliam et al., 2020).

Kromě poruch spánku a obtíží s příjmem potravy se u Williamsova syndromu objevuje celá řada dalších medicínských obtíží, které různou měrou ovlivňují život jedince. Jejich seznam a pravděpodobnost výskytu je popsána v následující tabulce:

Tab. 1 Zdravotní problémy u jedinců s Williamsovým syndromem

Zrakové	Esotropie – šilhání (50 %) Hyperopie – dalekozrakost (50 %)
Sluchové	Chronické záněty středouší (50 %) Hyperakusis (90 %)
Zubní	Malokluze – nesprávný skus (83 %) Mikrodoncie – nápadně malé zuby (95 %)

Kardiovaskulární	<p>Celkem (80 %)</p> <p>SVAS – supraavlulární aortální stenóza (75 %)</p> <p>SVPS – supraavlulární plicní stenóza (25 %)</p> <p>PPS – periferní plicní arteriální stenóza (50 %)</p> <p>Stenóza renální artérie (45 %)</p> <p>Jiné arteriální stenózy (20 %)</p> <p>VSD – defekt komorového septa (10 %)</p> <p>Hypertenze (50 %)</p>
Genitourinární	<p>Strukturální anomálie (20 %)</p> <p>Enuréza – pomočování (50 %)</p> <p>Nefrokalcinóza (> 5 %)</p> <p>Rekurentní infekce močových cest (30 %)</p>
Gastrointestinální	<p>Potíže s příjmem potravy (70 %)</p> <p>Zácpa (40 %)</p> <p>Divertikly tlustého střeva (30 %)</p> <p>Prolaps rekta (15 %)</p>
Kožní	<p>Měkká poddajná kůže (90 %)</p> <p>Tříselná kýla (40 %)</p> <p>Pupeční kýla (50 %)</p> <p>Předčasné šedivění vlasů v dospělém věku (90 %)</p>
Muskuloskeletální	<p>Kloubní hypermobilita (90 %)</p> <p>Kloubní kontraktury (50 %)</p> <p>Radioulnární synostóza – srůstání kostí (20 %)</p> <p>Kyfóza (20 %)</p> <p>Lordóza (40 %)</p> <p>Vadný stereotyp chůze (60 %)</p>
Kalcium	<p>Hyperkalcémie (15 %)</p> <p>Hyperkalciurie (30 %)</p>
Endokrinní	<p>Hypothyreóza – snížená funkce štítné žlázy (2 %)</p> <p>Časný nástup puberty (50 %)</p> <p>Diabetes mellitus (15 %) (v dospělém věku)</p> <p>Obezita (30 %) (v dospělém věku)</p>
Neurologické	<p>Hyperreflexie – nadměrné vystupňování reflexních pohybů (75 %)</p> <p>Centrální hypotonie (80 %)</p> <p>Hypertonie (periferně) (50 %)</p>
Chování	<p>ADHD (70 %)</p> <p>Generalizovaná úzkostná porucha (80 %)</p>

Zdroj: Michalík, 2012a, s. 123

Další charakteristické aspekty Williamsova syndromu

Z medicínského hlediska je důležitým aspektem tzv. hyperakusis. Jeho definice se liší u různých autorů. Například Jastreboff & Jastreboff (2014) jej definuje jako sníženou toleranci ke zvukům, kdy dochází k negativní reakci na fyzikální vlastnosti zvuku. Katzenell & Segal (2001) definují hyperakusis jako zvýšenou citlivost na zvuk v úrovních, které by běžnému jedinci nevadily. U Williamsova syndromu je prevalence zvýšené citlivosti na zvuky až 95 % a tím pádem ovlivňuje život nejen daného jedince, ale i celé rodiny. Rodina se takto může vyhýbat běžným denním činnostem, jako je například nákup v supermarketu nebo vysávání podlah (Myne & Kennedy, 2018).

V různých výzkumech byly zkoumány následky vymazání některých genů (např. ELN, GTF2I a LIMK1), v rámci čehož může docházet k narušení fungování v oblasti vnitřního ucha. Byla pozorována exprese těchto genů ve tkáních sluchového systému, která způsobuje zhoršené zásobování krví, rovnováhu jointového gradientu a funkčnost kochleárních struktur jako je pohyblivost vláskových buněk a zvyšování tuhosti bazilární membrány (Marler et al., 2005; Silva et al. 2021). Autoři nejnovější studie Silva et al. (2021) zkoumali u 17 dětí s Williamsovým syndromem ve věku 7–17 let inteligenční kvocient, úroveň diskomfortu hlasitosti, potenciály související se sluchovými podněty pomocí Tone Burst stimulů a rodiče vyplňovali dotazník MTA-SNAP-IV. Zjistili, že jedinci s Williamsovým syndromem vykazovali delší latenci se sníženou amplitudou pro složky P1, N1, N2 a P3. Z toho plyne, že zpoždění a hypoaktivní reakce u centrálního auditivního nervového systému nemohou souviset s kognitivními nebo behaviorálními aspekty těchto jedinců, ale naznačují kortikální nezralost ke zpracování akustických podnětů.

Ve spojení se zvýšenou citlivostí na zvuky odborníci často zkoumají také vztah k hudbě. Mezi poznatky se nejčastěji objevují dobré dovednosti reprodukce rytmu, v některých případech prezence absolutního sluchu výšky tónu, zhoršená schopnost diskriminace čistého tónu nebo atypické strategie sluchového a hudebního zpracování, které naznačují multimodální dysfunkci globální integrace informací (Levitin & Bellugi, 1998; Martínez-Castilla & Sotillo, 2014; Elsabbagh et al., 2010).

Američtí výzkumníci shrnuli všechny relevantní poznatky v přehledové studii. Z ní vyplývá, že lidé s Williamsovým syndromem mají zvýšený zájem o hudbu a vyšší emocionální citlivost k hudbě, nicméně pouze malé procento vykazuje silné muzikální dovednosti. Jeví se, že relativně dobré hudební schopnosti souvisí s celkovými kognitivními schopnostmi jedince. Genetické dispozice nepředurčují zájem k hudbě,

spíše jejich strukturální a funkcionální anatomie jedinečně ovlivňuje, jakým způsobem je hudba vnímána a zpracovávána u této populace. Ve sluchové doméně se objevují deficity v percepci globálního obrysu v melodii ve srovnání s místními prvky výšky tónů. Obecně lépe reprodukuje celkovou strukturu než jednotlivé části hudební fráze. S tím souvisí i zájem o aspekty hudby, které nesouvisí s tóny (např. rytmus, dynamika, témbro). Pravděpodobné vysvětlení inherentního rozdílu mezi produkčními a diskriminačními úkoly může být nutnost využívání různých kognitivních dovedností. Hudba se však jeví jako velmi dobrý prostředek k motivaci jedince. Lze využít i hru na hudební nástroje, která nejen využívá schopnosti cítit rytmus, ale zároveň rozvíjí hrubou a jemnou motoriku (Thakur et al., 2018).

Mezi další hlavní znaky Williamsova syndromu můžeme zařadit dobré verbální schopnosti a přátelskost, které lze řadit k silným stránkám osobnosti. Naopak mezi slabé stránky řadíme horší schopnost orientace. *Děti i dospělí s Williamsovým syndromem mají obtíže ve vizuo-prostorových úkolech (např. kreslení, skládání dle předlohy nebo čtení mapy) oproti běžně vyvíjející se kontrolní skupině na základě chronologického i/nebo vývojového věku* (Saj et al., 2017, s. 513). Obtíže mohou souviset se špatným porozuměním prostorových vztahů, které mohou ústít v potíže se správným kódováním prostorové informace. Studie strukturální a funkční magnetické rezonance uvádějí dysfunkce a abnormality šedé hmoty v temenních oblastech, které by mohly být zodpovědné za vizuoprostorový deficit u Williamsova syndromu. Další zjištění naznačují, že učení se o místech a učení se pomocí reakce společně obvykle podporují schopnost prostorové navigace. Nervové dráhy podporující učení prvního zmíněného typu mohou být ovlivněny genetickou delecí, která charakterizuje Williamsův syndrom, zatímco schopnost učení se pomocí reakce může být relativně zachována (Hocking et al., 2008; Bostelmann et al., 2017).

Často zkoumanou oblastí u Williamsova syndromu je také poznávání tváří. Tato dovednost je důležitá především pro sociální interakci a u Williamsova syndromu je popisována jako jedna z dobrých dovedností. Výzkumy tvrdí, že poznávání tváří je u lidí s Williamsovým syndromem prováděno atypickou cestou, která se zaměřuje na zpracování rysů v obličejí. Zároveň bylo zjištěno, že spontánní poznávání spolehlivosti (zda mohou jedinci důvěřovat nebo je již dle vzhledu podezřelý) jedince na základě tváře je u Williamsova syndromu narušeno, zatímco mechanismus poznávání spolehlivosti odshora dolů je částečně zachován. Ve spojení s emocemi vykazují také oslabení především v neutrálních situacích. Při neutrálním vzhledu, situaci či u neutrálního slova

prokazují nejdelší čas pro identifikaci, zda se jedná o pozitivní, negativní nebo neutrální tvář/událost/slovo (Gomez et al., 2020; Hsu, 2020; Farran et al., 2020).

1.2 Motorický vývoj jedinců s Williamsovým syndromem

Pozn.: Tato podkapitola byla publikována in Vrubel 2016 a pro potřeby této disertační práce byla doplněna a aktualizována.

V naší přehledové studii se zaměřujeme na motorický vývoj a úroveň motorických schopností u osob s Williamsovým syndromem. V literatuře je často zmíněn opožděný psychomotorický vývoj, kdy děti začínají později sedět, lézt i chodit. Pankau et al. (2015) uvádějí, že děti s Williamsovým syndromem sedí v rozmezí od 6. až 48. měsíce, v průměru od jedenáctého měsíce, začínají chodit v rozmezí 12. až 60. měsíce, průměrně však ve dvaceti čtyřech měsících a často se u dětí objevuje i hypotonie. Úroveň motorických schopností v dětském věku ukazuje následující graf, kdy křivka LA ukazuje biologický věk jedince a křivka MZA aktuální úroveň motorických schopností jedince. Studie se zúčastnilo celkem 183 participantů ze Spolkové republiky Německo (Hrnčířová in Vrubel, 2016).

Graf 1 Úroveň motorických schopností u osob s Williamsovým syndromem

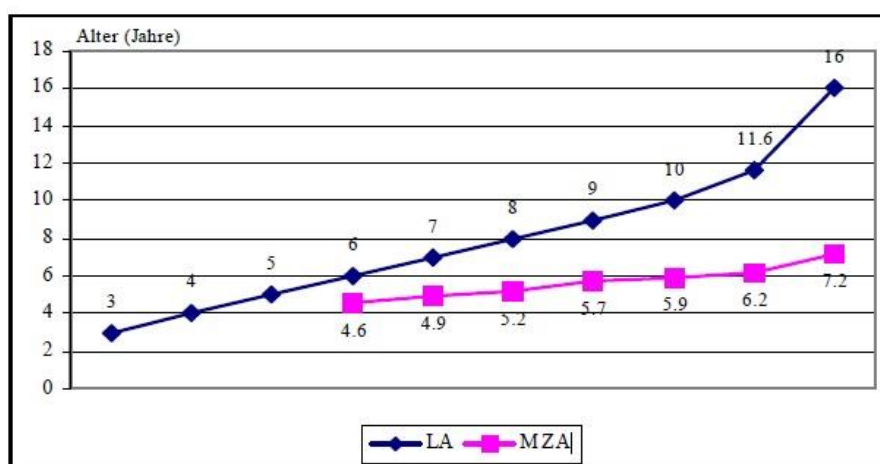


Abb. 14.1: Chronologisches Alter (LA) und Mann-Zeichen-Alter (MZA) von 183 Patienten mit WBS (Gosch und Pankau 2000)

(Pankau, R., Gosch, A., Partsch, C.-J., Wessel, A. 2015, s. 288).

Úroveň hrubé motoriky navíc výrazně převyšuje úroveň jemné motoriky, kdy činnosti vyžadující záměrný koordinovaný pohyb prstů, jako je například psaní, stříhání apod., mohou u dětí způsobovat obtíže v osvojování školních dovedností. V dospělosti se potíže projevují v každodenních činnostech, jako je například zavazování tkaniček, krájení potravy či zapínání košile. Téměř 80 % dospělých jedinců se sice dovede sama obléci, na oblečení se však většinou objevuje neupravenost (Michalík, 2012a; Slovenská psychologická spoločnosť pri SAV, 1998).

Potíže v motorické oblasti zmiňují i Janesová et al. (2014) a to také v oblasti hrubé motoriky ve školním věku. Jedinci mají potíže s balancí, s chůzí do schodů či změnou rychlosti, směru nebo polohy svého těla v prostoru. Možné příčiny motorických obtíží zkoumali Hocking et al. (2008) ve své přehledové studii, která se zaměřovala především na neurologické změny osobnosti. Přehledová studie reflektuje několik možných příčin způsobujících motorické obtíže. Vědci objevili změny v oblasti temenního laloku, v oblasti corpus callosum a také redukci šedé kůry mozkové v zadním thalamu. Zadní thalamus může způsobovat obtíže s vizuoprostorovým vnímáním a s očními pohyby. Některé výzkumy poukazují, že příčinou motorických obtíží nemusí být primárně změny v psychomotorickém vývoji, nýbrž deficity ve zrakovém vnímání. Ty zapříčiňují menší rychlost a přesnost pohybu v porovnání s lidmi s Downovým syndromem. Výzkum Elliota (2006) popisuje především deficity v plánování i vzhledem k pohybu, zmiňuje, že lidé s Williamsovým syndromem mají spíše hluboký deficit v motorickém plánování než obtíže ve vizuální regulaci pohybu. Dále byly u Williamsova syndromu objeveny změny v mozečku, které mohou narušovat rovnováhu jedinců a způsobovat obtíže v chůzi, které byly zmíněny i ve studii Janesové et al.

Metodologie

Cílem přehledové studie bylo poskytnout souhrn empirických studií, které mapují vývoj jedince s Williamsovým syndromem a jeho motorické schopnosti. Tato přehledová studie si klade za cíl zjistit:

- 1) *Jak probíhá vývoj jedince s Williamsovým syndromem?*
- 2) *Jaká je úroveň motorických schopností u jedinců s Williamsovým syndromem oproti běžné populaci?*
- 3) *Co je příčinou motorických obtíží?*
- 4) *Jak mohou motorické obtíže ovlivňovat výchovně vzdělávací proces?*

K získání potřebných dat jsme využili databázi EBSCO, ve které jsme použili následující klíčová slova: *Williams Syndrome, Motor, Development, Behavior*. Recenzované studie dostupné v plném rozsahu byly vyhledávány za období od roku 2006 do května roku 2021. Po získání cca 70 studií byly vyřazeny duplicitní studie, ze studií stejných autorů na podobné téma byla vybrána ta, která byla nejvíce relevantní vzhledem k naší studii, a dále byly vyřazeny studie, které se zabývaly motorickými schopnosti pouze okrajově, kdy stěžejním výzkumem byly jiné oblasti vývoje jedince (např.: popis fenotypu osob s Williamsovým syndromem atp.). Studie byly hledány v anglickém a německém jazyce. Český jazyk byl vyřazen, neboť z předešlých rešerší víme, že žádné takové studie nebyly v našich podmínkách zpracovány. V německém jazyce jsme žádnou studii v databázi nedohledali, tudíž jsme použili pouze anglické studie. V konečné fázi hledání jsme v naší studii využili deseti studií, které jsou stručně popsány v následující tabulce.

Tab. 2 Seznam použitých přehledových studií

Název studie	Autoři studie	Rok vydání a země původu	Metody výzkumu	Výzkumný vzorek	Oblast zkoumání
A kinematic analysis of visually-guided movement in Williams syndrome	Darren R. Hocking Nicole J. Rinehart Jennifer L. McGinley Simon A. Moss John L. Bradshaw	2011, Austrálie	Fitts' reciprocal aiming task	9 osob s WS, 9 osob s Downovým syndromem, 9 intaktních dospělých osob	Pohybová kinematika, vizuomotorické deficity, plánování pohybu, feedback
Adaptive behavior in Chinese children with Williams syndrome	Chai Ji Dan Yao Weijun Chen Mingyan Li Zhengyan Zhao	2014, Čína	Strukturované interview s rodiči, Infants-Junior Middle School Students Social-life Abilities Scale	26 osob s Williamsovým syndromem (WS), 30 dětí se stejným mentálním věkem, 40 dětí ve stejném věku	Adaptivní chování, lokomoce, pracovní dovednosti, socializace, komunikace, sebeobsluha

Balance function in patients with Williams syndrome	Stefania Barozzi Daniela Soi Chiara Gagliardi Angelo Selicorni Maria Francesca Bedeschi Stella Forti Federica Di Bernardino Antonio Cesarani Daniele Brambilla	2013, Itálie	Static Posturography	23 osob s WS, 23 intaktních osob	Balanční funkce, posturální nevyváženost
Cognitive and behavioral profile of Williams Syndrome toddlers	Ana Cláudia Braga Luiz Renato Rodrigues Carreiro Tally Lichtensztein Tafla Nadia Maria Giaretta Ranalli Maria Fernanda Costa e Silva Rachel Sayuri Honjo Chong Ae Kim Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira	2018, Brazílie	Denver Developmental Screening Test II, Peabody Picture Vocabulary Test, Vineland Adaptive Behavior Scale, Child Behavior Checklist for Ages 1"-5and 6 to 18, Columbia Mental Maturity Scale (CMMS), Behavior Problems Inventory-01	8 dětí s WS	Jemná a hrubá motorika, komunikace, chování, emoce, adaptivní chování
Early development in Williams syndrome	Sen-Wei Tsai Shyi-Kuen Wu Ying-Ming Liou	2008, Taiwan	Bayley II Test, Bruininks-Oseretsky Test	11 jedinců s WS	Motorické schopnosti v raném věku

	San-Ging Shu				
Laterality in Persons With Intellectual Disability II. Hand, Foot, Ear, and Eye Laterality in Persons with Trisomy 21 and Williams-Beuren Syndrome	Aude Gérard-Desplanches Christine Deruelle Silvia Stefanini Catherine Ayoun Virginia Volterra Stefano Vicari Gene Fisch Michèle Carlier	2006, Francie, Itálie, Nizozemí, USA	Preference Inventory, Bishop's Card-Reaching Test	39 osob s WS, 62 osob s Downovým syndromem, 184 intaktních osob	Lateralita
Sensorimotor and visual perceptual functioning in school-aged children with Williams syndrome	Yee-Pay Wuang, Huei-Yi Tsai	2017 Taiwan	Bruininks–Oseretsky of Motor Proficiency—Second Edition, Sensory Profile, Test of Visual Perception Skills—Third Edition, Vineland Adaptive Behavior Scale, School Function Assessment, Wechsler Intelligence Scale for Children III	38 dětí s WS	Motorické dovednosti, senzorické zpracování, vizuální percepční schopnosti, aktivita a participace

The interplay between executive control and motor functioning in Williams syndrome	Darren R. Hocking Daniel Thomas Jasmine C. Menant Melanie A. Porter Stuart Smith Stephen R. Lord Kim M. Cornish	2013, Austrálie	The British Picture Vocabulary Scale, Choice stepping reaction time paradigm	16 osob s WS, 16 intaktních dospělých jedinců se stejnými verbálními schopnostmi, 16 intaktních dospělých osob ve stejném věku	Pozornost, motorické funkce, vizuomotorika, exekutivní funkce, nepozornost
Types of prehension in children with Williams-Beuren syndrome: A pilot study	Silvia Stefanini Arianna Bello Virginia Volterra Michele Carlier	2008, Francie, Itálie	Developmental Test of Visual-Motor Integration, Movement Assessment Battery for Children	8 dětí s WS, 16 intaktních dětí	Kognitivní, lingvistické a motorické schopnosti
Williams syndrome: A surprising deficit in oromotor praxis in a population with proficient language production	Saloni Krishnan Lina Bergström Katherine J. Alcock Frederick Dick Annette Karmiloff-Smith	2015, Velká Británie	Oromotor praxis, oral diadochokineses	28 jedinců s WS, 39 intaktních jedinců se shodnými verbálními schopnostmi, 35 intaktních jedinců se stejnými mentálními schopnostmi	Koordinace pohybu mluvidel

Analýza výsledků studií

Brazílská studie se zaměřovala na batolata ve věku 2–3 let a pomocí šesti testů (např: Denverský vývojový screeningový test II., Vinelandská škála adaptivního chování a dotazník poruch dítěte) zkoumala, jaké jsou motorické a komunikační dovednosti jedinců s Williamsovým syndromem, úroveň adaptivního chování a zda se objevují i obtíže v chování. Braga et al. (2018) zjistili, že děti vykazují opoždění ve všech oblastech

vývoje, kdy úroveň hrubé motoriky převyšuje dovednosti jemné motoriky. Jemná motorika je výrazně narušena a ovlivňuje i schopnost sebeobsluhy. Kromě deficitů v receptivní složce jazyka děti vykazovaly problémy v chování a v emocích spojených s úzkostí a depresemi, narušení adaptivního chování, nepozornost a hyperaktivitu a také agresivní chování.

K podobným závěrům dospěla i taiwanská studie Wuanga a Tsaie (2017), kdy zkoumala děti s Williamsovým syndromem ve věku 6–12 let. Pomocí Bruininks-Oseretzkého škály zjistili, že dovednosti hrubé motoriky jsou na lepší úrovni než dovednosti jemné motoriky. Zároveň mají děti s Williamsovým syndromem nízkou svalovou sílu a hbitost. Tyto dvě dovednosti ovlivňují celkovou úroveň sebeobsluhy a také školní dovednosti, které často vyžadují dobrou koordinaci horních končetin a hbitosti. Pohybové obtíže společně s obtížemi ve vizuo-prostorových dovednostech se podílí na každodenních aktivitách, jako jsou oblékání a pohyb v prostoru. Zkoumané děti také vykazovaly horší sensorické zpracování a problémy v chování a emocích. Veškeré tyto aspekty zároveň přímo souvisely s úrovní kognitivních schopností a aktivní participace.

Vývoj jedince s Williamsovým syndromem je opožděn nejen v raném věku, ale také v adolescenci. Taiwanská studie zkoumala psychomotorický vývoj ve dvou skupinách: u dětí do 42 měsíců, u nichž využila škálu Bayleyové, druhá skupina se skládala z dětí ve věku 6–17 let a pro tuto skupinu byl použit test Bruininks-Oseretzkého. U jedinců mladších 42 měsíců je vývoj zpomalen v průměru o 5,7 měsíců oproti běžné populaci. Při této studii se výzkumníci nezabývali dosaženým IQ dětí, zmiňují však možnou souvislost s mírou opoždění nejen motorického, ale také mentálního vývoje. Druhá skupina vykazovala dysfunkce v oblasti hrubé i jemné motoriky. Zkoumány byly následující oblasti: hbitost, rychlost běhu, balanc, bilaterální koordinace, síla, koordinace horních končetin, reakční rychlost, vizuomotorika, preference horních končetin a jejich rychlost. Z výše uvedených nacházíme signifikantní dysfunkce oproti běžné populaci především v oblasti rychlosti běhu, síly a rychlosti horních končetin. Menší tempo a svalová síla jsou dány pravděpodobně nedostatkem rychlostního a svalového tréninku z důvodu kardiovaskulárních onemocnění vyskytujících se u Williamsova syndromu. Snížená schopnost koordinace horních končetin může způsobovat potíže v provádění jednoduchých úkolů, které jsou důležité pro samostatný život jedince s Williamsovým syndromem (Tsai et al. 2008).

Opoždění vývoje vzhledem k běžné populaci je zřejmé, srovnáváme-li však motorické schopnosti s dětmi se stejným mentálním věkem, zjišťujeme, že jejich vývoj je na podobné úrovni. Čínská studie zaměřující se na adaptivní chování dětí s Williamsovým syndromem zkoumala oblasti sebeobsluhy, lokomoce, pracovních dovedností, komunikace, socializace a seberegulace. Předchozí studie využívající Vinelandskou škálu adaptivního chování prokázala, že děti s Williamsovým syndromem mají dobrou úroveň socializace a komunikačních schopností. Oproti tomu vykazují deficity v motorické oblasti a v běžných denních činnostech. V naší studii podávaly děti ve věku 4–18 let stejné výsledky v lokomoci, pracovních dovednostech a seberegulaci jako děti se stejným mentálním věkem. Lepší výsledky než kontrolní skupina měly především v oblasti sebeobsluhy a komunikace. Je ale nutné zmínit, že děti se stejným mentálním věkem byly většinou ve věku kolem 3 let. Oproti tomu děti se stejným chronologickým věkem vykazovaly lepší skóre ve všech dimenzích testu. Ji et al. (2014) ve studii poukazuje na nutnost zaměřením se na nácvik samostatnosti a upozorňuje na přílišnou starostlivost rodičů o své děti s postižením, která může bránit rozvoji jejich schopností.

U Williamsova syndromu se často objevuje hypotonie, která v pozdějším věku přechází do zvýšeného svalového tonu a může mít vliv na motorické schopnosti jedince. Barozzi et al. (2013) potvrdil hypotonii u 80 % zkoumaných osob ve věku 6–35 let, u nichž také zjistil, že lidé s Williamsovým syndromem se středně těžkým mentálním postižením jsou výrazně nestabilnější než běžná populace, kdy nejmarkantnější rozdíl byl u starších participantů výzkumu. Výzkum se zaměřoval na posturální kývání (jeho délku, rychlost a plochu) na stabilometrické plošině při čtyřech podmínkách – obě nohy stabilně na povrchu s otevřenými očima, obě nohy stabilně na povrchu se zavřenými očima, jedna nestabilní noha a otevřené oči a jedna nestabilní noha a oči zavřené. Při provádění výzkumu měli participantů možnost dívat se do jednoho daného bodu a u žádného z nich nebylo potvrzeno narušení sluchu a funkce středního ucha. Z výzkumu vyplývá, že u osob s Williamsovým syndromem se objevuje tendence zvýšeného posturálního kývání oproti intaktní populaci stejného věku. Příčinou se jeví zrakové vady, které jsou u Williamsova syndromu častým symptomem, ale také narušení vizuomotorických schopností. Další příčinou mohou být i neurologické odchylky, které způsobí přetížení již narušeného systému při spolupráci vizuoprostorových podnětů s motorickou odpovědí. Zatím však není možné posoudit korelaci mezi posturografickými parametry a kognitivními

schopnostmi u osob s Williamsovým syndromem, protože nebyly zkoumány další vlivy, jako je například svalový tonus či neurologický obraz jedince.

Kromě posturografie, která prokázala značnou nestabilitu dětí i dospělých s Williamsovým syndromem, byla hrubá motorika předmětem zkoumání ve spojitosti s kognitivními funkcemi, konkrétně s exekutivní funkcí. Exekutivní funkci definujeme jako skupinu nebo komplex mentálních operací vyššího řádu, které organizují a regulují chování za účelem dosažení cíle, jako je například plánování, inhibice, pracovní paměť, pozornost a řešení úkolů (Hocking et al., 2013). Deficity v exekutivní funkci mohou u Williamsova syndromu vyústit v problémové chování. Cílem této studie bylo charakterizovat efekt souběžného provádění úkolů v oblasti kognitivní a inhibiční pomocí interaktivní podložky. Ze studie vyplývá, že u osob s Williamsovým syndromem ve věku 15–38 let se vyskytují dysfunkce v exekutivní oblasti při dvou souběžných činnostech vyžadujících kognitivní zpracování. Jedinci měli výraznější obtíže v inhibiční složce a pomalejší reakce oproti kontrolním skupinám. Kooperace kognitivních a motorických složek je narušena a může znesnadňovat každodenní činnosti. Studie také prokázala nápadnou nepozornost u osob s Williamsovým syndromem, která může vést k diagnostice poruch pozornosti (ADD a ADHD).

Inhibiční složku sledoval Hocking i v následující studii (Hocking et al., 2011), kdy se zaměřil na kresbu horizontálních linií mezi kruhy různých velikostí. Tento test vyžaduje rychlé a přesné motorické reakce, ale také schopnost přizpůsobit se různým prostorovým podmínkám. Výsledky studie ukazují, že lidé s Williamsovým syndromem s průměrným věkem 25,1 let a průměrnou hodnotou IQ 63,2 potřebovali přibližně stejnou dobu na vypracování testu jako lidé s Downovým syndromem, zatímco běžná populace zvládá úkol za kratší časovou jednotku. S přibývajícím obtížností potřebovali lidé s Williamsovým syndromem nejvíce času oproti kontrolním skupinám. Chybovost u nich však byla nižší než u osob s Downovým syndromem a vyšší než u běžné populace. Ze studie vyplývá, že dospělí lidé s Williamsovým syndromem mají funkční pervazivní poruchu, která zahrnuje i poruchy vizuomotorické kontroly. Kromě pervazivní poruchy můžeme u jedinců s Williamsovým syndromem obecně zaznamenat pomalejší tempo pohybu, včetně plánování pohybu. Otázkou zůstává, zda jsou příčinou motorických obtíží cerebelární deficity či porucha vizuomotorické integrace, zda souvisí motorické obtíže se snížením intelektových schopností, nebo zda je vše zapříčiněno genetickými odchylkami způsobující oba zkoumané syndromy.

Nedílnou složkou osobnosti z pohledu motoriky je také lateralita. V mezinárodní studii byly zahrnuty děti a dospělí lidé s Williamsovým syndromem ve věku 7-34 let z následujících zemí: Nizozemsko, Itálie, Francie a USA. U osob s Williamsovým syndromem preferovalo levou ruku 12,8 % dotazovaných, u běžné populace 11,4 % a u osob s Downovým syndromem se vyskytovala levorukost v 17,27 %. Ambidextrie nebo-li nevyhraněnost se vyskytovala u 46,2 % osob s Williamsovým syndromem, což je o 16 % více než u běžné populace, ale o 20 % méně než u osob s Downovým syndromem. Preference dominantního oka, ucha i nohy odpovídala u Williamsova syndromu podobným výsledkům jako u výše uvedených preferencí rukou. Zkřížená dominance ruky a nohy byla zaznamenána u 30,8 % jedinců. Studie neprokázala vyšší výskyt levorukosti u osob s Williamsovým syndromem ani rozdíl v lateralitě v rámci věku či IQ participantů. Je však možné, že lidé se zkoumanými genetickými syndromy projevují rozdílné motorické vzorce oproti běžné populaci. Zatím však není možné určit korelaci mezi mozkovými a laterálními fenotypy (Desplanches et al., 2006).

V souvislosti s lateralitou se také můžeme zaměřit na úchop. Stefanini et al. (2008) upozorovali, že z osmi participantů ve věku 9–11 let užívali 4 pinzetový úchop, další 4 úchop laterální a žádný neužíval prstový úchop. U dalších testů převládal pinzetový úchop a prstový se objevoval zřídka. Všichni participanté používali dominantní pravou ruku. Při pozorování úchopových strategií (včetně rychlosti, obratnosti a síly) autoři studie předpokládají, že jsou podobně jako motorický vývoj atypické oproti strategiím, které užívá intaktní populace, než opožděné oproti normálnímu vývoji. Nevylučují však, že nezvyklé úchopy jsou charakteristikou na základě primárního onemocnění.

Poslední motorickou oblastí, kterou se ve studii zabýváme, je oblast oromotoriky. Motorické schopnosti výrazně ovlivňují vývoj dítěte a koordinace mluvidel je součástí vývoje jazyka a řeči. Důležité mezníky ve vývoji dítěte s Williamsovým syndromem, jako je sezení, lezení apod., jsou ve většině případů opožděny a podobně je tomu i u řečové stránky. Děti s Williamsovým syndromem vyslovují svá první slova mezi 18–24 měsícem života a opoždění je patrné i v lexikální a fonologické stránce. Autoři britské studie se zabývali „oromotorickou praxí“, již definují jako index schopnosti imitovat a následovat komplexní orální pohyby, kdy oromotorická praxe je spojena s jazykovou produkcí, porozuměním a gramatikou (Krishnan et al., 2015). Výsledky studie ukazují horší výsledky oproti kontrolní skupině v testech paměti číslic, kdy participanté ve věku 12–30 let měli za úkol opakovat po sobě jdoucí číslice, a testu reprodukce tónů. Nicméně

dosahovali podobných výsledků jako kontrolní skupina v testu opakování zvuků a testu opakování hlásek. Oromotorickou praxi, která byla zkoumána pomocí imitace nelingvistických zvukových pohybů, můžeme však u osob s Williamsovým syndromem považovat za jejich slabou stránku. Je možné, že potíže v oromotorické praxi pramení z více faktorů, mezi které bychom zařadili obtíže s motorickou kontrolou, plánováním a koordinací pohybu a vizuomotorické deficity.

Závěr

Výše zmíněné studie se zabývaly motorickým rozvojem dětí a dospělých s Williamsovým syndromem. Cílem přehledové studie bylo poskytnout souhrn empirických studií, které mapují vývoj jedince s Williamsovým syndromem a jeho motorické schopnosti. Do článku bylo zařazeno deset studií zaměřujících se na různé složky motorického vývoje osobnosti. Z výzkumů můžeme vyvodit, že vývoj dětí s Williamsovým syndromem je opožděný, a i v dospělém věku se objevují obtíže v činnostech vyžadujících pohyb. Narušeny jsou všechny složky – hrubá a jemná motorika, vizuomotorika i oromotorika. Obtíže mají jedinci nejen v koordinaci a hbitosti, ale také v plánování pohybu a použití dostatečné síly pro různé činnosti. S náročnějšími úkony se doba provádění činností prodlužuje a snižuje se jeho kvalita. Kromě motorických funkcí ovlivňují pohyb u jedinců s Williamsovým syndromem i další faktory, jako je nepozornost, vizuo-prostorové schopnosti, senzorická modulace či deficity ve zrakovém vnímání a v orientaci. Veškeré tyto aspekty musí být zohledněny v období vzdělávání. Je třeba využívat podpůrných opatření nejen pro prvotní výuku čtení a psaní, ale i v ostatních předmětech. Při vyučování bychom měli hledět na jedince s Williamsovým syndromem jako na komplexní osobnost a podporovat jeho vývoj k dosažení co nejvyšší míry samostatnosti, která po ukončení vzdělávacího procesu ovlivní celkovou kvalitu jeho života.

Příčinu motorických obtíží se zatím nepodařilo stanovit. Z výzkumů vyplývá, že tento geneticky podmíněný syndrom má svůj specifický vývoj, který je nejen opožděný, ale pravděpodobně i atypický ve srovnání s běžnou populací. Někteří autoři hledají původ pouze v opoždění vývoje, ale vzhledem k provedeným studiím se většina přiklání k atypickému vývoji. Příčinu také připisují genetickému podkladu onemocnění. Jako další možné příčiny motorických obtíží zmiňují i lidské faktory, mezi které můžeme zařadit přílišnou starostlivost rodičů o své děti nebo nedostatek pohybu a svalového tréninku. Na jedné skutečnosti se však odborníci shodují, a to na potřebě dalšího zkoumání

motorických funkcí u osob s Williamsovým syndromem, nejen pro potřeby prvních rehabilitačních plánů a vytvoření odpovídající intervence v rámci výchovně-vzdělávacího procesu, ale také pro zlepšení kvality života v dospělosti.

1.3 Psychologické aspekty Williamsova syndromu

V literatuře se velmi často setkáváme s popisem, že jedinci s Williamsovým syndromem mají nevyrovnaný kognitivní profil. Obvykle je popisován jako dobré verbální schopnosti a dobrá verbální paměť oproti matematickým a vizuoprostorovým dovednostem (Van Herwegen, 2015). V této kapitole se kromě kognitivního profilu budeme věnovat všem psychologickým aspektům jedince.

Pohybové dovednosti

Mezi první dovednosti, které se rozvíjí již od narození, jsou motorické dovednosti. Děti s Williamsovým syndromem dosahují důležitých vývojových milníků zpravidla později než běžně se vyvíjecí děti. V průběhu života je patrné zaostávání v motorických dovednostech oproti vrstevníkům a vývoj dítěte může být atypický. Oproti vrstevníkům mají také obtíže s porozuměním motorické aktivitě (mají problémy s popisem pohybu druhého jedince) a porozuměním, proč daný jedinec pohyb vykonává (Sparaci et al., 2012). Nejnovější studie Mayall et al. (2020) popisuje motorický profil jedinců s Williamsovým syndromem mezi 12–50 lety. Celková úroveň schopností odpovídá typickému vývoji 4–5letých dětí s relativně silnou stránkou v kontrole horních končetin a s relativně slabou stránkou v koordinaci. Motorické obtíže v dětství přetrvávají do adolescence a dospělosti. Úroveň motorických dovedností je dle jejich závěrů úměrná pohybové aktivitě jedince.

V souvislosti s pohybem byla zkoumána úroveň vizuoprostorové orientace, kdy se předpokládá, že s rozvojem pohybových kompetencí přichází i rozvoj vizuoprostorové orientace, kdy u Williamsova syndromu jsou často narušeny obě složky. To může mít dopad na každodenní aktivity a akademický výkon. Jedinci s Williamsovým syndromem jsou často schopni kopírovat jednoduché geometrické tvary, ale mají obrovské obtíže s komplexními formami. Na tento aspekt se zaměřili Heiz a Barisnikov (2016), kdy pomocí Beeryho VMI testu (Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration), vizuálně-percepčního testu a testu motorické koordinace zkoumali 26 osob

s Williamsovým syndromem ve věku 6–41 let v porovnání se 154 běžně se vyvíjecími dětmi ve věku 4–12 let. Zjistili, že jedinci s Williamsovým syndromem mají deficity ve všech třech použitých testech a jejich celková úroveň se pohybuje okolo 5 let. Kontrolní skupina vykazovala výrazné zlepšení ve všech testech s přibývajícím věkem, u Williamsova syndromu tomu tak nebylo. Bylo také objeveno, že nonverbální intelektuální schopnosti byly signifikantní prediktory prvních dvou testů, zatímco pro test motorické koordinace nikoliv. Další studie Farran et al. (2019) zjistila, že rozvoj jemné motoriky má vliv na prostorovou navigaci, u osob s ADHD a Williamsovým syndromem se tento vzor neobjevuje. Vzhledem k tomu, že u Williamsova syndromu bylo narušeno rozsáhlé prostorové poznání, autoři předpokládají, že prostorové poznání se vyvíjí cestou, která obchází vstup z motorické domény. Dle Nunes et al. (2013) jsou narušeny především vizuoprotorové reprezentační složky, jako je rotace mentálního obrazu nebo schopnosti komplementace, které jsou komplexními schopnostmi vyžadující operace s informací a zdrojem.

Intelligence

Jednou z hlavních složek kognitivního profilu jedince je jeho inteligence. Dvanáctá edice manuálu AAIDD (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities) definuje pojem tímto způsobem:

Mentální postižení je postižení charakterizované významnými omezeními jak v inteligenčním fungování, tak v adaptivním chování vyjádřeném v koncepčních, sociálních a praktických dovednostech. Toto postižení vzniká během vývojového období, které je definováno operativně jako předtím, než jedinec dosáhne věku 22 let (Schalock et al., 2021, s. 1).

Pro porozumění mezi rozdílem inteligence a inteligenčním fungováním nabízí AAIDD následnou definici:

Intelligenční fungování definujeme jako „pojem, který zahrnuje společné definiční charakteristiky inteligence, schopnosti v současnosti hodnocené standardizovanými testy inteligence a konsenzuální pohled, že inteligenční fungování je ovlivňováno jinými dimenzemi lidského fungování a systémy podpory. Intelligenční fungování je tedy širší pojem než inteligence nebo inteligenční schopnosti, ale užší pojem než lidské fungování“ (Schalock et al., 2021, s. 2).

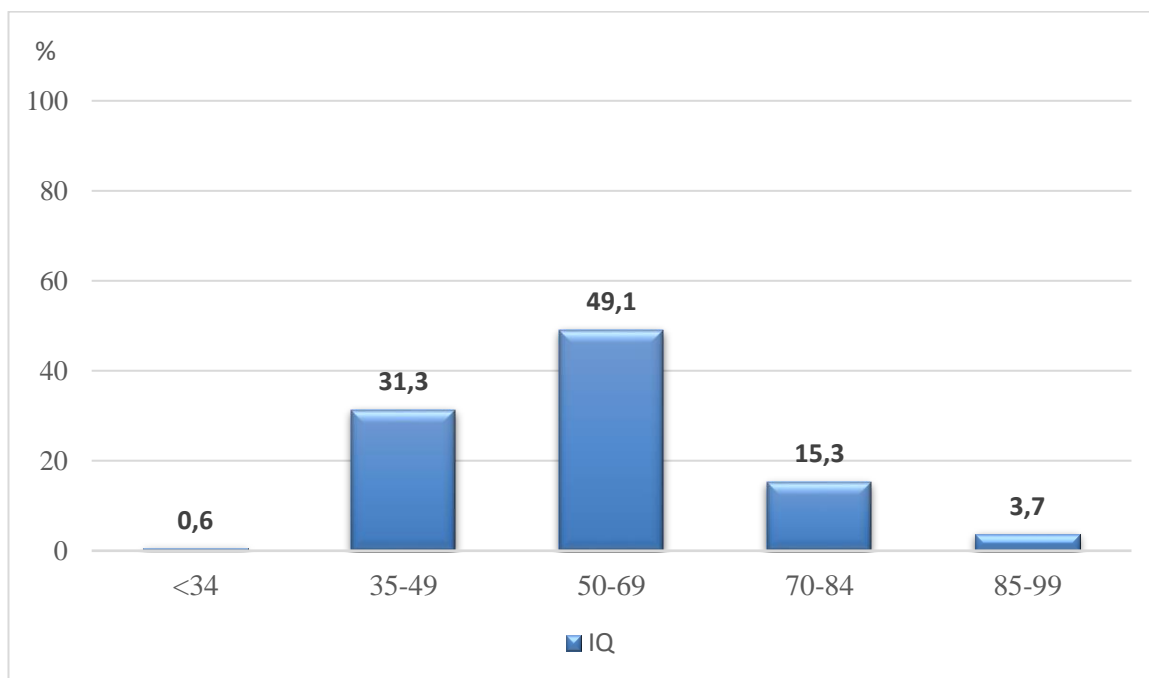
V rámci symptomatologie Williamsova syndromu se vždy objevuje snížení inteligenčního kvocientu. Dle diagnostického a statistického manuálu psychických poruch se jedná o mentální postižení, pokud alespoň ve dvou z následujících oblastí jsou inteligenční schopnosti nižší než IQ 70. První kategorií je konceptuální oblast, do níž spadá řeč, čtení, psaní, matematické schopnosti, abstraktní myšlení, vědomosti a paměť. Druhá složka pokrývá sociální oblast, do které řadíme empatii, schopnost sociálního usuzování, schopnost mezilidské komunikace a schopnost navázat a udržet přátelství. Poslední složku můžeme pojmenovat jako praktickou oblast, do které lze zařadit sebeobsluhu, pracovní zodpovědnost a schopnost organizace volného času, školních či pracovních povinností a zacházení s penězi (Pankau et al., 2015).

U Williamsova syndromu je jedním z triády příznaků snížení inteligenčních schopností. V literatuře se udává, že se jedná nejčastěji o lehké až středně těžké postižení s žádným rozdílem mezi ženami a muži. Němečtí odborníci si ve svém výzkumu kladli otázku, jak se inteligence vyvíjí v průběhu života jedince a jaké je rozložení jejich inteligenčních schopností.

Předmětem zkoumání jedinců s Williamsovým syndromem je velmi často inteligenční kvocient v porovnání s jinou složkou kognice či dovedností. Nejrozsáhlejší studie zaměřené na intelekt provedli Mervis a Klein-Tasman (2000) a Pankau et al. (2015) kdy Mervis a Klein-Tasman zkoumaly inteligenci u lidí s Williamsovým syndromem pomocí Kaufmanova krátkého inteligenčního testu. U vzorku 188 účastníků s průměrným věkem 14,73 zjistily rozmezí IQ od 32 do 78. Stejně autorky zároveň použily škálu schopností (Differential Ability Scales, Elliot, 1990), kdy vynechaly prostorovou a vizuomotorickou oblast, která bývá u Williamsova syndromu postižena nejvýrazněji. Výsledné IQ se pohybovalo v rozmezí 40–98, kdy se jedná o středně těžké mentální postižení až běžnou inteligenci.

Němečtí autoři se ve svém výzkumu věnovali longitudinálnímu zkoumání rozložení složek inteligence a vývojovému kvocientu u dětí, mladistvých a dospělých jedinců s Williamsovým syndromem. Studie se zúčastnilo 173 dětí, mladistvých a dospělých ve věku 2–41,2, kdy průměrný věk dosáhl 9,6 let. Mezi účastníky bylo 83 ženského a 90 mužského pohlaví. Podle věku účastníků použili autoři rozdílné vývojové nebo inteligenční testy. Jednalo se o Mnichovskou škálu funkčního vývoje, Hamburský Wechslerův inteligenční test a další škály např. Grundintelligenztest, CFT 1.

Graf 2 Rozložení inteligence u osob s Williamsovým syndromem



Pankau (2015, s. 212)

Z grafu vyplývá, že 80 % participantů odpovídá obecné charakteristice Williamsova syndromu a jejich mentálním postižením se nachází v pásmu lehkého až středně těžkého. V longitudinální studii Mervis a Pitts (2015) bylo zjištěno, že jedinci s Williamsovým syndromem nedosahují takového pokroku ve vývoji inteligence a dalších složek, jak je tomu v běžné populaci.

Adaptivní chování

Jedním z aspektů vývoje jedince, který je ovlivňován kognitivními a osobnostními faktory a chováním, je adaptivní chování dítěte. Zahrnuje celé spektrum konceptuálních, sociálních a praktických dovedností, které se jedinec musí naučit, aby dokázal zvládnout činnosti běžného dne. Jejich komplexita se zvyšuje s věkem a hodnotí se na základě typických projevů v různých prostředích (domácí prostředí, škola, práce a volný čas) a požadavků na daný věk a kontext (Schalock et al., 2021).

Dle Hammera et al. (2019, s. 1306) je adaptivní profil jedinců s Williamsovým syndromem charakterizován jako „relativní silné stránky v socializaci a v doméně komunikace a výzvami v dovednostech každodenního života a motorického fungování“. Ačkoliv socializace převažuje nad dovednostmi ostatních domén, i tak je opožděna oproti běžné populaci. Deficity v adaptivním chování popisuje i studie Fu et al. (2015), kdy IQ

a vizuomotorické fungování signifikantně predikuje adaptivní chování u jedinců s Williamsovým syndromem. Studie potvrdila vysokou sociabilitu lidí s Williamsovým syndromem i nižší skóre v oblasti motoriky a dovedností každodenního života. Možná souvislost může být s nižší úrovní vizuomotorického fungování a deficitech v motorickém plánování. V několika studiích u dospělých osob s Williamsovým syndromem zůstaly socializační dovednosti jako nejvíce rozvinutá oblast, za níž následovaly dovednosti každodenního života a jako nejnižší byly komunikační dovednosti (Brawn & Porter, 2018).

Řeč

Nedílnou součástí vývinu je také vývoj řeči. Ten souvisí nejen s dalšími kognitivními a sociálními schopnostmi, ale i s regulací chování. Hraje roli při hledání a vytváření struktur a dítě musí kromě významu pochopit i zákony vytváření řeči. Řeč je velmi komplexní funkcí a skládá se z několika částí. Jedná se o tři druhy kompetencí – prozodickou, lingvistickou a pragmatickou. Do prozodické kompetence spadá struktura a přízvuk, do lingvistické fonologie, slovní zásoba, morfologie a syntax (jde o hlasitost, význam slov, tvorbu slov a tvorbu vět) a do pragmatické kompetence spadá aktivní použití řeči za účelem komunikace (Grimm, 2012).

Lidé s Williamsovým syndromem vykazují poměrně dobré řečové schopnosti oproti jiným skupinám lidí s mentálním postižením, nicméně tyto schopnosti jsou nižší oproti běžné populaci. Vyznačují se dobrou auditivní pamětí a slovní zásobou, zatímco syntaktická, morfologická a pragmatická složka řeči je narušena. Obtíže se objevují například v určování rodů, chyby v časování nebo v nepravidelnosti gramatických jevů. Syntaktické dovednosti jsou obvykle dobré, nicméně méně komplexní než u běžné populace. Pravděpodobnost zachování této složky může souviset se schopností slyšet a uložit si zvuk slova, přesto však velmi závisí na aktuálním kontextu. Z lexikálního hlediska dochází k obtížím definovat často používaná slova, ačkoliv používají v dětském věku poměrně stejný počet slov jako běžně vyvíjející se děti. Objevuje ve však větší chybovost. V pragmatické rovině nastávají obtíže s nevhodnou iniciací interakce a se stereotypními konverzacemi. Často jsou komunikativní, ale předávají malé množství informací (Lacroix et al. 2016; Van Herwegen, 2015).

Z výzkumu Gosch & Pankau (1995) vyplynulo, že děti s Williamsovým syndromem řeknou své první slovo průměrně ve 20 měsících (mezi 7–60 měsíci) a ve 36 měsících tvoří dvouslovné věty (mezi 18–84 měsíci). Vývoj řeči je tedy prokazatelně

opozděn, nejčastěji o 2 roky. Během druhého až třetího roku života se neobjevuje rozdíl mezi expresivní složkou řeči a porozuměním.

V dalších studiích bylo zjištěno, že děti s Williamsovým syndromem mají lepší expresivní schopnosti, než je jejich porozumění. Chyby v řeči přetrvávají do pozdějšího věku a úroveň řeči může odpovídat 3,5–4letému dítěti. Obtíže mají také s udržováním očního kontaktu. Jedinci s Williamsovým syndromem ve své řeči používají více prostředků, kterými udržují ostatní v komunikaci – soucit s druhým komunikujícím, prozodické elementy nebo afektivní prostředky při vyprávění příběhů. Oproti jiným skupinám také vykazují více empatický řečový projev. Jejich vyprávěné příběhy jsou oproti kontrolním skupinám s mentálním postižením obvykle nejdělnější, používají více pragmatických pomocných prostředků a používají nová nebo nezvyklá slova či nové prozodické elementy při reprodukci příběhu. Zároveň nebyla prokázána žádná signifikantní korelace mezi inteligencí, úrovní paměti, věkem a socio-ekonomickým statusem dítěte. V rámci komunikace je nutné vzít v potaz i povahu dítěte s Williamsovým syndromem a jeho zvýšenou touhu a motivaci ke kontaktu s ostatními lidmi a zálibení se ostatním. (Mervis et al., 2000; Klein-Tasman et al., 2007, 2009; Stojanovik et al., 2006, Pankau, 2015).

Paměť

Paměť definuje Vágnerová (2014) jako schopnost přijímat, uchovávat a udržovat minulé poznatky a zkušenosti. Dále lze dělit paměť jako náhodnou nebo intencionální anebo podle času na krátkodobou, střednědobou a dlouhodobou. Dále lze dělit paměť na procedurální, percepční reprezentační systém, sémantickou paměť, primární paměť a epizodickou paměť. První tři typy se při reprodukci řadí mezi implicitní a poslední dva mezi explicitní (Tulving, 1995; Birbaumer & Schmidt, 2010).

V dřívějších studiích se autoři věnovali různým typům paměti od akustické a vizuální po explicitní a implicitní. Ve výsledku se paměť nelišila v rámci pohlaví, věku ani IQ. Oproti dětem s Downovým syndromem však měli jedinci s Williamsovým syndromem lepší akustickou paměť. V další studii byly prokázány deficity v prostorově-vizuální oblasti oproti lepším schopnostem v řečové paměti. Ve studii zároveň porovnávali děti s Downovým syndromem a zjistili, že nezávisí na IQ dítěte, ale na konkrétním syndromu. Rozložení paměťových schopností bylo u každého syndromu specifické a nezáleželo na inteligenčních schopnostech dítěte (Wang & Bellugi, 1994; Vicari, 2001; Hilgenberg, 2011).

Německá studie byla provedena na vzorku 128 dětí a mladistvých s Williamsovým syndromem, Downovým syndromem, mentálním postižením a kontrolní skupině typicky vyvíjejících se dětí. Pro zkoumání paměti byly použity různé metody – paměťové kartičky pro různé typy paměti, Rey-Osterriethova figura a Peabody Picture Vocabulary Test. Z výzkumu vyplynulo, že jedinci s Williamsovým syndromem mají vyšší skóre v záměrné paměti, dlouhodobé paměti a v řečové paměti. Oproti ostatním skupinám měli horší skóre v reprodukci vět, které měli zopakovat. Na rozdíl od běžných dětí a dětí s mentálním postižením měli horší skóre i v syntaktické oblasti a vizuomotorické paměti. Zároveň se ukázalo, že lepší paměťové schopnosti měli jedinci s vyšším inteligenčním kvocientem. Obecně jsou paměťové schopnosti nižší než u běžně vyvíjejících se dětí. I v této oblasti se vyskytuje nerovnoměrné uspořádání schopností (Pankau, 2015).

Pozornost a exekutivní funkce

V rámci kognitivního profilu jedince s Williamsovým syndromem se často hovoří i o nepozornosti. Jedinci s Williamsovým syndromem mají často zvýšenou nepozornost, sníženou koncentraci a jsou roztržití. Syndrom ADHD mají diagnostikováni čtyřikrát častěji než běžná populace (Tynan, 2018). Obecně pozornost je jednou z oblastí, ve kterých dosahují jedinci s Williamsovým syndromem nejhoršího skóre při různých standardizovaných testech. Nicméně studie Miezaha et al. (2020) upozorňuje, že někteří jedinci dosáhli i vyššího skóre a je tedy nutné na každého pohlížet jako na individuální osobnost.

Jednou z domén kognitivních funkcí je exekutivní funkce, která umožňuje regulovat zaměření pozornosti. Dle Hockinga et al. (2015, s. 2) je „exekutivní funkce zastřešující pojem pro soubor kognitivních procesů vyššího řádu, které organizují a regulují cílené chování v nových a náročných situacích“. Zahrnuje komplexní kognitivní funkce, mezi které patří: kognitivní flexibilita, iniciace úkolu a inhibice reakce, plánování a organizace, pracovní paměť a regulace emocí a chování. Celý tento systém kontroluje a reguluje kognitivní procesy. Ty se následně dělí do následujících tří procesů: schopnost přesouvat mezi mentálními soubory nebo úkoly („shifting“), selektivní reakce na podnět a inhibice potencionálních odpovědí („inhibition“) a aktualizace a monitorování v pracovní paměti („updating“) (Willner et al., 2010; Miyake et al., 2000).

Exekutivní kontrola je potřebná v situacích, které vyžadují plánování, rozhodování, změnu stereotypu či hledání nového řešení. Pomáhá také eliminovat

podněty, které nejsou aktuálně pro člověka důležité. Pomáhají řešit situace, kdy je potřeba porozumět danému problému, naplánovat si postup, průběžně sledovat zvolený postup, koordinovat různé informace z odlišných oblastí a tlumit nežádoucí reakce. Je nutnou podmínkou pro adekvátní fungování a uplatňování poznávacích schopností. „Exekutivní funkce udržují propojení mezi znalostmi, schopnostmi a jednáním“ Lezaková in Vágnerová (2016, s. 216). Nejčastěji se s narušením exekutivních funkcí setkáváme u poruch pozornosti, především u ADHD.

Exekutivními funkcemi u Williamsova syndromu se zabývaly dvě studie Hockinga et al. (2013; 2015). V první z nich vědci pomocí krokování (dle pokynů) zkoumali dvojitý úkol (mezi tento typ úkolů patří například sestupné počítání nebo plynulá řeč při motorických činnostech). Účastníci měli za úkol udělat nebo neudělat krok (v různém směru) dle pokynů. U jedinců s Williamsovým syndromem se objevovaly pomalejší a různorodější reakce oproti kontrolní skupině. Studie ukázala poruchy v exekutivních funkcích při provádění kognitivního úkolu s vizuálně vedeným krokem souběžně. Příčina může souviset s poruchami pozornosti, které jsou často s Williamsovým syndromem spojovány. Schopnost rozdělit a udržet pozornost výrazně ovlivňuje každodenní motorické chování a kognici, které následně mají dopad na každodenní činnosti a adaptivní fungování. Pozdější studie v návaznosti na předchozí potvrdila, že problémy v inhibiční složce se vyskytují především u jedinců, kteří mají přidružené poruchy pozornosti (ADHD) a vyvrátila hypotézu, že pracovní paměť je velmi úzce spojena s inteligencí jedince. Studie především načrtla exekutivní profil u jedinců s Williamsovým syndromem, který naznačuje, že se u něj objevuje relativní narušení v monitorování, motorické paměti, plánování a organizaci. To však přímo nekoreluje s úrovní inteligence daného jedince.

Samostatnost

Jedním z dalších důležitých aspektů vývoje jedince, který ve velké míře ovlivňuje jeho život, je sebeobsluha. Lze ji popsat jako míru, do které je jedinec efektivní v každodenních činnostech a jakou mírou nezávislosti na ostatních disponuje. Měření sebeobslužných činností může být složitější, neboť závisí i na sociokulturních zvyklostech jednotlivých zemí (Schalock et al., 2021).

V dřívějších studiích různých autorů bylo zjištěno, že jedinci s Williamsovým syndromem jsou vzhledem k jejich inteligenci často více závislí na ostatních. Potřebují dopomoc při každodenních činnostech, jako například při jídle, hygieně a často i

při oblékání. Ve studii Udwina (in Pankau, 2015), které se zúčastnilo 119 dospělých lidí (68 žen a 51 mužů ve věku 16–38 let, průměrný věk byl 22,10 let), bylo zjištěno, že 74,8 % účastníků bydlí doma s rodinou, 13,4 % v nějaké instituci, 10,1 % v internátu a 0,8 % o samotě nebo s partnerem/partnerkou. Dále se 66 % účastníků samo oblékne, 61 % se samo koupe a 88 % je nezávislých v oblasti tělesné čistoty. 42 % používá veřejnou dopravu, pokud jde o již známou trasu, 13 % si samostatně vaří, 6 % samostatně vyřizuje finanční záležitosti a 11 % samostatně nakupuje. Míra závislosti na ostatních může souviset s nízkou úrovní motorických schopností, ale také s jejich sociabilitou, kdy touto formou získávají sociální kontakt, a proto do těchto činností dávají méně energie. Ze studie však vyplývá, že jedinci s Williamsovým syndromem mají výrazně nižší sebeobslužné schopnosti vzhledem k jejich IQ.

Lidé s Williamsovým syndromem jsou často považováni za přátelské a hypersociální. Nicméně někteří jedinci vykazují problémy v sociální interakci a autistické chování. Rodiče dětí často referují, že jejich děti mají problémy s navazováním přátelských vztahů. 50–90 % adolescentů má psychiatrická onemocnění jako je úzkost, fobie, poruchy pozornosti nebo jejich kombinace (Nir & Barak, 2020). Tomuto tématu se blíže věnuje kapitola 3.

Shrnutí

Williamsův syndrom se řadí mezi vzácná neurovývojová onemocnění, které vzniká delecí části 7. chromozomu. Tato delece vzniká náhodně a genetický přenos je možný pouze z nositele tohoto onemocnění. Mezi základní projevy Williamsova syndromu patří typický vzhled (tzv. Elfi obličej) a srdeční vada, která se objevuje u 80 % jedinců s Williamsovým syndromem. Jedná se nejčastěji o arteriální abnormality a supraventrikulární aortální stenózu. Dalším hlavním znakem je mentální postižení, které bývá nejčastěji v pásmu lehkého až středně těžkého. S tím souvisí celkový psychomotorický vývoj, který je opožděný. Kromě výše zmíněných příznaků se u jedinců s Williamsovým syndromem objevují různé zdravotní obtíže, poruchy spánku, problémy s příjmem potravy a zvýšená citlivost na zvuky. S tou souvisí kladný vztah k hudbě, který je možný využít jako motivační prvek k dalším (i akademickým) činnostem. Poslední charakterovou vlastností je velká sociabilita a dobré sociální schopnosti, které však mohou přinášet riziko zneužití, neboť jsou lidé s Williamsovým syndromem často velmi důvěřiví.

Kognitivní profil jedinců s Williamsovým syndromem je nevyrovnaný. Obvykle je popisován dobrými verbálními schopnostmi a verbální pamětí a horšími matematickými

a vizuoprostorovými dovednostmi. Úroveň motorických schopností odpovídá cca 4–5letému dítěti s relativně silnou stránkou v kontrole horních končetin a relativně slabou stránkou v koordinaci. Celková úroveň pohybových dovedností je narušena v dětství i v dospělosti. Narušení se projevuje ve všech složkách motoriky včetně motorického plánování. Motorické schopnosti jsou navíc ovlivňovány nepozorností, narušenými vizuo-prostorovými dovednostmi, senzoricou modulací a deficitem ve zrakovém vnímání a orientaci. Všechny tyto aspekty ovlivňují úroveň adaptivního chování, které je u Williamsova syndromu charakterizováno relativně dobrými stránkami v socializaci a komunikaci a výzvami v motorickém fungování a každodenních dovednostech.

Řečové schopnosti jsou u jedinců s Williamsovým syndromem na lepší úrovni, než vykazují obecně jedinci s mentálním postižením, nicméně oproti běžné populaci jsou tyto schopnosti nižší. Obvykle mají lepší expresivní schopnosti oproti porozumění. Celková úroveň řečových schopností odpovídá v průměru 3,5–4letému dítěti. Paměťové schopnosti vykazuje specifické rozložení, kdy vyššího skóre dosahují v záměrné, dlouhodobé a řečové paměti, a naopak horšího skóre v reprodukci vět a vizuomotorické oblasti. U exekutivních funkcí se objevuje narušení v monitorování, motorické paměti, plánování a organizaci, kdy je obtížné například vykonat kognitivně vedený úkol souběžně s vizuálním krokem. Souvislost s výkonem v oblasti exekutivních funkcí má také snížená koncentrace a zvýšená nepozornost. Celková úroveň samostatnosti je výrazně nižší vzhledem k inteligenčnímu kvocientu jedince s Williamsovým syndromem.

2 Vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v České republice

2.1 Podmínky vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v České republice

Vzděláváním jedinců se speciálními vzdělávacími potřebami (mezi něž patří i lidé s Williamsovým syndromem) se zabývá obor speciální pedagogika. Ta nás v různých formách provázela již od starověkého Řecka a Říma, ačkoliv jako věda vnikla až ve 20. století. Její rozvoj je možné sledovat především od 90. let 20. století, kdy od roku 1991 začínáme hovořit o integraci žáků se speciálními vzdělávacími potřebami. Začleňování jedinců do vzdělávání vychází z práva dítěte na vzdělávání, které je obsaženo v článcích 28 a 29 Úmluvy o právech dítěte (Pipeková, 2006; Valenta, 2013, Šiška & Latimier in Opatřilová et al. 2011).

Z pohledu forem soužití osob s postižením a běžnou populací rozlišujeme několik stádií. Zpravidla se jedná o exkluzi, separaci/segregaci, kooperaci, integraci, inkluzi a stav, kdy je různorodost považována za normální. Zpočátku žili jedinci s postižením na okraji společnosti, kde byli vyloučeni i proti své vůli. Postupně přicházelo stadium spolupráce a součinnosti a následně obnovení celku (integrace). Aktuální formou soužití s lidmi se znevýhodněním je inkluze. Lze ji rozdělovat na sociální a školní, kdy sociální představuje přijetí jedince se znevýhodněním do společnosti a školní zahrnuje vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v běžných školách (Anderlikova, 2014; Lechta, 2016).

Pojetí inkluze

Inkluze je chápána jako nejvyšší úroveň přístupu k jedincům se speciálními vzdělávacími potřebami. Jedná se o filozofický koncept, kdy studenti, rodiče, učitelé a další členové komunity společně vytváří školy a další sociální instituce na základě přijetí, pocitu sounáležitosti a komunity. Rozdílnost je považována za normalitu. Oproti integraci je inkluze bezpodmínečné akceptování potřeb všech žáků. Důležitým obratem k inkluzi je Deklarace ze Salamanky, která požaduje budování inkluzivních škol přijímajících všechny žáky nehledě na jejich různorodost a zároveň reagující na jejich potřeby. Úkolem je vybudovat otevřené prostředí, kde každé dítě má svou cenu. Celý tento proces lze vnímat jako prevenci diskriminace, kdy je k jednotlivým skupinám obyvatel přistupováno přiměřeně a srovnatelně (Gajzlerová, 2014; Lechta, 2016, Michalík, 2011; Řehulka et al., 2020; Salend, 2001).

Školní inkluzi lze definovat jako proces vytváření optimálních podmínek, využití velké škály strategií, aktivit a procesů pro kvalitní, smysluplné a adekvátní vzdělávání všech studentů, včetně studentů se speciálními vzdělávacími potřebami. Toto vzdělávání je dostupné všem bez rozdílů a škola vytváří prostředí, ve kterém se dítě může učit. Toto prostředí musí být inkluzivní, efektivní, přátelské, zdravé a protektivní vůči studentům a vychází z přesvědčení, že vzdělávání všech dětí bez rozdílu je povinností škol hlavního vzdělávacího proudu. Od inkluzivního vzdělávání se očekává, že bude účinným nástrojem podporujícím inkluzi sociální (Bartoňová & Vítková, 2018; Bartoňová et al., 2014b; Slepíčková & Pančocha et al., 2013).

UNESCO (2006) definuje inkluzi jako proces řešení a reakce na rozmanitost v potřebách žáků prostřednictvím zvyšování participace v učení, kultuře a komunitách a v redukci vyloučení z procesu vzdělávání. Zahrnuje změny a modifikace v obsahu, přístupech, strukturách a strategiích s vizí, že vzdělávání všech dětí v příslušném věkovém rozpětí je zodpovědnost systému. Inkluzivní vzorec, který popsal například Ainscow (in Vomáčková et al., 2015), definuje šest elementů ve vytváření inkluzivních škol: vždy začínat s již existujícími znalostmi a dovednostmi; nahlížet na odlišnost jako na další příležitost k učení; zkoumání bariér v možné participaci všech aktérů; využívat veškeré možné zdroje, které jsou dostupné k podpoře vzdělávání; pojmenovávat novou praxi a vytvářet podmínky, které podporují riskování. Na inkluzi lze také nahlížet v užším a širším pojetí. U užšího pojetí jde především o podporu žáků se zdravotním postižením, u širšího pojetí nabízíme podporu všem žákům s cílem minimalizovat znevýhodnění a maximalizovat sociální participaci (Bartoňová & Vítková, 2020).

Jedním z faktorů, který lze využít pro účely sledování inkluze ve škole, je *Index inkluze* (Index of Inclusion). Ve Velké Británii byl Index inkluze vyvinut jako druh praktického návodu k podpoře inkluzivní praxe na školách. Tím je současně umožněno, aby všichni žáci se speciálními vzdělávacími potřebami (Special Educational Needs, SEN) se efektivně vzdělávali v běžných školách. *Index inkluze* zdůrazňuje, že všichni žáci mají jak speciální, tak individuální vzdělávací potřeby a heterogenitu žáků ve třídě je třeba považovat za normální (Ainscow in Bartoňová & Vítková et al., 2015, s. 74).

Ústředními principy inkluzivního vzdělávání jsou dostupnost a participace. Žáci musí mít možnost se plně zapojit do vzdělávání a nemělo by docházet k situacím, kdy je žák ve výuce přítomen pouze fyzicky. Inkluzivní způsob vzdělávání si každý člověk volí svobodně, kdy navíc musí být splněny podmínky pro její realizaci. Inkluzivní vzdělávání nabízí individualizovanou a specializovanou podporu a profitují z ní všichni účastníci.

Mezi její přednosti patří získávání sociálních kompetencí, širší zkušenostní spektrum, schopnost prosadit se v běžném životě, interakce s lidmi s i bez postižení, redukce obav a podpora přátelství, respektu a porozumění (Bartoňová et al., 2020; Slepíčková & Pančocha et al., 2013; Sander in Lechta 2010).

Proces inkluze s sebou přináší různé výzvy, které je třeba zvážit. Na počátku je nutné stanovit rozsah potřeb daného žáka se speciálními vzdělávacími potřebami a určit, jakým způsobem bude hodnocen. Může být nesnadné poskytnout podporu všem žákům, protože se nejedná pouze o žáky se speciálními vzdělávacími potřebami, ale může se jednat o různé potřeby z hlediska pohlaví, věku, etnicity či socioekonomického statusu. Je potřeba rozlišovat mezi stavem, kdy se jedná o inkluzi a kdy pouze o proces, kdy žák navštěvuje běžnou základní školu a není pohlíženo na jeho potřeby. Rodiče mají v tomto procesu aktivní roli. Je zapotřebí, aby rodičům byly poskytnuty veškeré relevantní informace, byli informováni o celém procesu a aby měli možnost do něj zasahovat. Výsledkem inkluze by měly být benefity pro všechny účastníky. Může se jednat například o vzájemné porozumění mezi běžnou populací a lidmi se speciálními vzdělávacími potřebami, lepší komunikační schopnosti, možnost sociálního učení, větší zapojení do procesu učení i mimoškolních aktivit a kvalitnější přípravu na samostatný život. Z pohledu systémové změny přináší inkluze kvalitnější systém vzdělávání, neboť cílem je rozvoj schopností a osobnostních kompetencí všech žáků, kdy se obsah vzdělávání stává prostředkem ke splnění cíle (Bennett et al., 1997; Berg, 2005; Opatřilová & Vítková et al., 2012; Savich, 2008).

Aktéři inkluzivního vzdělávání

Klíčovou postavou inkluzivního vzdělávání je učitel. Ten musí být lidsky i odborně připraven na přijetí žáků s různými speciálními potřebami. Zároveň v procesu inkluze zdokonaluje své pedagogické kompetence a hlavním nástrojem pro jeho práci by měla být také sebereflexe. Sebereflexe, analýza a evaluace vytváří základní dimenzi profesionalizace pedagoga, který následně musí změnit styl výuky tak, aby podporoval vzájemné interakce a žákovo porozumění. Reflexe učebních procesů a systematická evaluace se podílí na kvalitě vyučování. Vliv na pedagogův postoj k inkluzi může mít také rozsah jeho znalostí problematiky inkluzivního vzdělávání (Bartoňová & Vítková, 2020; Podešva, 2007; Hájková & Strnadová, 2010; Jordan et al., 1997; Pinková et al. in Slepíčková & Pančocha et al., 2013).

Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami potřebují přizpůsobit vyučování jejich individuálním potřebám, aby docházelo k úspěšnému učení. Míra podpory může být v rozsahu občasná, omezená, rozsáhlá nebo úplná. Občasná podpora je potřeba pouze krátkodobě a v situacích přechodného charakteru; omezená podpora je omezena časem nikoliv však charakterem; rozsáhlá podpora je celodenní a v prostředí, ve kterém se jedinec nejčastěji pohybuje a v neposlední řadě úplná podpora, která představuje celoživotní pomoc od okolí ve všech prostředích a s vysokou intenzitou. Míra podpory je dána na základě speciálně pedagogické diagnostiky (Hájková & Strnadová, 2010).

Úspěšnost inkluze není dána pouze legislativou a z ní plynoucí podporou stanovenou poradenským zařízením. „Mezi faktory, které úspěch inkluze ovlivňují, ale patří např. rodina, škola, učitel, poradenské centrum, prostředky speciálně pedagogické podpory či sociálně psychologické bariéry“ (Arnoštová in Pančocha a kol., 2011 s. 156). Bartoňová (2014a) faktory, které ovlivňují přístup k dětem se speciálními potřebami, dělí do 4 kategorií – kontext, hodnocení, kurikulum a student. Kromě typu školy a velikosti třídy zmiňuje i vzdělání učitele, úroveň dovedností žáka a jeho motivaci a učební styl a také zda je kurikulum dostupné a diferenciované. Na celém procesu se podílí i nepedagogičtí pracovníci nebo přístup ředitele školy k problematice inkluze. Opomíjeným faktorem jsou bohaté znalosti rodičů o svých dětech, kteří mohou společně s učiteli vyvinout opatření, která povedou ke zlepšení využívání učebních aktivit ve prospěch žáka a ke změně sociálního chování (Řehulka et al., 2020; Sayoud Solárová & Vrabel et al., 2013).

Inkluzivní vzdělávání je v kontextu participace (účasti ve společnosti) řazena do kategorie aktivní participace.

Kategorii aktivní participace jedinců s postižením můžeme vnímat spíše jako ideální stav, kdy se lidé s postižením účastní ve všech sférách společenského života ve srovnatelné míře jako lidé bez postižení (Pančocha, 2013, s. 58).

V souvislosti s aktivní participací i inkluzivním vzděláváním můžeme vnímat bariéry a facilitátory tohoto procesu. Mezi bariéry můžeme zařadit měkké bariéry (např. přístup učitele k inkluzi) nebo tvrdé bariéry (fyzické prostředí). Konkrétní překážky mohou být například nedostatek financí a personální podpory, nedostatečná kompetence pedagogických pracovníků a nedostatek poradenských pracovníků ve školství. Za facilitátory můžeme považovat diferenciaci a individualizaci ve výuce, podpůrná

opatření, snížení počtu žáků ve třídě, kompenzační či didaktické pomůcky, finanční prostředky nebo asistenta pedagoga. Bariéry je možné identifikovat i v učení žáků, kdy jde o kognitivní faktory, edukativní faktory, sociální a emocionální faktory a faktory prostředí (Bartoňová, 2014a; Bartoňová et al., 2020; Sayoud Solárová & Vrabel et al., 2013; Vosmik, 2018).

Míru inkluze ovlivňují také sociální aspekty tohoto procesu, kdy je potřeba podpořit rodinu a dítě systémem sociálních služeb. Již od raného věku lze využívat služeb sociálního poradenství, služeb sociální péče a služeb sociální prevence, neboť je prokázáno, že raná zkušenost má určující vliv na další rozvoj jedince. Mezi služby sociální prevence patří dle zákona o sociálních službách č. 108/2006 Sb. raná péče. Jejím principem je včasné zahájení intervence v rodině s dítětem se speciálními potřebami. Hlavní náplní práce rané péče jsou individuální konzultace v rodině. Jako další nabízí raná péče ambulantní služby. Jejím hlavním cílem je začlenění dítěte a rodiny do běžného života a pomoc a podpora při přípravě dítěte do následujícího stupně výchovně-vzdělávací soustavy (Hradilková, T. et al., 2018; Opatřilová & Nováková et al., 2012; Valenta et al., 2014; zákon č. 108/2006 Sb. §54).

Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami v České republice

Edukační proces vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami je ovlivněn především těmito faktory: platnými legislativními normami, specifiky speciálních potřeb žáka, typem školy, obsahem vzdělávání a podmínky edukace, které stanovuje rámcový vzdělávací program. Celý vzdělávací systém je řízen zákonem 561/2004 Sb. o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání – tzv. školský zákon ve znění pozdějších předpisů. Dalšími důležitými legislativními předpisy jsou vyhláška č. 27/2016 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných a vyhláška ve znění pozdějších předpisů č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních ve znění pozdějších předpisů (Bartoňová & Vítková, 2016; Valenta et al., 2018).

Žáka se speciálními vzdělávacími potřebami (mezi které patří i jedinci s Williamsovým syndromem) definuje školský zákon jako:

Dítětem, žákem a studentem se speciálními vzdělávacími potřebami se rozumí osoba, která k naplnění svých vzdělávacích možností nebo k uplatnění nebo užívání svých práv na rovnoprávném základě s ostatními potřebuje poskytnutí podpůrných opatření. Podpůrnými opatřeními se rozumí nezbytné

úpravy ve vzdělávání a školských službách odpovídající zdravotnímu stavu, kulturnímu prostředí nebo jiným životním podmínkám dítěte, žáka nebo studenta. Děti, žáci a studenti se speciálními vzdělávacími potřebami mají právo na bezplatné poskytování podpůrných opatření školou a školským zařízením (Zákon č. 561/2004 Sb. § 16).

V České republice rozlišujeme hlavní vzdělávací proud a speciální vzdělávání. Jedinci s Williamsovým syndromem se mohou vzdělávat v obou prouděch na základě svých schopností a dovedností. Vzhledem k přítomnosti mentálního postižení u tohoto onemocnění se v této práci budeme zaměřovat na možnosti vzdělávání žáků s mentálním postižením. Ti se mohou v rámci předškolního vzdělávání vzdělávat v běžných mateřských školách nebo v mateřských školách speciálních. V rámci povinné školní docházky, „která začíná počátkem školního roku, který následuje po dni, kdy dítě dosáhne šestého roku věku, pokud mu není povolen odklad“ (Zákon č. 561/2004 Sb. §36), může docházet do běžné základní školy, do školy zřízené dle §16 školského zákona nebo do základní školy speciální. Dále se může vzdělávat na běžných školách druhého cyklu v případě splnění úspěšného přijímacího řízení (např. střední odborné učiliště), tradičně spíše na odborných učilištích a praktických školách (Bartoňová & Vítková et al, 2013; Ošlejšková & Vítková et al., 2014; Valenta et al. 2014; Valenta et al., 2018; Vosmik, 2018).

Vzdělávání na jednotlivých stupních a školách probíhá dle příslušných rámcových vzdělávacích programů, které vymezují povinný obsah, rozsah a podmínky vzdělávání. Stanovuje cíle vzdělávání, specifikuje klíčové kompetence, kterých by měli žáci dosáhnout, zařazuje průřezová témata jako součást základního vzdělávání a vymezuje vzdělávací obsah a podmínky pro vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami. Následné vzdělávání v konkrétní škole nebo školském zařízení se uskutečňuje podle školních vzdělávacích programů (Michalík, 2013; Pipeková, 2006, Zákon č. 561/2004 Sb. §3).

Interdisciplinární spolupráce

Inkluzivní vzdělávání, kdy ve třídách převládá heterogenní seskupení žáků, vyžaduje práci v interdisciplinárním týmu a úzkou provázanost se sociálním prostředím. Prvotní strategie vzdělávání dítěte musí vycházet z partnerství se zákonným zástupcem žáka. Rodič je důležitým partnerem již při vstupu dítěte do vzdělávacího zařízení a chybějící spolupráce s rodiči může snižovat aktivní participaci žáka na vzdělávání.

Kromě zákonných zástupců existuje možnost konzultovat potřeby dítěte s odborným poradenským centrem nebo se spolky, které se zaměřují na pomoc jednotlivcům se speciálními potřebami. Aby byla práce v interdisciplinárním týmu úspěšná, měly by být role všech aktérů přesně popsány (Bartoňová et al., 2020; Franková, 2014; Lechta, 2016).

V České republice participují na podpoře dítěte poradenské služby. Vzdělávání dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami s sebou přináší řadu otázek a problémů, a tudíž rodina i pedagogové ve školách potřebují podporu a odbornou pomoc. Mohou využívat poradenských služeb ve školách (školní poradenské pracoviště) nebo mohou spolupracovat se školskými poradenskými zařízeními, mezi něž patří pedagogicko-psychologické poradny nebo speciálně pedagogická centra (Bartoňová et al., 2019). Speciálně pedagogická podpora začíná fází vstupní podpůrné diagnostiky, která objasňuje, kde spočívá problém. Kromě analýzy prostředí dítěte jsou často využívány diagnostické testy, pozorování v různých situacích a rozhovory se zúčastněnými osobami. V další fázi přichází speciálně-pedagogická intervence, která se váže k podpoře dítěte. A jako poslední fázi definujeme speciálně pedagogickou evaluaci, která zjišťuje úspěchy předchozí intervence (Franková, 2014; Slowík, 2016).

Cílem pedagogicko-psychologického poradenství je poskytovat podporu a odbornou pomoc při řešení problémů žáka, identifikovat a řešit obtíže a další problémy v psychickém a sociálním vývoji žáka v edukačním procesu. Školská poradenská zařízení zajišťují pro žáky a jejich zákonné zástupce informační, diagnostickou, poradenskou a metodickou činnost. Zároveň poskytují speciálně pedagogické a pedagogicko-psychologické služby. Školní poradenská pracoviště mohou být realizována ve dvou modelech. V základním modelu zajišťují potřebné služby školní metodik prevence a výchovný poradce. Dále se může jednat o model rozšířený, kdy na škole působí školní speciální pedagog a/nebo školní psycholog, někdy také kariérový poradce (Bartoňová et al., 2007; Bartoňová et al., 2019; Viktorin, 2018).

Školská poradenská zařízení poskytují poradenské služby prostřednictvím pedagogických pracovníků a sociálních pracovníků, kdy každý z nich má stanovené kompetence dle vyhlášky o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních (Vyhláška č.72/2005 Sb. Příloha č. 4).

- Výchovný poradce se angažuje v oblasti poradenské, metodické a informační činnosti.
- Školní metodik prevence se angažuje v oblasti metodické, koordinační, informační a poradenské činnosti.

- Školní psycholog se angažuje v oblasti diagnostiky, depistáže, konzultační, poradenské a intervenční práce, metodické a vzdělávací činnosti.
- Školní speciální pedagog se angažuje v oblasti depistážní, diagnostické a intervenční, metodické a koordinační činnosti. (Kaleja, 2014, s. 146)

Dalším činitelem v poradenských službách působí speciálně pedagogická centra a pedagogicko-psychologické poradny. Jejich činnost se liší zaměřením na konkrétní skupinu žáků. Poradna poskytuje například pomoc při výchově a vzdělávání žáků, zaměřuje se na připravenost žáků na povinnou školní docházku, zjišťuje a navrhuje podpůrná opatření, poskytuje poradenské služby žákům se zvýšeným rizikem školní neúspěšnosti. Centrum poskytuje služby zejména při výchově dětí s různými druhy postižení. Poskytuje žákům speciálně pedagogické a psychologické intervence, které nemůže zajistit škola nebo školské zařízení, kde je žák zařazen. Obě zařízení poskytují standardní činnosti, mezi něž řadíme komplexní nebo zaměřenou speciálně pedagogickou a psychologickou diagnostiku; psychologickou a speciálně pedagogickou intervenci a podporu dětem a mladistvým se zdravotním postižením, jejich rodinám a pedagogickým pracovníkům; a informační a metodickou činnost a přípravu podkladů pro vzdělávací opatření a dokumentaci. Centrum navíc poskytuje služby speciální na základě druhu postižení žáka. Veškeré činnosti jsou blíže specifikovány legislativou (Bartoňová et al. 2019; Kroupová, 2016; Vyhláška č. 72/2005 Sb. Příloha č. I a II).

2.2 Podpůrná opatření pro žáky se speciálními potřebami

Školský zákon definuje osoby, které pro naplnění svých vzdělávacích možností nebo užívání svých práv potřebují poskytování podpůrných opatření. Jedná se především o žáky s různými druhy postižení a znevýhodnění a žáky mimořádně nadané.

Podpůrnými opatřeními se rozumí nezbytné úpravy ve vzdělávání a školských službách odpovídající zdravotnímu stavu, kulturnímu prostředí nebo jiným životním podmínkám dítěte, žáka nebo studenta. Děti, žáci a studenti se speciálními vzdělávacími potřebami mají právo na bezplatné poskytování podpůrných opatření školou a školským zařízením (Zákon č. 561/2004 Sb. §16).

Podpůrná opatření jsou soubor opatření organizačních, personálních a vzdělávacích, která jsou poskytována žákům, kteří je potřebují k naplňování svých vzdělávacích možností. Dělí se na 5 stupňů dle organizační, pedagogické a finanční

náročnosti. Konkrétní podoba opatření závisí na aktuálních potřebách žáka. Podporu lze dělit dle časové náročnosti. V tomto případě se jedná o občasnou podporu ve stavu, kdy se žák nachází v životní situaci přechodného charakteru (např. nečekaná událost v rodině, onemocnění atp.), dále se může jednat o omezenou podporu, která je dána po určité časové období (např. tranzitní program). Dalším stupněm podpory může být rozsáhlá podpora. Jedná se o typ podpory, kterou je nutné poskytovat každodenně nebo v určitém prostředí (např. ve vyučování) a posledním stupněm definujeme úplnou podporu, kdy ji jedinec vyžaduje ve všech typech prostředí a je celoživotního charakteru. Intenzita podpůrných opatření vychází z příslušného znevýhodnění žáka a jejich užití je v rukou pedagogických pracovníků (AAIDD in Hájková & Strnadová, 2010; Kopečný, 2018; Lechta, 2016; Řehulka et al., 2020).

Podpůrná opatření prvního stupně představují minimální úpravu metod, organizace a hodnocení vzdělávání a jsou poskytována žákovi, u kterého se projevuje potřeba úprav ve vzdělávání nebo školských službách a zapojení v kolektivu. Podpůrná opatření prvního stupně nemají normovanou finanční náročnost (Vyhláška č. 27/2016 Sb. §2).

Podpůrná opatření prvního stupně

Podpůrná opatření prvního stupně slouží k vyrovnávání mírných obtíží žáka ve vzdělávání. Jedná se především o pomalejší tempo práce, drobné obtíže ve zvládnutí trivia či drobné obtíže při udržení záměrné pozornosti. Tyto obtíže jsou zpravidla způsobeny nepříznivými vnitřními nebo environmentálními faktory a z dlouhodobého hlediska vykazují jen malý rozsah a intenzitu. Podpůrná opatření prvního stupně jsou realizována školami bez nutnosti konzultace s poradenskými zařízeními. Pedagogové ve třídách identifikují potřeby žáka a na jejich základě vypracují Plán pedagogické podpory, kdy stanoví nejvhodnější edukační strategie pro vyrovnávání obtíží žáka. Záměrem není stanovení diagnózy, ale navržení konkrétních intervenčních opatření, které vychází z konkrétních popisů a zjištění o žákovi. Cílem je aplikace běžných dostupných metod a forem práce, které mohou působit jako prevence zhoršování školní úspěšnosti. Pokud se po dobu tří měsíců nepodaří dosáhnout pozitivní změny, je rodičům doporučena návštěva poradenského zařízení (Bartoňová & Vítková, 2020; Márová, 2017; Valenta et al. 2018; Vrabel, 2015).

Při stanovení prvního stupně podpůrných opatření se od pedagoga očekává, že provede vlastní pedagogickou diagnostiku a na jejím základě zaujme vhodné výukové

postupy. Mezi nejběžnější diagnostické nástroje můžeme zařadit pozorování, anamnézu (osobní, rodinnou, sociální, školní), rozhovor a analýzu výsledků činnosti. Pozorování lze provádět v běžné vyučovací hodině a lze jej používat krátkodobě i dlouhodobě. Může se také jednat o volné pozorování, které vzniká náhodně na základě určitého projevu. Opakem je zaměřené pozorování, které již probíhá dle plánu a zaměřuje se na diagnosticky významné jevy. Rozhovor můžeme využít řízený nebo neřízený nebo standardizovaný, částečně standardizovaný nebo volný. Je možné jej vést s konkrétním žákem, jeho zákonnými zástupci či dalšími pedagogickými pracovníky. Analýza výsledků činnosti je souhrnem prověřování znalostí a dovedností žáka a reflexe jeho výsledků. Diagnostiku je vhodné zvolit formativní (kdy není primárně zaměřena na výsledky) a mezi její složky můžeme zařadit například analýzu procesů, výkonů a výsledků činností žáka, využívání portfolia žákovských prací, analýzu domácí přípravy žáka a dosavadního pedagogického působení školy. Východiskem diagnostiky je stanovení toho, co nás zajímá, co se potřebujeme dozvědět nebo čemu potřebujeme porozumět pro další práci se žákem (Přinosilová, 2007; Valenta et al., 2015; Vyhláška č. 27/2016 Sb. příloha Část A).

Hájková & Strnadová (2010) vymezily složky diagnostiky, které by bylo vhodné provádět pedagogem či speciálním pedagogem bezprostředně v prostředí třídy:

- syntéza dat o osobnosti žáka a jeho rodinném i širším sociálním prostředí, dosavadní vzdělávací dráha, výsledky v diagnostických testech a zkouškách;
- analýza dosavadních výsledků učební činnosti žáka, přehled jeho výkonů, rozbor jeho projevů;
- diagnostika sociálních vztahů žáka, výsledky sledování jeho sociální komunikace a interakce;
- diagnostika školní třídy jako sociální skupiny, v níž se žák pohybuje a má určitý status (včetně diagnostiky sociability SO-RAD, diagnostiky klimatu třídy aj.);
- diagnostika hodnotové orientace žáka (Test hodnot, Test tří přání);
- diagnostika sebepojetí žáka (Rosenbergova škola, Dotazník osobní autonomie);
- diagnostika zájmů žáka;
- diagnostika perspektivní orientace žáka;
- diagnostika učebního stylu žáka (Hájková & Strnadová, 2010, s. 156).

Podpurná opatření druhého až pátého stupně

V případě, že žák potřebuje ke svému vzdělávání větší podporu, než nabízí opatření prvního stupně, je potřeba navštívit poradenské zařízení, které stanoví rozsah potřeb žáka a na jejich základě určí stupeň podpurných opatření. Ucelený manuál rad a

návodů s konkrétními pokyny ohledně vzdělávání žáků se speciálními potřebami nabízí Katalogy podpůrných opatření, které byly vytvořeny odborníky z Univerzity Palackého v Olomouci. Cílem podpůrných opatření je rozvinout u žáka jeho vzdělávací potenciál za předpokladu, že škola vyvine maximální úsilí pro zajištění vybraných podpůrných opatření (Kopečný et al., 2018; Řehulka et al., 2020; Viktorin, 2018).

Podpůrná opatření u konkrétních žáků jsou stanovena na základě katalogů posuzování míry speciálních potřeb část I. (Michalík et al., 2012b). Žáky s Williamsovým syndromem lze diagnostikovat na základě diagnostických domén pro žáky s mentálním postižením (Valenta et al., 2012) a v případě přidružených dalších obtíží (například poruchy autistického spektra) lze pracovat s částí II s diagnostickými doménami pro žáky s poruchami autistického spektra (Čadilová et al., 2012). Ve výuce žáků s Williamsovým syndromem využíváme obecnou část katalogů podpůrných opatření (Michalík et al., 2015) a dílčí část mentální postižení nebo oslabení kognitivního výkonu (Valenta et al., 2015) a opět je možné využít dílčí část poruchy autistického spektra a vybrané psychické poruchy (Žampachová et al., 2015).

Podpůrná opatření jsou volena tak, aby odpovídala zdravotnímu stavu, kulturním podmínkám nebo jiným životním podmínkám žáka. „Základem je stanovení individuálních vzdělávacích cílů, na které navazuje identifikace vzdělávacích potřeb, doporučení a realizace podpůrných opatření“ (Bartoňová et al., 2019, s. 10). Podpůrná opatření druhého až pátého stupně bezodkladně poskytuje škola na základě doporučení školského poradenského zařízení. Ta jsou přiznána po vyšetření v daném školském zařízení, kdy rodiče obdrží zprávu o závěrech z tohoto vyšetření. Na jeho podkladě je školám doručeno doporučení, které stanoví podmínky zajištění podpory, poradenské pomoci školy a školských poradenských zařízení, normovanou finanční náročnost a formu vzdělávání. Podpůrná opatření také upravují podmínky přijímání žáka ke vzdělávání a ukončování vzdělávání, případně prodloužení délky vzdělávání (Teplá, 2019; Vyhláška č. 27/2016 Sb. Příloha Část A).

Pro vzdělávání ve škole, třídě, oddělení nebo studijní skupině zřízené podle § 16 odst. 9 školského zákona lze doporučit pouze podpůrná opatření spočívající v a) poradenské pomoci školy a školského poradenského zařízení, b) úpravě podmínek přijímání ke vzdělávání a ukončování vzdělávání, c) použití kompenzačních pomůcek, speciálních učebnic a speciálních učebních pomůcek, využívání komunikačních systémů neslyšících a hluchoslepých osob, Braillova písma a podpůrných nebo náhradních komunikačních systémů, d) vzdělávání podle individuálního vzdělávacího plánu, e) úpravě očekávaných výstupů vzdělávání v mezích stanovených rámcovými vzdělávacími programy a akreditovanými vzdělávacími

programy nebo f) využití asistenta pedagoga, dalšího pedagogického pracovníka, tlumočnicka českého znakového jazyka, přepisovatele pro neslyšící nebo možnosti působení osob poskytujících žákovi po dobu jeho pobytu ve škole podporu podle jiného právního předpisu (Vyhláška č. 27/2016 Sb., příloha, s. 16-17).

Úprava metod, organizace a hodnocení

Metody výuky

Jedním z prostředků, jak efektivně vzdělávat žáky se speciálními vzdělávacími potřebami, je respektovat učební styly žáků. Můžeme na ně pohlédnout z pohledu teorie učení, která vychází nejčastěji ze 3 psychologických škol – kognitivní, behaviorální a humanistické. Kognitivní škola se zaměřuje na procesy myšlení, které se podílejí na našem učení. Behaviorální sleduje, jak je učení ovlivňováno chováním učitele a vnějšími faktory. Humanistická škola vnímá vzdělávání jako prostředek uspokojování citových a vývojových potřeb žáka. V praxi se tyto školy nevyskytují odděleně, ale obvykle se vzájemně prolínají. Jako další kategorizaci můžeme zmínit například dělení na senzomotorické, verbálně-kognitivní a sociální učení. Častějším pohledem na učební styly jsou však strategie učebních stylů žáků. Mareš (in Štech & Zapletalová, 2013, s. 180) definuje styly učení jako „soubor postupů učení, které žák v určitém období preferuje“. Jde o preferované způsoby zpracování informací (jejich vnímání, organizování a analyzování), které vychází z kognitivních neurologických mechanismů a struktur. Učební styly jsou obvykle relativně stabilní. Mapování učebního stylu žáka, a především jeho funkčnosti, může být významným prostředkem intervence (Mareš, 2013; Petty, 2013; Průcha, 2017; Štech & Zapletalová, 2013).

K diagnostice učebních stylů lze využít různých testů. Jako příklad uvádíme test LSI – Learning Style Inventory (autoři Dunn et al., 1989), který zkoumá čtyři okruhy preferencí pomocí 22 proměnných – hluk; osvětlení v místnosti; teplota v místnosti; nábytek; vnitřní motivace; vytrvalost při učení; odpovědnost za výsledky učení; strukturování zadávaných úkolů; učit se sám/s kamarády; potřeba autority dospělých; střídání sociálních podmínek učení; auditivní učení; vizuální učení; taktilní učení; kinestetické učení; potřeba jídla i pití během učení; ranní/večerní učení; dopolední učení; odpolední učení; potřeba pohybu při učení; vnější motivace – rodiče; vnější motivace – učitel (Mareš, 2013, s. 204-205).

U žáků se speciálními vzdělávacími potřebami se zaměřujeme na komplexní rozvoj osobnosti – rozvoj myšlení, paměti, vnímání, motoriky, zrakového a sluchového vnímání, pozornosti, nácvik sebeobslužných činností a sociálních kompetencí, rozvoj volných vlastností a sebehodnocení. U žáků s mentálním postižením se často objevují

deficity ve více složkách a ovlivňují proces učení. Žáci se však podílejí na všech aktivitách školy podle svých individuálních možností s potřebnou podporou. Hlavním prostředkem pro rozvoj žáků se speciálními vzdělávacími potřebami je individualizace. Dalšími využívanými metodami ve výchovně-vzdělávacím procesu mohou být: častější kontrola a poskytování zpětné vazby; respektování pracovního tempa žáka nebo stanovení odlišných časových limitů pro plnění úkolů (Bartoňová & Vítková et al., 2013; Bartoňová et al., 2016; Ošlejšková & Vítková et al. 2014; Vyhláška č. 27/2016 Sb., příloha, část A).

Důležitým aspektem, který ovlivňuje vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, je edukační prostředí třídy. Jde o fyzikální faktory (osvětlení, prostorové dispozice a další) a psychosociální faktory. Ty se dělí na stabilní (klíma třídy) a proměnlivé (atmosféra ve třídě). „Psychosociální klíma školní třídy představuje dlouhodobější mikrosociální prostředí vytvářené emocionálním laděním účastníků výuky, jejich postoji a vztahy“ (Jedlička et al., 2018, s. 253). Z pohledu žáka lze klíma vyjádřit tím, do jaké míry je žák ve třídě spokojený, jestli si žáci vzájemně rozumí, jaký je stupeň soutěživosti a jaká je soudržnost třídy. Kromě vztahů mezi žáky navzájem zkoumáme i vztahy mezi učitelem a žáky. V inkluzivním prostředí je nutné dbát na posilování pozitivních vztahů ve třídě a vzájemnou akceptaci žáků mezi sebou, nejlépe se totiž žáci učí v soudržném a pečujícím společenství (Čapek, 2010; Janík, 2013; Mezinárodní akademie vzdělávání / UNESCO, 2005).

Smyslem výuky je podněcovat myšlení a tvořivé aktivity žáků, poskytovat jim prostor pro rozhodování o jejich učení a dát příležitosti k objevování a plánování učení. Aby byl smysl výuky naplněn, je třeba vhodně zvolit prostředky ve výuce. V rámci podpůrných opatření lze modifikovat strukturu výuky dle potřeb žáka se speciálními vzdělávacími potřebami s přihlédnutím k jejich přiměřenosti. Výukové metody ovlivňují dosahování cílů výchovně-vzdělávacího procesu, sociální vztahy ve třídě, atmosféru a sociální klíma, motivují žáky k učení nebo naopak potlačují rozvoj žáků. Jednou z neaktivnějších inovací ve vzdělávání je individualizace. Individualizovaná výuka zajišťuje, že se žáci učí optimálně dle svých předpokladů s využitím svých odlišností. V této výuce můžeme spatřovat několik výhod. 1. Pomáhá facilitovat pracovní rytmus studentů, kdy individualizované aktivity a techniky umožňují žákům pracovat dle svého tempa a mohou si vzájemně pomáhat. 2. Umožňuje rychlou identifikaci chyb a nabízí možnosti, jak s chybou efektivně pracovat. 3. Lépe motivuje žáky, kteří si mohou vybírat z aktivit nebo témat, která zároveň odpovídají jejich očekáváním. 4. V případě

samostatné práce může učitel nabídnout podporu těm žákům, kteří ji aktuálně potřebují. Obecně lze říct, že při individualizované výuce se celý proces stává flexibilnějším a žáci profitují z minimálního, mírného nebo maximálního vedení. Nevýhodou je zpravidla náročnost na celkovou přípravu učitele a další organizaci. Nicméně nabízí prostředky pro uplatňování podpůrných opatření (Bartoňová & Vítková et al., 2015; Căprioară & Frunză, 2013; Čábalová, 2011; Vališová & Kasíková, 2011).

Úprava obsahu

Úpravy obsahu vzdělávání využíváme u žáků, u kterých charakter jejich obtíží oslabuje nebo významně ovlivňuje jejich výkon. Podstatou podpůrného opatření jsou vhodně zvolené přístupy k žákovi, míra a rozsah výukových nároků v souladu s doporučeným a aplikovaným vzdělávacím programem na základě psychologické a speciálně pedagogické diagnostiky. Organizace školních aktivit by měla žákovi napomáhat zvládat nároky vzdělávání v rámci jeho možností, odolávat psychické zátěži, vyvolávat pocit úspěchu, budovat zdravé sebevědomí, efektivně organizovat a plánovat činnosti a nacházet vhodné strategie řešení problémů. Je nezbytné citlivě rozlišovat míru nutné podpory a tu volit v souladu s nároky vzdělávacího programu a individuálním vzdělávacím plánem žáka. Na základě doporučení speciálně-pedagogického centra je vhodné posílit výuku nebo intervenci v oblastech, kde žák nedosahuje uspokojivých výsledků. Pro žáky s Williamsovým syndromem je možná úprava výstupů a výsledků vzdělávání na základě jejich individuálních schopností a dovedností (Valenta et al. 2015, Vyhláška č. 27/2016 Sb., příloha, část A).

V rámci českého i zahraničního edukačního prostředí vyvstává otázka, jak uchopit vztah mezi všeobecně vzdělávacími předměty a mezi výchovnými předměty. Konkrétně zda klást větší akcent na předávání prakticky upotřebitelných informací a dovedností nebo se soustředit na osobnostní a komplexní kultivaci jedince prostřednictvím předmětů výchov. Dnešní žáci vyrůstají v době, která je charakteristická rychle se vyvíjejícími informačními a komunikačními technologiemi, které zásadně mění způsob zpracování informací, udržení pozornosti, přístupu k učení i zapojování do výuky. Hlavním smyslem učitelovy činnosti je porozumění informacím, ne jejich pouhé předávání. V současnosti se také často zmiňuje role tzv. měkkých dovedností, kterým stále více věnují pozornost zaměstnavatelé absolventů škol. Jedná se o schopnost řešit problémy, adaptabilitu a flexibilitu, schopnost práce v týmu, zodpovědnost, analytické a interpersonální

dovednosti (Bobritskaya & Lyubomirova, 2019; Petty, 2013; Siegllová, 2019; Vomáčková et al., 2015).

I rámcový vzdělávací program klade důraz na vytváření dovedností. „Základní vzdělávání má žákům pomoci utvářet a postupně rozvíjet klíčové kompetence a poskytnout spolehlivý základ všeobecného vzdělání orientovaného zejména na situace blízké životu a na praktické jednání“ (Rámcový vzdělávací program, 2017, s. 8). Základními cíli vzdělávání jsou například: umožnit žákům osvojit si strategie učení; podněcovat žáky k tvořivému myšlení a řešení problémů; vést žáky k účinné komunikaci; rozvíjet schopnost spolupráce; schopnost projevit svobodu a odpovědnost; uplatňovat práva a povinnosti; vytvářet pozitivní vztahy k lidem, prostředí a přírodě; rozvíjet své zdraví; vést žáky k toleranci a ohleduplnosti a pomáhat rozvíjet vlastní schopnosti. Na základě těchto cílů je nutné postavit i vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami (Rámcový vzdělávací program, 2008; 2017).

Organizace výuky/vzdělávání

Organizaci výuky jako podpůrné opatření lze využívat dle potřeb žáka z různých perspektiv. Můžeme se zaměřit na vyučovací formu, která je chápána jako pojetí řízení a uspořádání výuky. Základní vyučovací formou je vyučovací hodina, kterou lze realizovat také jako exkurzi, vycházku, výlet, výrobní praxi či vyučovací blok. Z hlediska délky může mít vyučovací hodina ve třídách se žákem se speciálními vzdělávacími potřebami odlišnou délku (lze ji dělit nebo spojovat) a vzdělávání může probíhat mimo kmenovou třídu nebo prostor školy. Z pohledu organizace žáků ve vyučovací jednotce hovoříme o následujících formách práce – frontální (hromadná) práce, skupinová práce, individuální práce, individualizovaná výuka a projektová výuka. V inkluzivní třídě je vhodné zařazování různých forem výuky a širokého spektra vyučovacích metod, kdy žáci rozvíjí kritické myšlení, schopnosti spolupráce a komunikační dovednosti. Aktivní zapojení žáků do spolupráce s ostatními předchází ztrátě pozornosti, povzbuzuje motivaci pro další učení a lépe uchovává získané vědomosti. Pro potřeby vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami je možné snížit počet žáků ve třídě a navýšit počet pedagogických pracovníků (Ošlejšková & Vítková et al., 2014; Siegllová, 2019; Valenta, 2009, Vyhláška č. 27/2016 Sb., příloha, část A).

Jednotlivé fáze, jejich posloupnost a vzájemné proporce vytváří strukturu vyučovací hodiny. Lze ji přizpůsobit na základě cíle a obsahu hodiny, na výkonnosti třídy

či materiálních podmínkách. Obvykle se struktura vyučovací hodiny pojímá tradičním způsobem:

- zahájení vyučovací hodiny, sdělení cíle hodiny, organizační pokyny;
- kontrola domácího úkolu a přípravy žáků;
- opakování učiva probraného v předcházejících vyučovacích hodinách (na které bude navazovat učivo);
- motivace k novému učivu;
- expozice nového učiva;
- pokyny k domácí přípravě žáků (případně zadání domácího úkolu);
- shrnutí, zhodnocení a zakončení hodiny (Šimoník, 2005, s. 115).

Současný školský systém však nabízí variabilitu a přizpůsobivost. Třídně hodinový systém je možné adaptovat novým požadavkům, aniž bychom upustili od jeho základních rysů pomocí individualizovaného a diferenciovaného vzdělávání (Švarcová, 2008).

Hlavním z nástrojů pro zapojení žáků do výuky je diferenciaci. Reif & Heimburge (1996) popisuje, že žáci se učí, nicméně jejich pokrok neprobíhá stejným tempem, ačkoliv se jedná o žáky stejného věku. Učitel musí nabízet různé techniky a strategie ve výuce, kdy navazuje na jeho znalosti a zkušenosti a situace, ve kterých může žák využívat různé učební styly. Vyučování musí navazovat na různé výchozí situace – kognitivní, sociální, emocionální, motorické, řečové a úroveň vnímání. Na základě toho je stanovena individuální výchozí situace pro učení žáka. V praxi se můžeme setkat s externí a interní diferenciací. Externí diferenciaci lze definovat jako organizační, kdy diferencujeme školu a uspořádání školy. Interní diferenciaci probíhá v rámci třídy, kdy učitel adaptuje obsah učiva, metody a formy práce na základě úrovní žáků. Příkladem opatření, které může splňovat vnější i vnitřní diferenciaci, je systém dvou pedagogů. Otevírá se možnost dočasně pracovat s žáky se speciálními vzdělávacími potřebami v odděleném prostoru nebo naopak pracovat ve společném prostoru, ale s materiály přizpůsobenými jejich úrovni a potřebám (Bartoňová et al., 2020; Bartoňová & Vítková, 2018; Bartoňová et al., 2014b).

Kromě diferenciaci řadíme do tohoto podpůrného opatření skupinovou a kooperativní výuku. Kooperace ve vyučování je součástí klíčových kompetencí rámcového vzdělávacího programu. U žáků se speciálními vzdělávacími potřebami je velkým přínosem sociální učení, které je možné naplňovat formou kooperativního učení.

Lze se zaměřit na kooperaci žáků s učiteli, kooperaci mezi žáky, ale především na kooperaci žáků v učebních činnostech. V této situaci záměrně prohlubujeme spolupráci s ostatními učícími se subjekty. Sociální učení se tak transformuje do učení řízeného. Způsob, jakým zařadit kooperaci do vyučování, je využívání projektového a skupinového učení. Kooperativní výuka se skládá z 5 základních komponentů – pozitivní vzájemná závislost členů skupiny, interakce tvář v tvář, osobní odpovědnost, užití interpersonálních a skupinových dovedností a reflexe skupinových procesů. Pozitivní vzájemné závislosti dosáhneme vytyčením společného cíle, který musí zvládnout celá skupina. Každý člen skupiny má svoji roli. Činnost se obvykle odehrává v malých kooperujících skupinách, které mívají 2–6 členů a všichni tak mají bezprostřední zpětnou vazbu od spolužáků. Výkon jedince je využit pro celou skupinu, kdy všichni členové profitují z kooperativního učení. Žáci by měli být schopni plnit obdobné úkoly samostatně následně po výuce organizované kooperativním způsobem. Pro kooperativní učení je nutné využívat dovedností žáků, které se vytváří postupně s přibývajícím zkušenostmi z kooperativní výuky. Dovednosti, kterým se žáci učí – poznávání se a vzájemná důvěra, přesná a nedvojznačná komunikace, akceptace a podpora druhé osobnosti a řešení konfliktů konstruktivním způsobem. Aby byla celá aktivita efektivní, je nutné na konci společné činnosti reflektovat jednotlivé kroky a konkrétní práci jedinců. Kooperativní učení je základním determinantem vyššího učebního výkonu žáků, rozvoje sociálních dovedností a rozvoje motivace k učení (Kasíková, 2010; Kolář & Vališová, 2009; Vališová & Kasíková, 2011, Bartoňová & Vítková, 2020).

Individuální vzdělávací plán

Individuální vzdělávací plán je jedním z primárních mechanismů poskytování podpory žákům se speciálními vzdělávacími potřebami. Vychází především ze školních vzdělávacích programů a ze závěrů speciálně pedagogického nebo psychologického vyšetření ve školském poradenském zařízení. K podobě plánu se může vyjádřit i zákonný zástupce žáka či zletilý žák (Fischer et al. 2014). Individuální vzdělávací plán je tvořen v návaznosti na aktuální poznatky o žákových potřebách. Při jeho tvorbě je kladen důraz na silné stránky. Bartoňová et al. (2020, s. 86) popisují, že klíčové aspekty individuálního vzdělávacího plánu zahrnují:

- opatření pro rozdílné potřeby zasazené v celoškolské praxi;
- potřebu formativní reflexe a analýzy spíše než pouhé sumativní hodnocení;

- zapojení žáků a rodičů;
- užití škály instrukcí;
- důkladné hodnocení efektivity realizovaných opatření a podpory;
- zapojení vrstevníků či spolužáků;
- spolupracující multioborové plánování.

Za vypracování individuálního vzdělávacího plánu zodpovídá ředitel školy, vytvářet by jej však měl třídní učitel ve spolupráci s dalšími pedagogy, školským poradenským zařízením a s poradenskými pracovníky školy. Jeho sestavení musí proběhnout nejpozději jeden měsíc po zjištění podpůrných opatření. Individuální vzdělávací plán je závazný dokument pro naplňování speciálních vzdělávacích potřeb žáka a jeho konkrétní podoba je zpracována ve vyhlášce č. 27/2016 Sb. Kromě údajů o žákovi obsahuje kontakt na spolupracující školské poradenské zařízení; priority vzdělávání a dalšího rozvoje žáka; předměty, jejichž výuka je realizována dle individuálního vzdělávacího plánu a podpůrná opatření (Kendíková, 2017; Kendíková, 2019).

Asistent pedagoga

Asistenti pedagoga jako podpůrné opatření jsou vysoce potřebnou skupinou pedagogických pracovníků, která napomáhá žákům a pedagogům ve výchovně-vzdělávacím procesu. Je definován jako pedagogický pracovník a je zaměstnancem příslušné školy. Působí ve třídě, kde se vzdělává žák/žáci se speciálními vzdělávacími potřebami. Ve výuce jej lze využívat od třetího stupně podpůrných opatření. Jeho cílem je umožnit žákům kvalitnější vzdělávání, lepší uplatnění na trhu práce a zlepšení kvality života (Bartoňová et al., 2019; Valenta et al., 2018; Teplá 2019).

Hlavními činnostmi asistenta pedagoga jsou:

- pomoc pedagogickým pracovníkům školy při výchovné a vzdělávací činnosti, pomoc při komunikaci se žáky a zákonnými zástupci žáků a komunitou, ze které žák pochází,
- podpora žákům při přizpůsobení se školnímu prostředí,
- pomoc žákům při výuce a přípravě na výuku,
- nezbytná pomoc žákům s těžkým zdravotním postižením při sebeobsluze a pohybu během vyučování a při akcích pořádaných školou mimo místo, kde škola v souladu se zápisem do školského rejstříku uskutečňuje vzdělávání (Fisher et al. 2014, s. 51).

Funkci asistenta pedagoga zpřesňuje vyhláška č. 27/2016 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných, kdy asistent pedagoga „poskytuje podporu jinému pedagogickému pracovníkovi při vzdělávání žáka či žáků se speciálními vzdělávacími potřebami v rozsahu podpůrného opatření“ (Kendíková, 2017, s. 15). Nyní může pracovat podle potřeby se žákem nebo s ostatními žáky třídy dle metodického vedení pedagogického pracovníka a ve spolupráci s ním. V praxi se může například učitel věnovat žákovi se speciálními vzdělávacími potřebami, zatímco asistent pedagoga dohlíží na samostatnou práci ostatních žáků. Dále se může podílet na speciálně pedagogických metodách výuky čtení, psaní a počítání; tréninku úpravy chování; součinnosti při aktivitách v tělesné výchově; aktivizaci izolovaných schopností; přípravě výukových materiálů (např. kopírování); rozvoji grafomotoriky; zajišťování speciální logopedické činnosti; prevenci sociálně-patologických jevů a dalších činnostech. Pro dobré inkluzivní prostředí ve třídě je nutná spolupráce a kooperace mezi učitelem a asistentem pedagoga (Michalík, 2013; Němec et al. 2014; Teplá, 2019).

Hodnocení

V rámci hodnocení se můžeme setkat s různými typy hodnocení. Mezi nejčastější rozdělení patří formativní a sumativní. U formativního hodnocení se jedná o hodnocení průběžné, které slouží k tomu, aby žáci měli dostatek podnětů, prostoru a času ke zkvalitnění svého učení. Sumativní hodnocení je naopak závěrečné, kdy se jedná o poměrný součet všech aktivit žáka. V souvislosti s hodnocením je třeba zmínit pojem assessment, který obsahuje všechny formy postupů hodnocení, posuzování a diagnostiky. Lze jej chápat ve dvou rovinách – v první jako prospektivní diagnostiku, kdy zjišťujeme, zda žák potřebuje speciálně-pedagogická opatření; v druhé rovině se jedná o evaluační diagnostiku, kdy hodnotíme proces učení (Dvořáková et al., 2015; Franková, 2014).

Hodnocení definuje Kratochvílová (2011, s. 21) jako „činnost učitele, v níž zjišťuje žákovy znalosti, dovednosti, postoje v určité etapě jeho vzdělávání, aby je porovnal s žádoucím stavem (cíli) a formuloval takové hodnotící výroky a zaváděl taková opatření, která budou stimulovat k dosažení tohoto stavu“. Cílem je posoudit výsledky výuky vzhledem k plánovanému cíli a rozvíjet osobnost žáka. Hodnocení ve vyučování podstatně ovlivňuje kvalitu výchovně-vzdělávacího procesu. Poskytuje žákovi informace o jeho vlastním učení, motivuje ho k dalšímu učení a podílí se na vytváření sebepojetí žáka. Prostředkem hodnocení může být zkoušení a klasifikace, didaktický test, slovní hodnocení nebo sebehodnocení. Právě sebehodnocení může být prostředkem i cílem

vzdělávání. Společně s hodnocením učitele vytváří nedílný celek, který působí na formování zdravého sebevědomí žáka. Pro úspěšné sebehodnocení je nutné sdělit žákům srozumitelnou formou cíle, kterých mají dosáhnout; formulovat kritéria a ukazatele kvality výsledků práce; zkvalitňovat kompetenci sebehodnocení a využívat pestrost forem hodnocení, které jsou funkčně propojeny se systémem hodnocení učitele. V inkluzivním prostředí je vhodné využívat hodnocení na základě kritérií vztažených na individuální pokroky jednotlivých žáků (Bartoňová & Vítková, 2020; Kratochvílová, 2011; Vališová & Kasíková, 2011).

Hodnocení žáků se speciálními vzdělávacími potřebami by mělo poukazovat na žákovy silné a slabé stránky na základě klíčových kompetencí. Žáci se speciálními vzdělávacími potřebami mají v rámci podpůrných opatření nárok na úpravu hodnocení, kdy se nastavují taková kritéria hodnocení, která žákovi umožní dosahovat osobního pokroku. Doporučuje se využívat formativního i sumativního hodnocení.

Z pohledu hodnocení testů existují dle Saviche (2008) 4 možnosti hodnocení u žáků se speciálními vzdělávacími potřebami. První, kdy žáci dostávají stejné hodnocení jako ostatní žáci. Druhá možnost je, že dostávají běžné hodnocení se schválenými úpravami. V rámci třetího dostávají alternativní hodnocení na základě stejných standardů běžného testu a u čtvrté možnosti obdrží alternativní hodnocení založené na jiném kritériu výkonu. Při hodnocení žáků se speciálními vzdělávacími potřebami vychází učitel z doporučení školského poradenského zařízení a individuálního vzdělávacího plánu (Bartoňová, 2014a; Vyhláška č.27/2016 Sb., příloha, část A).

Intervence

Intervence jako podpůrné opatření vychází z předpokladu, že poznávání a učení žáků má potenciál ke změně, žáci se rozvíjí a jejich výsledky se mohou zlepšovat. Předpokladem pro rozvoj žáků je aktivita ze strany učitelů i rodičů. Žáci potřebují pravidelnou podporu a přizpůsobení nároků na učivo tak, aby se přiměřeně rozvíjely oslabené oblasti. Při realizaci speciálně pedagogických a edukačních intervencí je nutné pohlížet na žáka jako na komplexní osobnost, kdy se neorientujeme pouze na slabé stránky, naopak se snažíme identifikovat silné stránky a způsoby práce, které jsou v edukačním procesu účinné. Komplexní diagnostika je tedy pro práci s žákem klíčová. Prvním předpokladem je navíc včasné identifikování potřeb žáka. Následná diagnostika je součástí individuálního vzdělávacího plánu (Bartoňová & Vítková et al., 2015; Bartoňová et al., 2020; Valenta, 2015).

Intervence pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami vychází z jejich individuálních potřeb. Valenta (2015) definuje 10 hlavních bodů:

- spolupráce rodiny a školy;
- rozvoj jazykových kompetencí;
- intervenční techniky (zooterapie, bazální stimulace a další);
- intervence nad rámec běžné výuky;
- rozvoj specifických dovedností a poznávacích funkcí (rozvoj zrakové a sluchové percepce, myšlenkových operací, trénink paměti, koncentrace pozornosti, rozvoj exekutivních funkcí, orientace v čase, orientace v prostoru);
- nácvik sebeobslužných činností;
- nácvik sociálního chování;
- zvládání náročného chování;
- metodická intervence směrem k pedagogům ze strany školského poradenského zařízení;
- výuka prostřednictvím alternativní a augmentativní komunikace.

Podpora může probíhat přímo učitelem nebo dalším pedagogickým pracovníkem. V rámci individuálního vzdělávacího plánu je stanoven navrhovatel a koordinátor opatření. Pedagogická intervence slouží zejména k podpoře vzdělávání žáka ve vyučovacích předmětech, kde je třeba posílit jeho vzdělávání, případně ke kompenzaci nedostatečné domácí přípravy na výuku. Je možné navýšit počet vyučovacích hodin v předmětu, který je žakovou silnou stránkou. Naopak jej lze oprostít od předmětu, který je pro žáka příliš stresující. Kromě výše uvedených oblastí může intervence probíhat v oblasti specifických poruch učení, rozvoje grafomotorických dovedností a zdravotní tělesné výchovy (Vyhláška č. 27/2016 Sb., přílohy, část A; Zilcher & Svoboda, 2019).

Pomůcky

Jako poslední podpůrné opatření popisujeme pomůcky pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami. Jedná se o kompenzační pomůcky, speciální učebnice a speciální učební pomůcky. Vyhláška č. 27/2006 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními potřebami a žáků nadaných (příloha, s. 35, 44 a 50) navrhuje pro jedince s Williamsovým syndromem následující pomůcky:

- názorné didaktické pomůcky pro výuku matematiky, čtení a psaní;
- manipulační pomůcky pro výuku naukových předmětů, demonstrační obrázky;

- didaktické pomůcky pro činnostní učení;
- pomůcky pro rozvoj hrubé motoriky, jemné motoriky a vizuomotorické koordinace;
- učebnice pro výuku žáků s mentálním postižením;
- pomůcky pro rozvoj dílčích funkcí;
- pomůcky pro nácvik sebeobsluhy;
- bubny, Orffovy nástroje, perkuse;
- výukový software, multidotykový počítač;
- úprava pracovního prostředí (strukturace);
- soubor pomůcek pro nácvik sociálních dovedností;
- pomůcky pro senzomotorickou stimulaci;
- Montessori pomůcky.

Jednou z dalších možných pomůcek je alternativní a augmentativní komunikace. Jedná se o podpůrný nebo náhradní systém komunikace, který využívá všech schopností uživatele. Pomocí systému AAK má žák příležitost stát se komunikačním partnerem a získává možnost aktivně se zapojit do interakce. Pokud je tato možnost omezena nebo blokována, jedinec se často dostává do frustrace, která často prohlubuje jeho negativní situaci. Dělí se na dvě základní formy – s pomůckami a bez pomůcek. Mezi metody bez pomůcek můžeme zařadit mimiku a gesta nebo systémy využívající manuální znaky (Znak do řeči, Makaton, Znaky podle Anity Portmann). Metody s pomůckami rozdělujeme do dvou kategorií – netechnické pomůcky (trojrozměrné zobrazení – předměty; fotografie a komunikační tabulky z fotografií; systémy s grafickými symboly; komunikační tabulky a komunikační zážitkové deníky) a technické pomůcky (pomůcky s hlasovým výstupem, počítače a softwary) v různých provedeních. Pomůcky pro rozvoj AAK, počítač či tablet mohou být využívány podle individuálních potřeb žáka (Bartoňová et al., 2016; Potměšilová et al. 2013; Šarounová et al., 2014).

2.3 Vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem

Na vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem lze pohlížet z různých úhlů. Pro účely této práce jsme vybrali model dle Tynan (2018), který formou inkluzivního edukativního profilu představuje ucelenou koncepci vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem. Tento profil je rozdělen do 10 oblastí, které jsou vzájemně provázány,

postupně navazují jedna na druhou a výsledkem jsou schopnosti a dovednosti jedince. V rámci jednotlivých oblastí se aktéři podílejí na vzniku individuálního vzdělávacího plánu zaměřujícího se na zájmy, silné stránky a výzvy konkrétního jedince s Williamsovým syndromem.

Obr. 1 *Inkluzivní edukativní profil pro Williamsův syndrom*



(Tynan, 2018, s. 21)

Fyzická oblast

První učení, které u novorozeného jedince probíhá, se odehrává pomocí motoriky. Velmi jednoduché pohyby (například otočení hlavy) se postupně vyvíjí do

komplexnějších pohybů. V prvních letech života se děti naučí samostatnému sedu, stojí i chůzi. Pohybový vývoj probíhá souběžně s vývojem psychickým, často jej tedy nazýváme psychomotorickým vývojem. Ten probíhá v přímém souladu s postupným vývojem rovnováhy, orientace a koordinace pohybů a síly svalů celého těla. Každý jedinec se vyvíjí vlastním tempem, je však důležité, aby došlo k vývoji ve všech stádiích – kefalokaudální, proximodistální a ulnoradiální postup vývoje. Je žádoucí, aby nedošlo k přeskočení některého z nich. Celý proces primárního motorického vývoje má přímý vliv na další oblasti, mezi které patří vizuoprostorové dovednosti, denní činnosti, vývoj řeči a orientace v prostoru. Další studie poukazují na vliv motorického vývoje na kognitivní schopnosti, sociální dovednosti a schopnost emoční regulace (Coombes et al., 2008; Mayall et al., 2021; Volemanová, 2019).

Motorický vývoj jedinců s Williamsovým syndromem byl popsán v předchozích kapitolách, nabízíme tedy pouze shrnutí této problematiky. Jedinci s Williamsovým syndromem vykazují obtíže ve všech oblastech motorických dovedností – v hrubé i jemné motorice, vizuomotorické koordinaci i orientaci v prostoru. Celkový vývoj je oproti běžné populaci opožděn a objevuje se u nich snížený svalový tonus, který způsobuje muskuloskeletální obtíže, především v chůzi, která se jeví jako neobratná. Další obtíže se objevují i v exekutivních funkcích nebo například v pohybu v prostoru, kdy jedinci nedovedou odhadnout, jak vzdálený je konkrétní předmět. Tento deficit se projevuje i v kresebném projevu, především když dítě kreslí postavu. Často nakreslí všechny části těla, které však nemají adekvátní proporce nebo nejsou spojeny k sobě. Celková úroveň motorických dovedností je navzdory deficitům na poměrně dobré úrovni, je však důležité motivovat tyto jedince k přirozenému pohybu a ke zlepšování kompenzačních strategií a motorické koordinace (Berencsi et al., 2016; Elliott et al., 2006; Foti et al., 2018; Hocking et al., 2011; Prosetzky, 2014; Semel & Rosner, 2003).

Senzorická oblast

Dalším kanálem, kterým poznáváme svět, jsou naše smysly. Pomáhají nám poznávat a chápat okolní prostředí a naši fyzickou přítomnost v něm. „Smyslové poznávání slouží i k adaptaci na danou situaci, protože člověk na informace z různých zdrojů nějakým způsobem reaguje“ (Vágnerová, 2016, s. 63). Jedinec musí být schopný orientace v čase a prostoru a rozpoznávat pro jeho život významné objekty, jejich vlastnosti, vzdálenosti, zabarvení a také různé děje v jeho životním prostředí. Pro tuto schopnost je vybaven systémem smyslových orgánů. Smyslové poznávání probíhá dvěma

směry – zdola nahoru, kdy jedinec vychází z vnímání informace a na jejím základě si vytváří závěr o objektu nebo situaci. Druhý směr je shora dolů, kdy vychází z dřívější zkušenosti a na základě toho reaguje na podnět. Na psychologické a biologické úrovni se tento proces označuje jako počitky a vjemy. Počitky představují elementy smyslů nebo zážitky vyvolané jednoduchými podněty (např. počitek určité barvy). Vjemy charakterizujeme jako mentální obrazy, které počitky interpretují. Následná reakce na dané vjemy je nazývána sensorickou integrací (Atkinson, 2003; Nakonečný, 2015; Vágnerová, 2016).

Základních smyslů, které nám zprostředkovávají okolní svět, je osm. Patří mezi ně: zrak, sluch, chuť, čich, hmat, vestibulární, propioceptivní a interoceptivní systém. U osob s Williamsovým syndromem se kromě zvýšené citlivosti na hluk objevuje i zvýšená citlivost na vestibulární, chuťové a propioceptivní podněty. Obtíže se mohou objevovat i nedostatečnou registrací sensorických podnětů. Ve školním prostředí je u dětí s Williamsovým syndromem možné pozorovat obtíže v plánování úkolů a problémy s učením. Podrobněji se této problematice bude věnovat kapitola 3 (Jane et al. 2014; Powell & Van Herwegen, 2021; Tynan, 2018).

Sociální oblast

Lidé s Williamsovým syndromem se často vyznačují dobrými sociálními schopnostmi a velkou sociabilitou především v dětském věku. Rádi poznávají nové lidi, zapojují se do konverzací a potkávají se s přáteli. Poznávání nových osob pramení z potřeby interakce s neznámými lidmi, kdy jim chybí uvědomění si vhodných sociálních hranic. Mezi ně patří například kladení nevhodných otázek. Často bývají naivní a neodhadují nebezpečí. Tyto projevy ovlivňují nejen osobnostní rysy dítěte, ale i přístup rodičů k této problematice. Vhodná intervence se zaměřením na sociální vědomosti může přinést zlepšení v této oblasti (např. social skills training program for adults with Williams Syndrome, Fisher & Morin, 2017). Deficity v sociální oblasti a diskrepance mezi sociálním porozuměním a touhou po sociálním kontaktu se nápadně projevují s věkem, kdy jedinci získávají větší samostatnost. Starší děti a dospělí mají obtíže udržet si přátelství a mohou zažívat odmítnutí od vrstevníků, sociální viktimizaci i šikanu a zneužívání. V současnosti je třeba dbát i na bezpečí v internetovém prostředí, ve kterém se 80 % mladých amerických dospělých s Williamsovým syndromem pohybuje bez supervize (Gillooly et al., 2020; Lough et al., 2016; Royston et al., 2019).

Dle posledních výzkumů se jeví, že příčinou sociální dysfunkce je delece genů GTF21RD1, GTF21 a GTF21RD2. Ve výzkumu Serrano-Juárez et al. (2020) bylo zjištěno, že u participantů, kteří měli deleci pouze genu GTF21, byly schopnosti sociální kognice vyšší než u jedinců, kteří měli deleci všech tří zmíněných genů. Järvinen-Pasley et al. (2010) hledala příčinu ve schopnosti identifikace náklonosti ve tváři, kdy došla k závěrům, že abnormální percepční zpracování obličejů ostatních lidí se jeví jako skutečná příčina hypersociability u lidí s Williamsovým syndromem. Identifikaci obličejů se věnovala studie Gomez et al. (2020), kdy bylo zjištěno, že mechanismy pro rozpoznávání důvěryhodnosti jsou částečně zachovány u lidí s Williamsovým syndromem, nicméně spontánní reprezentace důvěryhodnosti je narušena. Z toho vyplývá, že lidé s Williamsovým syndromem pravděpodobně potřebují více času, aby z tváře mohli rozpoznat, zda se jedná o důvěryhodnou osobu. Ačkoliv se u jedinců s Williamsovým syndromem objevují deficity v sociální oblasti, sami jedinci hodnotí svoje přátelské vztahy pozitivně a vykazují nízkou míru pocitu osamělosti (Fisher et al., 2020).

Emocionální oblast

Emoce jsou důležitým aspektem lidského bytí. Ovlivňují, jak se cítíme, jak reagujeme, jak interagujeme s ostatními a jak reagujeme na zkušenosti. „Být dobrý v rozpoznávání emocí je obvykle konceptualizováno jako adaptivní dovednost dětí i dospělých, která napomáhá odvodit interakční záměry partnera, očekávat jeho chování a adaptovat vlastní chování za účelem získání interpersonálních cílů“ (Schlegel et al., 2019, s. 2). Lidé s Williamsovým syndromem bývají často pozitivně naladěni, intenzivně prožívají okamžiky štěstí. Stejně intenzivně však mohou prožívat i negativní emoce. Mohou se objevovat obtíže s regulací emocí a také záchvaty vzteku. Strach a úzkost jsou častým symptomem u Williamsova syndromu. Této problematice bude věnována část kapitoly 3 a 4 (Scheiber, 2003; Royston et al., 2021; Tynan, 2018).

Častým předmětem výzkumů je zkoumání emocí z výrazů tváří ostatních lidí. Bylo zjištěno, že lidé s Williamsovým syndromem rychle identifikují pozitivní emoci z tváře jiného člověka, krátký čas jim trvá identifikovat negativní emoci a nejméně bojují s určením neutrální emoce. V případě, že mají tyto emoce spojovat s konkrétním slovním pojmenováním, opět mají obtíže určit neutrální emoci. Tento fakt naznačuje, že u jedinců s Williamsovým syndromem jsou atypické dovednosti emočního jazyka, které mohou mít následně vliv i na sociální kognici. Výzkumy také naznačují, že úroveň určování emocí

souvisí s úrovní kognitivních schopností. Obecně však lze konstatovat, že emoční stránka patří spíše k silným stránkám profilu jedince s Williamsovým syndromem (Hsu, 2020; Ibernón et al., 2018; Martínez-Castilla et al., 2015; Van Herwegen et al., 2014).

Oblast chování

Chování je forma vyjádření sama sebe. Oproti běžné populaci nebo oproti jedincům s jinými neurovývojovými poruchami, ke kterým se také váže mentální postižení, se u dětí s Williamsovým syndromem objevují problémy v chování, strach, specifické fobie, úzkostné poruchy, poruchy pozornosti s hyperaktivitou, přílišná snaha o sociální zapojení, snaha získat si pozornost, nadměrná sociální odezva, obtíže s určením negativních sociálních kontaktů, vzdorovité chování a emoční rezpozivita. Již u batolat je možné pozorovat deficity v adaptivním fungování a chování, motorické a kognitivní obtíže jako je nepozornost a hyperaktivita, stereotypie a agresivní chování. Nicméně schopnost adaptability se u jedinců s Williamsovým syndromem zvyšuje s přibývajícím věkem a při porozumění příčin nevhodného chování lze vhodnou intervencí některé aspekty chování eliminovat (Braga et al., 2018; Howlin et al., 2010; Hahn et al., 2014).

Oblast participace a angažovanosti

Dítě se nemůže učit bez vlastní aktivní účasti a zapojení se do procesu. Můžeme poukázat na charakteristiky vzdělávacího profilu jedince s Williamsovým syndromem, které mohou podpořit participaci ve vzdělávacím procesu, jako jsou dobrá paměť, snaha potěšit okolí, speciální zájmy dítěte a muzikálnost. Objevují se také výzvy, které mohou být bariérou tohoto procesu, mezi něž může patřit nadměrná aktivita až hyperaktivita, roztržitost a nízká koncentrace. Při bližším zkoumání bylo zjištěno, že jedinci s Williamsovým syndromem nemají obtíže se sdílenou pozorností (kdy druhá osoba například poukáže na nějaký jev nebo předmět), avšak mají delší sociální pozornost a pomaleji přesouvají pozornost z tváří na předměty. Z hlediska dlouhodobé pozornosti vykazují velké deficity v porovnání s běžnou populací. Zároveň vykazují podobné vzory neuropsychologického fungování především v pracovní paměti a v opoždění krátkodobé paměti jako děti s poruchou pozornosti s hyperaktivitou (ADHD). Pro případnou intervenci je tedy možné využít strategií pro práci s dětmi s ADHD. Dalšími nástroji, jak aktivně podpořit participaci žáků s Williamsovým syndromem ve výchovně-vzdělávacím procesu, jsou diferenciacce a využití formativního hodnocení a sebehodnocení (Rhodes et al., 2010; Riby et al., 2010; Tynan, 2018; Vivanti et al. 2017).

Životní dovednosti

Životní dovednosti jsou důležité pro rozvoj samostatnosti a k dosažení co nejvyšší míry nezávislosti v dospělém věku. Jedná se především o oblast stravování, toalety, oblékání, hygieny, přípravy jídla, domácí práce a další činnosti, které je vhodné posilovat v domácím prostředí i ve škole. Provedení těchto dovedností často vychází z dosažené úrovně motorických schopností daného jedince. Velmi často jsou schopni zvládnout většinu základních zručností pro samostatný život i dovednosti pro trávení volného času například sportem. V dospělosti mohou s podporou zvládnout práci v zaměstnání a samostatné bydlení, obojí nejčastěji chráněného typu. Při nábviku dovedností je nutné trvat na dokončení alespoň části úkolu a uplatňovat naučené činnosti v různých prostředích. Velký důraz by měl být kladen na důležitost těchto úkonů a každý pokrok je vhodné doplnit povzbuzením a pochvalou (Bunderverband Williams-Beuren-Syndrom e.V., 2015; Regionalgruppe Bayern-Süd, 2010; Tynan, 2018).

Sebevědomí a pocit sounáležitosti

Jako lidské bytosti máme potřebu být spojeni s ostatními lidmi a mít pocit, že patříme na nějaké místo nebo do nějaké komunity. Pocit sounáležitosti může mít velký vliv na sebevědomí dítěte a jeho životní spokojenost. Udržitelnosti životní spokojenosti lze dosáhnout pozitivní edukací a environmentální edukací. Celková spokojenost je také podpořena spokojeností každého dalšího člena komunity. Je důležité, aby se dítě s Williamsovým syndromem cítilo být rovnocenným členem společnosti. Na základě toho roste jeho sebevědomí a také schopnost učit se. Nedílnou součástí této problematiky jsou také vztahy s vrstevníky a spolužáky, které lze podporovat společnými činnostmi nebo například skupinovou prací. Lidé s Williamsovým syndromem jsou často také hrdí na svoji diagnózu a komunity lidí s Williamsovým syndromem považují za důležitou součást svého života (Gilloly et al., 2021; Ronen & Kerret, 2020; Tynan, 2018).

Kreativita

Ve školním prostředí je důležité klást důraz na kreativitu dětí. Možnost projevit se přináší prostor pro vyjádření svých pocitů, ale i pro možnost růstu a dalšího učení. U žáků s Williamsovým syndromem je možnost využít jejich muzikálnosti. Jejich zájem, hudební kreativita i expresivita mohou být součástí běžného vyučování, kdy je u žáka budována i motivace zapojit se do výchovně-vzdělávacího procesu (Ng et al, 2013).

Akademické dovednosti

Výsledkem působení všech předchozích faktorů a vzdělávání jsou akademické dovednosti, kdy se v následujících řádcích budeme věnovat především triviu (čtení, psaní a matematice). Při výuce jedinců s Williamsovým syndromem vycházíme z jeho silných stránek (např. dobrá sluchová paměť, vysoká sociabilita a dobrá emoční inteligence) s ohledem na jejich výzvy (mentální postižení, celková připravenost na učení, porozumění řeči a narušení jemné motoriky). Vždy však musíme myslet na to, že každé dítě s Williamsovým syndromem je jedinečné a v rámci učení má různé potřeby. Lidé s Williamsovým syndromem preferují strukturované prostředí, proto je vhodné dodržovat denní rutiny, poskytovat více času na činnosti a umožnit relaxaci. Také velmi těžší z terapií, především muzikoterapie, která zlepšuje jejich matematické dovednosti a verbální pracovní paměť, která umožňuje učení se novým slovům. Rovněž jsou dle Foti et al. (2018) úspěšnější v učení pomocí observace oproti experimentálnímu učení. Zároveň ve výuce využíváme zásady pro vzdělávání žáků s mentálním postižením – zásada názornosti, soustavnosti, přiměřenosti, trvalosti, uvědomělosti, individuálního přístupu a spojení teorie s praxí (Bartoňová & Vítková, 2016; Palikara et al., 2018; Tynan et al., 2021).

Jazyk a komunikace

Děti s Williamsovým syndromem mají obvykle zájem o vzájemnou komunikaci a o jazyk celkově. Díky svojí muzikálnosti vnímají rytmus a rýmy v jazyce a jejich silná sociabilita jim napomáhá k zapojování se do konverzací (především s dospělými). Je však malé procento dětí, které jsou neverbální. Expresivní složka jazyka je obvykle více rozvinuta než receptivní, je tedy nutné zjišťovat porozumění dítěte. Spolu s touto diskrepancí se může objevovat narušená komunikační schopnost, především dyslalie. Lidé s Williamsovým syndromem také rádi mluví o svých oblíbených tématech, kdy často tato témata používají k (často nevhodnému) iniciování konverzací. Při práci s dětmi s Williamsovým syndromem je vhodné mluvit srozumitelně a vyhýbat se např. sarkasmům. Vhodná je spolupráce s logopedem (Martin, 2017; Tynan et al., 2021).

Čtení

Čtení patří mezi dovednosti, které jsou pro žáky s Williamsovým syndromem jednodušší na naučení. 30 % dospělých s Williamsovým syndromem je schopná číst na

plné funkční úrovni a další část dospělých čte alespoň na základní úrovni. Vzhledem k dobré sluchové paměti je vhodné používat analyticko-syntetickou metodu, kterou je možné kombinovat s dalšími metodami. Pro zlepšení dovednosti čtení je vhodné rozvíjet i sluchové vnímání. Nicméně je nutné brát v potaz i obtíže ve vizuo-prostorové orientaci, kdy učení čtení může mít atypickou trajektorii. Je třeba pozorovat, zda dítě sleduje text na správném místě a ve velké míře je potřeba trénovat porozumění čtenému textu (Dessalegn et al., 2013; Mervis et al., 2021; Michalík, 2012a; Tynan et al., 2021).

Kresba a psaní

„Vývoj kresby u dětí s lehkým mentálním postižením není zásadně rozdílný, i když je mnohem pomalejší a úroveň kresby začíná i dříve stagnovat“ (Vágnerová, 2017 s. 80). Zároveň kresba u jedinců s mentálním postižením koreluje s úrovní inteligenčních schopností. Čím rozsáhlejší je narušení kognitivních funkcí, tím více je postižena i kresba, která se projevuje zjednodušením a četnými nepřesnostmi. U kresby lidí s Williamsovým syndromem se objevují značné nepřesnosti v propojení jednotlivých částí těla, které s velkou pravděpodobností vychází z narušení vizuoprostorových schopností a také chybí velké množství detailů (Hudson & Farran, 2013; Vágnerová, 2017).

Kresebné dovednosti a následně schopnost psát vyžaduje řadu komplexních motorických a percepčních funkcí. U 93 % jedinců s Williamsovým syndromem byly pozorovány obtíže se psaním. Kvůli narušení vizuo-prostorových schopností mohou mít problémy s chápáním tvarů písmen, tvořením písmen nebo jejich umístěním na ploše. Písmo bývá velmi často nečitelné. Ve vzdělávání je proto možné využívat pouze tiskacího písma, umožnit zápisy na počítači a poskytnout žákům více času pro zápis (Hudson & Farran, 2013; Michalík, 2012a; Tynan et al., 2021).

Matematika

Jednou z kompetencí důležitých pro všestranný rozvoj dítěte je matematika. Pro žáky s Williamsovým syndromem patří matematika mezi nejobtížnější předměty. Všechny matematické dovednosti, kromě jednoduchého počítání a subitizace (určení počtu pohledem na předměty), jsou dle výzkumů obvykle narušeny v podobném rozsahu jako ostatní kognitivní schopnosti. Různé výzkumy poukazují na to, že příčinou matematických obtíží u Williamsova syndromu může být celkový atypický vývoj jedince, kdy více spoléhají na své verbální schopnosti ve spojení s narušeným porozuměním

počítání a vztahů mezi čísly. Vše se pojí se slabou pracovní pamětí, vizuo-prostorovými dovednostmi a schopnostmi odhadu. Některé děti mají problémy se základními početními operacemi. Ve výuce matematiky je proto doporučeno pracovat s konkrétními předměty, často opakovat, zapojovat do matematiky oblíbená témata dítěte, využívat číselné řady, oddělovat grafomotorickou stránku matematiky se samotným počítáním nebo omezovat počet zadání na jedné straně. Pro snazší práci s početními operacemi je možné zařadit kalkulačku a pro určování času využít digitální hodiny. Nedílnou součástí výuky matematiky by mělo být počítání s penězi a alespoň základní finanční gramotnost (Michalík, 2012a; Tynan et al., 2021; Van Herwegen & Simms, 2020).

Shrnutí

Vzdělávání v České republice se uskutečňuje na základě inkluzivních principů. Mezi ně patří vytváření optimálních podmínek, využití velké škály strategií, aktivit a procesů pro kvalitní, smysluplné a adekvátní vzdělávání všech studentů včetně studentů se speciálními vzdělávacími potřebami. Ústředními principy inkluzivního vzdělávání jsou dostupnost a participace. Inkluzivní způsob vzdělávání nabízí individualizovanou a specializovanou podporu, z níž profitují všichni účastníci. Klíčovými faktory úspěšnosti inkluze jsou: rodina, škola, učitel, poradenské centrum, prostředky speciálně pedagogické podpory nebo sociálně psychologické bariéry. Všechny tyto složky mohou být facilitátory nebo bariérami celého inkluzivního procesu. V České republice je vzdělávání definováno školským zákonem. Ten stanovuje hlavní vzdělávací proud a speciální vzdělávání. Na jednotlivých stupních a školách probíhá vzdělávání dle příslušných rámcových vzdělávacích programů, které vymezují jeho obsah, rozsah a podmínky. Na úspěšnosti inkluze se také podílí interdisciplinární tým, kdy mohou žáci využívat služeb pedagogicko-psychologického poradenství.

Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami blíže specifikuje vyhláška č. 27/2016 Sb. o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných. Stanovuje podpůrná opatření, která dle vzdělávacích možností jedince dělí do 5 stupňů. Podpůrná opatření prvního stupně slouží k vyrovnávání mírných obtíží žáka ve vzdělávání, zatímco podpůrná opatření druhého až pátého stupně využívají žáci, kteří potřebují vyšší míru podpory. Podpůrná opatření poskytuje škola na základě doporučení poradenského zařízení. Doporučení stanovuje podmínky zajištění podpory, poradenské

pomoci školy a školských zařízení, normovanou finanční náročnost a formu vzdělávání. Podpůrná opatření upravují metody výuky, organizaci vyučování, kdy se žák může vzdělávat dle individuálního vzdělávacího plánu nebo s pomocí asistenta pedagoga a formy hodnocení. V rámci podpůrných opatření jsou také stanoveny formy intervence a pomůcky pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami.

Vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem probíhá dle školského zákona v běžné základní škole, v základní škole speciální nebo ve škole zřízené dle §16 školského zákona. Specifika vzdělávání přináší silné stránky, výzvy a zájmy ve všech složkách inkluzivního edukativního profilu dle Tynan (2018). Součástí profilu je 10 vzdělávacích oblastí, které jsou vzájemně provázány: fyzická oblast, sensorická oblast, sociální oblast, emocionální oblast, oblast chování, oblast participace a angažovanosti, životní dovednosti, sebevědomí a pocit sounáležitosti, kreativita a v neposlední řadě akademické dovednosti. Ačkoliv se u jedinců s Williamsovým syndromem objevují podobná vzdělávací specifika, je nutné vždy vycházet z individuálních schopností a dovedností a na jejich základě zvolit vhodná podpůrná opatření.

3 Senzorické zpracování, repetitivní chování a úzkost

3.1 Senzorický systém

Důležitou funkcí našeho těla je vnímání, které nám umožňuje orientaci v okolním prostředí. Informace o našem okolí nám zprostředkovávají naše smysly. Smyslové analyzátoři nejprve fungují ve fyzikálním smyslu slova a následně prochází složitým vývojem, jehož výsledkem je řada kognitivních operací.

Vnímání nám umožňuje přijímat a podle předem vytvořeného programu vybírat informace z okolního světa, působí jako základní činitel adaptace, a protože probíhá mimovolně, zůstávají nám skryty jeho vývojové a funkční charakteristiky. Proto je důležité, abychom si uvědomili, že existuje základní rozdíl mezi fyzikálním popisem vzruchů a jejich zpracování a fenomenologickým (jevovým) popisem toho, co vnímáme (Pokorná, 1997, s. 15).

Naše smysly přijímají každým okamžikem velkou spoustu informací, které následně putují do mozku. Mozek všechny tyto informace organizuje a zpracovává a posléze je vyhodnotí. Na základě vyhodnocení nastává reakce našeho organismu, kterou může být nečinnost na nepodstatný podnět nebo aktivní reakce na důležitý podnět. Celý tento proces je nazýván senzoričkou integrací, která je tedy komplexním programem chování v konkrétním prostředí. V nejnovější literatuře se setkáváme spíše s výrazem senzoričké zpracování, které definuje výše zmíněný proces. Pojem senzoričká integrace je možné použít jako synonymum, ale používá se převážně pro označení senzoričké integrace jako intervenčního nástroje – Ayres Sensory Integration® (Ayres, 2016; Camarata, 2020; Lane et al., 2019; Pokorná, 1997).

Smyslová ústrojí jsou orgány umožňující zachycení podnětů ze zevního prostředí a z vlastního těla. Mezi tzv. exteroceptory (zachycující podněty ze zevnějšího prostředí) řadíme zrak, sluch, hmat, čich a chuť. Orgány uzpůsobené k přijímání podnětů z vlastního těla nazýváme proprioceptory (registrují polohu a pohyby těla, tedy svalové napětí), interoceptory (dávající informace o našich orgánech, někdy jsou označovány jako visceroreceptory) a nocicepční receptory (podněty vnímající bolest). V běžném životě velmi zřídka používáme pouze jednu smyslovou soustavu. Všechny naše smysly pracují v souladu s ostatními a vytváří velmi složitý a úplný obraz okolního prostředí (Nakonečný, 2015; Volemanová, 2019).

Vývoj všech smyslů začíná velmi brzy. Výstavba základní a počáteční neuronové architektury každého sensorického systému se objevuje v posledních 15–18 týdnech fetálního života (tj. 22.–40. týdne gestačního věku) a v prvních 3–5 měsících neonatálního života. Dalších sedm let života se dítě učí cítit svoje tělo a poznávat svět okolo sebe. Učí se, jak interagovat s fyzickými předměty v okolí a také s lidmi. Každý podnět mu dává nějakou sensorickou informaci. Dítě si tedy musí vybudovat sensorickou integraci, aby bylo schopné využít tuto informaci efektivně a interagovat efektivně. Graven & Browne (2008) definují čtyři hlavní faktory a procesy ovlivňující vývoj mozku dítěte. Jedná se o za 1. genetické faktory a epigenetické efekty prostředí; za 2. endogenní nebo vnitřní aktivitu mozku a spánek; za 3. externí zážitky a stimulační smyslovými orgány a za 4. fyzikální, chemické, sensorické a sociální/emocionální prostředí. Vývoj sensoricko-integrativních funkcí přichází přirozeným způsobem. Většina dětí se vyvíjí stejnou trajektorií, jen jejich rychlost je různá. Děti, které se nějakým způsobem odchylují od běžného vývoje sensorické integrace, mají obvykle obtíže v různých oblastech života (Ayres, 2016; Graven & Browne, 2008).

Vnímání je výběrový proces; z velkého množství podnětů, které na nás stále působí, si uvědomujeme jen některé, a to je funkcí aktuální nebo trvalejší motivace či pozornosti, procesu "filtrace podnětů", který je buď spontánní (všímáme si podnětů relativně silných ve srovnání s jejich pozadím, například v tichu i slabého zvuku, dále podnětů nějak nápadných, třeba kontrastních, náhlých a nových), nebo záměrný (něco úmyslně pozorujeme a soustředujeme se na to). Vrozeným základem pozornosti je biologicky účelná orientační reakce, která slouží k rozpoznání významu náhle vystupujícího nebo nového podnětu; je spojena se snížením vjemových prahů, tj. se zvýšenou vnímavostí a se zvýšením úrovně aktivace organismu, tedy s mobilizací energie pro případný útěk nebo útok (Nakonečný, 2015, s. 258).

Výsledkem spolupráce smyslů a dobrého sensorického zpracování je sebekontrola, sebevědomí, motorické dovednosti a kognitivní funkce vyššího řádu. Stock Kranowitz (2006) definuje následujících třicet každodenních funkcí, pro které je důležité sensorické zpracování. Deficity v následujících oblastech mohou být způsobeny poruchou sensorického zpracování.

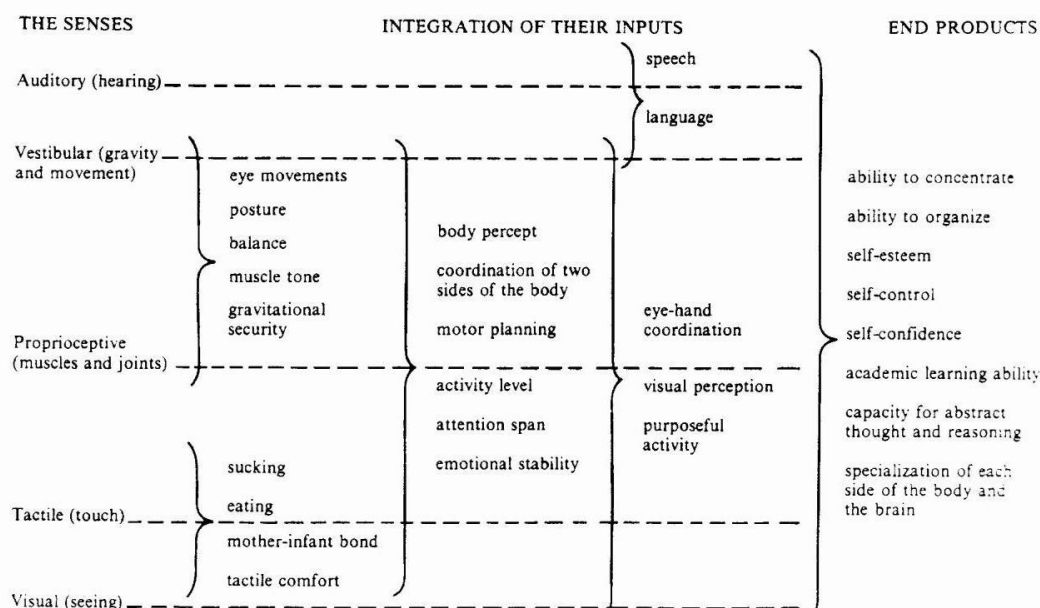
Tab. 3 Každodenní funkce, pro které je důležité sensorické zpracování

Akademické dovednosti	Pozornost
Auditivní diskriminace	Řeč a jazykové dovednosti
Balanc	Sebeuklidnění
Bilaterální koordinace	Sebevědomí
Emocionální bezpečí	Sebeobrana
Flexibilita	Seberegulace
Gravitační jistota	Síla nebo odhad pohybu
Hrubá motorika	Sociální dovednosti
Jemná motorika	Svalový tonus
Kinestezie	Taktilní diskriminace
Koordinace oko-noha	Uvědomění si vlastního těla
Koordinace oko-ruka	Vizualizace
Lateralita	Vizuální diskriminace
Poloha těla	Zdravý vztah s ostatními lidmi
Posturální stabilita	Zručnost, včetně motorického plánování

Stock Kranowitz (2006, s. 4)

Jakým způsobem se smysly podílí na rozvoji různých funkcí, popsala Ayres již v roce 1979. Na obrázku č. 2 lze vidět, jak smysly (nalevo) na čtyřech úrovních integrují smyslové podněty a společně vytváří komplexní výstupy za předpokladu, že daný jedinec efektivně zpracovává jednotlivé podněty. Ukazuje, že vestibulární, propioceptivní a taktilní systém se velkou mírou podílí na rozvoji vyšších funkcí jedince. Je však nutné zmínit, že čím vyšší úroveň integrace, tím více faktorů ovlivňuje danou dovednost. Například schopnost koncentrovat se závisí na mnoha dalších faktorech, jako jsou například úroveň kognice, zájem jedince nebo jeho okolní prostředí. Mozek reaguje na vnější podněty podle daných dispozic. Proto určité vlivy působí na každého jedince různým způsobem. Kromě vrozených vlivů působí na rozvoj mozkových funkcí i zkušenost, kdy podněty aktivizují různé neuronové sítě a tím je buďto posilují nebo zeslabují (Bundy & Lane, 2020; Vágnerová, 2016).

Obr. 2 Proces senzoričké integrace



(Western Psychological Services SI and the Child 1979 in Ayres, 2016, s. 55)

Neurologický základ

Struktura našeho nervového systému obsahuje 2 mozkové hemisféry, mozeček, mozkový kmen, míchu a velké množství nervů, které se rozkládají po celém našem těle. Všechny nervy obsahují nervové buňky, které se nazývají neurony. Každý neuron obsahuje vlákno, které vede elektrické impulzy po celé jeho celé. Na jeho zakončení se nachází receptory, které propojují okolní svět s periferní a následně centrální nervovou soustavou (Ayres, 2016; Bundy & Lane, 2020).

„Percepce podnětů a jejich zpracování má neurofyzilogický základ. Podněty různé kvality jsou přijímány specializovanými neurony jednotlivých smyslových orgánů. Nervové dráhy je přenášejí k dalším oblastem, kde jsou zpracovány a nakonec se, v již transformované podobě, dostanou do příslušných oblastí mozkové kůry, které umožní jejich uvědomění a rozpoznání. Na zpracování percipovaných podnětů se podílejí specifické neuronální sítě zahrnující primární centra i další specializované oblasti“ (Vágnerová, 2016, s. 65).

Každý smysl reaguje na určitý druh podnětu. Například zrak reaguje na světelnou energii. Tu mozek není schopen vnímat. Proto v našem těle probíhá proces transdukce, kdy překládá odpovídající fyzikální energie do elektrických signálů, které je mozek schopný zpracovat. Transdukcí umožňují buňky ve smyslových orgánech, které se

nazývají receptory. Receptor je druh nervové buňky (neuronu) a jakmile je aktivován, předává elektrický signál dalším neuronům, které jsou s ním ve spojení pomocí synapsí a mění se na základě potřeby daného spojení. Signál postupuje do přijímací korové oblasti mozku, kde se nachází specializované oblasti, jenž vytváří různé funkční systémy. Jejich umístění je velmi podobné, ne však totožné a je možné je dělit podle toho, jaké psychické oblasti slouží – např: smyslové poznávání, paměť, řeč, prožívání a další. Tyto specializované oblasti vytvářejí komplex složený z mnoha dílčích systémů, které se mohou vzájemně překrývat a ovlivňovat. V mozku tedy vyústí elektrický signál ve vědomý smyslový zážitek (Atkinson, 2003; Vágnerová, 2016).

Neurony, jenž vedou impulsy do centrální nervové soustavy, se nazývají smyslové neurony, zatímco ty, které vedou impulsy z mozku do svalů a vnitřních orgánů, se nazývají motorické neurony. Smyslové orgány dodávají do centrální nervové soustavy smyslová data, která jsou označována jako počítky. Jedná se o elementy jednotlivých smyslů, z jejichž množství se v mozku vytvoří syntéza umožňující vnímat celky. Sensorické vědění (poznatky, které přináší smyslové vnímání) se u dospělého člověka neskládá ze smyslových fragmentů. Poznávání přinášené smysly je verbalizováno a začleňováno do širších kognitivních, emočních a motivačních souvislostí. Výzkumy ukazují, že sensoricko-motorické zkušenosti hrají kritickou roli v kognitivním vývoji, pohybových dovednostech, emoční regulaci, sociálních vztazích a aktivní participaci v raném dětství (Ayres, 2016; Bundy & Lane, 2020; Lane et al., 2019; Nakonečný, 2015).

Některé části mozku posílají signály, které pomáhají (facilitují/excitují) v přechodu dalších podnětů do konkrétních synapsí a některé části mozku naopak inhibují tok podnětů v rámci synapsí. Kombinace facilitace a inhibice produkuje proces modulace, která umožňuje organizaci celého systému. Například podněty z vestibulárního jádra facilitují motorické informace v mozkové míše, kdy tento proces pomáhá udržovat svalové napětí a držení těla. Zároveň je tato činnost inhibována v mozečku a tímto předchází nadměrnému zatížení systému. Mozek tak reguluje, které podněty jsou pro něj podstatné a které ne. V případě, že tento proces není funkční, dochází k přestimulování organismu. Celý tento systém se vyvíjí od narození dítěte, jež má velmi málo synapsí mezi neurony a každý nový podnět umožňuje růst synapsí. Každé nové spojení přináší dítěti další element do jeho sensorické percepce a motorických schopností. Sensorická integrace tak vychází z konceptu neuroplasticity, která předpokládá, že nervový systém se mění v reakci na novou zkušenost (Ayres, 2016; Lane et al., 2019).

Proces sensorického zpracování tak začíná recepcí, kdy nervové buňky posílají podnět periferním nervovým systémem, pokračuje detekcí, kdy centrální nervová soustava podnět zaregistruje. Následuje proces integrace, kdy se podnět z jednoho nebo více sensorických systémů propojí v mozku a mozek vyšle signál s reakcí. Čím více sensorických systémů se zapojí, tím je informace přesnější a adaptivní odpověď je efektivnější. Dalším komponentem sensorického zpracování je modulace, která reguluje sensorický vstup. V případě, že excitace a inhibice jsou v souladu, můžeme dělat plynulé přechody mezi různými stavy – například z nepozornosti k pozornosti nebo z relaxace na připravenost do akce. Se sensorickou modulací se pojí také proces habitualizace a senzitivizace. V prvním případě se jedná o zvykání, tedy o proces, kdy poznání známého podnětu nevyžaduje žádnou další pozornost. Tento proces je velmi důležitý, neboť umožňuje lidem soustředit se na podstatné informace. V druhém případě jde o opačnou reakci, kdy senzitivizace zlepšuje zaměření pozornosti na významné podněty, např. když se blíží nebezpečí (Atkinson, 2003; Dunn, 2014; Stock Kranowitz, 2005).

Dalším důležitým aspektem sensorického zpracování je diskriminace. Jedná se o schopnost rozeznávat mezi smyslovými podněty. Sensorická diskriminace nám umožňuje vnímat kvalitu podnětů (např. hlasitost), podobnost podnětů (např. Už jsem tento zvuk slyšel?) a rozdíl mezi podněty (např., který vlak se pohybuje – ten, ve kterém sedím nebo ten druhý). Sensorická diskriminace se vyvíjí s věkem dítěte, kdy jsou děti méně defenzivní vůči novým vlivům. Proces, ve kterém probíhají všechny výše zmíněné procesy, trvá nanosekundu. Výsledkem je připravenost k pohybu. Mezi motorický výstup řadíme posturální odpověď (držení těla vzhůru oproti gravitaci, schopnost rovnováhy a bilaterální koordinace) a zručnost (schopnost vypořádat se s okolním světem adaptivním způsobem). Zručnost se skládá z 3 hlavních procesů – představivosti (konceptualizace činností), motorického plánování (schopnost plánovat a strukturovat sekvence akcí za určitým účelem) a exekuce (schopnost provést úkon s užitím plánovaných sekvencí v kombinaci s dalšími procesy). Čím efektivnější je náš mozek při vstupním sensorickém zpracování, tím efektivnější je v behaviorální odpovědi (Lane et al., 2020; Stock Kranowitz, 2005; Zelinková, 2017).

Smysly

Rozeznávání, zachycování, přijímání a zpracovávání informací z okolního světa je jedním z rysů života. Vnímání neboli percepce je pojem, který zahrnuje zachycení informací pomocí smyslů, ale také jejich přijetí, zpracování a využití. Vzhledem

k obrovskému množství přicházejících informací, prochází vnímání výběrovým procesem. Smyslové vnímání tak postupuje dvěma směry: zdola nahoru, kdy člověk vychází z vnímané informace a na jejím základě si vytváří závěr o daném objektu či situaci, nebo naopak shora dolů. V tomto případě je zaměření na určité podněty výsledkem vlastního rozhodnutí, které vychází z dřívějších zkušeností a ovlivňuje, čeho si bude člověk všimnout (Orel & Facová, 2010, Vágnerová, 2016).

Existují různé teorie, které určují počet našich smyslů. Pro potřeby této práce budeme pracovat s osmi základními smysly – zrakem, sluchem, čichem, chutí, hmatem, vestibulárním systémem, propiocepcí a interocepcí.

Zrak

Vidění je komplexní senzorický systém, který nám umožňuje identifikovat zrakové podněty, očekávat, co na nás přichází a připravovat na reakci. Vidění využíváme primárně k detekování kontrastů, hran a pohybů, abychom se mohli bránit a sekundárně k provázení a směřování našich pohybů, abychom mohli smysluplně interagovat s okolím, socializovat se a učit se. Zrakovou soustavu člověka tvoří oči, odpovídající části mozku a spoje mezi nimi. Receptorem zraku je sítnice, která je tvořena sítí čivých buněk, jejichž podráždění je vedeno vlákny do zrakového nervu. Sítnice je tvořena dvěma druhy buněk – čípkami a tyčinkami, které umožňují vidění ve dne a za světla, ale také za šera a za tmy. Zrakový receptor umožňuje vnímání objektů a dějů, jejich kontur, tvarů, velikosti, vzdálenosti, pohybu a barvy. Vnímání barev je velmi specifickým procesem, v současnosti vychází především z trojchromatické teorie barevného vidění, kdy i barvy jsou naší konstrukcí. Vidění je dovednost, kterou rozvíjíme již od narození. Postupně poznáváme svět a pomocí pohybu získáváme nové zkušenosti. Naopak i zrak pomáhá rozvíjet další smysly. Například pokud slyšíme zabouchnutí dveří, otočíme se a pomocí zrakové kontroly identifikujeme původ zvuku. Celý senzorický systém je tedy vzájemně provázaný (Atkinson, 2003; Nakonečný, 2015; Stock Kranowitz, 2005).

Sluch

Sluch definujeme jako schopnost přijímat zvuky a společně se zrakem patří mezi nejdůležitější prostředky získávání informací z okolí. Zvuk vzniká pohybem nebo kmitáním předmětů. Pokud se nějaký předmět hýbe, molekuly vzduchu jsou před ním stlačovány k sobě, na základě toho uvedou do pohybu další molekuly a vrátí se na své původní místo. Tímto způsobem jsou vzduchem přenášeny zvukové vlny. Zvukové

podněty jsou z hlemýždě přenášeny sluchovým nervem do sluchových jader a poté do talamu a středního mozku, odkud informace pokračují do primární sluchové kůry v Heschlově oblasti ve spánkovém laloku. Odtud jsou informace vedeny do různých míst tzv. sekundární sluchové kůry. U zvuku pak můžeme vnímat jeho intenzitu a výšku. Diskriminační funkce, které blíže specifikují, o jaký zvuk se jedná a odkud přichází, zahrnují: lokalizaci, sledování, auditivní paměť, sekvenování (schopnost uspořádat slyšené a opakovat v logickém pořadí), auditivní diskriminaci (schopnost porovnávat zvuky např. pes-les), auditivní figuru-pozadí (schopnost rozeznávat zvuky v popředí a v pozadí), asociaci (schopnost přiřadit nový zvuk ke známému), auditivní kohezi (vyšší sluchová dovednost spojovat jednotlivé idey do celku, tj. porozumění hádankám a vtipům nebo schopnost psát poznámky ve vyučování) a auditivní pozornost. Sluch společně s vestibulárním systémem také spojuje svaly skrze tělo a pomáhá regulovat pohyb, rovnováhu a koordinaci. Ucho jako orgán není nezbytný pouze pro sluch, balanc a flexibilitu, ale je vitální i pro bilaterální koordinaci, respiraci, mluvení, sebevědomí, sociální vztahy, zrak a akademické učení (Atkinson, 2003; Stock Kranowitz, 2005; Vágnerová, 2016).

Čich

Čichová dráha vede signály z čichových buněk uložených v horní části dutiny nosní do čichových korových center. Důležité spoje, které umožňují reakce na čichové signály, vedou do limbického systému, do talamu a odtud do hypothalamu a do retikulární formace. Umožňují např. i složité vzpomínky na základě vůní (Volemanová, 2019, s. 150).

Převážnou část podnětů přijímáme pomocí zraku a sluchu, nicméně i čich má svoji roli. Čichové informace vstupují přímo do regulace našeho emočního prožívání a sociálního chování. Kvalita čichových podnětů může být velmi rozmanitá, ale zásadně rozlišujeme vůně a zápachy. V minulosti byl čich mnohem významnější než dnes, kdy některé z jeho funkcí přebraly ostatní smysly. Význam pachů je důležitý především z biologického hlediska, kdy například zapáchající maso nám brání v jeho požití. Dále je čich spojen s výběrem partnera nebo pro spojení vůně a potravin, které vede ke zvýšení apetitu. Čichové schopnosti můžeme dělit na 3 základní – schopnost detekce vůně/pachu, schopnost rozlišit vůni/pach a nakonec ji/jej správně identifikovat. Při této činnosti využíváme i čichovou paměť. Testování pomocí čichu lze využít například při

diagnostice Alzheimerovy nebo Parkinsonovy nemoci (Nakonečný, 2015; Orel & Facová, 2010).

Chuť

S čichem je velmi úzce spojena i chuť. Chuťové ústrojí je uloženo v dutině ústní a je tvořeno chuťovými pohárky. Citlivost vůči jednotlivým chuťovým podnětům se liší podle místa na jazyku, kde podněty působí. Rozlišujeme 4 základní chutě – sladkou, slanou, kyselou a hořkou. Chuť nás společně s čichem varuje, zda se nejedná o škodlivou nebo zkaženou látku, která se nachází v ústech. Má ještě další účel, kdy při přežvýkání jídla dostává mozek zprávu od chuťových buněk a na základě toho pošle zprávu do žaludku, aby připravil žaludeční kyseliny pro pokračování trávicího procesu. Chuti obvykle přisuzujeme mnohem více prožitků, než většinou přináší (Atkinson, 2003; Volemanová, 2019).

Hmat

„Kůže je rozsáhlým plošným orgánem, který je pro život zcela nezbytný“ (Otel, 2010 s. 149). V kůži jsou umístěny receptory pro dotek, bolest, teplo, chlad a vibrace. Hmat se společně s propriocepcí nazývá somatosenzorický systém, který hraje zásadní roli ve zručnosti. Podnětem taktilních počítků je mechanické působení fyzických objektů na povrchu kůže, kde jsou rozmístěny receptory pro dotek. „Nejvíce jich je na špičkách prstů, dlaních, tvářích a rtech, nejméně na zádech, což způsobuje různou citlivost různých částí těla na dotek“ (Nakonečný, 2015, s. 233). Dotek je přijímán dvěma druhy receptorů – Meissnerovými/Paciniho tělísky a nervovými klubky kolem vlasových cibulek, která se nachází v místech, kde je kůže pokryta vlasy a chlupy. Rozlišujeme počítky doteku, tlaku, vibrací, pohybu, teploty, svědění a bolesti, které aktivují taktilní receptory. Pro ochranu před zevními vlivy a před ztrátami vody se kůže účastní procesu termoregulace. Po celý den se aktivně nebo pasivně něčeho dotýkáme (např. nábytku, oblečení nebo země pod nohama), a proto je velmi důležité, aby taktilní systém fungoval efektivně (Nakonečný, 2015; Orel & Facová, 2010; Stock Kranowitz, 2006).

Vestibulární systém

Vestibulární aparát (neboli statokinetické čidlo) nám dává informace o pohybu těla, kde se nachází naše hlava a tělo vzhledem k povrchu země. Receptory jsou umístěny ve vestibulárním systému, který je součástí hlemýždě. Jedná se o tři polokruhové

kanálky obsahující endolymfu, která se při různých pohybech těla přelévá a dráždí nervy. Ty vysílají nervové impulzy do mozku. Tento aparát nám dává informace nejen o tom, jestli se pohybujeme nebo jsme v klidu, ale i tom, jestli ostatní předměty jsou nebo nejsou v pohybu ve vztahu k našemu tělu. Dále slouží k udržování vzpřímené polohy hlavy a trupu, k řízení hybnosti, udržování svalového napětí a k relativní stabilizaci obrazu na sítnici. Pomáhá nám orientovat se v prostoru ve tmě. Vestibulární systém také přijímá informace o směru a rychlosti naší hlavy a těla v případě, že se rychle pohybujeme v prostoru diagonálně nebo v kruhu. Receptory ve vnitřním uchu jsou stimulovány gravitací a nachází se na obou stranách našeho těla. Vestibulární systém umožňuje koordinaci těla, kdy funkční koordinace je velmi složitý proces a často probíhá ve spolupráci se zrakovými, hmatovými a dalšími podněty (Nakonečný, 2015; Orel & Facová, 2010; Stock Kranowitz, 2005).

Propriocepce

Propriocepce odkazuje na senzorické informace, které jsou způsobeny kontrakcí a protahováním svalů a ohýbáním, narovnáváním, vytahováním a kompresí kloubů mezi svaly. Proprioceptory se nachází ve svalech, šlachách, v kloubním pouzdru a ve vnitřním uchu. Nejvíce informací přichází při pohybu těla, nicméně i v klidu posílají svaly a klouby informace o své poloze. Pouze část však doputuje až do mozkové hemisféry, neboť většina podnětů je zpracována v částech mozku, které neprodukují vědomé uvědomění. Propriocepce nám umožňuje pohyb a každodenní činnosti. Funkce propriocepce je zvyšování uvědomění si těla a přispívá k motorické kontrole a plánování. Pomáhá nám ve výrazu těla a schopnosti pohybovat se efektivně. V případě dobré proprioceptivní dovednosti je možné konat spoustu činností bez vizuální kontroly, např. zapínání knoflíků. Pokud věříme našemu tělu, cítíme se v bezpečí, a to nám pomáhá udržovat emoční stabilitu (Ayres, 2016; Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019).

Interocepce

Interocepce je systém, který rozlišuje fyziologický stav organismu, mezi který patří pocity hladu, žízně, únavy a další; pocity slasti a strasti. Svoji funkcí je spjata s homeostázou – schopností udržovat stabilní vnitřní prostředí. Upozorňuje na případné nenaplněné potřeby, jako jsou např. počítky ze změn stavu vnitřních tělesných orgánů a tkání (např. svírání žaludku). Interocepce má vliv na celkové mentální zdraví člověka a jeho emoční regulaci (Nakonečný, 2015; Volemanová, 2019).

3.2 Dysfunkce senzoričkého systému

Porucha senzoričkého zpracování existuje, když senzoričké signály nejsou organizovány do vhodných odpovědí; výsledkem je, že denní rutina a aktivity dítěte jsou narušeny. Atypické odpovědi na senzoričké zprávy mohou být spojeny s chováním, emocemi nebo pozorností nebo se mohou manifestovat jako problémy s motorickými dovednostmi a organizací. Další problémy, které obvykle vyplývají, zahrnují nízkou úroveň sociální participace, problémy se seberegulací a narušené sebevědomí (Miller, 2014, s. 6).

Každý člověk má v životě momenty, kdy mozek nedostatečně zpracovává senzoričké podněty. Tyto momenty přichází obvykle při únavě nebo nemoci. O poruchu senzoričkého zpracování se jedná v případě, že způsobuje obtíže v běžném životě jedince. Nejčastější varovné signály jsou nezvyklé reakce na taktilní, vestibulární a proprioceptivní podněty – dítě se nerado dotýká nebo pohybuje, případně nemá rádo, když se ho někdo dotýká nebo s ním fyzicky manipuluje. Mohou se také objevovat neobvyklé reakce na ostatní smysly. Nejčastějším původem obtíží mohou být následující 3 skutečnosti: 1. centrální nervová soustava dítěte nepřijímá nebo nedetekuje senzoričké informace; 2. mozek neintegruje, nemoduluje, neorganizuje nebo nediskriminuje efektivně senzoričké podněty; 3. neorganizovaný mozek dítěte vysílá neadekvátní informace pro odpověď na daný podnět. Porucha senzoričkého zpracování se projevuje u každého jedince různě, může mít různý stupeň a závisí na dalších faktorech, jako je například emocionální distres nebo hlad. Také může koexistovat s dalšími poruchami, mezi ty nejčastější patří: porucha pozornosti (ADD/ADHD), Aspergerův syndrom, autismus, mozková obrna, Downův syndrom, fetální alkoholový syndrom, Angelmanův syndrom, syndrom fragilního X, Prader-Willi syndrom, Williamsův syndrom, rozštěp páteře, pervazivní vývojové opoždění, nonverbální porucha učení, bipolární porucha a další obtíže (Miller, 2014; Stock Kranowitz, 2005, 2006).

Příčiny

Příčina poruchy senzoričkého zpracování je neurologická. Stock Kranowitz (2005) popsala šest faktorů, které jsou příčinou poruchy senzoričkého zpracování:

1. Genetická nebo dědičná predispozice
2. Prenatální okolnosti zahrnující:
 - chemikálie, medikace nebo toxiny (např. otrava olovem)
 - kouření, pití alkoholu nebo užívání drog

- faktory, kterým nelze zabránit, (např. chronické onemocnění, velký emocionální stres nebo problémy s placentou)
- vícečetné těhotenství
- 3. Předčasný porod nebo nízká porodní hmotnost
- 4. Trauma během porodu například z důvodu akutního císařského řezu, nedostatku kyslíku nebo operace krátce po narození
- 5. Postnatální faktory zahrnující:
 - látky znečišťující environmentální prostředí
 - excesivní stimulace jako například zneužívání dítěte
 - nedostatečná stimulace a nedostatek příležitostí k pohybu, hře a interakci s ostatními
 - dlouhodobá hospitalizace
 - institucionalizace v kojeneckém ústavu/dětském domově
- 6. Neznámé příčiny.

Diagnostika a terapie

„Porucha senzorického zpracování byla v literatuře popsána jako odlišná neurovývojová porucha a byla uznána jako vlastní diagnostická entita v nejnovější verzi diagnostické klasifikaci duševního zdraví vývojových poruch v raném dětství a dětství – revize (DC: 0–5, nula až tři)“ (Mulligan et al., 2021). Podle tohoto manuálu je diagnostika postavena na přítomnosti obtíží v detekci, modulaci, interpretaci nebo organizaci senzorických podnětů v takovém rozsahu, že narušuje denní fungování a participaci. Na základě různých studií se předpokládá, že prevalence poruchy senzorického zpracování je u 5–16 % dětí v běžné populaci a u 60–90 % koexistuje s dalšími neurovývojovými stavy (Galiana-Simal et al., 2020; Jussila et al., 2020).

Poruchu senzorické integrace obvykle diagnostikují ergoterapeuti na základě komplexní evaluace, která obsahuje standardizované testy motoriky, škály chování a rozhovor s rodiči a měření senzorického zpracování na základě výkonu. Mezi další používané diagnostické nástroje patří Test senzorické integrace a zručnosti (Ayres, 1989), který vychází z výkonu dítěte a je standardním testem pro měření senzorické integrace a zručnosti u dětí od 4 do 9 let. Dalšími diagnostickými nástroji jsou Senzorický profil-2 (Dunn, 2014) a škála hodnocení chování, která obsahuje měření senzorického zpracování (Parham et al., 2017). Oba tyto nástroje vyplňují rodiče. Nový diagnostický test zaměřený na výkon, Třídídimenzionální hodnocení senzorického zpracování (Sensory Processing

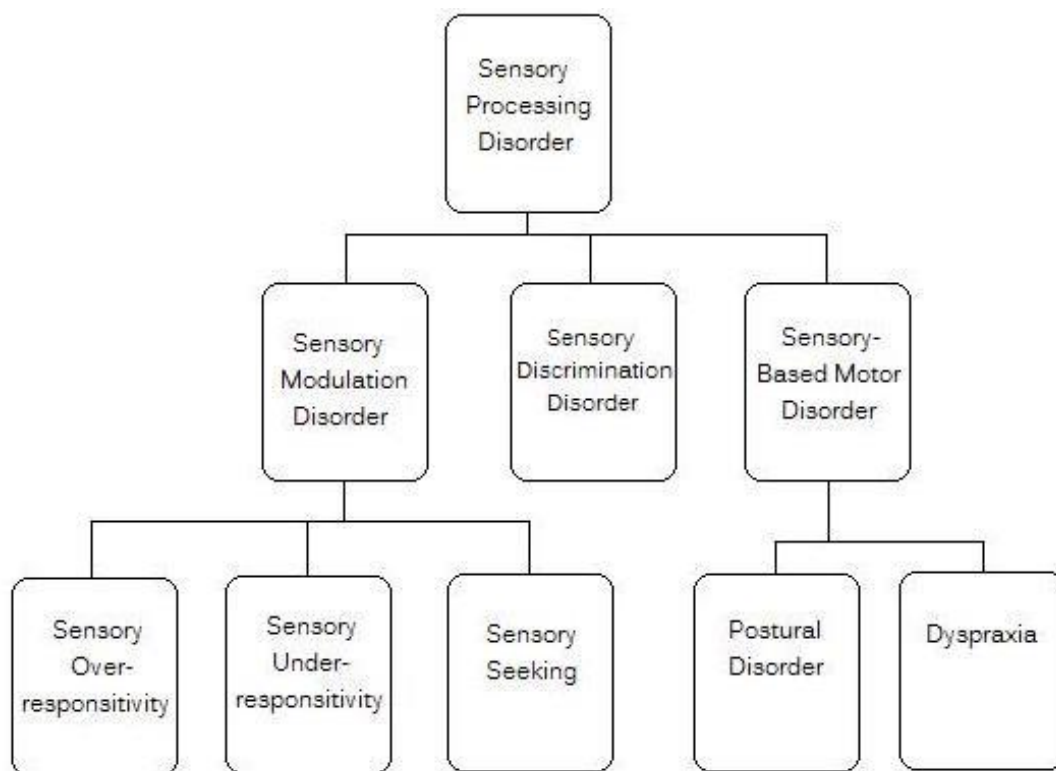
Three Dimensiones Assessment), který vychází z typologie poruchy sensorického zpracování, byl zpracován a brzy bude dostupný pro klinické užití (Mulligan, et al., 2019, 2021).

Principy terapie sensorické integrace dle Ayres vychází z předpokladu, že mozek je plastický a vhodným působením lze dosáhnout změny. Terapie na sensorickém základu využívané ergoterapeuty zahrnují aktivity, které předpokládají, že organizují sensorický systém. Jedná se především o vestibulární, propioceptivní, auditivní a taktilní podněty. Využívají se různé štětce, houpačky, míče a další speciální náčiní, kdy terapie na sensorickém podkladu je velmi často součástí komplexního přístupu. Ačkoliv existují studie, které prokazují efektivitu pomocí terapie sensorické integrace, jejich množství však ještě není dostatečné pro to, aby byla tato terapie vnímána jako plnohodnotná. Nicméně její prvky a především strategie mohou pomoci dětem k překonání sensorických obtíží nejen v domácím prostředí, ale i ve škole (Borkowska, 2017; Lane et al., 2019; Section Complementary Integrative Med & Council Children Disabilities, 2012).

Dělení poruch sensorického zpracování

Poruchy sensorického zpracování můžeme dělit na různé kategorie. Stock Kranowitz (2006) rozlišuje tři hlavní, které vychází z pojetí sensorické integrace podle Ayres. Jedná se o poruchu sensorické modulace (Sensory Modulation Disorder), poruchu sensorické diskriminace (Sensory Discrimination Disorder) a motorickou poruchu na sensorické bázi (Sensory-Based Motor Disorder). Poruchy sensorické modulace se dále dělí na přecitlivělost, nedostatečnou citlivost na sensorické podněty a sensorickou touhu. Motorické poruchy na sensorickém podkladu se dále dělí na posturální poruchu a dyspraxii.

Obr. 3 Kategorie a podtypy poruchy senzoričkého zpracování



(Stock Kranowitz, 2006, s. 10)

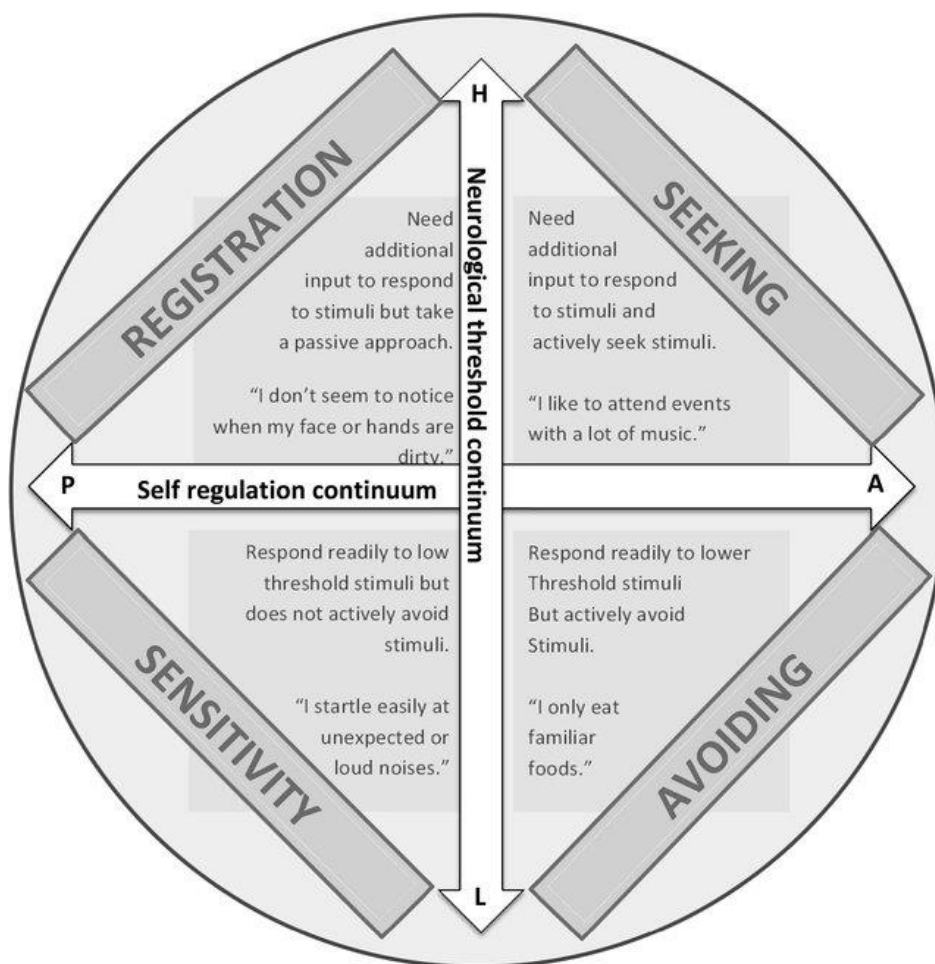
Jiný model, který popisuje dysfunkce senzoričkého zpracování, vypracovala Dunn (2014), na jehož základě také zpracovala standardizovaný test – Senzorický profil 2. Vychází z rámce senzoričkého zpracování, který navrhuje interakci mezi neurologickými prahy a sebe-regulačním chováním. Rozlišuje v něm 4 základní rámce pro senzoričké zpracování v předchozích dvou kontinuích. Celý tento přístup se zaměřuje na potřeby jedince v kontextu a prostředí, kdy znalost o jeho senzoričkých potřebách bere v úvahu, jak aspekty různých aktivit a kontextů mohou podpořit nebo narušovat participaci v každodenním životě. Intervence se tak zaměřuje na úpravy prostředí a aktivit za účelem zvýšení participace.

- **Registrace:** reprezentuje vysoký neurologický práh s pasivní sebe-regulací, tzv. „přihlížející“. „Přihlížející“ jsou obvykle bezstarostní, protože opomíjí více podnětů než ostatní, tudíž je nemusí obtěžovat to, co se děje okolo. Často však vynechají nějakou senzoričkou informaci, např. když někdo volá jejich jméno.
- **Vyhledávání:** také reprezentuje vysoký neurologický práh. „Vyhledávači“ mají aktivní sebe-regulační strategie a generují nové nápady. Oproti ostatním se častěji

dotýkají věci, ťukají propiskami nebo koušou věci a tímto způsobem získávají více senzitivních podnětů a zůstávají ostražití.

- **Senzitivita:** reprezentuje nízký neurologický práh a pasivní sebe-regulační strategii, tzv. „senzoři“. Ti jsou často nároční a registrují podněty, které ostatní opomíjí. Mohou prosit ostatní, aby se ztišili, zakrývat si uši při shromážděních nebo mohou být vybíraví v jídle.
- **Vyhýbání:** také reprezentuje nízký neurologický práh s aktivní sebe-regulační strategií. „Vyhýbači“ jsou dobří ve vytváření rutin a systému, protože potřebují stejnost, aby redukovali neočekávaný sensorický vstup. Často se vyhýbají aktivitám a preferují samostatnou práci.

Obr. 4 Rámec sensorického zpracování dle Dunn



(Demopoulos et al., 2014, obr. č. 1)

Poslední používaný model pro rozlišování poruch sensorického zpracování také vychází z principů sensorické integrace dle Ayres, nicméně zahrnuje všechny naše

smysly. Navíc každý z těchto smyslů může vykazovat obtíže na různém stupni senzoričkého zpracování:

Tab. 4 Pracovní list k poruše senzoričké integrace používaný v průběhu hodnocení

	SPD Subtype					
	Sensory Modulation Disorder			Visual, Auditory, Somatosensory, Vestibular- Proprioceptive & Taste/Smell	Sensory-Based Motor Disorder	
Sensory systems	Sensory Over-responsivity	Sensory Under-responsivity	Sensory Craving	Sensory Discrimination Disorder	Dyspraxia	Postural Disorder
Visual System						
Auditory System						
Gustatory System						
Olfactory System						
Tactile System						
Vestibular System						
Proprioceptive System						
Interoceptive System						

(Miller, 2014, s. 16)

Poruchy senzoričké modulace

„Senzoričká modulace je považována za dvojí proces. Vzniká v centrální nervové soustavě jako neurologická schopnost regulovat a zpracovávat smyslové podněty; to následně nabízí jedinci příležitost reagovat behaviorálně na podnět“ (Brown et al., 2018,

s. 521). Schopnost modulovat senzoričké podněty umožňuje jedinci vyvažovat a organizovat informace z různých přicházejících podnětů a tím generovat vhodnou odpověď. Děti, které mají obtíže se senzoričkou modulací, často reagují na podněty nekonzistentně s tím, co očekává okolí, protože nejsou schopny odhadnout rozsah jejich reakce vzhledem k míře, povaze a intenzitě podnětů. Děti s poruchou senzoričké modulace mívají často problémy s emoční regulací a pozorností, které ovlivňují jejich optimální zapojení do každodenních činností (Anzalone & Lane, 2012; Philpott-Robinson et al., 2017).

Porucha senzoričké modulace zahrnuje přehnanou reakci na podnět. Může jít o hyperreakci (přehnaná reakce na vjem) nebo hyporeakci (nedostatečná reakce na vjem). Jedinci tak mohou být hypersenzitivní nebo také hyposenzitivní. Dále se do této kategorie řadí „vyhledávači“, kteří potřebují více podnětů. Při hyperreaktivitě dochází k silné reakci na podnět, který u jedince vyvolává silnou reakci typu boj nebo útěk nebo může docházet k neschopnosti filtrovat nepodstatné podněty a tím dochází k přetížení centrální nervové soustavy. Naopak u hyporeaktivity senzoričký systém nedostatečně registruje podněty, jedinci tak vyžadují více déletrvajících stimulů a ve větší intenzitě. U skupiny jedinců, kteří vyhledávají senzoričké podněty, nedochází k nasycení potřeby podnětů. Sami vyhledávají podněty často formou, která je sociálně neakceptovatelná (např. přílišné doteky, lezení do výšek atp.). Mnohokrát se pak stává, že ačkoliv podněty potřebují, jejich množství nedokáže mozek regulovat, a tak dochází k dysfunkčnímu a extrémně neorganizovanému stavu (např. dítě zvrací, když je rozrušené). Projevy této poruchy jsou obvykle výrazné – dítě preferuje intenzivní chutě, poslouchá hudbu velmi nahlas, jeho sociální interakce jsou často invazivní, bývá v neustálém pohybu a často je příliš vzrušené. Aby nedocházelo k přetížení, je potřeba nabídnout dítěti funkční aktivity a stanovit pevné hranice. Ze všech diagnostikovaných poruch senzoričkého zpracování je nejčastější hyperreaktivní porucha senzoričké modulace. Ve studii Mulligan et al. (2021) vykazovalo 53 % účastníků poruchu více než jednoho typu poruch senzoričkého zpracování (Lane et al., 2019; Miller, 2014; Volemanová, 2019).

Porucha senzoričké diskriminace

Senzoričká diskriminace je schopnost interpretovat a rozlišovat zprávy ze senzoričkého systému. V případě poruchy senzoričké diskriminace má jedinec obtíže diferenciovat mezi podněty, jejich kvalitou nebo významem. V praxi to znamená neschopnost zavázat tkaničky bez zrakové opory, obtíže ve sluchové a zrakové

diferenciaci. Příčinou jsou obtíže s uvědoměním si tělesného schématu a obtíže ve zrakové, posturální a motorické koordinaci. Velmi často se projevují obtíže s vizuo-prostorovými úkoly a ve zrakové diferenciaci. Tato porucha se může objevovat společně s dyslexií. Děti s poruchou sensorické diskriminace zpravidla potřebují více času na zpracování informací, učí se pomalu. Potíže s vnímáním vlastního těla způsobují, že často padají, neumí chytit míč, naráží do věcí nebo neumí odhadnout sílu při psaní, při stavění stavebnic nebo hraní si s ostatními dětmi. Společně s obtížemi v dalších oblastech se může objevit i dyspraxie, která vyžaduje znalost toho, jak naše tělo funguje (Miller, 2014; Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019).

Motorická porucha na sensorické bázi

Třetí ze subtypů poruch sensorického zpracování jsou motorické poruchy na sensorické bázi. Problémy se objevují v případech, že motorické odpovědi na sensorické informace jsou neadekvátní ve své intenzitě, načasování, prostorových kvalitách a dalších úrovních exekutivních funkcí. Jedinci s tímto typem poruchy mají problémy se stabilizováním se, pohybem a v provádění pohybové sekvence (např. otevřít dveře od auta a nastoupit). Motorická porucha na sensorickém podkladu se dělí na dva typy – posturální porucha a dyspraxie. Posturální porucha je charakteristická zvýšeným nebo sníženým svalovým napětím. Jedinci s posturální poruchou mají horší koordinaci pohybů, nedokážou udržet rovnováhu během pohybu i v klidové fázi a pozici oproti gravitaci (Miller, 2014; Mulligan et al., 2021; Volemanová, 2019).

Rozlišujeme pět aspektů pohybu: 1. plynulé ovládnutí pohybu (např. zvednutí špendlíku), 2. posturální reakce (např. balancování na jedné noze), 3. vrozené vzorce pohybu (např. lezení), 4. specifické motorické dovednosti (např. uvázání uzlu) a 5. motorické plánování. Dyspraxie se objevuje, když má dítě problémy s motorickým plánováním. Fischer et al. (2014) definuje dyspraxii jako specifickou poruchu obratnosti a schopnosti vykonávat složité úkony doma i ve vyučování. Jedinci s dyspraxií jsou často pomalí, nešikovní, neupravení a mívají nechuť k motorickým činnostem. Problémy se mohou objevit v řeči, při psaní a u každodenních činností, mezi které patří např. zapínání knoflíků. Dyspraxii lze dělit na tři základní typy: ideativní, motorickou a ideomotorickou. Při ideativní dyspraxii neumí jedinec plánovat pohyb a jeho sensorické zpracování je nedostatečné. Při motorické neboli exekutivní dyspraxii dítě nedokáže vykonat pohyb, ačkoliv ho umí naplánovat. U posledního typu se kombinují předchozí dva typy, tudíž má dítě obtíže plánovat i vykonávat požadovaný pohyb (Ayres, 2016; Zelinková, 2017).

Dysfunkce jednotlivých smyslů

Zrak

V případě, že má dítě dysfunkci ve zrakové oblasti, může mít potíže například s neostrým viděním, bolestmi hlavy nebo dvojitým viděním. Mohou mít vizuální stres, kdy oči spolupracují, ale mozek jejich informace nevyhodnocuje správným způsobem. Příčinou je přetížení nervových buněk ve zrakovém centru. Vizuální stres se obvykle vyskytuje u jedinců, kteří mají problémy se čtením nebo dyslexii, ADHD atp. Při čtení přeskakují písmenka, rychle čtou s chybami, hůře rozumí čtenému textu, snadno se unaví. V případě, že je dítě hypersenzitivní, často preferuje přítmí, šilhá nebo mívá časté bolesti hlavy, nemá rádo oční kontakt nebo se hůře soustředí v prostředí, kde je více vjemů. Hyposenzitivní jedinec nevnímá nové věci v okolí, nevidí detaily, reaguje zpomaleně na přibližující se objekty a často se ztrácí v textu. Vyhledávač se rád dívá na blikající světlo, na televizi a počítač, sleduje točící se věci nebo hledí na světlo přicházející oknem. Jedinec se slabou zrakovou diskriminací nevnímá to, co vidí. Často nedokáže popsat materiál při pohledu na něj, nerozeznává tvary, barvy, písmena a číslice, má obtíže soustředit se na detaily, nerad skládá puzzle nebo nevšímá si náznaků v sociálních interakcích. V případě, že má narušené vizuomotorické dovednosti, mívá obtíže s podáváním předmětů, obkreslováním jednoduchých předmětů, s psaním, má problémy s činnostmi, které vyžadují balanc a koordinaci a prostorovou orientaci (Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019).

Sluch

Děti s poruchou senzorickeho zpracování mají často deficity v auditivní oblasti a řečových dovednostech. Celý systém je propojený a řeč vyžaduje velmi komplexní motorické plánování, kdy mozek musí plánovat sekvenci pohybů, aby vzniklo slovo. I tato dovednost vyžaduje specifický pohyb pusu, jazyka a rtů. Proto děti, které mají poruchy učení nebo ADHD, mohou vykazovat problémy se zpracováním sluchových jevů. Hypersenzitivní jedinci mívají obtíže se soustředěním, protože je ruší i vzdálené zvuky z okolí, lekají se různých zvuků a mohou z nich mít strach, nemají rádi aktivity, kterých se účastní hodně lidí najednou. Hyposenzitivní jedinci mají problém zachytit různé zvuky a identifikovat, odkud zvuk přichází a vyhledávají hlasité podněty. Podobně jako vyhledávači, kteří preferují hlasitou hudbu a hlučná místa, mluví nahlas a potřebují vydávat zvuky i u klidových činností. Jedinci s narušením diskriminace zvuků mohou mít obtíže s rozeznáváním zvuků, opakováním slov nebo písní, přiřazováním vizuálních

symbolů ke zvukům nebo s porozuměním toho, jak se jednotlivé informace skládají do koherentního celku (Ayres, 2016; Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019).

Čich

Poruchy čichu mohou být kvalitativní nebo kvantitativní. Při kvantitativních poruchách hovoříme o omezeném nebo chybějícím čichu. U kvalitativních poruch hodnotíme narušení jedné nebo více pachových látek. Z pohledu sensorického zpracování mohou být jedinci hypersenzitivní na určité čichové podněty a mohou mít obtíže s koncentrací. Při hyposenzitivitě si nevšímají nebezpečných pachů a mívají sníženou chuť k jídlu. Vyhledávači mají rádi různé vůně, pachy a jídla a mohou očichávat různé objekty. Poruchy diskriminace čichových vjemů se projevují neadekvátním používáním vůní a koření a také nepoznávají nebezpečné pachy (Orel & Facová, 2010; Volemanová, 2019).

Chuť

Podobně jako u čichu i u chuti můžeme rozeznávat kvantitativní a kvalitativní poruchy. U kvantitativní lze pozorovat snížené vnímání chuti, zatímco u kvalitativní poruchy se jedná o změnu kvality vnímání. Při poruše z pohledu sensorického zpracování může být dítě hypersenzitivní a vyhýbá se určitým jídlům a texturám, preferuje nevýrazná jídla, která je potřeba oddělit. Při hyposenzitivě mívá obtíže s rozeznáváním chutí a jídlo ho buďto nezajímá nebo preferuje výrazné chutě. Vyhledávači ochutnávají nejdříve předměty jako například plastelínu a obvykle preferují určité druhy potravin např. křupavé, sladké atd. Při potížích s diskriminací mají obtíže rozeznat jednotlivé chutě a jídla (Orel & Facová, 2010; Stock Kranowitz, 2006; Volemanová, 2019).

Hmat

Dysfunkce taktilního systému je při hyperreaktivitě charakterizována jako abnormální percepce bolesti, teploty, tlaku a pohybu, která může ústít v taktilní defenzivitu. V tomto případě je pro dítě obtížné snášet doteky, je velmi senzitivní na každodenní činnosti, jako je například česání vlasů, často preferuje určitý typ a materiál oblečení (rádo nosí dlouhé rukávy), nemá rádo špinavé ruce od písku nebo jídla a může mít obtíže s úchopem. Rozsah taktilní defenzivity může být lehkého charakteru až po úzkost. Při hyposenzitivitě vyhledává kontakt a různé materiály, především ty, které poskytují silný hmatový podnět. Může opomíjet bolest, když do něj například narazí jiné

dítě, nevšimne si modřiny nebo že zraní někoho jiného. Taktilní hyposenzitivita se často projevuje i sebepoškozováním. Vyhledávači mají potřebu se dotýkat věcí okolo sebe, stojí příliš blízko ostatních, preferují lepkavé věci a také se mohou poškozovat např. škrábáním. U poruchy diskriminace nerozlišuje informace získané dotekem, např. neidentifikuje, kde se ho jiná osoba dotýká nebo má obtíže s nalezením předmětu v kapse. Hůře se učí manuálním zručnostem, má problémy s orientací na rukou a nohou, s poznáváním materiálů a může mít menší slovní zásobu z důvodu nedostatku taktilních zkušeností (Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019; Wasilewski, 2018).

Kromě rozlišování mezi objekty nám taktilní systém dává informace, které jsou důležité pro vnímání našeho těla, motorické plánování, vizuální diskriminaci, řečové dovednosti, akademické učení, emoční stabilitu a sociální dovednosti. Kromě poruch sensorické modulace a diskriminace se může v taktilním systému projevit dyspraxie. Jedinec má pak obtíže vykonávat aktivity, které vyžadují posloupnost pohybu jako je například stříhání nebo malování. Mívají horší koordinaci oko-ruka a dovednosti jemné motoriky i hrubé motoriky, které vyžadují kontrolu, např. oblékání ponožek nebo běhání (Stock Kranowitz, 2003, 2005).

Vestibulární systém

„Vestibulární systém ovlivňuje gravitační jistotu, svalový tonus, pohyb a rovnováhu těla, motorickou koordinaci, vizuoprostorové a audiořečové zpracování stejně jako motorické plánování, emoční bezpečí a sociální fungování. Rozeznává mezi akcelerací, zpomalením a rotací, ale také pomalý, rychlý a rytmický pohyb“ (Wasilewski, 2018, s. 21–22). Hypersenzitivita v oblasti vestibulárního systému přináší přehnanou emocionální reakci na vestibulární podněty, ačkoliv nepřichází žádné nebezpečí pádu. Tuto poruchu můžeme najít také pod pojmem gravitační nejistota. Mezi její projevy patří strach, negativní reakce nebo vyhýbání se běžným pohybovým aktivitám (chůze do schodů, běhání, tancování), velká tenze, nutnost mít položené nohy na pevném povrchu, odmítání změn v pozici hlavy a nevolnosti v dopravních prostředcích. U hyposenzitivity se objevuje nechuť k pohybu a sportování. Když už je jedinec v pohybu, vydrží se houpat dlouhou dobu, aniž by se mu udělalo nevolno a nevnímá, když padá. Vyhledávači pátrají po nebezpečí, na hřišti upřednostňují točení nebo houpání, rádi skáčou na posteli, milují kolotoče nebo rychlou jízdu. Jedinci s narušenou diskriminací často padají ze židle, bývají zmatení při otočení nebo změně směru a nedokážou odhadnout, kdy už mají dostatek

podnětů, např. se houpou tak dlouho, až se jim udělá nevolno (Ayres, 2016; Stock Kranowitz, 2003; Wasilewski, 2018).

Dále se ve vestibulárním systému mohou objevit potíže s držení těla tzv. porucha postury a dyspraxie. Při poruchách postury má dítě nízký svalový tonus, slabé držení těla, nevydrží dlouho ve vzpřímené pozici a rychle se unaví. Často se hrbí, přidržuje si hlavu a na zemi sedá do pozic „W“. Nemá vyhraněnou dominantní ruku a má obtíže s orientací v prostoru a bilaterální integrací (koordinací pravé a levé části těla), snadno se ztrácí. Často se jeví jako běžné dítě, ale má obtíže ve čtení a matematice, zaměňuje podobná písmena a číslice a má problémy s rytmem. Při dyspraxii má problémy s konceptualizací, organizací a vykonáním komplexních neznámých pohybů, má obtíže s hrubou motorikou, a kvůli tomu se pohybuje podivným způsobem a nedokáže zhodnotit, jaké dovednosti využít pro zvládnutí nového úkolu (Ayres, 2016; Stock Kranowitz, 2003, 2005; Volemanová, 2019).

Propriocepce

Proprioceptivní dysfunkce se objevuje v případě, že mozek nedostává nebo nedokáže adekvátně zpracovat podněty týkající se pohybu a pozice těla. Při hyperresponzivité se dítě nerado hýbe – vyhýbá se aktivitám jako je skákání, běhání nebo plazení a je znepokojené, když někdo pasivně hýbe jeho tělem nebo když se potřebuje protáhnout. Při hyporesponzivité má nízký svalový tonus, má problémy s ovládním pohybu a odhadováním síly a potíže s kreslením. Při vyhledávání preferuje podněty, které mu zprostředkují informace o pozici těla – dupání, tlačení proti zdi, kopání, kousání, cucání prstů, mačkání nebo praskání kloubů. Rádo se balí do těžkých dek, tlačí předměty, bouchá do věcí nebo lidí, schválně padá na podlahu nebo se opírá o stěnu v případě, že má stát na jednom místě. Při špatné diskriminaci a dyspraxii mívá horší povědomí o svém těle a motorické kontrole, má obtíže plánovat a vykonávat pohyb, má problémy s chůzí do schodů a ze schodů. Často je nešikovné, naráží do okolních věcí nebo lidí a je bojácné, když se má pohybovat v prostoru. Horší povědomí o vlastním těle kompenzuje zrakem. V jídle, ačkoliv obvykle preferuje žvýkací potraviny, má obtíže najít vhodnou sílu v kousání (např. do jablka) nebo nekouše dostatečně a dává se (Stock Kranowitz, 2005; Volemanová, 2019; Wasilewski, 2018).

Interocepce

V interocepce existují populační rozdíly a interocepční přesnost nám ukazuje, do jaké míry je jedinec schopný registrovat tělesné signály. Vyšší schopnost interocepční přesnosti však může predikovat úzkosti, nižší stupeň pak poruchy např. osobnosti nebo příjmu potravy. Podobně jako ostatní smysly spolupracuje s dalšími procesy. Interocepce je komplexní vjem, který zahrnuje tělesné, pocitové, rozumové a behaviorální komponenty např. při vnímání bolesti. Hypersenzitivní jedinci cítí neklid v těle, často je bolí hlava nebo jiné části těla a přehnaně vnímají vjemy z trávicího traktu. Naopak hyposenzitivní jedinci nevnímají bolest v těle a vjemy z trávicího traktu a močového měchýře (Orel & Facová, 2010; Volemanová, 2019).

3.3 Repetitivní chování, úzkosti a strategie pro jejich zvládnání

Senzorické zpracování popisuje vztah mezi činnostmi mozku a chováním. Poruchy sensorického zpracování, omezené a repetitivní chování a úzkosti byly zaznamenány u velké části vývojových poruch, mezi které patří i Williamsův syndrom. Vztah mezi těmito třemi procesy není úplně přesně znám, nicméně v různých výzkumech bylo zjištěno, že jedinci, kteří vykazují více abnormalit v sensorickém zpracování, zároveň vykazují více abnormalit v repetitivním chování. Ve výzkumech zaměřených na repetitivní chování a úzkost vykazovali účastníci s poruchou autistického spektra vyšší míru repetitivního chování i úzkostí (Bartoňová & Vítková, 2018; Glod et al., 2019a; Riby et al., 2013; Rodgers et al., 2012).

Lidstone et al. (2014) uvedl, že nižší registrace podnětů a vyhledávání podnětů souvisí s chováním, kdy jedinec vyžaduje stejnost, a úzkostí, zatímco vyhýbání se podnětům bylo zprostředkujícím faktorem mezi úzkostí a trváním na stejnosti. Tato data poukazují na fakt, že různé sensorické rysy přispívají odlišnými způsoby ke spojení mezi úzkostí a repetitivním chováním. Baker et al. (2008) objevil silnou korelaci mezi abnormalitami v sensorickém zpracování a maladaptivním chováním (pod které spadá i repetitivní chování). Leekam (2011) navrhuje, že opakující se chování může být způsobeno hyper- nebo hypo-vzrušením, zatímco vzrušení působí jako klíčový spouštěč pro opakující se chování. Ve spojitosti s hyper-vzrušením může být repetitivní chování copingovou strategií, která umožňuje dítěti s poruchou autistického spektra regulaci vysoké míry vzrušení nebo redukci jeho úzkosti a současně při hypo-vzrušení může

zvyšovat senzoričnou stimulaci. Wigham et al. (2015) zkoumal roli intolerance nejistoty při porozumění vztahu mezi senzoričnými abnormalitami, repetitivním chováním a úzkostí. Intolerance nejistoty je způsob přijímání informací v nejistých situacích a reagováním na ně kognitivní, emocionální a behaviorální cestou. Jedinci, kteří jsou intolerantní k nejistotám, častěji vnímají nejisté události jako nepřijatelné a znepokojivé. Ukázalo se, že jedinci s poruchou autistického spektra mají nejen významně vyšší intoleranci k nejistotě než běžně vyvíjející se děti, ale také že nejistota zodpovídá za jejich zvýšenou hladinu úzkosti. Dále pomocí mediační analýzy uvedl důkazy o přímém vztahu mezi senzoričnou hyporesponzivitou a repetitivním motorickým chováním a netolerancí nejistoty a mezi senzoričnou hyperreaktivitou a netolerancí nejistoty. Tato studie tak ukázala spojitost mezi senzoričným zpracováním a repetitivním chováním a úzkostí spojenou s netolerancí nejistoty u jedinců s poruchou autistického spektra. Podobnou souvislost ukázala u Williamsova syndromu studie Uljarevice et al. (2018). Vystává však potřeba dalšího výzkumu, na jehož základě bude možné navrhnout vhodné intervenční postupy pro jednotlivé okruhy neurovývojových poruch.

Repetitivní chování

„Repetitivní chování bývá definováno jako nefunkční aktivity nebo zájmy, které se objevují pravidelně a narušují každodenní fungování“ (Gabriels et al., 2005, s. 170). Můžeme je klasifikovat na opakující se motorické chování nižšího řádu a repetitivní chování vyššího řádu, mezi které patří trvání na stejnosti, striktní dodržování rutin a rituálů a omezené zájmy. Repetitivní chování zahrnuje tiky, stereotypie, nutkání, extrapyramidové symptomy a automatismy. Tiky jsou náhlé, rychlé, opakující se, nerytmické, mimovolní motorické pohyby nebo vokalizace, kterým obvykle předchází varovný pocit. Jsou potlačitelné a jsou vnímány jako neodolatelné nutkání, které musí být nakonec vyjádřeno. Stereotypie jsou repetitivní, dobrovolné, oboustranné, kontinuální, neúčelové a rytmické pohyby. Příkladem může být houpání těla, mávání pažemi nebo rukama a chůze po špičkách. Nepřímým účelem stereotypií může být zvýšení úrovně bdělosti nebo snížení úzkosti či jiných emocí, zejména u lidí s omezeným komunikačním repertoárem. Podle pátého vydání Diagnostického a statistického manuálu duševních poruch je prevalence stereotypních pohybů v populaci jedinců s mentálním postižením mezi 4–16 %. Obvykle se prevalence zvyšuje se závažností mentálního postižení. Nutkání je dobrovolné, účelné, opakující se chování nebo mentální čin, který je jedinec nucený vykonat jako reakci na obsesi nebo pravidlo, které musí být přísně uplatněno. Jejich cílem

je redukovat stres nebo úzkost, ale nutkání nejsou realisticky spojeny s chováním, kterému chtějí zabránit. Jsou také excesivní vzhledem k požadovanému cíli. Extrapyramidové symptomy jsou léky, infekce nebo geneticky vyvolané nedobrovolné, neúčelné pohyby, které zahrnují dystonii, akatizii, parkinsonismus, tardivní dyskinezi a choreu. Automatismy jsou repetitivní, nedobrovolné, neúčelné a nevědomé chování, ke kterému dochází při komplexních nebo atypických záchvatech (Americká psychiatrická asociace 2013; Huston et al., 2021; Williams et al., 2021).

Typy repetitivních myšlenek zahrnují přemítání, zaujatost, posedlost (obsese), nadhodnocené nápady a bludy. Přemítání jsou repetitivní, negativní, nihilistické myšlenky, které často doprovází negativní náladu. Daný jedinec může mít omezený vzhled o iracionalitě myšlenek. Zaujatosti jsou příjemné opakující se myšlenky na téma, které jedince zajímá. Obvykle jsou pro člověka příjemné, ale mohou být problematické, pokud se stanou excesivní nebo příliš časově náročné. Obsese jsou opakující se a přetrvávající myšlenky, nutkání nebo představy, které se jedinec snaží ignorovat, potlačit nebo neutralizovat jinými myšlenkami nebo akcemi. Jsou vnímány jako rušivé a nechtěné, často způsobující vysokou úroveň úzkosti nebo distresu. Vzhledem do iracionální povahy myšlenky obvykle zůstává zachován. Nadhodnocená myšlenka je ojedinělá abnormální víra, která je spojena se silným afektem a je vnímána jako nechtěná a stresující. Na rozdíl od obsese jsou spojeny s proměnlivým vzhledem, kdy je jedinec přesvědčen o pravdivosti myšlenky, ale může být přesvědčen o opaku za předpokladu, že jsou mu předloženy důkazy o opaku. Bludy jsou trvalá, falešná přesvědčení, která nelze vyvrátit ani přesvědčivými důkazy (Huston et al., 2021; Thom & McDougale; 2021).

Neurologický základ repetitivního chování zatím není přesně znám. Studie na myších ukázaly, že etiologickým podkladem může být mutace genu MECP2 nebo 15q11-q13. Nicméně najít příčinu přímo u člověka je mnohem složitější. Výzkumy však ukazují, že repetitivní chování může být důsledkem dysfunkce na subkortikální nebo kortikální úrovni nebo chybnou výměnou informací v okruhu. Měření repetitivního chování je obvykle prováděno observačními nebo dotazníkovými metodami. Nejčastěji používané jsou: Dotazník repetitivního chování 2 (Repetitive Behavior Questionnaire 2) a škála repetitivního chování (Repetitive Behavior Scale-Revised). Jak již bylo zmíněno výše, u jedinců s mentálním postižením se objevuje repetitivní chování ve 4–16 % populace. Objevuje se především u některých poruch na neurobiologickém základu, jako je například porucha autistického spektra. Objevuje se také u Williamsova syndromu, kdy jedinci vykazují časté repetitivní myšlenky a chování. Větší pozornost popisu

repetitivního chování u Williamsova syndromu je věnována v kapitole 4 (Huston et al., 2021; Langen et al., 2011; Lewis & Kim, 2009; Moss et al., 2009; Williams et al., 2021).

Úzkost

Úzkost je psychologický stav, kdy je u jedince vyvolán pocit neklidného napětí a obav nejednoznačnými okolnostmi. Úzkost odkazuje na celkový pocit neklidu a distresu ohledně nespecifikovaných, rozptýlených, nejasných a často beztvarych forem ohrožení nebo nebezpečí. Diagnostický a statistický manuál definuje úzkost jako syndrom, který se vyskytuje nezávisle na jakýchkoliv jedinečných kvalitách jedince, který nese její symptomy nebo na období lidské historie, kdy se objevila. Vzhledem k nejasnosti formy ohrožení je pro jedince těžké na něj reagovat. Proto může být reakce na danou situaci neúměrná opravdovému ohrožení. Jedná se tedy spíše o sociální element. Oproti tomu strach, se kterým bývá úzkost spojována, je intenzivní biologicky adaptivní, psychologická nebo behaviorální odpověď na přítomnost specifického identifikovaného stimulu. Na základě toho, že nebezpečí je reálné a cílené, může naše tělo odpovědět – útekem, zamrznutím nebo bojem. Ačkoliv je podstata strachu a úzkosti jiná, vzájemně se prolínají (Horwitz, 2013; Zeinder and Matthews, 2011).

„Úzkost bývá doprovázena celou řadou tělesných příznaků, jako jsou palpitace, závratě, napětí svalstva, třes, zažívací potíže, hyperventilace, nadměrné pocení, sucho v ústech, průjem, bolesti hlavy či břicha, parestezie a další“ (Svoboda et al., 2006, s. 223). Úzkost i strach patří mezi běžné a adaptivní vývojové fenomény, které za normálních okolností signalizují hrozící nebezpečí. V některých vývojových obdobích se mohou vyskytovat ve větší míře z důvodu vývojových úkolů daného období (např. separační úzkost). Také se mohou objevovat mezi 3–6 rokem života, kdy se vlivem nerozlišování mezi fantazií a realitou mohou objevit dětské fobie, které bývají zpravidla přechodné. „Patologickou se úzkost stává, je-li nadměrná, přetrvávající a interferuje-li s běžným fungováním dítěte, brzdí-li jeho další vývoj v jedné či více vývojových oblastech“ (Říčan et al., 2006).

Tab. 5 *Typické příznaky úzkosti*

Psychické příznaky	Somatické příznaky
• pocit ohrožení	• napětí ve svalech
• pocit napětí	• zkrácení dechu, hyperventilace
• strach	• bolesti hlavy, zad, svalů
• nadměrné obavy a starosti	• třes, cukání, roztřesenost
• obtíže s koncentrací pozornosti	• zvýšená unavitelnost
• nespavost	• vegetativní hyperaktivita
• nadměrná bdělost a ostražitost	• tachykardie
• ospalost	- pocení
• lekavost	- červenání nebo blednutí
• podrážděnost	- studená akra
• pocit vnitřního chvění	- časté močení
• depersonalizace a derealizace	- průjem nebo zácpa
• pocit únavy	- meteorismus
• neschopnost odpočívat	- sucho v ústech
• záchvaty panické hrůzy	- tlaky v žaludku
• anticipační úzkost	- regurgitace
	- nauzea
	• parestezie
	• obtíže s polykáním
	• „knedlík v krku“
	• pocit víření v žaludku
	• píchání u srdce, sevření na hrudi

(Ocisková & Praško, 2017, s. 11)

Úzkostné poruchy bývají spojené s emočním prožíváním. Úzkost představuje neschopnost zvolit adaptivní reakci nebo inhibovat maladaptivní reakci. Také může dojít k celkové inhibici a neschopnosti cokoliv udělat. Jedná se o nepříjemný citový stav, ve kterém převažuje napětí, obavy a předtuchy neurčitěho obsahu. Pocit úzkosti aktivizuje jedince, aby byl připraven na nebezpečí. Oproti běžné populaci vykazují jedinci

s úzkostnou poruchou menší míru akceptování svých emocí, menší emoční jasnost a více pokusů o regulaci emocí. Emoční prožitek je také spojen s vegetativními stavy a určitým způsobem uvažování. Silnější nebo trvalejší pocity úzkosti mohou ovlivňovat fyziologické reakce, měnit vnímání, zpracování a hodnocení situace i chování. V případě, že je nadměrně zvýšená pohotovost člověka z důvodu úzkostných reakcí nebo je zatížen velkým množstvím negativních podnětů, přestává informační systém fungovat účelně. Jedinec tak očekává nebezpečí tam, kde se žádné nenachází. Úzkost tak může navozovat nepřiměřené reakce a neúčelné jednání. V případě, že jsou pocity úzkosti natolik intenzivní, že způsobují utrpení nebo narušují běžný život, řadí se mezi poruchy. Z časového hlediska lze rozlišovat úzkost, která je definována jako aktuální pocit a úzkostnost, kdy se jedná o trvalejší osobnostní rys jedince. Příčiny vzniku úzkostných poruch jsou podmíněny multifaktoriálně (Amstadter, 2008; Říčan et al., 2006; Vágnerová, 2014).

Lidé s Williamsovým syndromem jsou obvykle popisováni jako přátelští jedinci vyhledávající sociální kontakt. Zároveň se však v literatuře vyskytují popisy problémového chování (nejčastěji se jedná o poruchy pozornosti a hyperaktivitu) a úzkostí. Uvádí se, že mají 3-4x vyšší riziko psychických onemocnění než běžná populace. Studie Pankaua potvrdila, že jedinci s Williamsovým syndromem jsou ve vyšším riziku psychických onemocnění, nicméně výskyt úzkostí je nižší, než se obvykle udává u charakteristiky Williamsova syndromu. Úzkosti se však u tohoto onemocnění vyskytují častěji až v pozdějším věku, nicméně je vhodné pozorovat znaky úzkostného chování již v dětském věku (Pankau, 2015).

Úzkostné poruchy řadíme mezi neurotické poruchy, poruchy vyvolané stresem a somatoformní poruchy. Dále je lze dělit na generalizovanou úzkostnou poruchu, fobickou úzkostnou poruchu, panickou úzkostnou poruchu a obsedantně-kompulzivní poruchu. Mezi úzkostné poruchy můžeme také řadit dlouhodobou úzkost označovanou jako posttraumatický syndrom, který se váže na závažnou událost, která se jedinci stala (Svoboda et al., 2006; Vágnerová, 2014; Zeidner & Matthews, 2011).

Generalizovaná úzkostná porucha

Základním symptomem této poruchy je nepřiměřeně zvýšená úzkostnost, která není vázaná na konkrétní vyvolávající podnět nebo událost a trvá dlouhou dobu. Často je spojena s výkyvy v závažnosti příznaků v rámci času a stupni narušení, které přináší. Pocity obav je velmi těžké ovládat nebo kontrolovat. Daný jedinec si uvědomuje, že jeho

emoční reakce jsou nepřiměřené, není však schopen je ovládat. Pocity ohrožení mohou vzniknout i pouhou představou dřívější prožité úzkosti. Tímto se vytváří sekundární strach z úzkosti. U této poruchy je vysoká pravděpodobnost recidivy i po zlepšení stavu. Jedinci s generalizovanou úzkostnou poruchou se obvykle snaží posílit pocity kontroly nad situací a připravují se na nejhorší možný scénář. Tím se špatně soustředí na přítomný okamžik, kdy může docházet i k emocionální tísní, která je spojena s řadou doprovodných somatických projevů (viz tab. 5). Dále se objevují i změny v chování, kdy mají jedinci tendence k akcentovaným reakcím na běžné podněty a následně tendence k izolaci, aby se vyhnuli kontaktu s lidmi nebo určitým situacím. Nejčastější začátek projevů generalizované úzkostné poruchy bývá kolem 16.–25. roku, mohou se však vyskytovat i v dětském věku. Častěji postihuje dívky a ženy. Příznaky se objevují zpravidla nenápadně a pozvolna, ale mohou vzniknout i náhle v souvislosti se stresujícími životními událostmi. V dětském věku se projevují především nápadnostmi v chování, nepřiměřenými obavami z čehokoliv neznámého, stereotypními aktivitami, poruchami spánku a jídla, obavami ze selhání, neschopností popsat svá trápení, poruchami koncentrace a omezováním sociálních kontaktů (Ocisková & Praško, 2017; Řičan, 2006; Vágnerová, 2014; Zeidner & Matthews, 2011).

Fobická úzkostná porucha

Fobickou poruchu lze charakterizovat jako iracionální, nepřiměřený strach z něčeho, co objektivně není nebezpečné.

Fobii lze považovat za naučenou strachovou reakci na určitý podnět, která se vytváří z původně neurčité úzkosti. Silný pocit strachu může vyvolat již pouhá představa nebo očekávání. Fobie se může projevat různě, v rozmezí od pouhého pocitu nepohody až po panickou reakci (Vágnerová, 2014, s. 381).

Jedinec s fobickou úzkostnou poruchou reaguje na situace, které vnímá jako ohrožující obvykle vyhýbavým způsobem nebo se snaží strach překonat někdy až paradoxním způsobem, to však vede k dalšímu zvýšení obav. Specifická fobie vzniká obvykle v dětství nebo rané dospělosti a její závažnost se odvíjí od toho, jak moc je dotyčný schopen vyhýbat se fobickým situacím. Fobie lze dělit na prosté/izolované fobie, sociální fobie a agorafobie. U prostých fobií má jedinec nepřiměřený strach z jednoho nebo více předmětů nebo situací. Potíže se objevují pouze v případě setkání se s daným předmětem/situací. Mezi nejčastější fobie patří strach ze zvířat, z uzavřených prostor

nebo strach z výšek. Sociální fobie definujeme jako nepřiměřený strach z různých sociálních situací. Často se jedná o situace, v nichž může být jedinec pozorován a posuzován druhými. Může se projevovat například strachem z jezení a pití před ostatními, z mluvení na veřejnosti nebo ze setkání s neznámými lidmi. V případě, že není porucha léčena, omezuje jedince v jeho schopnosti vzdělávat se, být kariéerně úspěšný i schopnosti navázat plnohodnotný partnerský vztah. Agorafobie je nepřiměřený strach z otevřených prostranství, přeplněných prostor nebo opuštění domova. Pocit ohrožení narůstá především v situacích, ze kterých není možné uniknout. Jedinec velmi často očekává, že pokud se mu nepodaří včas uniknout, stane se mu nějaká katastrofa. V dětském věku se objevují nejčastěji 3 druhy fobií – separační, školní a sociální úzkost (Praško, 2005; Svoboda et al., 2006; Vágnerová, 2014).

Obsedantně-kompulzivní poruchy

Obsedantně-kompulzivní porucha je charakterizovaná souborem příznaků, které mají charakter obsesí (vtíravých myšlenek) a kompulzí (nutkavých aktů). Jedinec si je vědom nepřiměřenosti svých úzkostí, ale nedokáže se jich zbavit. Pro zmírnění úzkosti musí vykonávat různé rituály. Obsese a s nimi spojené kompulze se obvykle řadí do čtyř základních skupin: strach ze znečištění spojený s nutkavou potřebou očištění rituálu, patologické pochybnosti spojené s nutkavou potřebou kontroly, obsese symetrie a pořádku a neodbytné myšlenky nepřijatelné povahy. U jedince s obsedantně-kompulzivní poruchou je převažující emocí úzkost, může se objevit i pocit bezmocnosti nebo deprese. Z kognitivního hlediska je změnou oproti běžné populaci především obsedantní uvažování, které je typické opakovaným vtíráním určitých obsahů do vědomí. Na základě toho mívá jedinec nutkání k určitému jednání. Mohou se objevit kompulzivní rituály. V dětském věku bývá klinický obraz velmi podobný dospělým jedincům. Obvykle se objevuje ve středním školním věku a rané adolescenci. Potíže někdy začínají bez zřetelné souvislosti, spouštěčem však mohou být zatěžující rodinné události, onemocnění nebo jiné úzkostné zážitky. Asi 40 % dětí má pouze nutkání k určitým rituálům. V rámci emočního ladění převládá u dětí úzkost a napětí, ztrácí schopnost prožívat radost. Často jsou popisovány jako nejisté, úzkostné, perfekcionistické, důkladné, bez humoru, pseudodospělé, snažící se o dokonalost. Velmi často dochází k narušení vztahů s ostatními lidmi, neboť dítě je tolik zaujato svými potížemi nebo rituály, že není schopno plnit ani základní sociální požadavky (Říčan et al., 2006; Vágnerová, 2014).

Reakce na závažný stres

Výskyt posttraumatické stresové poruchy je asi u 5 % populace, kdy je častější u žen než u mužů. Vzniká jako odpověď na traumatickou událost, která se může projevovat třemi způsoby. Zaprvé jako akutní reakce na stres, která je přechodná – trvá několik hodin až dnů. Zadruhé se může objevit posttraumatická stresová porucha, kdy se jedná o opožděnou a protražovanou reakci na stresovou situaci. K obvyklým stresorům patří dopravní nehody, válka, znásilnění atp. Typickými projevy jsou sny, noční můry, znovuprožívání traumatické události, zvýšená vzrušivost a vyhýbání se podobným situacím. Třetí nejzávažnější reakcí na stres jsou poruchy přizpůsobení, u kterých se objevují subjektivní potíže, poruchy emotivity a chování, které narušují sociální fungování (Svoboda et al., 2006).

Strategie pro zvládání zátěžových situací

Odolnost vůči zátěžovým situacím je komplexní vlastností, která závisí na mnoha faktorech. Vyjádření stupně odolnosti neboli hranice, za níž působí daná situace jako stresující, lze označit termínem *hardiness*. Schopnost rychlého zotavení z opětovné stabilizace po zátěžové situaci nazýváme termínem *resilience*, kterou můžeme definovat jako schopnost zvládat různé stresy a flexibilně na ně reagovat. Pro zvládání zátěže jsou důležitými faktory vrozené předpoklady a sociální opora. Pomocí teorie *resilience* je možné posilovat nebo oslabovat odolnost vůči rizikovým vlivům prostředí, a to i v prostředí školy. Mezi posilující procesy řadíme následujících šest strategií: 1. zvyšování prosociálního zapojení dítěte, 2. stanovení jasných hranic, 3. rozvíjení životních dovedností, 4. poskytování péče a opory, 5. nastavení vysokých očekávání a 6. poskytování příležitostí pro smysluplnou práci (Vágnerová, 2014; Vojtová, 2010).

Primární reakce na zátěžové situace vychází ze dvou základních mechanismů – útoku a úniku. Varianta útoku znamená, že jedinec má tendence s danou situací bojovat. Využívá aktivit, které slouží ke zvládání zátěžových situací. Označujeme je jako *copingové*. Ty lze rozdělit na dvě základní skupiny: *coping* zaměřený na řešení problému (problém je příčinou stresu, je možné ho řešit a dosáhnout cíle) a *coping* zaměřený na udržení přijatelné subjektivní pohody (redukce negativních zážitků aktivním řešením nebo obranným mechanismem). Obranné reakce slouží k redukci úzkosti vyvolané nemožností dosáhnout požadovaného uspokojení. Mezi nejčastější obranné mechanismy patří: popření (člověk nepřijímá informace o problému), vytěsnění (např. traumatizující zážitky můžeme vytěsnit do nevědomí), racionalizace (logické

přehodnocení zátěžové situace), regrese (únik na vývojově nižší úroveň), identifikace (pokus o posílení vlastní hodnoty ztotožněním se s někým, koho lze obdivovat), substituce (náhrada nedosažitelného uspokojení), projekce (promítání negativních jevů do jiných lidí), rezignace (jedinec se vzdá toho, co je nedosažitelné) a izolace (vyhýbání se kontaktu s nepříjemnou situací). Pro zvládnání stresových situací je možné využít podpory odborníka. Pro ovládnutí úzkostí je možné využívat programů, které obvykle zahrnují techniky, jež nejprve identifikují spouštěcí faktory a dovednosti, které již jedinec má. Na základě toho společně s terapeutem konzultují dané strategie a hledají další alternativní strategie. Následuje nácvik tělesné relaxace a kontrolovaného dechu. Poté přichází postupná expozice obávaným situacím a v poslední fázi se jedinec učí modifikovat myšlenky, které úzkost vyvolávají. Cílem těchto strategií je schopnost samostatně zvládat aktuální i budoucí stresové životní situace (Praško et al., 2003; Praško, 2005; Vágnerová, 2014).

Shrnutí

Informace o našem okolním prostředí nám zprostředkovávají naše smysly. Přijímají velké množství informací, které putují do mozku, kde je mozek organizuje a vyhodnocuje. Celý proces sensorického zpracování začíná recepcí. Nervové buňky posílají podnět periferním nervovým systémem, pokračují detekcí, kdy podnět zaregistruje centrální nervová soustava. Následuje proces integrace, ve kterém se podnět z jednoho nebo více sensorických systémů propojí v mozku a mozek vyšle signál s reakcí. Sensorický vstup je modulován excitací nebo inhibicí dle aktuální potřeby (např. od nepozornosti k pozornosti). Schopnost rozeznávat mezi smyslovými podněty se nazývá diskriminace. Vzhledem k množství přicházejících informací prochází vnímání výběrovým procesem, a to v případě vnímané informace i toho, zda bude na daný podnět jedinec reagovat. V raném dětství hrají sensoricko-motorické zkušenosti kritickou roli v kognitivním vývoji, pohybových dovednostech, emoční regulaci, sociálních vztazích a aktivní participaci. Výsledkem spolupráce smyslů a dobrého sensorického zpracování je sebekontrola, sebevědomí, motorické dovednosti a kognitivní funkce vyššího řádu.

V případě, že sensorické signály nejsou organizovány do vhodných odpovědí a způsobují obtíže v každodenním životě, hovoříme o poruše sensorického zpracování. Nejčastějším původem obtíží může být nedostatečný příjem a detekce sensorické

informace, neschopnost mozku efektivně integrovat, modulovat, organizovat nebo diskriminovat sensorické podněty nebo neorganizovaný mozek dítěte, který vysílá neadekvátní informace pro odpověď na daný podnět. Poruchy lze dělit do několika kategorií. Nejčastěji se jedná o poruchy sensorické modulace, poruchy sensorické diskriminace a motorické poruchy na sensorické bázi. Poruchy sensorické modulace lze dále dělit na přecitlivělost nebo nedostatečnou citlivost na sensorické podněty a na sensorickou touhu. Motorické poruchy na sensorické bázi se dále dělí na posturální poruchu a dyspraxii.

S poruchami sensorického zpracování souvisí i výskyt repetitivního chování a úzkostí. Velmi často se vyskytují společně u velké části vývojových poruch včetně Williamsova syndromu, ačkoliv jejich přesná souvislost nebyla zatím zjištěna. Repetitivní chování je definováno jako nefunkční aktivity nebo zájmy, které se objevují pravidelně a narušují každodenní fungování. Jedná se o repetitivní chování nižšího řádu – tiky, stereotypie, nutkání, extrapyramidové symptomy a automatismy a repetitivní chování vyššího řádu – trvání na stejnosti, striktní dodržování rutin a rituálů a omezené zájmy. Úzkost je psychologický stav, kdy je u jedince vyvolán pocit napětí a obav nejednoznačnými okolnostmi. Oproti strachu, který je odpovědí na přítomnost specifického identifikovaného stimulu, se úzkost odkazuje na distres ohledně nespecifikovaných, nejasných, často beztvarych forem ohrožení. Vzhledem k nejasnosti formy ohrožení je pro jedince těžké na ni reagovat. Často bývá doprovázena řadou fyzických příznaků a v případě, že narušuje běžné fungování jedince, je nazývána patologickou. I na úzkost je možné reagovat útokem, kdy jedinec vyhledává copingové strategie pro její zvládnutí, nebo únikem z dané situace.

4 Senzorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem – výzkumný projekt

4.1 Rešerše dosavadních poznatků

Vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem

V České republice vzniklo několik závěrečných prací o Williamsově syndromu (Bakosová, 2012; Černá, 2016; Čerovská, 2011; Dohnálková, 2016; Karešová, 2014; Kratochvilová, 2013 a 2016; Kreníková, 2014; Křižanová, 2009), z nichž některé se věnovaly i problematice vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem. Chybí však ucelený text, který by se věnoval podmínkám vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem v různých aspektech. Podobně je tomu i v zahraniční literatuře, která se obvykle zaměřuje na určitý výsek vzdělávání (např. adaptivní chování, sociální dovednosti atp.) nebo na strategie vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem, ve kterých popisuje možné obtíže (Tynan, 2018; Tynan et al., 2021; Williams Syndrome Association). Nicméně komplexní pohled, který by zahrnoval facilitátory a bariéry vzdělávání v inkluzivních i ve speciálních školách, podmínky tranzice z prvního stupně na druhý, jaké terapie a intervence jsou pro osoby s Williamsovým syndromem vhodné na základě evidence-based přístupu a jejich vlivu na gramotnost, schopnost počítat a další akademické dovednosti, stále není v literatuře a výzkumech k dispozici. Vzhledem k často včasné diagnostice tohoto onemocnění by proto bylo vhodné se více zaměřit na zkoumání intervencí pro jedince s Williamsovým syndromem s cílem uspokojit jejich vzdělávací potřeby (Palikara et al., 2018). Dalšími aspekty, které v literatuře nebyly zkoumány, jsou úzkostné projevy, senzorické zpracování a repetitivní chování ve školním prostředí.

Senzorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem

Děti s Williamsovým syndromem mají často obtíže ve zpracování smyslových podnětů. Nejčastěji se jedná o sluchové podněty, kdy až 84 % dětí s Williamsovým syndromem má hyperakuzis (zvýšenou citlivost na zvuky). Mohou se objevovat i citlivosti v oblasti gustatorní, vestibulární nebo proprioceptivní (Tynan, 2018; Tynan et al., 2021). Glod et al. (2019b) publikovali přehledovou studii o dosavadních studiích zaměřujících se na senzorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem. Celkem zahrnuli 18 studií, z nichž 14 se zabývalo studiem citlivosti na zvuky a další zkoumaly

širší charakteristiky senzoričkého zpracování. Z této přehledové studie vyplývá, že u jedinců s Williamsovým syndromem je velká prevalence vysoké citlivosti na zvuky i obtíží v senzoričském zpracování, které jsou často přítomny v nižším věku spolu s problémy v chování.

První větší studie zaměřená na senzoričké zpracování ukázala, že děti s Williamsovým syndromem vykazují zvýšenou míru abnormalit a vyšší výskyt repetitivního chování. Obtíže v senzoričském zpracování se objevovaly především formou hypersenzitivity, a to především ve vestibulární, auditivní, gustatorní a proprioceptivní oblasti (Janes et al, 2014; Riby et al., 2013). Chronologicky další studii provedl tým Zarchiho (2015), který studoval auditivní hypersenzitivitu. Šetření zjistilo, že centrální auditivní zpracování je u Williamsova syndromu hyperaktivní. Zvýšené odpovědi auditivní části mozku naznačují odchylky v procesech auditivního kódování a diskriminace. Také naznačují, že auditivní zpracování může být opožděné nebo rozdílné oproti běžné populaci z hlediska zrání mozku, a tím může ovlivňovat vývoj vyšších kognitivních funkcí. V roce 2017 vyšla studie Wuanga & Tsaie, kteří sledovali senzoričké zpracování, motorické funkce a vizuální percepci a jejich vliv na participaci v denním životě. Děti ve věku 6-12 let měly poškození ve všech zkoumaných oblastech. V oblasti senzoričkého zpracování vykazovaly obtíže ve vizuálním, vestibulárním a taktilním zpracování, kdy tyto problémy zároveň korelovaly s nižší participací ve školních aktivitách a adaptivním chování. Zároveň zjistili, že hlavní potíže se objevují v oblasti senzoričké modulace, která je kromě auditivních podnětů nedostatečně reaktivní na většinu podnětů. Ve vizuální oblasti se soustředili více na části obrazu spíše než na vnímání objektu jako celku. Kromě senzoričských obtíží, nižší participaci a obtížím v chování vykazovala většina zkoumaných dětí hyperaktivitu nebo jiné obtíže v koncentraci pozornosti.

Glod (2017) se ve své disertační práci zaměřila na zkoumání fenomenologie a vlivu obtíží v senzoričském zpracování u jedinců s poruchou autistického spektra a Williamsovým syndromem. U obou poruch potvrdila hyperresponzivitu i hyporesponzivitu na senzoričké podněty. U Williamsova syndromu se více objevuje nízká registrace, která způsobuje hyporesponzivitu. U jedinců, kteří preferují vyhledávání podnětů, byly patrné projevy repetitivního chování i úzkost. Úzkost a intolerance nejistoty byla také pozorována u jedinců s nízkou registrací. U participantů, kteří měli senzoričský profil blíže k normě, byla také pozorována hyperresponzivit a trvání na stejnosti. Podobnou studii provedl Uljarevic et al. (2018), který zkoumal asociaci mezi

úzkostí, intolerancí nejistoty, senzoricou hypersenzitivitou a symptomy poruchy autistického spektra. Tato studie našla důkaz o tom, že hypersenzitivita má zprostředkující vliv na vztah mezi intolerancí nejistoty a úzkostí. Je tedy pravděpodobné, že u Williamsova syndromu je intolerance nejistoty rizikovým faktorem pro vznik úzkosti podobně jako u poruchy autistického spektra (Wigham et al. in Uljarevic et al., 2018). Senzorické symptomy u dětí a adolescentů s Williamsovým syndromem a poruchou autistického spektra jsou velmi podobné. Signifikantní prediktory pro rozlišení mezi těmito dvěma neurovývojovými poruchami jsou nízká registrace podnětů, senzoricá senzitivita a celkové skóre ve škále sociální schopnosti reakce (Social Responsiveness Scale – Second Edition). Po dalším zkoumání by na základě těchto testů bylo možné rozlišovat tyto dvě poruchy při diagnostickém procesu (Glod, 2017; Glod et al, 2020).

Saj et al. (2020) zkoumal, zda se u lidí s Williamsovým syndromem objevují odchylky v reprezentaci těla. Pomocí úkolu s pŕlicí čárou (Schenkenberg Line Bisection Test) zjišťoval, zda participanti odhalí, jak je příslušný obrázek situován od středu. Ve studii odhalil levou odchylku. Nezálost v této oblasti ovlivňuje vnímání prostoru a v období školní docházky i dovednost čtení. Neurologický podklad v tomto regionu by tak mohl objasnit příčinu narušení ve vizuoprostorových dovednostech a akademických výkonech. Poslední studií, která se zabývala senzoricým zpracováním u osob s Williamsovým syndromem, je studie Powella & Van Herwegen (2021), která byla longitudinálního charakteru. Nejprve zkoumali abnormality v senzoricém zpracování u dětí s Williamsovým syndromem, které porovnávali s výsledky o čtyři roky později. V prvním experimentu zjistili, že děti s Williamsovým syndromem mohou rozdělit do dvou skupin – s vysokým a nízkým narušením, kdy jedinci s nízkým narušením vykazovali lepší schopnost senzoricého zpracování. Nicméně na základě senzoricého profilu (Dunn, 2014) u většiny participantů bylo možné pozorovat vyšší narušení v oblasti auditivní, registrace, senzitivity a vyhýbání se. O čtyři roky později bylo možné pozorovat tři různé směry v této oblasti. Ve skupině jedinců s vysokým narušením bylo narušení stále vysoké nebo naopak nižší a u jedinců s nízkým narušením zůstalo nízké. Obecně bylo zaznamenáno snížení abnormalit v senzoricém zpracování. Z toho plyne, že u jedinců s výraznými senzoricými obtížemi problémy nadále přetrvávají v menší míře nebo mizí a u jedinců s menšími senzoricými obtížemi s věkem nenarůstají.

Repetitivní chování

Prvotní zmínkou v literatuře o repetitivním chování a Williamsově syndromu můžeme najít u studie Janes et al. (2012). V krátké zprávě reportují, že podobně jako lidé s poruchou autistického spektra se u dětí s Williamsovým syndromem ve věku 6-15 let objevuje zvýšená míra úzkosti. Objevuje se u nich také repetitivní chování, nicméně nebyla nalezena spojitost mezi zvýšenou úzkostí a zvýšenou mírou repetitivního chování. Další krátká zpráva byla zaměřená na abnormality v sensorickém zpracování a jejich spojitost s repetitivním chováním. Riby et al. (2013) uvádí, že velmi pravděpodobně jedinci, kteří vykazují zvýšenou míru abnormalit v sensorickém zpracování, také vykazují zvýšenou míru repetitivního chování. Možnou příčinou této korelace spatřují v roli regulace vzrušení, kdy lidé s poruchou autistického spektra využívají repetitivní chování jako copingovou strategii pro zvládání úzkosti. Janes et al. (2014) navázala studií o sensorickém zpracování a repetitivním chováním, kdy jedinci s Williamsovým syndromem opět vykazovali přítomnost repetitivního chování v souvislosti se sensorickými symptomy. Rodiče nejčastěji uváděli repetitivní jazyk a otázky, nelibost při změnách v rutině a obsesní zájmy. Nejčastějším spouštěčem tohoto chování byla dle rodičů úzkost nebo nemoc. Prevalence na základě této studie byla stanovena až na 86 %.

Další studii provedl Royston et al. (2018), který porovnával profil repetitivního chování u dospělých osob s Williamsovým syndromem, s Prader-Willi a Downovým syndromem. Jeho tým použil dotazník repetitivního chování, který se skládá z pěti subškál – trvání na stejnosti, kompulzivní chování, stereotypní chování, repetitivní chování a omezené preference. Pouze u skupiny jedinců s Williamsovým syndromem se objevila negativní asociace, kdy vyšší skóre v IQ znamenalo vyšší výskyt repetitivních otázek. V porovnání s oběma skupinami projevovali jedinci s Williamsovým syndromem více tělních stereotypií a oproti oběma skupinám více hromadění a méně uklízení. Nejnovější studii publikoval Huston et al. (2021), který se věnoval repetitivním myšlenkám a repetitivnímu chování u Williamsova syndromu. Ve věkové skupině 10-56 let se často objevovaly repetitivní myšlenky a repetitivní chování. Nejčastěji se vyskytovalo stereotypní chování a obsese/kompulze. Stereotypní chování se zintenzivňovalo v případech, že jedinec byl šťastný nebo vzrušený (80 %), soustředěný nebo pohlcený aktivitou (33 %), úzkostný/stresovaný (26 %) nebo unavený (21 %). Nejčastější obsesí v této studii byla potřeba vědět nebo si pamatovat následovaná agresivitou a strachem z určitých věcí. Potřeba vědět byla často popisována jako opakující se znepokojivá myšlenka o budoucí události (např. návštěva lékaře nebo také

rodinná dovolená). Jedinci se velmi často projevují repetitivními otázkami na tyto události. Pokud dotazovaný neodpověděl uspokojivě na danou otázku, úzkost se u jedince s Williamsovým syndromem zvyšovala a stoupala intenzita a četnost otázek. Agresivní obsese a strach z určitých věcí se nejčastěji projevovaly například strachem, že jedinec bude zodpovědný za něco špatného – např. založení požáru v domě. Že by byla obsedantně-kompulzivní porucha také symptomem Williamsova syndromu tato studie vyloučila, neboť jedinci vykazovali jiné obsese, než jsou pro tuto poruchu běžné.

Úzkost

Úzkost spadá mezi hlavní projevy Williamsova syndromu u dětí i dospělých. Mezi nejčastější subkategorie spojené s tímto onemocněním patří specifické fobie (30–53,8 %), generalizovaná úzkostná porucha (10–18 %), separační úzkostná porucha (4–6,7 %) a obsesivně-kompulzivní porucha (2–2,5 %). Riby et al. (2014) se ve svém zkoumání zaměřili na vztah mezi úzkostí a sociálním fungováním. Participanty rozdělili do dvou kategorií – s vysokou a nízkou mírou úzkosti. 46 % vzorku vykazovalo vysokou úzkost. Obě skupiny vykazovaly sociální dysfunkci (80 % participantů), především v sociálním uvědomění, sociální motivaci a sociální komunikaci. Jedinci s vysokou mírou úzkosti však vykazovali výrazně vyšší dysfunkci v sociální oblasti včetně autistických manýrů (stereotypní chování a omezené zájmy). Royston et al. (2017) vypracovala přehledovou studii včetně metaanalýzy. Z ní vyplynulo, že 48 % jedinců s Williamsovým syndromem prožívá alespoň jeden typ úzkostné poruchy. Mezi nejčastější patří specifické fobie (39 %), které zahrnují hluk, krev, zranění nebo infekci, hromy a blesky. Prevalence generalizované úzkostné poruchy je asi 10 %. U většiny případů úzkost přetrvává i po pěti letech, kdy u 72,2 % participantů, kteří měli alespoň jednu úzkostnou poruchu, se během této periody objevila další úzkostná porucha (Thom et al., 2021).

Uljarevic et al. (2018) zkoumal vliv sensorické hypersenzitivity a intolerance nejistoty na úzkost u Williamsova syndromu. Dospěl k závěru, že sensorická hypersenzitivita byla unikátním nezávislým prediktorem úzkosti a zprostředkujícím efektem na vztah mezi intolerancí nejistoty a úzkostí. K podobným závěrům tentokrát u dětí dospěl i South et al. (2021), který potvrdil vazbu intolerance nejistoty na sociální profil a úzkost u Williamsova syndromu a poruchy autistického spektra. U obou těchto poruch byly sociální profil a úzkost plně zprostředkovány mírou intolerance nejistoty. Royston et al. (2021) vydala studii, která popisuje charakteristiky úzkosti u Williamsova syndromu. U většiny participantů se úzkost objevila před 12. rokem často v souvislosti

s nějakou stresující situací (např. rozvod rodičů nebo smrt blízké osoby). Po 15. roce se objevovala především v souvislosti s nějakou tranzíci (např. školní). Mezi nejčastější spouštěče patří specifické fobie, nové situace, sensorická senzitivita a negativní emoce ostatních. Většina rodičů ve studii tvrdila, že úzkost má minimální vliv na jejich život. V případě, že se objeví, projevuje se nejčastěji zvýšenou komunikací s ostatními a hlášením o úzkostných pocitech. Mezi tělesné projevy patří pláč, vyhledávání blízkosti, repetitivní chování a zpomalení. U malého procenta se objevuje zvýšené pocení, třes nebo napětí svalů. Jedinci využívají aktivní i vyhýbavé copingové strategie – distrakce, únik, strategie zaměřené na emoce, vyhledávání ujistění a mluvení o svých obavách s ostatními.

Poslední studií zaměřenou na úzkost je již výše zmíněna studie Hustona et al. (2021), který kromě repetitivního chování ve studii použil i dotazník úzkosti dle Spencové, kdy jedinci s Williamsovým syndromem vykazovali strach z náhlých silných zvuků (střely, ohňostroj, prasknutí balonku, vysavač atd.), strach ze smrti nebo nemoci někoho blízkého, strach ze zvracení, hádky mezi rodinnými příslušníky nebo medicínských procedur. Zvýšená úzkost byla spojena s obsesemi, ale ne se stereotypii a kompulzemi.

Shrnutí

Dle dostupných zdrojů vykazují jedinci s Williamsovým syndromem abnormality v sensorickém zpracování, repetitivním chování i úzkosti. Propojení mezi výše zmíněnými oblastmi bylo prokázáno několika studiemi. Přesná korelace mezi těmito oblastmi zatím není objasněna, nicméně je vhodné tyto spojitosti nadále zkoumat a na jejich základě hledat možnosti intervence pro rodiče i učitele, které umožní jedincům s Williamsovým syndromem co největší míru zapojení do běžného života i vzdělávání.

4.2 Výzkumný problém a jeho cíle

Teoretický úvod

Lidé s Williamsovým syndromem mají určité charakteristiky, které jsou pro toto onemocnění typické. Jedná se o osobitý vzhled, srdeční vadu, mentální postižení, opožděný psychomotorický vývoj, zvýšenou citlivost na zvuky a zvýšenou úzkostnost. Výzkumy dokazují, že existují souvislosti mezi úzkostí a sensorickými obtížemi. Někdy jsou tyto obtíže také spojovány s omezeným a repetitivním chováním.

U jedinců s většími sensorickými obtížemi bylo pozorováno propojení s motorickým chováním a úzkostí (Glod, 2017). Sensorické obtíže byly popsány i u jedinců s Williamsovým syndromem. Mezi ně můžeme zařadit především hypersenzitivitu na auditivní, vestibulární, gustatorní a proprioceptivní podněty (Janes et al., 2014). Zároveň u jedinců, kteří projevují zvýšenou míru obtíží v sensorickém zpracování, se objevuje i vyšší míra repetitivního chování (Riby et al., 2013). U dětí, které mají obtíže v sensorickém zpracování, se v pozdějším věku může objevit úzkostná porucha. Již v dětském věku se může projevovat úzkostným chováním a změnami nálad a pozornosti, ačkoliv tito jedinci zatím nedosahují diagnostických kritérií pro úzkost nebo poruchu sensorického zpracování (McMahon et al., 2019).

Úzkosti jsou velmi častým jevem u jedinců s Williamsovým syndromem (Tynan, 2018). Při bližším zkoumání bylo zjištěno, že lidé s Williamsovým syndromem mají zvýšenou intoleranci nejistoty, která souvisí s obtížemi v sensorickém zpracování (především s hypersenzitivitou) a ulpíváním na stejnosti, které lze zařadit do repetitivního chování (Glod et al., 2019a). Hypersenzitivita na určité zvuky nebo chutě a textury jídla může vést k chování, kdy jedinec trvá na stejnosti, aby se vyhnul nepříjemným podnětům. (Glod, 2017). V literatuře byla popsána zprostředkující role intolerance nejistoty u lidí s poruchou autistického spektra a úzkostí, u lidí s Williamsovým syndromem lze však pozorovat i zprostředkující roli mezi abnormalitami v sensorickém zpracování a repetitivním chováním. V praxi to znamená, že dítě, které vnímá své sensorické okolí jako nepředvídatelné, může vykazovat více repetitivního chování za účelem získání předvídatelnosti (Glod, 2017; Uljarevic et al., 2018). Dalším možným propojením mezi zmíněnými oblastmi je souvislost s úzkostí a obsesemi, které mohou mít formu repetitivních myšlenek (jako je např. potřeba něco vědět) a mohou být symptomem úzkosti v této populaci (Huston et al., 2021).

Lze předpokládat, že dané projevy se manifestují ve všech prostředích, ve kterých se lidé s Williamsovým syndromem pohybují. Mezi prostředí, ve kterém tráví lidé s Williamsovým syndromem nejvíce času, můžeme zařadit domácí a školní prostředí. Ve školním prostředí navíc může docházet k vyššímu výskytu obtíží, a tím je ovlivněna nejen kvalita vzdělávání ale i emoční prožívání dítěte. V případě, že se dítě cítí ve školním prostředí v nepohodě, nemůže se efektivně učit a získávat nové kompetence a dovednosti.

V této práci se proto zaměřujeme na zkoumání sensorického zpracování, repetitivního chování a úzkostí v domácím i školním prostředí. Zároveň se věnujeme i podmínkám vzdělávání, které nám přináší širší pohled na zkoumanou problematiku.

Cílem výzkumu je: popsat projevy senzorického zpracování u dětí s Williamsovým syndromem v období povinné školní docházky a v domácím a školním prostředí.

Parciální cíle

- Analyzovat senzorické obtíže u dětí s Williamsovým syndromem a porovnat, zda se ve stejné míře objevují v domácím i školním prostředí.
- Analyzovat jakým způsobem se u jedinců s Williamsovým syndromem objevují projevy úzkostí v domácím a školním prostředí.
- Analyzovat projevy repetitivního chování u jedinců s Williamsovým syndromem v prostředí domova a školy
- Popsat strategie, které rodiče a učitelé využívají ke zvládnutí obtíží u jedinců s Williamsovým syndromem.
- Popsat hodnocení rodičů z hlediska podmínek pro vzdělávání svých dětí.
- Analyzovat metody práce a podpůrná opatření pro žáky s Williamsovým syndromem v různých typech škol.

Hlavní výzkumná otázka:

Jaká jsou specifika senzorického zpracování u dětí s Williamsovým syndromem a jaké strategie využívají rodiče a pedagogové pro jejich podporu?

Dílčí výzkumné otázky:

1. Jaké senzorické obtíže se objevují u jedinců s Williamsovým syndromem v domácím a školním prostředí?
2. Jaké strategie využívají učitelé ke zmírnění senzorických obtíží?
3. Jaké projevy repetitivního chování se objevují u dětí s Williamsovým syndromem v domácím a školním prostředí?
4. Jaké projevy úzkostí je možné pozorovat u dětí s Williamsovým syndromem v období školní docházky?
5. Jaké strategie využívají rodiče a učitelé ke zvládnutí repetitivního chování a úzkostí u dětí s Williamsovým syndromem?
6. Jaké jsou podmínky pro vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem v České republice?

7. Jak hodnotí rodiče možnosti vzdělávání svých dětí s Williamsovým syndromem?
8. Jaká podpůrná opatření a metody práce využívají učitelé ve výuce dětí s Williamsovým syndromem?

4.3 Metodologie výzkumného šetření

Design výzkumu

Vzhledem k prevalenci cílové skupiny jsme pro náš výzkum zvolili **smíšený** design výzkumu, kdy převažují **kvalitativní** techniky sběru dat, které nám umožňují zkoumat problém do hloubky. **Kvantitativní** část vzhledem k velmi nízkému vzorku slouží především k měření četnosti určitého chování. Zároveň porovnává jeden ze zkoumaných aspektů s běžnou populací na základě průměrného skóre. Zvolili jsme zkoumání pomocí dotazníků, kdy aktuální výzkum navazuje na studii autorek Janes, Riby & Rodgers (2014) z Newcastle a Durham University, které poskytly dotazníky k českému překladu. Tyto dva dotazníky byly doplněny dotazníkem zaměřeným na úzkost a dotazníkem o podmínkách vzdělávání vlastní konstrukce. Pro studium metodologie byly využity následující publikace: Corbin & Strauss (2015), Eger & Egerová (2017), Hendl & Remr (2017), Hendl (2005), Novotná et al. (2019), Ochrana (2019), Punch (2008), Silverman (2005) a Strauss & Corbinová (1999).

Etické aspekty výzkumu

Tento výzkum byl vzhledem k cílové skupině, kdy se z pohledu šetření jedná o zranitelnou skupinu, schválen etickou komisí Masarykovy univerzity – viz příloha 1. Jeho součástí byl i informovaný souhlas pro všechny účastníky. Z citlivých údajů bylo zjišťováno pouze jméno dítěte (aby bylo možné spojit odpovědi rodiče a učitele) a věk. Další zjišťované údaje byly: stupeň mentálního postižení, ročník a typ školy, ve kterém se konkrétní žák vzdělává. Žádné další demografické informace o účastnících nebyly zkoumány. Data byla pro účely této práce anonymizována.

Zkoumaný vzorek

Cílovou skupinou byli rodiče a učitelé dětí s Williamsovým syndromem ve věku povinné školní docházky. Výběr vzorku byl náhodný na základě domluvy s rodiči v době účasti na rekondičním pobytu spolku Willík. Podmínkou byl souhlas rodiče, jehož dítě spadá do dané věkové kategorie a následný souhlas učitele. Do výzkumu se následně zapojilo pět rodičů a pět učitelů dětí s Williamsovým syndromem.

Dotazníky vyplnili tři otcové a dvě matky a jeden učitel a čtyři učitelky (z nichž jedna byla asistentka pedagoga). Výsledná data byla anonymizována a jména dětí byla zaměněna za náhodná jména – Tadeáš, Milan, Barbora, Roman a Martin. V době výzkumu jim bylo 12, 12, 10, 14 a 14 let (průměrný věk 12,4 roků). Délka praxe učitelů se pohybovala od 3 do 31 let (průměr 17,5 roků), jedna z učitelek délku svojí praxe neuvedla.

Průběh a realizace výzkumu

Příprava na výzkum – spolupráce se zahraničními autory probíhala od počátku roku 2017, kdy jsme požádali o poskytnutí dotazníků. Během následujících dvou let byly dotazníky přeloženy do češtiny, prošly jazykovou korekturou a následně byly zpětně přeloženy do angličtiny. Na základě konzultace s autorkami dotazníků byly dotazníky schváleny k použití v českém jazyce a jsou nadále u nich k dispozici v případě vyžádání. Spencové škála úzkosti byla již k dispozici v českém jazyce na webových stránkách autorky. Na podzim roku 2019 začal proces schvalování etickou komisí a výzkum byl v březnu 2020 schválen. Vzhledem k plánovanému přerušení studia byly dotazníky rozdány během poloviny února 2020, kdy byly veškeré požadované úpravy od etické komise ve výzkumu zohledněny a již se čekalo na finální rozhodnutí, u kterého se očekávalo, že bude výzkum schválen. Získaná data byla vyhodnocena po návratu do studia během podzimu 2021 a jara 2022.

Charakteristika techniky výzkumného projektu a vyhodnocení dat

První dotazník vlastní konstrukce pro rodiče obsahuje 35 otázek zaměřených na průběh a podmínky vzdělávání dítěte (viz příloha 2). Druhý dotazník s názvem Sensorické zpracování, repetitivní chování, úzkost a strach u osob s Williamsovým syndromem (SRAF-SSI) se dotazuje na výše uvedené okruhy. Obsahuje popis možného

chování a otevřenou otázkou se ptá, zda se takové chování u daného jedince objevuje. Následně zjišťuje frekvenci, intenzitu a změny v průběhu vývoje dítěte. Dotazník repetitivního chování (RBQ-2) obsahuje 33 otázek zaměřených na opakující se chování dítěte – jeho projevy + četnost. Poslední dotazník je Spencové škála úzkosti u dětí (SCAS), který obsahuje 39 krátkých popisů chování, kdy rodiče vyplňují na čtyřbodové škále četnost výskytu. Dotazníky pro učitele jsou velmi podobné. První dotazník vlastní konstrukce obsahuje 28 otázek zaměřených na podmínky vzdělávání dítěte a 16 otázek zaměřených na podpůrná opatření (viz příloha 3), v dotazníku SRAF-SSI byly ponechány otázky na frekvenci, avšak otázky na intenzitu a změny v průběhu vývoje byly nahrazeny strategiemi, které učitel ve třídě využívá jako reakci na dané chování. Třetí dotazník byl ponechán ve stejném znění jako pro rodiče a Spencové škála úzkosti u dětí s podnázvem Zpráva učitele obsahuje 22 popisů chování s pětibodovou škálou četnosti.

Dotazníky obsahují především otevřené otázky, pouze otázky na četnost, intenzitu, frekvenci, změny v průběhu vývoje dítěte a využívání podpůrných opatření obsahují uzavřené odpovědi. K uzavřeným otázkám je možné přidat komentář dle potřeby rodiče/učitele. Pouze v případě otázek na podpůrná opatření bylo možné označit více odpovědí.

Získaná data byla v disertační práci zpracována nejprve deskriptivně pomocí tematické analýzy dle témat dotazníků – podmínky vzdělávání, podpůrná opatření, sensorické zpracování, repetitivní chování a obavy a úzkost. V jednotlivých tématech byly popsány výsledky výzkumného šetření. Dotazník SRAF-SSI byl vyhodnocen pomocí škály ano-ne. Dotazník repetitivního chování a Spencové škála úzkosti byly administrovány pomocí skóre a zpracovány deskriptivní statistikou. Deskriptivně byly také zpracovány výpovědi rodičů a učitelů formou popisu dětí dle výše zmíněných témat.

Následně byla data rozčleněna do hlavních segmentů odpovídajících použitým dotazníkům. Ty byly následně redukovány do menších segmentů dle identifikovaných témat, které vyvstaly během manuálního otevřeného kódování. Jak definuje Novotná et al. (2019, s. 430), „kódování je postup, jehož pomocí přidělíme vytvořeným segmentům popisek, kterým jej charakterizujeme“. V další fázi byla provedena obsahová analýza na základě obsahu jednotlivých kódů. Tato data byla následně interpretována pomocí obsahové analýzy a komparativní analýzy, která porovnává domácí a školní prostředí. V rámci interpretace dat a diskuse byly zodpovězeny výzkumné otázky. Jako poslední krok byly pomocí analytické indukce vypracovány závěry studie a doporučení pro praxi.

4.4 Výsledky

V této kapitole představujeme výsledky jednotlivých dotazníků. Nejprve popisujeme výsledky získaných dat z dotazníků v hlavních zkoumaných tématech – vzdělávání, podpůrná opatření, sensorické zpracování, repetitivní chování a úzkost. Poté blíže popisujeme jednotlivé děti z pohledu rodičů a učitelů s Williamsovým syndromem na základě výpovědí v rámci dotazníků.

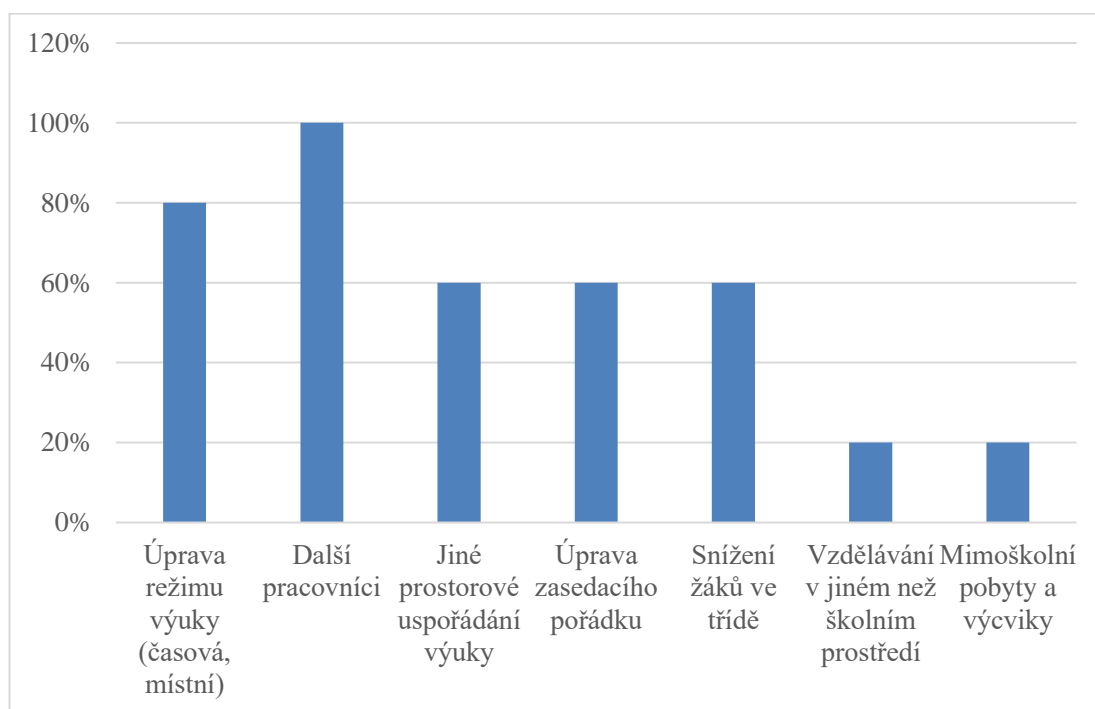
Vzdělávání

Děti v našem výzkumu navštěvovali 4 typy vzdělávacích zařízení – vzdělávání formou inkluze v běžné třídě, ve speciální škole (n=2), v základní škole zřízené dle §16 odst. 9 školského zákona a v alternativní škole se zaměřením na Montessori pedagogiku. Celkový počet dětí byl ve třídě od 5 do 25 žáků. Ve všech třídách působili další pedagogičtí pracovníci – asistenti pedagoga. Všichni zkoumaní žáci se vzdělávali dle individuálního vzdělávacího plánu. Výběr škol pro dítě s Williamsovým syndromem ve svém okolí považují dva rodiče za dostatečný. Ve všech případech rodiče informovali školní zařízení o vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem formou brožury a učitelé z nich také čerpali. Celkové vzdělávání dětí hodnotí kladně všichni rodiče, zároveň učitelé považují děti s Williamsovým syndromem za bezproblémové žáky. Spolupráci se školou hodnotí rodiče také převážně kladně a stejně tak hodnotí učitelé spolupráci s rodiči.

Podpůrná opatření

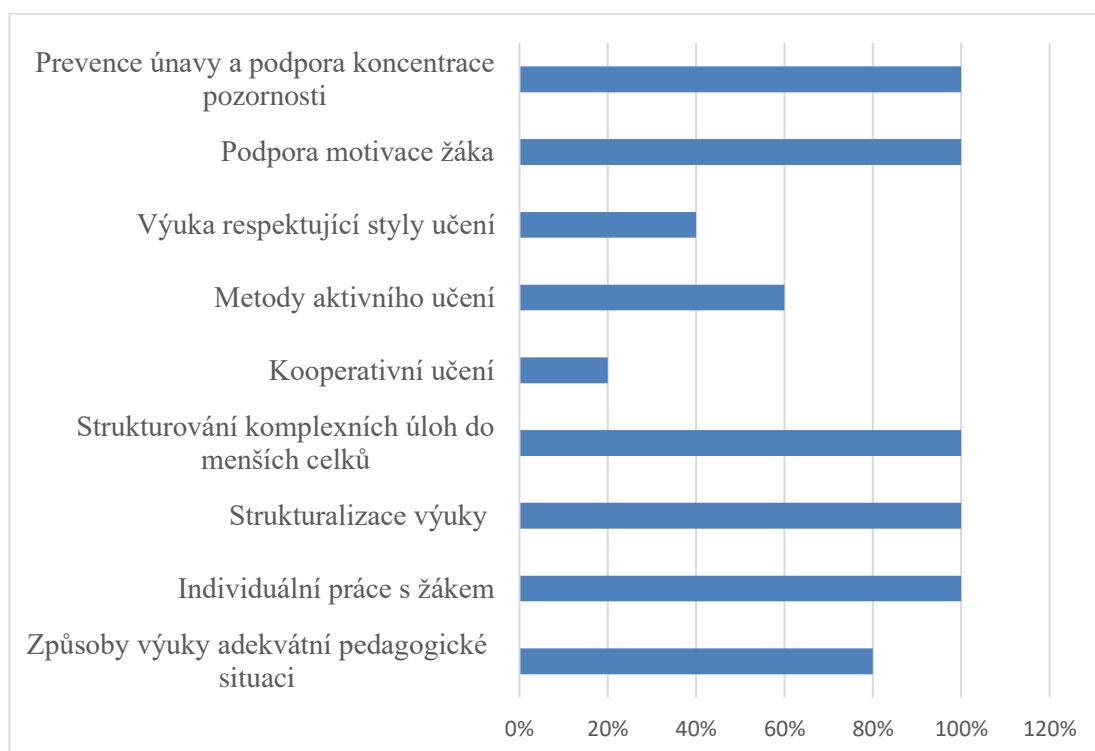
Zkoumaní žáci byli zařazeni do třetího (n=3) nebo do čtvrtého (n=2) stupně podpůrných opatření. Ve všech třídách se nacházeli další žáci s přiznanými podpůrnými opatřeními, ve speciálních školách se jednalo o všechny žáky, v běžné škole byly v dané třídě 2 děti s druhým stupněm podpůrných opatření a v Montessori třídě jedna žákyně s třetím stupněm podpůrných opatření + 5 žáků se speciálně pedagogickou podporou.

Graf 3 Podpůrná opatření v oblasti organizace výuky



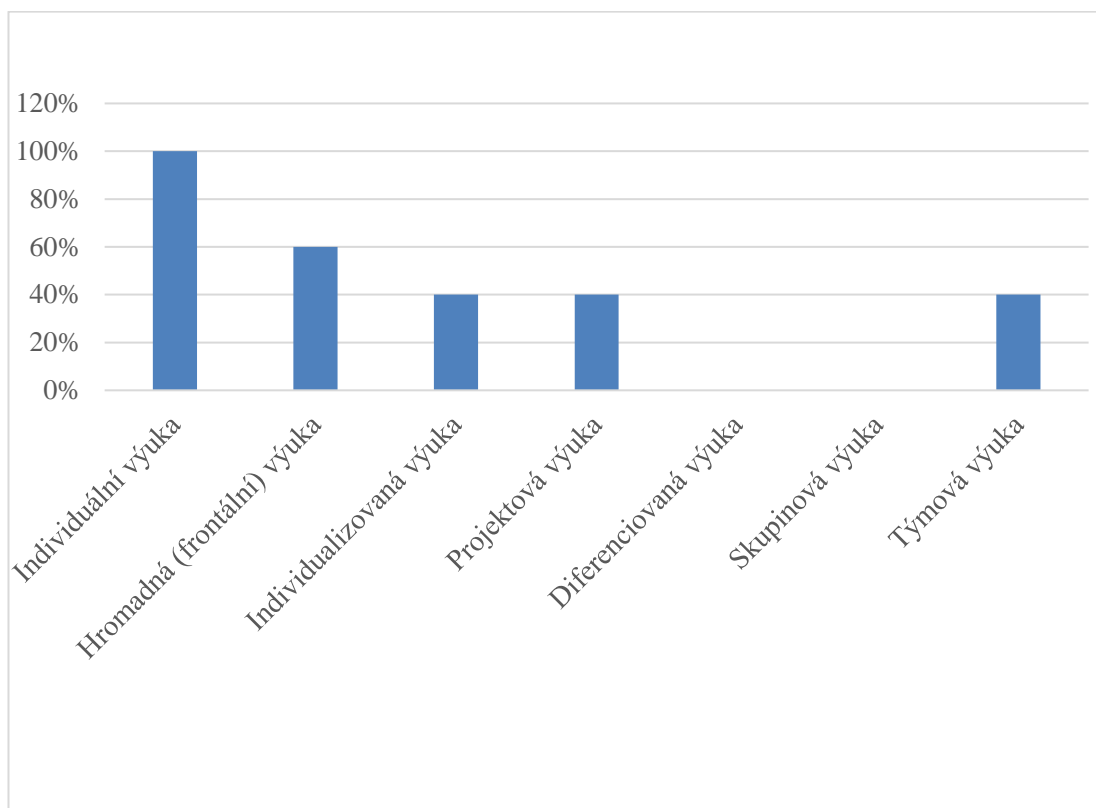
Jako nejprínosnější podpůrná opatření v rámci organizace výuky shledávají učitelé: mimoškolní pobyty, přítomnost asistent pedagoga (n=3), úpravu režimu výuky, jiné prostorové uspořádání výuky, snížení žáků ve třídě (n=2) a dále všechny výše uvedené. Konkrétní příklady, které se učitelům ve výuce osvědčily: skupinová práce, opakování veškerého učiva různými způsoby a pomocí názorných pomůcek, klid na práci, důraz na samostatnost, důslednost, používání Montessori pomůcek, individuální vzdělávací plán, pomoc asistenta pedagoga a individuální přístup.

Graf 4 Podpůrná opatření v oblasti modifikace výukových metod a forem práce



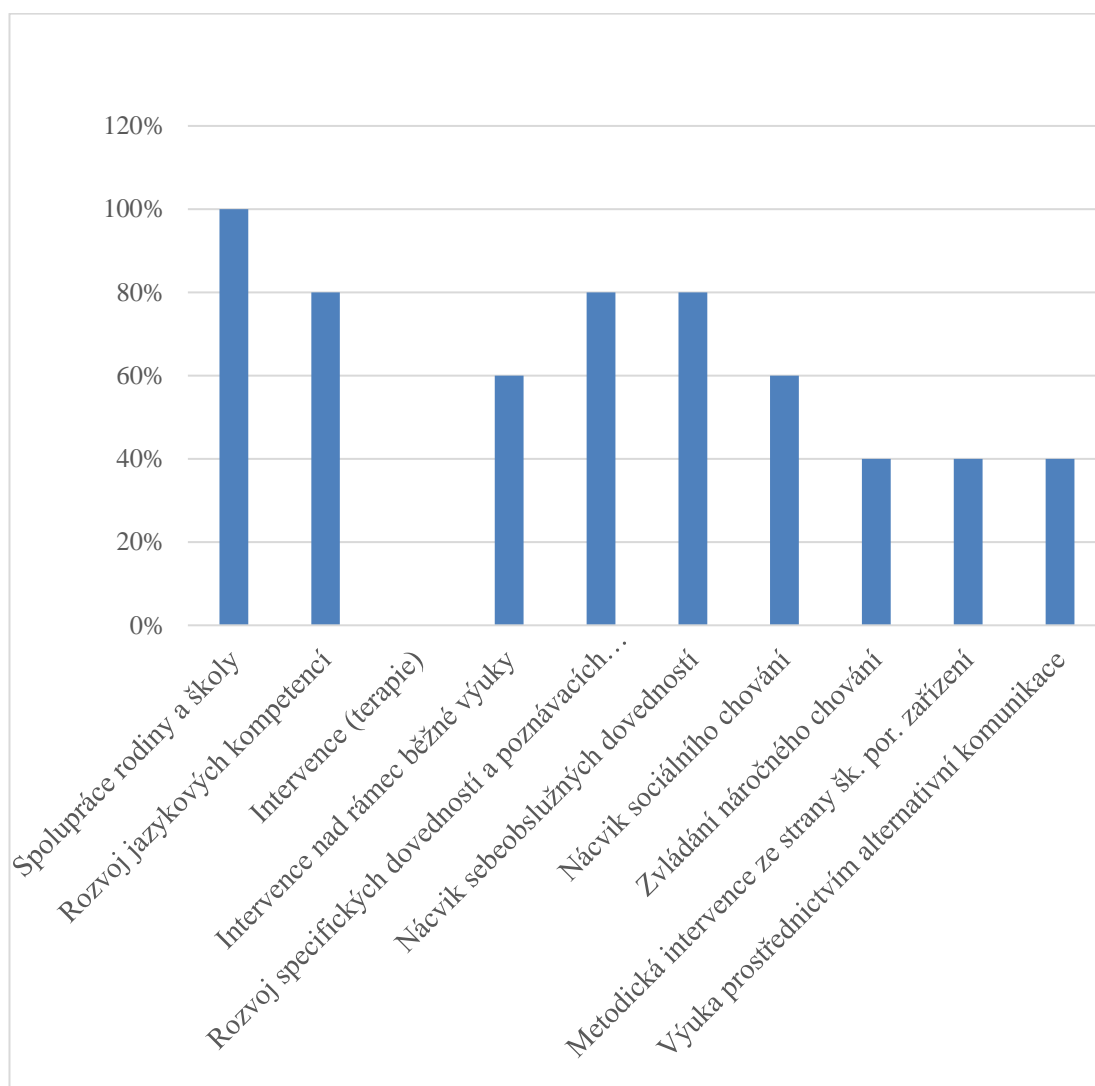
Jako nejprínosnější podpůrná opatření v oblasti modifikace výukových metod a forem práce využívají učitelé nejčastěji individuální práci s žákem ($n=4$), prevenci únavy a trénink koncentrace pozornosti ($n=3$), aktivní učení ($n=2$), podporu motivace žáka a strukturování komplexních úloh do menších celků. Mezi konkrétní příklady, které se učitelům osvědčily, uvedli: časté změny při výuce, plánování práce, krátké bloky, změny činností, důraz na dokončování, klid na práci, přátelský přístup, využívání pomůcek, Montessori pedagogika, relaxační techniky, co nejčastější kontakt s dítětem - "vracení" jej do aktivity, zaměřování a udržování jeho pozornosti.

Graf 5 Nejčastěji využívané způsoby výuky používané učiteli



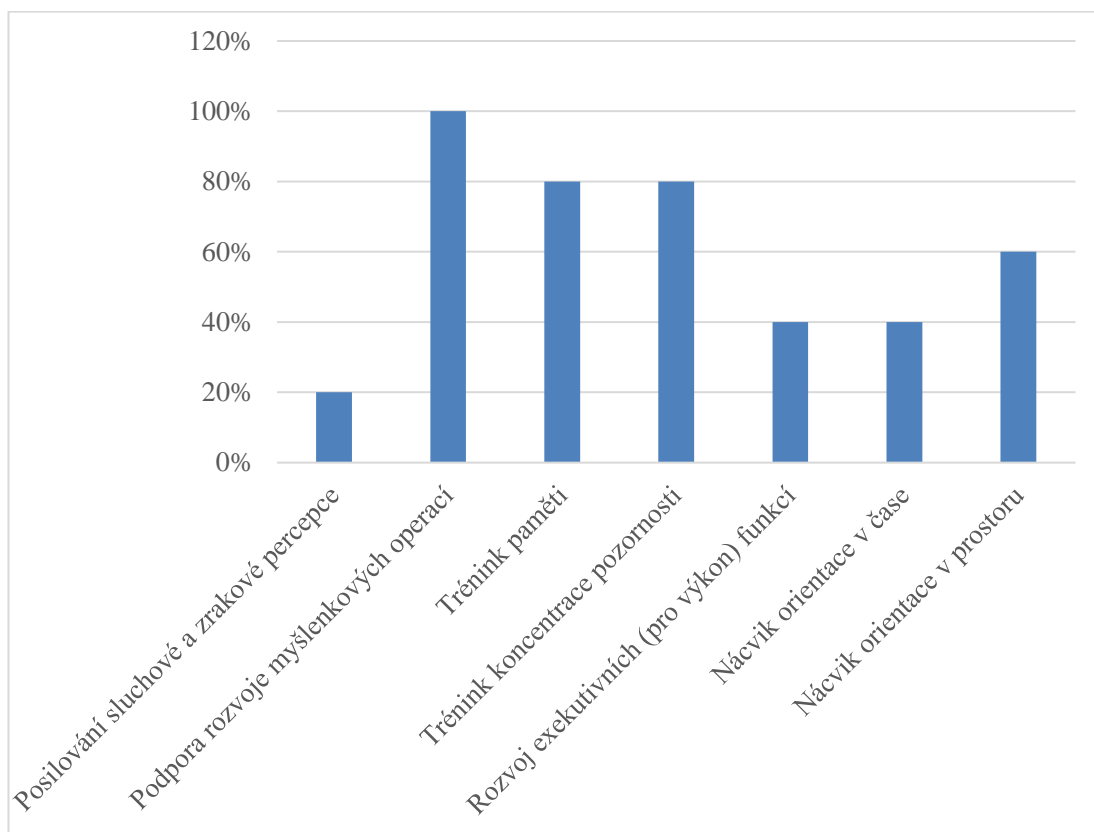
Nejčastěji využívají učitelé individuální (n=5) a frontální výuku (n=3). Jako nejprínosnější uváděli individuální výuku (n=3) a skupinovou práci (n=1). Jako konkrétní příklady uvedli práci s asistentem, práci ve skupině a individuální výuku.

Graf 6 Podpůrná opatření v oblasti intervence



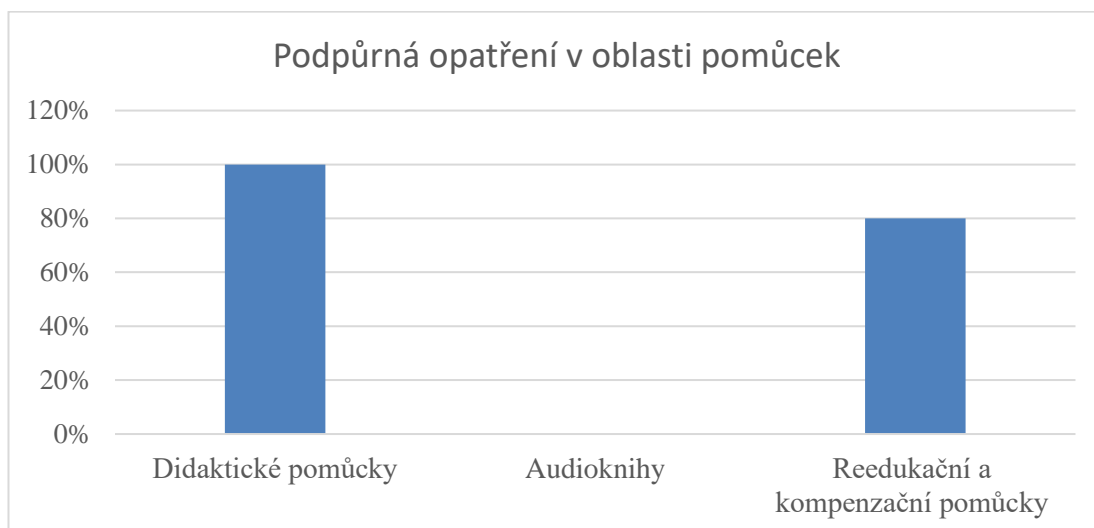
Jeden z učitelů uvedl, že je těžké označit jedno konkrétní podpůrné opatření, protože jde o jejich komplex. Ostatní učitelé uvedli: spolupráce rodiny a školy (n=2), rozvoj specifických dovedností a funkcí (n=2), nácvik sebeobslužných činností (n=3), rozvoj jazykových kompetencí a sociálního chování, intervence nad rámec běžné výuky a metodická intervence směrem k pedagogům ze strany školského poradenského zařízení. Jako konkrétní příklady učitelé uvedli: Feuersteinova metoda instrumentálního obohacování, zprostředkované učení, stálé opakování, upevňování, práce s asistentem, používání pomůcek, pravidelný nácvik převlékání, přezouvání, stolování a přípravy svačiny.

Graf 7 Nejdůležitější intervence pro žáky s Williamsovým syndromem nad rámec výuky



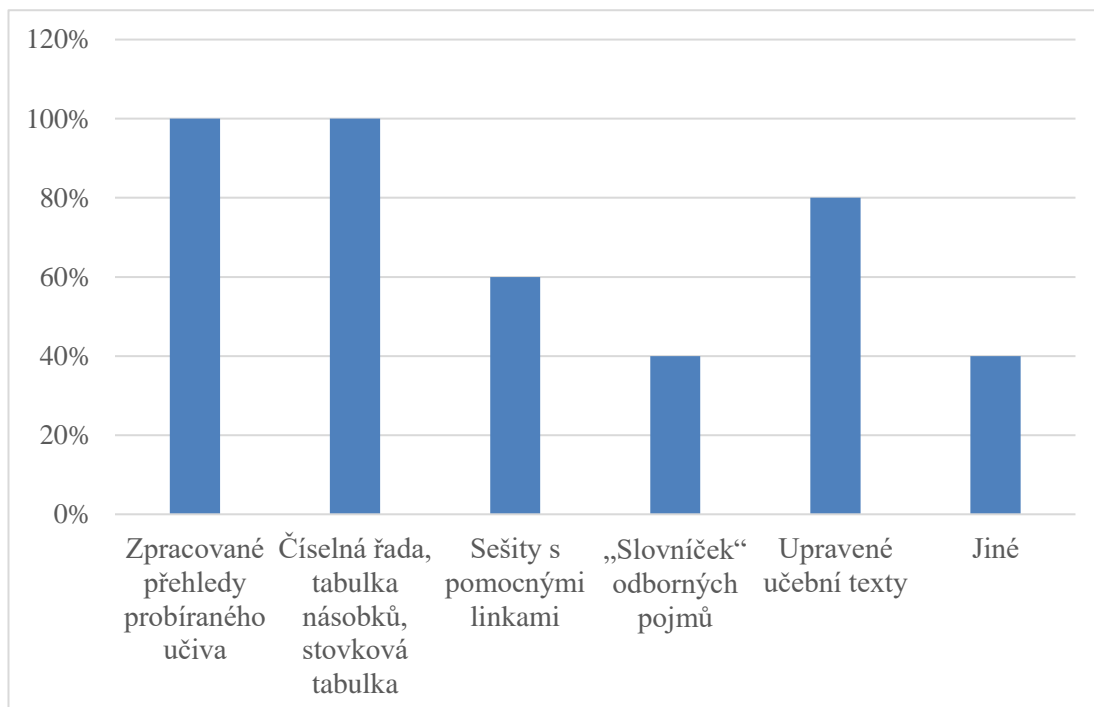
Jako konkrétní příklady, které se učitelům osvědčily, uvedli: trénink koncentrace pozornosti (n=2); Feuresteinovu metodu instrumentálního obohacování; trénink paměti – číselné řady, počítání např. schodů, prstů, předmětů; syntéza písmen při čtení slov a přiřazování slov k předmětům; samostatné čtení zadání; zapisování deníku nebo nákupu; kontrola s asistentem pedagoga.

Graf 8 Podpůrná opatření v oblasti pomůcek



Učitelé využívají ve své práci didaktické, reedukační a kompenzační pomůcky. Konkrétní příklady jsou uvedeny v grafech 9 a 10 níže.

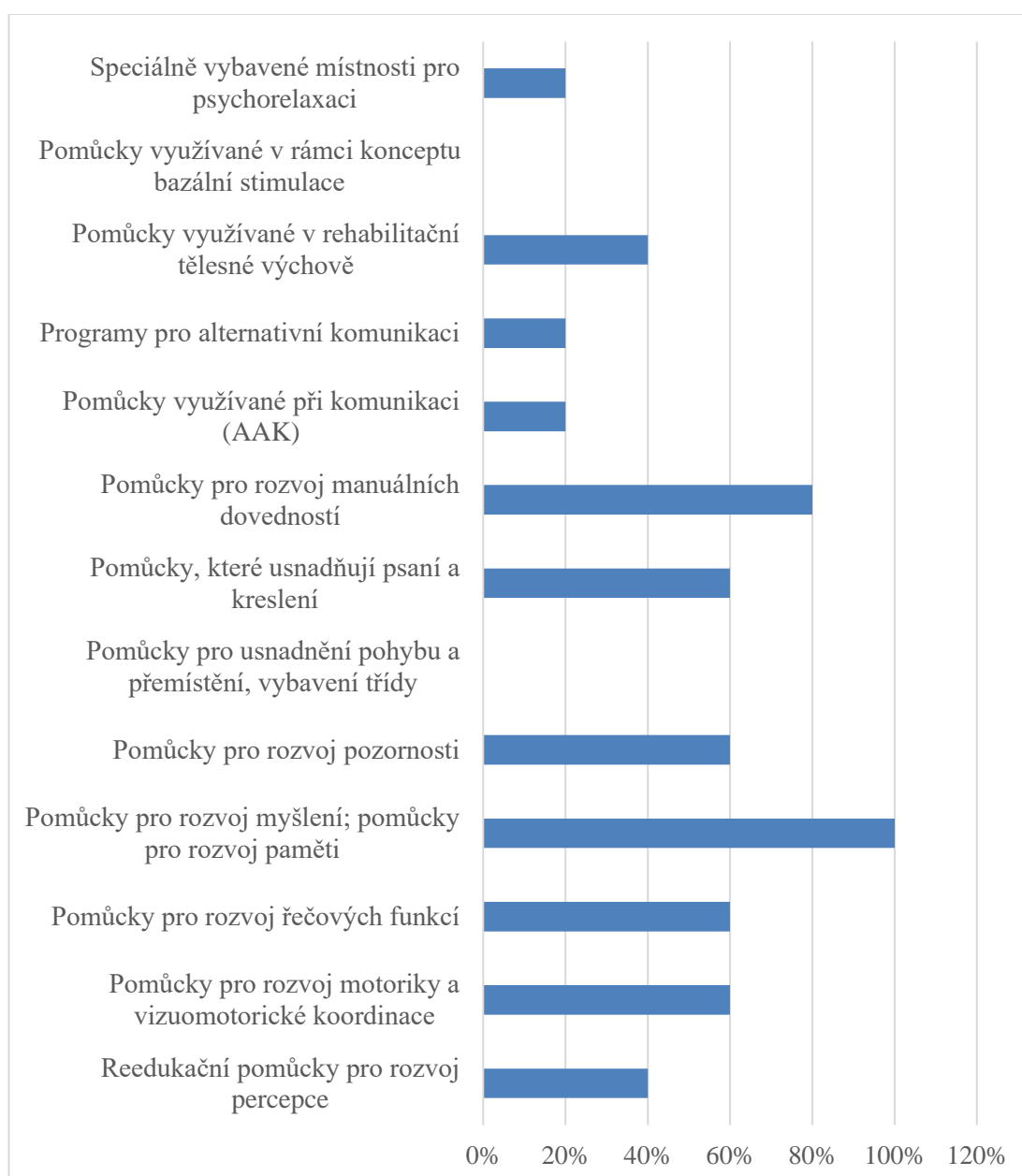
Graf 9 Nejčastěji využívané didaktické pomůcky ve vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem



Jako konkrétní příklady, které ve výuce využívají, uvedli pedagogové: číselnou řadu (n=2), obrázkovou výuku, sešity s pomocnými linkami, jednoduché lapbooky na

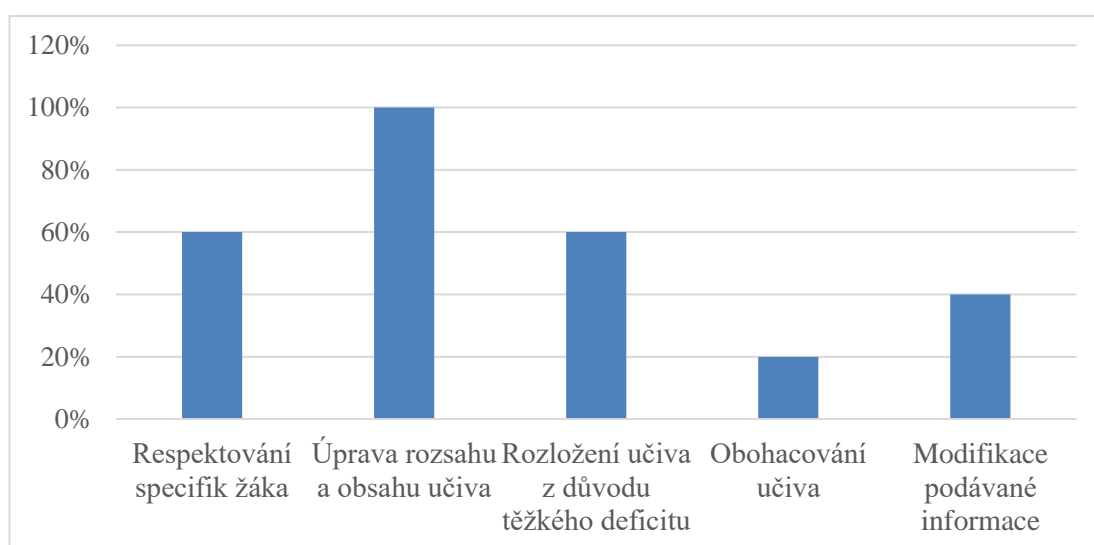
probíraná témata, zalaminované obrázky, slabiky apod. Dále uvedli barevně rozlišené linky při psaní + jinou barvou zvýrazněnou pomocnou linku, číslování stran v pracovním sešitu, u počítání využívání různých předmětů, Montessori pomůcky např. perlový materiál/korálky, počítání příkladů pomocí kostiček. Při čtení písmen využívání psaní do krupice, na smazatelnou tabulku, skládání slov z písmen, přiřazování slov k předmětům (např. figurka koně – označení kůň).

Graf 10 *Reedukační a kompenzační pomůcky využívané u žáků s Williamsovým syndromem*



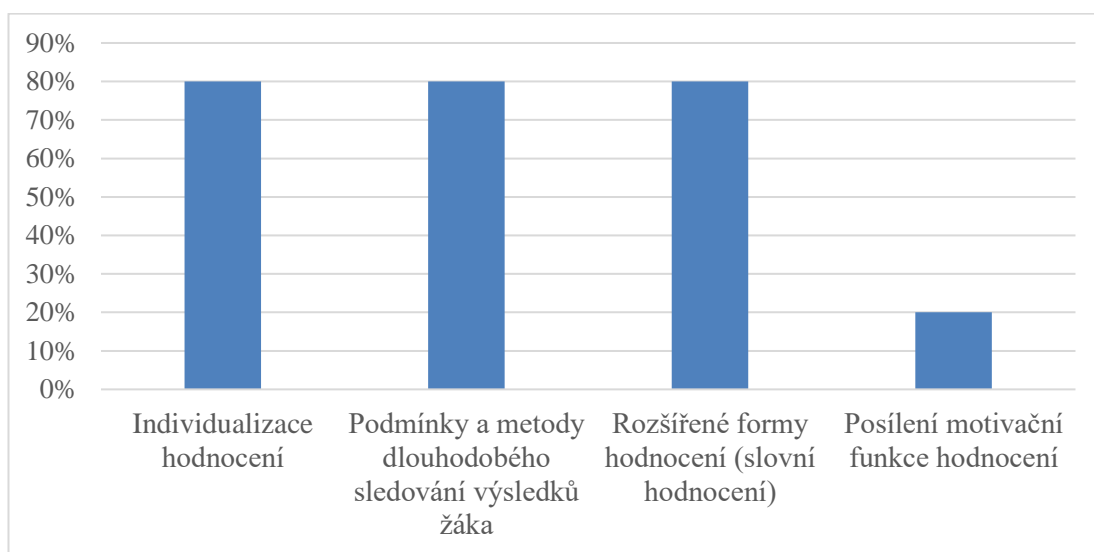
Učitelé nejčastěji využívali pomůcky pro rozvoj myšlení nebo paměti, pomůcky pro rozvoj manuálních dovedností, motoriky a vizuomotorické koordinace a pomůcky pro rozvoj pozornosti. Nejvíce se jim osvědčily pomůcky usnadňující rozvoj myšlení a pozornosti, Montessori pomůcky založené na hmatových jevech a AAK komunikační kartičky.

Graf 11 Podpůrná opatření v rámci úpravy obsahu vzdělávání



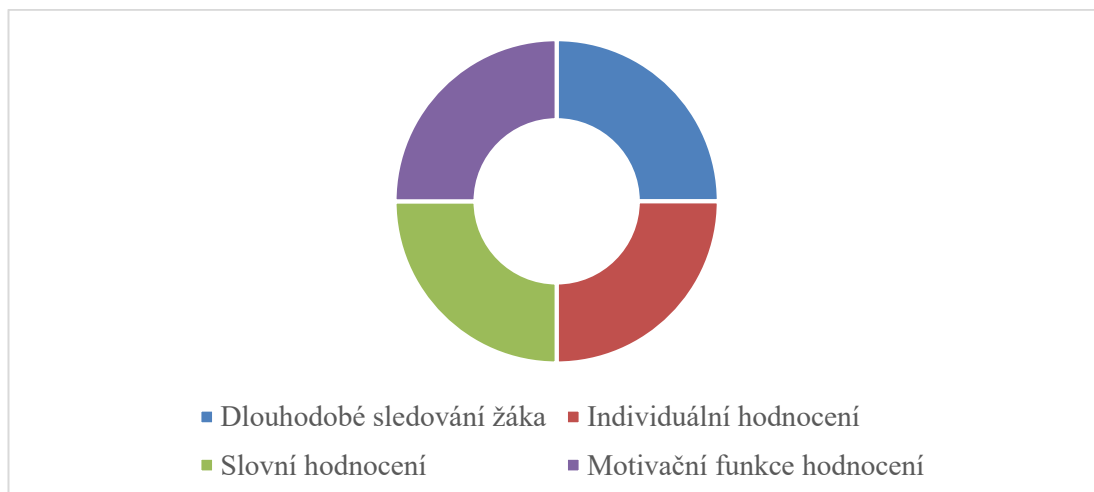
Jako nejpřínosnější shledávají učitelé možnost úpravy rozsahu a obsahu učiva (n=5), dále respektování specifík žáka (n=2) a modifikaci podávané informace (n=2). Jako konkrétní příklady se učitelům osvědčil individuální vzdělávací plán, postupné snižování výstupů, zaměření na trivium + praktické dovednosti a zapojování co nejvíce smyslů do výuky žáka.

Graf 12 Podpůrná opatření v rámci hodnocení



Učitelé využívají podpůrných opatření v rámci hodnocení formou individualizace hodnocení (n=4), dlouhodobého sledování žáka (n=4), rozšířenou formou hodnocení (n=4) a posílení motivační funkce hodnocení (n=1).

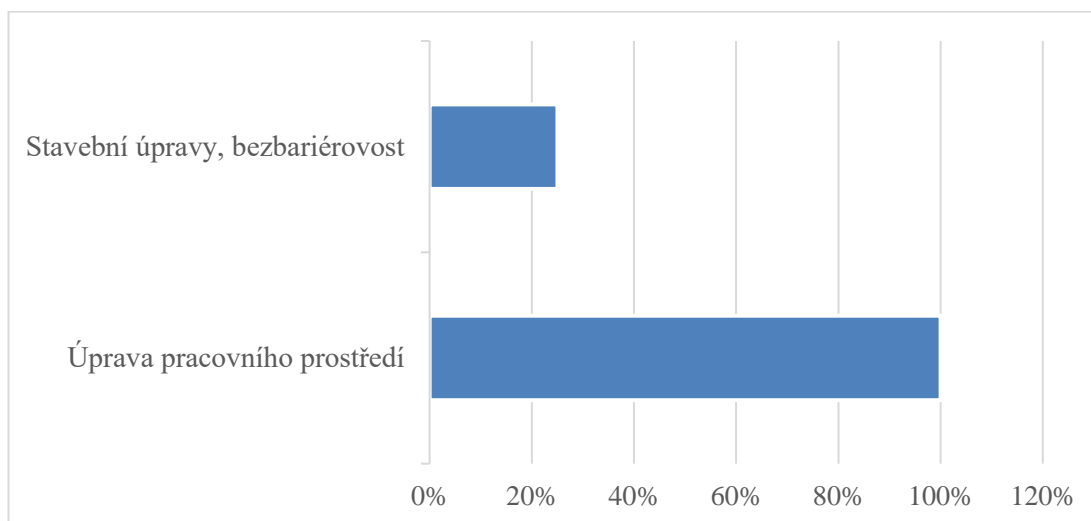
Graf 13 Nejpřínosnější formy hodnocení



Jak je znázorněno v grafu 13, každé z výše uvedených forem hodnocení považují vždy 2 učitelé za nejpřínosnější.

V rámci podpůrných opatření v oblasti přípravy na výuku využívají všichni učitelé domácí úkoly. Ty bývají krátké a jsou zaměřeny na opakování probraného učiva nebo praktické využití dovedností naučených ve škole (např. napsat nákupní seznam). Podpůrná opatření pro práci s třídním klimatem využívají 3 z dotázaných pedagogů.

Graf 14 Podpůrná opatření v oblasti úpravy prostředí



Všichni učitelé využívají úpravu pracovního prostředí v rámci podpůrných opatření. Žáci s Williamsovým syndromem mají své místo, třída je přizpůsobena potřebám (všech) dětí ve třídě.

Senzorické zpracování

Výsledky dotazníku senzorického zpracování byly zpracovány formou ano-ne dle výpovědí rodičů a učitelů. V případě, že jedinec vykazoval nějaký typ hyper/hyposenzitivity v určité oblasti, byla do tabulky zapsána hodnota ano. V případě, že se jednalo pouze o zvýšenou citlivost na jeden konkrétní podnět (např. jeden určitý zvuk), byla do tabulky zapsána hodnota částečně. Pokud jedinec danou citlivost nevykazoval, ponechali jsme v tabulce prázdnou hodnotu. Pro přehlednost jsou tabulky 6 a 7 na další straně, aby bylo možné porovnat citlivost v prostředí domova a školy. Z tabulky byly vyřazeny: taktilní, olfaktorická, auditivní a chuťová hyposenzitivita, neboť ta se nevyskytla u žádného dítěte ani v jednom ze zkoumaných prostředí.

Tab. 6 *Poruchy sensorického zpracování na základě výpovědi rodičů*

	Tadeáš	Milan	Barbora	Roman	Martin
Taktilní hypersenzitivita	ano			ano	
Vestibulární hypersenzitivita				částečně	
Vestibulární hyposenzitivita				částečně	
Propriocepce	ano			ano	částečně
Vizuální hypersenzitivita			částečně		
Vizuální hyposenzitivita					
Auditivní hypersenzitivita	ano	ano	ano	ano	ano
Chuťová hypersenzitivita	ano			částečně	částečně
Olfaktorická hypersenzitivita	ano				
Repetitivní chování	ano	ano	ano	ano	ano
Úzkost	ano	ano	ano	ano	částečně

Tab. 7 *Poruchy sensorického zpracování na základě výpovědi učitelů*

	Tadeáš	Milan	Barbora	Roman	Martin
Taktilní hypersenzitivita		částečně			ano
Vestibulární hypersenzitivita			ano		
Vestibulární hyposenzitivita	ano			ano	
Propriocepce			ano	ano	částečně
Vizuální hypersenzitivita					
Vizuální hyposenzitivita				částečně	
Auditivní hypersenzitivita	ano	částečně	ano	ano	
Chuťová hypersenzitivita	ano			částečně	částečně
Olfaktorická hypersenzitivita					
Repetitivní chování	ano	ano	částečně	ano	částečně
Úzkost	ano	ano	ano	ano	ano

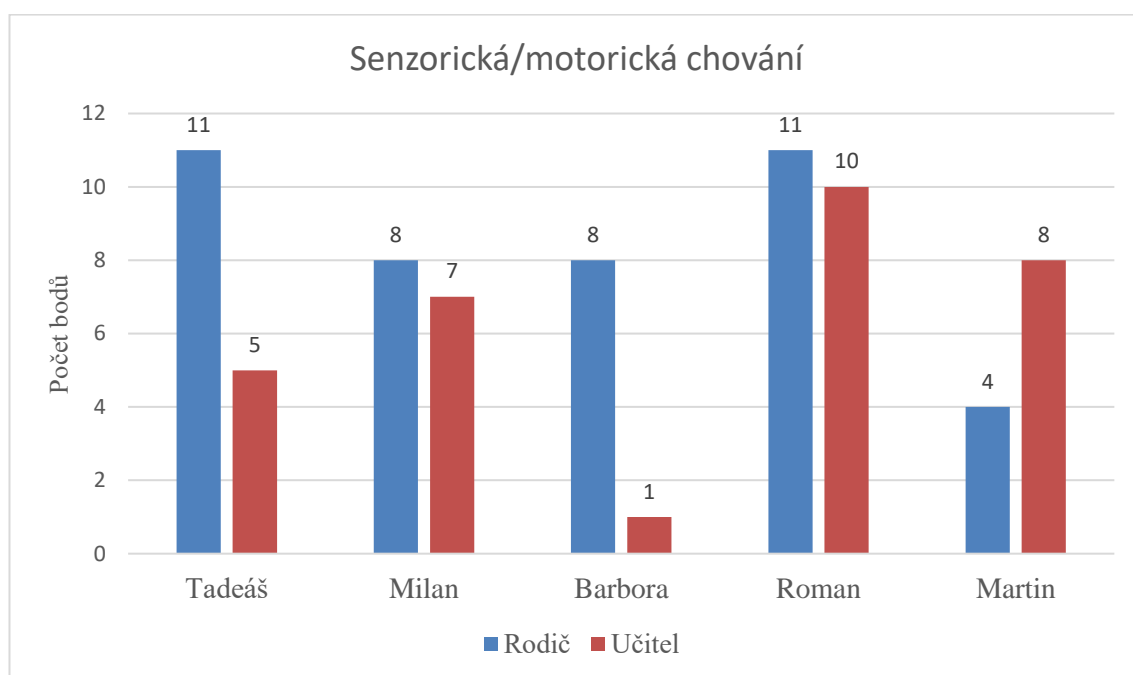
Z tabulek lze pozorovat, že u všech dětí se objevuje auditivní hypersenzitivita v domácím prostředí a u čtyř z nich i ve školním prostředí. Dále se u všech dětí objevuje repetitivní chování a úzkost v obou prostředích. Nejvyšší míru hypersenzitivity můžeme

pozorovat u Romana a Tadeáše, nejnižší naopak u Milana. Konkrétní projevy jsou popsány dále u popisu zkoumaných účastníků.

Repetitivní chování

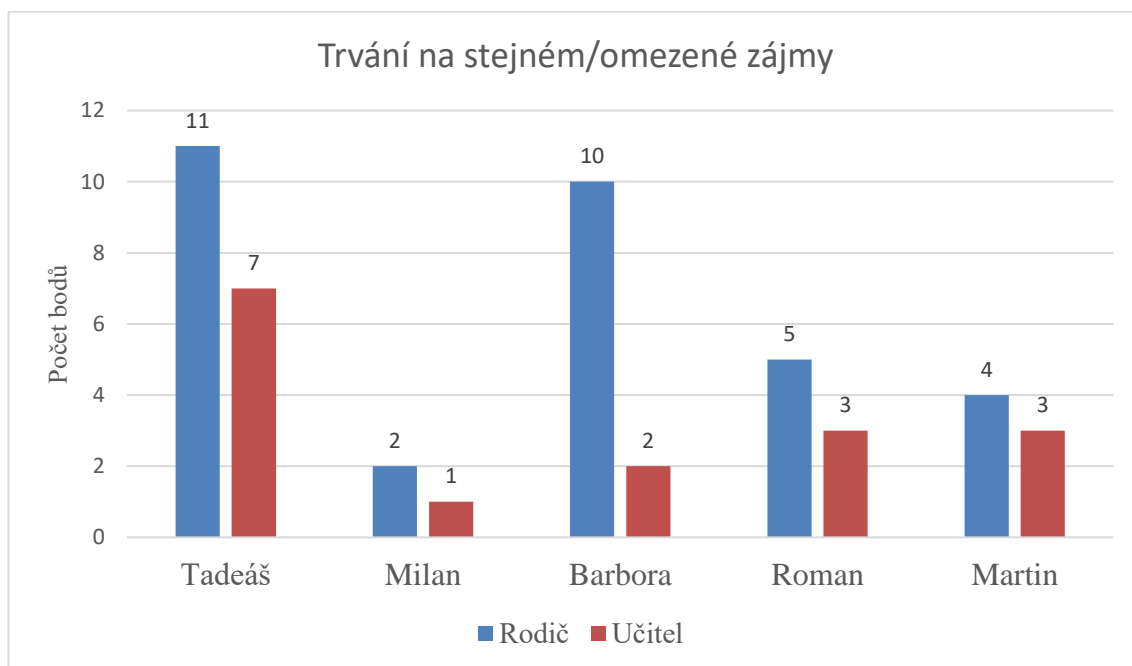
Skóre repetitivního chování bylo nejprve vypočítáno pomocí faktorové analýzy dle Honey (2012), kdy byly položky rozděleny do dvou skupin pro kalkulaci faktorového skóre (viz graf č. 15 a 16). Následně bylo použito skóre celkového repetitivního chování dle Zandta (2007).

Graf 15 Skóre repetitivního chování I



Pro výpočet senzorických nebo motorických chování bylo použito 12 položek s rozsahem počtu bodů 0–24. Graf ukazuje skóre u jednotlivých dětí z pohledu rodiče a učitele. Z grafu je patrné, že u Milana a Romana se objevuje velmi podobná míra repetitivního chování v obou prostředích. U Tadeáše a Barbory se projevuje repetitivní chování výrazněji v domácím prostředí naproti tomu u Martina pozoruje učitel více repetitivního chování než rodič.

Graf 16 Skóre repetitivního chování II



Pro výpočet položek trvání na stejnosti nebo omezené zájmy byla stejně jako u předchozího grafu použita faktorová analýza. Rozsah počtu bodů činil 0–30 a celkem bylo použito 15 položek. Z grafu vyplývá, že tento typ chování se vyskytuje ve vyšší míře v domácím prostředí. Výrazněji se objevuje především u Barbory a Tadeáše, u Milana, Romana i Martina je rozdíl mezi repetitivním chováním doma a ve škole velmi nízký.

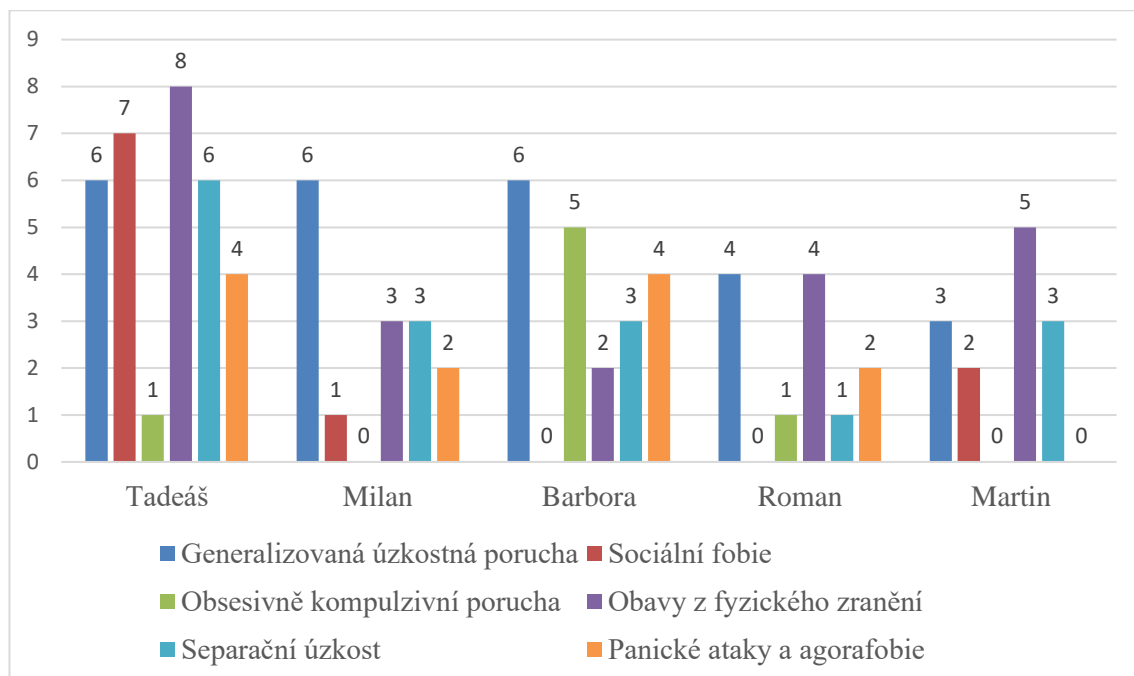
Celkové skóre repetitivního chování činí 0–77 bodů. Celkové skóre jednotlivých dětí z pohledu rodiče a učitele: Tadeáš – 23, 16; Milan – 12, 8; Barbora – 19, 3; Roman – 19, 15; Martin – 16, 9. Nejvyšší celkové skóre bylo vypočítáno u Tadeáše, nejnižší u Milana. Objevují se rozdíly mezi celkovým skórem u rodičů a učitelů – nejvyšší rozdíl u Barbory (16 bodů), dále u Tadeáše a Martina (7 bodů), následuje Roman (6 bodů) a nejnižší rozdíl pozorujeme u Milana (4 body).

Obavy a úzkost

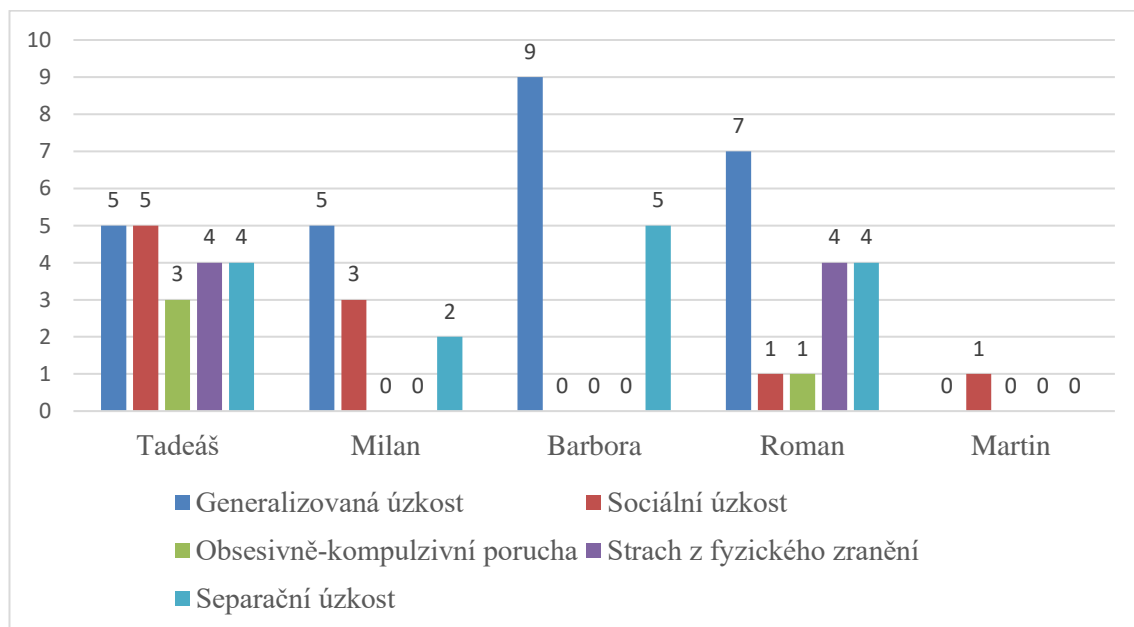
V následujících grafech 17 a 18 je znázorněno skóre v rámci šesti subškál, které poukazují na určitý typ úzkostné poruchy. Maximální celkové skóre odpovídá 114 bodům v dotazníku pro rodiče a 88 bodům v dotazníku pro učitele. Celkové skóre u zkoumaných dětí s Williamsovým syndromem: Tadeáš – 32, 21; Milan – 15, 10; Barbora – 20, 14; Roman – 17, 12 a Martin – 13, 1. Nižší skóre ve školním prostředí pozorujeme u všech účastníků kromě Romana, ten jako jediný dosáhl vyššího skóre. Nejvyšší rozdíl

v celkovém skóre lze sledovat u Martina (12 bodů), u Tadeáše (11 bodů) a u Barbory (6 bodů). Rozdíl pěti bodů sledujeme u Milana a Romana.

Graf 17 Škála úzkosti dle Spencové – rodiče



Graf 18 Škála úzkosti dle Spencové – učitelé



V porovnání s běžnou populací dle Nauta et al. (2004) vykazuje Barbora vyšší míru úzkostnosti, než je průměr u dívek ve věku 6–11 let (průměr = 15,9), nicméně se

nejedná o úzkostnou poruchu (průměrné skóre 33,0). Milan, Roman a Martin také vykazují lehce vyšší skóre, než je průměrné skóre u chlapců ve věku 12–18 let (průměr = 11,8). Průměrné skóre u úzkostné poruchy u chlapců ve věku 12–18 odpovídá 30,1 bodům, z čehož vyplývá, že Tadeáš pravděpodobně vykazuje určitou míru úzkostné poruchy. Nicméně se jedná pouze o diagnostický test, je nutné, aby komplexní diagnostiku provedl odborník.

Z grafu 17 a 18 vyplývá, že u Tadeáše byla nejvyšší míra úzkosti naměřena v oblasti obav z fyzického zranění (skóre 8), sociální fobie (skóre 7) a separační úzkosti a generalizované úzkostné poruchy (obě skóre 6). Nejmenší skóre (1) odpovídalo obsesivně-kompulzivním tendencím. V dotazníku pro pedagogy získal nejvyšší skóre v generalizované úzkosti a sociální úzkosti (skóre 5), fyzické a separační úzkosti (skóre 4) a obsesivně-kompulzivní poruše (skóre 3). U Milana byla shodně nejvyšší míra u generalizované úzkosti (skóre 6 a 5). Dále se u něj v obou dotaznících objevila sociální úzkost (skóre 1 a 3) a separační úzkost (skóre 3 a 2). V domácím prostředí rodiče pozorují i obavy z fyzického zranění (skóre 3) a panické ataky a agorafobie (skóre 2). Nevykazuje žádné známky obsesivně-kompulzivní poruchy.

Barbora také vykazuje nejvyšší míru úzkosti v oblasti generalizované úzkostné poruchy (skóre 9 a 6) a dále separační úzkosti (skóre 3 a 5). V domácím prostředí u ní lze pozorovat obsesivně-kompulzivní projevy (skóre 5), panické ataky a agorafobii (skóre 4) a obavy z fyzického zranění (skóre 2). V žádném prostředí nevykazuje známky sociální fobie nebo úzkosti. U Romana lze pozorovat nejvyšší míru úzkosti v oblasti generalizované úzkosti (skóre 4 a 7) a strachu z fyzického zranění (shodně skóre 4). Dále lze u něj pozorovat separační úzkost (skóre 1 a 4), známku obsesivně-kompulzivní poruchy (shodně skóre 1), v domácím prostředí panické ataky a agorafobii (skóre 2) a ve školním prostředí sociální úzkost (skóre 1). Martin dosáhl nejvyššího skóre v oblasti obav z fyzického zranění (skóre 5), generalizované úzkostné poruchy a separační úzkosti (skóre 3) a v sociální úzkosti (skóre 2 a 1). Znamky obsesivně-kompulzivní poruchy nebo panické ataky a agorafobii u něj rodiče ani učitel nepozorují.

V domácím prostředí se u všech dětí objevily známky generalizované úzkostné poruchy, obavy z fyzického zranění a separační úzkost. Ve školním prostředí se nejvíce objevují známky generalizované úzkosti (n=4), sociální úzkosti (n=4) a separační úzkosti (n=4). V následujících tabulkách 8 a 9 jsou vyobrazeny nejčastější odpovědi z hlediska četnosti (daná obava se vyskytovala alespoň u tří z pěti dětí).

Tab. 8 Nejčastější projevy úzkosti dle škály Spencové – rodiče

	Tadeáš	Milan	Barbora	Roman	Martin
Mé dítě si dělá starosti	často	často	občas	občas	občas
Mé dítě si stěžuje, že má strach	občas	občas	občas		občas
Mé dítě by se bálo, kdybychom s ním nebyli	občas		občas	občas	občas
Mé dítě si dělá starosti, že se někomu z naší rodiny přihodí něco špatného	často	často	občas		občas
Mé dítě se bojí, když má spát samo	občas		občas		občas
Mému dítěti dělá problémy jít ráno do školy, protože se cítí nervózní a má obavy	občas	občas		občas	
Mé dítě má strach ze psů	často	stále		občas	
Mé dítě se nemůže zbavit nepříjemných a hloupých myšlenek	občas		občas	občas	
Mé dítě se bojí, že by se mu mohlo něco stát	občas	občas	občas	občas	
Mé dítě má strach jít k lékaři či zubaři	stále		občas	stále	často
Když má dítě nějaký problém, cítí se nejistě	často	občas	občas	často	často
Mé dítě má strach z míst, kde je mnoho lidí (např. z nákupních center, kina, autobusu, rušných hřišť)	stále	občas		občas	
Je ještě něco, čeho se vaše dítě opravdu bojí?	ano (zvuky)	ano (neštěstí)	ano (zvuky)		

Tab. 9 Nejčastější projevy úzkosti dle škály Spencové – učitelé

	Tadeáš	Milan	Barbora	Roman	Martin
Opakovaně se ptá na rodiče během dne	zřídka	někdy	zřídka	někdy	
Je napjatý/á, roztěkaný/á nebo vznětlivý/á, protože má obavy		často	často	zřídka	
Bojí se požádat dospělého o pomoc (např. učitele mateřské nebo základní školy)		zřídka		zřídka	zřídka
Velkou část dne tráví obavami z různých věcí	zřídka	někdy	někdy		
Vyžaduje ujištění, i když se zdá, že to není nutné	velmi často		někdy	často	
Když je v mateřské/základní škole, touží po rodiči	zřídka	zřídka	zřídka		

Mezi nejčastějšími obavami se objevovaly starosti dítěte a pocity nejistoty, když má dítě nějaký problém. Objevuje se také strach obecně, strach ze samoty, nebo že se jemu nebo někomu blízkému něco špatného přihodí. Častou obavou je návštěva lékaře nebo zubaře. Další projevy, které nebyly v dotazníku zmíněny, nicméně se jich děti s Williamsovým syndromem bojí, jsou zvuky a přírodní katastrofy nebo jiná neštěstí.

Ve školním prostředí se nejčastěji ptají na rodiče a často vyžadují ujištění ve chvílích, kdy se zdá, že to není nutné. Někdy tráví velkou část dne obavami nebo se cítí nesví, protože mají obavy.

Popis zkoumaných účastníků z pohledu rodiče a pedagoga

Tadeáš

Tadeáš měl v době výzkumu 12 let, mentální postižení měl diagnostikované na pomezí lehkého a středně těžkého a navštěvoval běžnou základní školu. Pro tuto školu se rodiče rozhodli z přesvědčení, že inkluze je přínosná pro všechny zúčastněné a dítě je v přirozeném prostředí. Od dalšího ročníku bude navštěvovat základní školu zřízenou dle §16 školského zákona, neboť při přechodu na druhý stupeň je škola více orientovaná na výkon, často se střídají učitelé a třídy. Tadeáš má obtíže při akceptaci změny a také rodiče

odradila nezkušenost pedagogů druhého stupně s inkluzí. Výběr školy byl malý, pouze ve spádové škole byla jistota přijetí dítěte. V předškolním věku navštěvoval logopedickou třídu v rámci běžné mateřské školy.

Tadeáš se vzdělává podle individuálního vzdělávacího plánu, ve třídě je přítomen asistent pedagoga. Vztah s třídní učitelkou hodnotí matka jako skvělý a partnerský. Spolupráce s ní i asistentkou pedagoga je od začátku velmi dobrá, matka udržuje pravidelný kontakt s učitelkou a každodenní kontakt s asistentkou. Dalším pedagogem ve třídě je učitelka angličtiny, na kterou si Tadeáš dlouho zvykal, nicméně jej dokázala aktivně zapojit. V rámci rozvrhu má individuální hodiny tělesné výchovy. Hodnocení probíhá formou klasifikace, které nahradilo původně slovní hodnocení, protože dítěti více vyhovuje.

Mezi silné stránky Tadeáše patří pozitivní přístup, dobrá paměť, dokáže lidi získat na svou stranu a rozesmát je, bývá dobře naladěný. Je poměrně fyzicky zdatný – umí jezdit na kole, plavat, rád chodí na výlety. Naopak má obtíže s chápáním složitějších pokynů, s matematikou a se zvuky, je tvrdohlavý. Odmítá chodit někam, kde je hluk, nesnáší tleskání. V rámci výchovně-vzdělávacího procesu dítěti pomáhá pomalejší tempo, názornost, nevyrušování, vracení se k tématu, více času, jednodušší zadání, méně obrázků na stránce a soutěžení s ostatními dětmi.

Tadeáš chodí do školy rád, má v ní kamarády a atmosféra ve třídě je pozitivní. Pouze výjimečně se u něj objevuje obava spojená se školou z důvodu hluku (např. stavební práce v okolí školy). Při přetížení a větší míře hluku mívá Tadeáš afekty. Z tohoto důvodu nenavštěvuje tělesnou výchovu s ostatními dětmi a individuálně navštěvuje školní jídelnu. V případě afektu má možnost odejít z výuky.

Před nástupem do školy měl Tadeáš odklad školní docházky a absolvoval intenzivní domácí přípravu (program Maxík), byl seznámený s třídní učitelkou i prostředím třídy. Probíhala také spolupráce se speciálně-pedagogickým centrem, příprava individuálního vzdělávacího plánu, nastavení spolupráce mezi rodičem – učitelem – asistentem a komunikace s rodiči ostatních žáků ve třídě. Před zahájením docházky byly paní učitelce poskytnuty materiály o Williamsově syndromu a metodika Profil na jednu stránku.

Ačkoliv na počátku měla matka velké obavy o vzdělávání dítěte v běžné základní škole, zpětně jej hodnotí jako pozitivní: *„Tadeáš si školu rychle oblíbil, našel tu kamarády i podnětné prostředí. Mnohem rychleji, než jsme vůbec doufali, se tu naučil číst, psát a počítat a zapadl do dětského kolektivu. Paní učitelka ho od začátku do všeho*

zapojovala, vyvolávala na čtení i k tabuli, dávala mu úkoly, na které stačil. Stejně jako ostatní děti měl služby ve třídě, jezdil na školní výlety i do školy v přírodě. Děti ho vzaly mezi sebe úplně přirozeně, holčičky ho naučily tancovat, šikovnější spolužáci mu připravovali individuální domácí úkoly, děti ho dokázaly dokonale motivovat. Speciální spolužák ve třídě zase naučil děti pomáhat, brát ohled na druhé, vyjednávat, komunikovat a respektovat se. Jeden spolužák se třeba rozhodl, že se stane doktorem, aby vymyslel lék na Tadeášovu nemoc.“ Jako pozitivum zmiňuje také začlenění do běžného kolektivu, zlepšení komunikace a nové kamarády. Zlepšení nastalo i v sociálních dovednostech, kdy ostatní děti byly velkou motivací.

Senzorické zpracování

V taktilní oblasti lze u Tadeáše pozorovat hypersenzitivitu, kdy nesnáší doteky týkající se hygieny – stříhání nehtů, vlasů, čištění zubů a uší. Toto chování se objevuje často, ačkoliv matka toto chování hodnotí jako mnohem lepší než v průběhu vývoje. V propioceptivní oblasti má často obtíže s chůzí ze schodů, nerozeznává pravou a levou stranu, občas zakopává. V auditivní oblasti se u něj vždy objevuje přecitlivělost na zvuky – dětský pláč, mixér, určitý druhý elektrické sekačky, tleskání, klepání, štěkot psa, stíhačka, bouchnutí balonku, bouřka, parkování auta, zvuk motoru v nízkých otáčkách. V průběhu života se tato hypersenzitivita nezměnila a vždy měla vliv na rodinný život. V rámci chuťových podnětů měl Tadeáš od malička problémy s jídlem, netoleroval kousky ani nové chutě. Má velmi omezený jídelníček, nechce zkoušet nová jídla. Toto chování se v průběhu vývoje nezměnilo. Zvýšenou citlivost lze u Tadeáše pozorovat i v olfaktorických podnětech – je přecitlivělý na zubní pastu a k jídlu čichá. Toto chování se po celý život objevuje příležitostně a nemá vliv na rodinný život. Ve vestibulární a vizuální oblasti matka neudává žádnou zvýšenou či sníženou senzitivitu.

Repetitivní chování

Tadeáš vykazuje známky repetitivního chování. Jedná se zejména o zájem o určité předměty, témata, určité pohyby prstů. Má spoustu nezvyklých zálib – výtahy, stěrače, myčky aut, lanovky, kombajny, měřicí pásma. K tématům se neustále vrací, má snahu o nich vyprávět a chce se k nim dostat – fyzicky nebo na Youtube. Toto chování se objevuje často ve stejné formě v dosavadním průběhu života, s přibývajícím věkem je spíše intenzivnější. Nejčastěji k repetitivnímu chování dochází v případě vzrušení, těšení se a

v blízkosti daného předmětu. Naopak méně často se objevuje, pokud je zaujatý jinou aktivitou – např. sportem nebo výletem.

V rámci dotazníku repetitivního chování lze u Tadeáše pozorovat následující chování: splachování (cca 3x denně), pití vody přímo z kohoutku (6x denně), obě činnosti se objevují v domácím i cizím prostředí; hra se svinovacími metry a pásmy v době, když je unavený nebo vidí, že s ním v činnosti bude někdo spolupracovat – on vytáhne, babička zamotá (půl hodina až hodina denně). Dále se objevuje drbání na přirození, když se cítí nepohodlně nebo nesedí oblečení; hýbe opakovaně prsty, když je unavený, nervózní nebo když nevnímá okolí. Má rád své oblíbené knížky a videa, ale rozšiřuje si repertoár. Velmi rigidní je ve svém jídelníčku. Sbírá předměty – aktuálně metry a pásma, dříve hodiny a hlavice na zalévání. Při změně denního režimu akceptuje změnu, ale projevuje určitý stupeň úzkosti nebo mírně negativní reakci. Jako legraci občas opakuje po druhých nebo oblíbená rčení ze školy. Nejvýraznějším projevem repetitivního chování je mluvení o jednom tématu, když se na něj těší. Chování, které způsobuje největší problém v každodenním životě, jsou jeho specifické koníčky – rodina tráví volný čas v myčkách, u výtahů, na lanovkách.

Úzkost a strach

Úzkostné chování je u Tadeáše spojené se zvuky. Úzkost lze pozorovat zvýšením nervozity, odmítáním, afektem, agresí a negací. Agresivní začal být se stupňujícím se věkem. Objevuje se u něj anticipační úzkost, kdy se dopředu obává, že se bude tleskat, že budou někde plačící miminka, že poletí stíhačka. V případě, že v minulosti někde tuto nepříjemnost zažil, snaží se těmto místům vyhýbat. Toto chování je nyní trochu horší, než bylo v průběhu vývoje, objevuje se často a mnohdy má také vliv na rodinný život. Pro snížení úzkosti se rodiče snaží odejít z daného místa, v případě že to nejde, uklidňují, zkouší hluboké dýchání a všude nosí s sebou špunty do uší a sluchátka.

Z pohledu učitele

Třídní učitelka Tadeáše má 31 let praxe a její specializací je speciální pedagogika. O Williamsově syndromu se dozvěděla z časopisu, internetu a od matky Tadeáše. Mezi Tadeášovy silné stránky podle ní patří sport, jeho slabou stránkou je matematika. Začlenění proběhlo skvěle, Tadeáš se ve velké míře učí od ostatních spolužáků a chce s nimi spolupracovat. Spolužáci mu pomáhají, hrají si s ním a jeho postavení ve třídě je dobré. Celkové klima je dle učitelky výborné. To je podpořeno prací učitelky a

pochopením od rodičů a ostatních dětí. Ve třídě jsou dobré vztahy, kolektiv spolupracuje a dokáže se domluvit. S Tadeášem spolupracuje asistentka pedagoga, která s ním plní individuální vzdělávací plán. V případě, že je to možné, pracuje Tadeáš ve skupinové výuce. Učitelka se snaží ho zapojit do všech aktivit, i Tadeáš chce dělat aktivity s ostatními dětmi. Nejraději má anglický jazyk, výtvarnou výchovu a tělesnou výchovu (plavání a tanec).

Spolupráci s rodiči a asistentkou hodnotí učitelka výborně. Negativní zkušenost má s kolegy z druhého stupně základní školy, kteří „*až nenávistně projevovali nechut' potkávat postižené dítě*“. Sama však vnímá toto konkrétní inkluzivní zařazení jako pozitivní.

Podpůrná opatření

Tadeáš je zařazen do 3. stupně podpůrných opatření, ve třídě jsou další 3 žáci s přiznanými opatřeními druhého stupně. Celkem je ve třídě 25 dětí. Jako nejprínosnější podpůrná opatření hodnotí učitelka mimoškolní pobyty. Ze všech využívaných podpůrných opatření se jí ve výuce Tadeáše osvědčily: skupinová práce, aktivní učení, přetvoření komplexní úlohy do menších celků, trénink koncentrace pozornosti, časté změny při výuce, nácvik sociálního chování, obrázková výuka, pomůcky usnadňující rozvoj myšlení a pozornosti, úprava obsahu učiva, individuální hodnocení a práce s klimatem třídy.

Senzorické zpracování

V rámci sensorického zpracování pozoruje učitelka mírnou sníženou citlivost na vestibulární podněty – příležitostně mírně houpá tělem při práci, kterou odmítá dělat. Velkou hypersenzitivitu projevuje Tadeáš v auditivní oblasti. Nesnáší tleskání, vysoké tóny, výbuchy smíchu nebo řev spolužáků. Na začátku školní docházky utíkal ze třídy. Děti se snažily respektovat tuto skutečnost, ale někdy to jinak nešlo. Pokud to bylo možné, snažila se učitelka těmto situacím předcházet – např. se Tadeáš neúčastnil divadelních představení. Hypersenzitivitu bylo možné pozorovat i v chuťové oblasti, kdy Tadeáš pouze mělní stravu o patro. Ve spolupráci s asistentkou postupně zařadil některá jídla do jídelníčku. Díky jídlu ve škole je podle učitelky Tadeáš klidnější a má radost, když sní to, co má. V dalších oblastech nepozoruje třídní učitelka žádnou neobvyklou senzitivitu.

Repetitivní chování

Tadeáš vykazuje i ve škole repetitivní chování – rád chodil na toaletu a sledoval splachování pisoárů, především když měl dobrou náladu. To mu následně zakázala asistentka a on poslechl. Ve škole si rád hraje s pásmy a hodinami a ukazuje spolužákům videa s myčkami vlaků, autobusů nebo aut. Učitelka využívá tohoto zájmu k motivaci dítěte pro dokončení úkolů. Má rád stejné věci (např. videa), ale v případě potřeby toleruje alternativy. Když má nějaké drobné zranění, je neklidný a neustále na něj upozorňuje. Ve škole jí více potravin, doma jen kaše. Když se na něco těší a nemůže se dočkat, někdy přechází tam a zpět. Akceptuje změnu při reorganizaci denního režimu, ale projevuje mírnou negativní reakci. Často opakuje po ostatních nebo dělá opakovaně stejné zvuky – např. vrčení sekačky. Když se na něco těší nebo se něčeho bojí (návštěva lékaře), mluví stále dokola o stejném tématu.

Úzkost

Ve školním prostředí lze u Tadeáše pozorovat úzkostné chování. Mívá obavy z toho, že nebude dělat to, co chce. Úzkost lze pozorovat kolébáním těla, házením věcí na zem, utíkaním, vztekem, agresí vůči sobě. Tyto projevy se objevují častěji s únavou a mají vliv na jeho vzdělávání – špatná pracovní morálka, zlost na všechny okolo. Také se projevují s anticipační úzkostí nebo v přítomnosti určitých zvuků – např. napadení kočárku s plačícím miminkem. V tomto případě bylo nutné odtáhnout Tadeáše od kočárku. Předcházet některým dalším projevům se z pohledu učitelky nedalo, neboť v případě ústupků by se nežádoucí chování projevovalo častěji. Když byla možnost, opustila celá třída prostor školy na procházku.

Milan

Milan měl v době výzkumu 12 let, diagnostikované lehké mentální postižení a navštěvoval základní školu zřízenou dle §16 odst. 9 školského zákona. Ačkoliv rodiče měli dostatečný výběr základních školy, rozhodli se pro tento typ vzdělávání kvůli kvalifikovaným pedagogům, velikosti školy, nižšímu počtu dětí ve třídě a menší příležitosti k šikaně. V předškolním věku navštěvoval soukromou mateřskou školu s výukou angličtiny a měl k dispozici asistentku pedagoga.

Milan se vzdělává dle individuálního vzdělávacího plánu a nemá žádnou úpravu rozvrhu. Ve třídě působí také asistent pedagoga a vyučují v ní i jiní pedagogové. Matka

oceňuje jejich trpělivost a laskavost. Spolupráce s třídní učitelkou probíhá pravidelně. Hodnocení probíhá formou klasifikace.

Mezi silné stránky Milana patří jazykové dovednosti a hudba. Od malička vyrůstá v bilingvní výchově a nyní je schopen v anglickém jazyce číst i hovořit – doma má možnost hovořit se zahraniční studentkou, která je u rodiny na studijním pobytu. Hraje na flétnu a klavír. Mezi jeho slabé stránky patří matematika a prostorová orientace (proto například neumí číst notový zápis). Ve výchovně-vzdělávacím procesu pomáhá Milanovi režim a jako bariéry ve vzdělávání spatřuje matka nedostatek praktické výuky (např. dílny, práce na zahradě nebo vaření). Kromě základní umělecké školy navštěvuje Milan kroužky juda, sebeobrany, kung-fu a turistických pochodů. Díky hře na klavír oběma rukama se zlepšilo Milanovo psaní.

Milan chodí do školy rád, ve třídě má kamarády a je tam dobrá atmosféra. Má však problém s jedním spolužákem a občas se u něj kvůli tomu objevuje obava spojená se školou. Problémové chování se u něj neobjevuje. Domácí přípravu zvládá sám, občas něco zapomene nebo není příliš precizní, neboť chce mít vše co nejrychleji hotové.

Před nástupem do základní školy navštívil Milan speciálně pedagogické centrum a učitelé dostali brožuru o Williamsově syndromu a odkaz na stránky spolku Willík. Učitelé pracují s Milanem přiměřeným způsobem, snaží se z něj dostat maximum. Nicméně by výuka mohla být víc praktická. Také nebylo rodičům vyhověno, když požádali o výuku písma Comenia Script. Naopak škola zapůjčovala pomůcky domů, když o ně rodiče požádali.

Senzorické zpracování

V taktilní oblasti vyhledává Milan šimrání, masáže, kontakt a všimne si i velmi jemných doteků. Ve vestibulární oblasti vykazuje přecitlivělost pouze v extrémních situacích např. v lanovém centru a dopomoc potřebuje pouze v obtížném terénu na horách. Díky tréninkům juda a pobytu v lanovém centru se zlepšila Milanova vestibulární oblast. Tréninky a terapie měly zároveň vliv na zlepšení v oblasti držení těla. V auditivní oblasti se u Milana objevuje zvýšená senzitivita. Nemá rád místa s velkou koncentrací lidí v uzavřeném prostoru a například v cirkuse používá odhlučňovací sluchátka. Vadí mu smích více lidí ve skupině a motor a startovací pistole u hasičů. Toto chování se objevuje příležitostně a nyní je mnohem lepší. V případě nutnosti rodina odchází jinam. Z jídel má rád pomazánkové máslo, arašídové máslo a kečup. Tyto potraviny chce jíst často, nicméně je zvyklý jíst i jiné potraviny.

Repetitivní chování

Mezi opakující se chování, které můžeme u Milana pozorovat, patří skákání na balonu, houpání na houpačce, kývání tělem, ruka v rozkroku, čtení komiksů, poslouchání stejných CD, povídání o stejných tématech – „černá kronika“, hasiči, policisté, záchranáři. Každého se ptá, zda neviděl požár nebo bouračku. Toto chování se objevuje často a příležitostně ovlivňuje rodinný život – „*leze nám to na nervy*“. Celkově se toto chování v průběhu času trochu zlepšilo a došlo u Milana ke zklidnění. Někdy jej rodina dotekem zastaví (kývání) nebo zakáže ptát se na bouračky a požáry. Houpačku a balon má volně k dispozici pro předcházení opakovanému kývání tělem. Častěji se toto chování objevuje při nervozitě, nudě nebo před příchodem očekávané události. Méně se repetitivní chování vyskytuje při plném zaujetí jinou činností.

Dle dotazníku repetitivního chování je možné u Milana pozorovat výše zmíněné kývání zhruba 30x nebo i vícekrát denně. Objevuje se především, když nemá žádnou práci nebo je rozrušený. Když sedí, projevuje se u něj motorický neklid. Oba tyto typy chování se u něj vyskytují od mala. Jednou denně bouchá hlavou do zdi jako vlastní trest, když dostane vynadáno. Jako největší problém v každodenním životě spatřuje matka, že nemá zájmy a neumí se zabavit sám.

Úzkost a strach

Milan je úzkostný především ohledně válek kdekoli ve světě, když je zaznamená ve zprávách, živelných pohrom (povodeň, hurikán) a smrti v rodině nebo známých lidí. Také se bojí, že jej zatknou policie. V případě, že je úzkostný, stále o dané věci mluví, je rozrušený nebo plačtivý a potřebuje utěšit. Anticipační úzkost se u něj objevuje na procházce okolo domu, kde chovají štěkající psy. V případě, že mu vadí štěkot psů nebo hlasitý smích, reaguje buďto zacpáním uší nebo křikem a odchodem. Úzkosti se objevují u Milana příležitostně a zůstávají stejné v průběhu jeho vývoje. Má strach z míst, kde je mnoho lidí z důvodu vyššího hluku.

Z pohledu učitele

Třídní učitelka Milana má 30 let praxe, její specializací je speciální pedagogika a učí Milana již šestým rokem. Aktuálně jej vyučuje český jazyk a matematiku. Informace o Williamsově syndromu čerpala z dostupných tištěných a internetových zdrojů, nicméně jako nejpřínosnější shledává informace a zkušenosti rodičů.

Mezi Milanovy silné stránky patří verbální myšlení a hudební vlohy. Jeho vyjadřování je na velmi dobré úrovni. Lepších výsledků dosahuje v předmětech českého a cizího jazyka a naukových předmětů. Naopak obtíže mu činí aktivity související s abstraktně-vizuálním myšlením, logickým myšlením či (grafo)motorikou. Tyto obtíže je možné pozorovat v matematice obzvláště v geometrii, při písemném projevu nebo v pracovních činnostech.

Začlenění do třídního kolektivu probíhalo hladce, klima ve třídě je pozitivní, přátelské a bezpečné. To je podpořeno nízkým počtem dětí ve třídě a každodenním kontaktem s dalšími žáky i zaměstnanci školy. Milan má ve třídě spíš nevýrazné postavení, na nekonfliktní spolužáky reaguje přátelsky a vstřícně. Vyhýbá se spolužákům, kteří svým chováním narušují klid ve třídě, a na případné agresivní chování spolužáků reaguje úzkostí.

Při práci s Milanem se paní učitelce osvědčuje individuální práce a přítomnost asistenta pedagoga, který pomáhá se zaměřením pozornosti na probíhající aktivitu, podporuje při zapamatování si zadání, pomáhá s plánováním jednotlivých kroků a s průběžnou kontrolou. Milan se účastní všech aktivit, nicméně škola jej příliš nebaví a vykazuje známky nervozity, netrpělivosti, neklidu a nepohody. Využívá únikové strategie, např. rychle odbude práci, pozoruje hodiny, stěžuje si na různé bolesti nebo se snaží odvádět pozornost rozhovorem na jiné téma. Horší výkon podává při samostatné práci a u skupinové práce je potřeba jej povzbuzovat a vracet do činnosti. Nejraději má hudební a pohybové aktivity a rozhovory. Velký posun v průběhu vzdělávání nastal u vázaného písma, které podpořilo začleňování principů Zprostředkovaného učení a Feuersteinovy metody instrumentálního obohacování, fyzioterapie a zájmová činnost Milana. Hodnocení probíhá formou klasifikace, paní učitelka se snaží o co nejčastější sebehodnocení. Velmi se jí osvědčila práce s chybou – uvědomit si ji, nalézt její zdroj a spoluvytvářet návrh, jak jí předcházet.

Podpůrná opatření

Milan je zařazen do 4. stupně podpůrných opatření stejně jako jeho 8 spolužáků ve třídě. V oblasti organizace výuky nejvíce využívá učitelka úpravu zasedacího pořádku a další pracovníky. Z dalších podpůrných opatření hojně využívá širokou škálu podpůrných opatření, z nichž nejvíce zdůrazňuje individuální výuku. Ve výuce také často využívá Feuersteinovu metodu instrumentálního obohacování.

Senzorické zpracování

V taktilní oblasti Milan vyhledává doteky na dlaních a masírování prstů, po použití křídly si potřebuje umýt ruce. Příležitostně se u něj objevuje přecitlivělost na zvuky. V případě, že je možné předvídat vznik této situace, snaží se mu učitelský sbor předcházet. Pokud tato situace nastane (hlasitá hudba nebo hlasité projevy spolužáků), poskytují podporu formou přítomnosti dospělého.

Repetitivní chování

Repetitivní chování se u Milana ve školním prostředí projevuje formou opakujícího se tématu – hasičská auta, policie, havárie, nehody atp. V případě, že se tímto tématem zabývá v hodině, je citlivě přerušen a odkázán na dobu přestávky. V době přestávky s ním pedagog vede na dané téma rozhovor. Ve výuce často cvaká propisovací tužkou a podupává nohama nebo jimi houpe. Při aktivitách, kdy nejsou žáci v lavicích, bezcílně chodí po místnosti. V případě, že je dobře naladěný nebo reaguje na zajímavou situaci, vydává specifický zvuk podobný frkání. Kdykoliv je to možné, uplatňuje svá oblíbená témata. Pokud zažije nějakou zajímavou situaci, vrací se k ní tak dlouho, dokud ji nenahradí jiný zážitek.

Úzkost a strach

Ve školním prostředí se Milan vyhýbá situacím, ve kterých má být ve skupině se žáky, u nichž mu vadí jejich projevy. Nechce být ve školní družině nebo trávit delší přestávky s ostatními žáky (často chodí na WC, nabízí pomoc pedagogům nebo si chce povídat s pedagogy). Intenzita a projevy tohoto chování je stejná v průběhu jeho vzdělávání. Ve škole příležitostně projevuje obavy v situacích, kdy je matka mimo domov.

Barbora

Barbora měla v době výzkumu 10 let a diagnostikované středně těžké mentální postižení. Vzdělává se v alternativní škole s výukou dle zásad Montessori pedagogiky. Pro tento typ vzdělávání se rodiče rozhodli z důvodu individuálního přístupu k jednotlivým žákům. Do této školy je nutné dojíždět. V předškolním věku navštěvovala Barbora běžnou mateřskou školu.

Barbora se vzdělává dle individuálního vzdělávacího plánu vypracovaného speciálně pedagogickým centrem a doplněným školou a matkou. Hodnocení je slovní. Ve třídě je asistent pedagoga a několik učitelů, Barbora nemá žádnou úpravu rozvrhu. Pro svůj pozitivní přístup je u pedagogického sboru velmi oblíbená. Mezi její silné stránky patří dobrá nálada, přátelská povaha, vyšší sociální inteligence a empatie. Mezi slabší stránky můžeme zařadit matematiku a abstraktní myšlení. Pro upoutání pozornosti ostatních se Barbora občas projevuje nadměrným „šáskováním“. Ve výchovně-vzdělávacím procesu pomáhá Barboře kladný přístup pedagogů k jejím individuálním potřebám.

Barbora chodí do školy velmi ráda a všichni jsou její kamarádi. Atmosféra ve třídě je příjemná. Dle otce je Barbora šťastnější v základní škole než v mateřské škole. Škola vychází vstříc potřebám dítěte a požadavkům rodičů. Učitelé byli poučeni o Williamsově syndromu pomocí brožury a společného rozhovoru s rodiči.

Citace otce ke vzdělávání dětí: *„Když se nevytváří umělé myšlenkové bariéry, jaký kdo má být a co má v jakém věku splňovat, tak jde všechno lépe“.*

Senzorické zpracování

V proprioceptivní oblasti je u Barbory možné pozorovat zhoršenou koordinaci pohybů. Při silném světle mhouří oči a v létě se vyhýbá pohybu na slunečných místech. V auditivní oblasti u ní některé zvuky vyvolávají radost a jiné pláč. Vadí ji specifické zvuky a některé písničky ji dojmají. Toto chování se objevuje často a nyní je mnohem lepší. V chuťové oblasti odmítá sladké pečivo a některé sladkosti.

Repetitivní chování

V rámci repetitivního chování se u Barbory objevují nutkavé rotační pohyby rukou, skládání věcí na určené místo a hlazení plyšové kočky. Toto chování se objevuje často. Jako koníčky ráda sleduje videa s tematikou operací, rozbalováním dárků a zvracení koček.

V dotazníku repetitivního chování uvádí otec jako opakované chování čištění zubů v podvečer, stálé ukládání hraček na místo, trhavou manipulaci s tabletem a točení rukou. V případě radosti provádí různé nadbytečné pohyby. Jako uklidňovací strategii využívá Barbora hlazení plyšové kočky. Pravidelně si pouští stejnou hudbu, často preferuje předešlé oblečení a oblíbená jídla. Jednou nebo vícekrát za den si opakuje tiše pro sebe fráze, které zhruba po týdně obměňuje. Často mluví o jednom tématu dokola –

nejčastěji o aktuálním dění (narozeniny, oslavy, výročí atp.). Jako první repetitivní aktivitu vykazovala Barbora kladení stále stejných otázek kolem třetího roku života.

Úzkost a obavy

Úzkostné chování se projevuje vzpomínáním na zemřelé prarodiče a poslech určitých zvuků (hudby) u ní vyvolává pláč. Anticipační úzkost je nyní mnohem lepší, téměř se neprojevuje. Pro snížení úzkosti pomáhá utišování a hlazení.

Z pohledu učitele

Dotazník o Barboře vyplňovala asistentka a vychovatelka se specializací mimoškolní pedagogika. Délka její praxe jsou 3 roky. Informace o Williamsově syndromu čerpala z literatury, z informací spolku Willík, od Barbory samotné, její matky a od třídní učitelky. Přijetí Barbory do třídního kolektivu bylo zpočátku náročnější, ostatní děti ji příliš nepřijímaly do kolektivu a respektovaly ji pouze některé děti. Barbora zpočátku hodně chodila po třídě a nevydržela sedět a děti toto chování nechápaly. Pomohlo hovořit o lidech s postižením a zhlédnutí televizních videí, ve kterých se Barbora objevila. Postupem času se stala součástí třídního kolektivu a většina dětí ji má ráda. Některé děti mají tendence dělat si z ní legraci, proto se učitelé snaží mít děti stále pod kontrolou.

Mezi její silné stránky patří anglický jazyk a hudební výchova. Ráda zpívá, tancuje, je přátelská, otevřená, upřímná a má ráda lidi. Mezi její slabé stránky patří úchop, horší motorika, matematika a dlouhé učení, které je pro ni obtížné. Aktuálně čte, píše tiskací písmena, počítá do 10 s chybami. Především na začátku vzdělávání se učila samostatně pracovat a respektovat pravidla. Stále se učí, jak komunikovat a chovat se k ostatním lidem.

Ve třídě je velmi dobré klima, které je podpořeno filozofií školy, vzdělávacím programem, individuálním vzdělávacím plánem i pedagogickým sborem. Barbora je ve třídě „sluníčko“. Je však důležité pracovat na sociálních dovednostech, neboť má tendence se fixovat a děti „uhání“. Sama Barbora chodí do školy ráda, snaží se naučit číst a psát. Nejvíce ji baví čtení, psaní, zpěv a anglický jazyk. V rámci výuky se zapojuje do všech aktivit, ráda pracuje i se spolužáky, ale především kvůli sociálnímu kontaktu. Pro soustředěnou práci má raději klidné prostředí. Při práci s Barborou se asistentce nejvíce osvědčila intenzivní práce max. 20 minut, střídání činností, využívání pomůcek, práce ve skupině, tvořivé činnosti na nácvik jemné motoriky a využívání jejich hudebních a

sociálních vloh. Je hodnocena slovním hodnocením a hojně je v této škole využíváno sebehodnocení.

Podpůrná opatření

Barbora je zařazena do 4. stupně podpůrných opatření a ve třídě je dalších 6 dětí se speciálními potřebami. Celkem je ve třídě 20 žáků. Pro práci s Barborou využívá paní asistentka velké množství podpůrných opatření s důrazem na samostatnost, klid na práci, změny činností, trénink koncentrace a pozornosti a časté využívání Montessori pomůcek.

Senzorické zpracování

Ve vestibulární oblasti lze pozorovat vrávorání, při chůzi po schodech jde pomalu nebo se musí přidržovat. V propioceptivní oblasti má obtíže s držetím předmětů, pomůcek a psacích potřeb, obtížně stříhá nůžkami. Při chůzi ze schodů je pomalejší a přidržuje se. Po výletech nebo sportovních aktivitách bývá unavená. V auditivní oblasti se objevuje zvýšená citlivost na hlasité zvuky – pískání, bouchání, hlasitá hudba, houkání sanitky apod. Na tyto zvuky reaguje rozrušením, pláčem nebo křikem, že jí to bolí. Při takové situaci ji asistentka upozorní na přidržení si uší nebo možnost jít z dosahu zvuku. Jí jen určitá jídla.

Repetitivní chování

Na počátku vzdělávání měla Barbora fixaci na štetce, se kterými se mazlila, s postupem času tato fixace vymizela. Když však s nimi přijde do styku, hladí si s nimi obličej. Využívá je i pro uklidnění podobně jako bambule nebo jemné látky. Má ráda kočky a mluví o nich. Také opakovaně hovoří o jedné historce při různých situacích. Nejčastěji když je rozrušená nebo když chce navázat kontakt. Preferuje chození známou cestou.

Úzkost a obavy

Úzkostné projevy přichází i ve školním prostředí. Když je smutná, potřebuje pozornost, bojí se nebo má z něčeho obavy, začne plakat, že jí zemřel dědeček, ačkoliv je to delší dobu a neměla blízký vztah. Období, kdy toto chování nastává, je těžké identifikovat, někdy jde pravděpodobně o únavu. Učitelé a asistenti se snaží být vlídní a uklidnit ji. Několikrát se však stalo, že byla rozrušená celé vyučování. Anticipační úzkost asistentka nepozoruje, nicméně se Barbora snaží vyhýbat zvukům, které jsou jí

nepříjemné. Škola se snaží ji takovým situacím nevystavovat nebo jim předcházet. Bývá napjatá, když má obavy.

Roman

Romanovi bylo v době výzkumu 14 let a mentální postižení má diagnostikované ve středně těžkém pásmu. S ohledem k tomuto stupni postižení, dovednostem Romana a doporučení speciálně pedagogického centra zvolili rodiče základní školu speciální. Rodina se přestěhovala, aby tato škola byla v dojezdové vzdálenosti. Zařazení dítěte proběhlo bez problémů, komunikace se školou by však mohla být pružnější. Rodiče školnímu zařízení dali brožury o Williamsově syndromu, ale spíš poskytli informace o specifických vzdělávání Romana samotného. Předškolní vzdělávání probíhalo v mateřské škole speciální dle individuálního vzdělávacího plánu.

I nyní se Roman vzdělává podle individuálního vzdělávacího plánu a vyučování trvá pět vyučovacích hodin. Hodnocení má slovní. Ve třídě působí i asistent pedagoga a další pedagogové vyučující výchovy. Mezi silné stránky Romana patří schopnost komunikace, rád si hraje s tabletem a na počítači, prohlíží knihy a časopisy. Jako slabou stránku vnímá otec nedostatek motivace pro učení a i u běžných denních činností je potřeba opakovat, co má dělat. Když se mu nějaká činnost nedaří, rychle se začne vztekat. V učení mu pomáhá používání iPadu. Roman do školy chodí rád jen občas. Někdy nechce do školy a ráno o tom mluví. Po příchodu do školy negativní emoce ustanou. Rodiče dle Romanových slov odhadují, že se bojí nepříjemných zvuků např. smrkání. O ostatních dětech rád mluví, nicméně je přímo nevyhledává. Dříve si s jedním spolužákem dělali schválnosti, což narušovalo výuku a učení. Nicméně situace se postupně vyřešila sama a oba dva se vzájemně ignorují.

Otec vidí pozitivum vzdělávání především v tom, že je Roman v kolektivu dětí a díky škole má jeho den určitý řád. Pokroky ve vzdělávání jsou nevýrazné. Při vyšetření v raném dětství pozoroval neurolog u Romana autistické rysy. Raději pozoruje, než zkoumá. V případě, že odmítne činnost, není možné jej motivovat kladně ani záporně. Na změny v kolektivu, pedagogickém sboru nebo v prostředí školy si dlouho zvyká. Rodiče si myslí, že škola s Romanem pracuje vhodným způsobem, mohla by však dávat více úkolů. Doma probíhá učení pouze hrou, ale i tak pouze po omezenou dobu (zhruba 10 minut).

Senzorické zpracování

V taktilním systému nemá rád doteky, zřídka se nechá pohladit. Doteky nemá rád hlavně na hlavě a při očekávaném doteku uhýbá nebo ruku odstrčí. Doteky mu nevadí v rámci hry nebo při lechtání, které má rád. Tato přecitlivělost se objevuje často a nyní je trochu horší než v průběhu vývoje. V propioceptivní oblasti má obtíže především s oblékáním, hlavně s ponožkami. U navlékání kalhot je pro něj problematická koordinace očí a rukou. Při chůzi chodí po špičkách, z tohoto důvodu je pro něj obtížná činnost spojená s pohybem, kdy se rukama snaží vyrovnávat správnou polohu těla. Tyto obtíže se objevují často a nyní jsou mnohem horší. V případě nudy se houpe dopředu a dozadu. V auditivní oblasti je velmi senzitivní, vadí mu určité frekvence zvuků např. smích u některých lidí, smrkání, domácí spotřebiče, puštěná voda do kovového dřezu, sekačka, skupinové tleskání. Zvuky Romanovi vadí natolik, že neustále pozoruje okolí, zda k nějakému zvuku nedojde. Toto chování se objevovalo vždy, často mělo vliv na rodinný život a nyní je trochu lepší než v průběhu Romanova vývoje. K jídlu většinou nejprve čichne. Má určitá jídla, která má hodně rád. Je jich dostatečné množství. V případě, že je v jídle něco, co by mu mohlo vadit, odmítá ochutnat. V jídle má návyky a vyžaduje jejich dodržování. Nyní je toto chování trochu lepší než v průběhu vývoje a často má vliv na rodinný život.

Repetitivní chování

V rámci repetitivního chování má v poslední době nutkání dotýkat se určitých předmětů (např. kliky u dveří). Vrací se, aby toto nutkání uspokojil. Velký zájem má o reklamy v televizi, vyhledává je i na internetu. Rád o nich mluví stále dokola. Pro rodiče je to únavné. Toto chování se objevuje často a nyní je trochu horší. To je způsobeno lepšími komunikačními dovednostmi a větší obratností při používání tabletu a počítače. O tomto tématu také hovoří více, když je unavený, především večer před spaním.

Jednou nebo vícekrát denně má nutkání spláchnout před použitím WC a několikrát po jeho použití. To i přes upozornění, že to nemá dělat. Často bere hračku např. elektronickou a mačká dokola tlačítko. Nenechá hračku dohrát a znovu stlačí. Nelze specifikovat situaci, kdy by se toto chování objevovalo častěji. V případě, že je Roman neklidný nebo chce usnout, používá uklidňovací předmět – měkké a tvarovatelné polštářky. V průběhu celého dne se u Romana objevuje kývání tělem. Při sedu hýbe stále nohama, nevydrží mít nohy v klidu. Vleže hýbe chodidly, „*třeba když si dá jednu nohu přes druhou*“. Když se Romanovi něco nelíbí nebo nechce nějakou činnost vykonávat,

bouchne se rukou do hlavy nebo čela. Nejedná se o velké rány. Pravidelně poslouchá stejnou hudbu nebo čte stejnou knihu, ale toleruje alternativy. Preferuje stejný typ jídla v určitou denní dobu, nicméně zvládne situaci, kdy dostane něco jiného. Při změně Romanova denního režimu akceptuje změnu, ale projevuje mírnou negativní reakci. Pravidelně se u něj vyskytuje „echo“, které je náhodné. Často (zhruba 15x nebo vícekrát denně) Roman opakuje slova nebo celé věty např. „*sponzor pořadu*“ nebo „*nechci injekci*“. Dokáže o tom mluvit s přestávkami celé odpoledne. Po vysvětlení, že je vše v pořádku, obvykle začne znovu. Někdy pomůže odvést pozornost na něco jiného. Toto zároveň otec shledává jako repetitivní chování, které způsobuje největší problém v každodenním životě. Jako nejvýraznější chování uvádí kývání tělem dopředu a dozadu, které je možné pozorovat v každé situaci.

Úzkost a obavy

Roman je znepokojen vždy, když má dojít k nějaké změně nebo návštěvě lékaře. V tomto případě neustále mluví o tom, že tam nechce a že se mu tam nelíbí. Tyto stavy má od narození, v průběhu vývoje se objevují ve stejné četnosti a intenzitě. U Romana se objevuje anticipační úzkost, když vidí v televizi písničku, automaticky očekává tleskání. Tyto situace řeší rukama na uších. V případě potlesku, smrkání nebo například v blízkosti vlaku začne být neklidný a snaží se odejít. Pokud to není možné, jde naopak naproti tomu a začne nekontrolovaně a neutišitelně křičet. Na uklidnění pomáhá polštářek „mazlík“ nebo si lehnout. Další uklidňování situaci spíše zhoršuje. Pokud je to možné, pomáhá uklidnění ve známém prostředí.

Z pohledu učitele

Třídní učitel Romana je speciální pedagog a jeho délka praxe je 6 let. Romana učí druhým rokem. O specifikách jeho vzdělávání se dozvídal z dokumentace v katalogovém listu žáka, z odborných článků na internetu a ze zkušeností kolegů. Mezi Romanovy silné stránky patří navazování nových přátelství a komunikace s okolím a mezi jeho nejoblíbenější předměty patří hudební výchova. Naopak jeho slabší stránkou je nedostatek motivace pro plnění úkolů a k dokončení započaté činnosti. Mezi aktuální schopnosti Romana patří orientace na číselné řadě do hodnoty čtyři, porovnávání málo/hodně, poznávání základních geometrických tvarů, čtení známých písmen, určování počátečních písmen ve slově, orientace v dění okolo sebe a částečná samostatnost v sebeobsluze. Obtíže mu činí psaní a grafomotorická cvičení.

V třídním kolektivu je Roman oblíbený pro svůj smysl pro humor a pozitivní naladění. Ve třídě je přátelské klima. Roman vychází se spolužáky dobře, má své oblíbené i neoblíbené spolužáky (obvykle se jedná o nastydlé žáky, protože mu vadí zvuk smrkání a kýchání). V minulém roce měl Roman horší vztah s jedním spolužákem, se kterým se vzájemně provokovali. Zhruba po čtvrt roce se toto chování podařilo učitelům odbourat. Učitelé se snaží o maximální klid a pohodu, aby se žáci do školy těšili. Často střídají aktivity a zbytečně nenaléhají na žáky, pokud nechtějí pracovat. Někdy v koncových vyučovacích hodinách si žáci mohou určit náplň výuky.

V rámci vyučování s Romanem pracují i další učitelé a asistenti. Spolupráce s ostatními pedagogy je obdobná jako s třídním učitelem. V případě, že se Romanovi nechce pracovat, ponechávají mu volnější režim, neboť je následně veškeré nucení do práce kontraproduktivní. V případě, že má motivaci pracovat, jdou jeho výkony strmě nahoru a učitele překvapí, co všechno zná a ovládá. Škola se snaží Romana zapojit do všech aktivit a nejvíce se panu učiteli osvědčuje individuální práce. Při práci ve skupině spíše nechává pracovat spolužáky. Roman je hodnocen pomocí slovního hodnocení a občas využívá třídní učitel i sebehodnocení v rámci komunitního kruhu.

Podpůrná opatření

Ve třídě je celkem 7 žáků mezi třetím a pátým stupněm podpůrných opatření. Roman má přiznaný třetí stupeň podpůrných opatření. Jako nejpřínosnější podpůrná opatření hodnotí pedagog snížení počtu žáků ve třídě, přítomnost dalších pedagogických pracovníků, individuální přístup a práce s žákem, nácvik sebeobslužných činností, úpravu rozsahu a obsahu učiva, slovní hodnocení. Mezi konkrétní příklady uvádí třídní učitel lapbooky na probírané téma, komunikační kartičky pro alternativní a augmentativní komunikaci, TEACCH program, zapojování co nejvíce smyslů do vzdělávání, relaxační místnost Snoezelen, vyzdvihování silných stránek i při nižších učebních výkonech, komunikační kruh a uzpůsobené prostředí třídy (rozdělení do několika zón – relaxační a učební, kde má každý žák svou lavici a „hnízdo“ pro společnou práci).

Senzorické zpracování

V rámci senzorické oblasti celkově hodnotí učitel Romana v pásmu průměru. Objevují se u něj obtíže při tělesné výchově a pohupování, nicméně pravděpodobně nesouvisí s vestibulární přecitlivělostí. Ve vizuální oblasti příležitostně rád kouká do světla nebo slunce a v tuto krátkou chvíli jako by nevnímal okolí. Velmi citlivý je Roman

na zvuky, konkrétně na jedoucí vlak, cinkání závor, smrkání, kýchání nebo zvuk tekoucí vody z kohoutku. Situace, ve kterých se tyto zvuky objevují, mají poměrně značný vliv na Romanovo vzdělávání. Když slyší zmíněné zvuky, přestane pracovat, ztuhne, někdy se začne bouchat do hlavy, začne slinit a není schopný se adekvátně vzdělávat. Vybíravost v jídle není ve škole problém, do jídla ho pedagogický personál nenutí.

Repetitivní chování

Jako repetitivní chování, které se objevuje ve školním prostředí, pozoruje učitel třes rukama při radosti nebo smíchu, nutkání dotknout se určité věci při odchodu z místa a občasné opakování sloganů z televize. Při odpočinku se rád zabalí do deky, přikryje si uši rukama a pohybuje hlavou ze strany na stranu. V rámci motorických projevů se u Romana objevuje kývání dopředu a dozadu, svírání rukou, podupávání chodidla, houpaní nohama nebo skákání. Toto chování se objevuje ve chvílích, kdy nemůže vykonávat jiný pohyb. Ve svém jídelníčku má vybrané potraviny, které jí ke svačině a u oběda je také striktně vybíravý – preferuje klasická česká jídla, omáčky, knedlíky. Rád se směje, a proto příležitostně opakuje vtipné hlášky nebo něco, čemu se okolí zasměje. Jako nejvýraznější a zároveň způsobující největší obtíže v každodenním životě shledává třídní učitel opakované tělesné pohyby.

Úzkost a obavy

Úzkost se ve školním prostředí objevuje především ve spojení se zvuky, které byly popsány výše. V těchto případech se nedokáže adekvátně soustředit a úzkostnost má vliv na jeho vzdělávání. V období, kdy je více osob ve škole nastydlých, nechce, aby daní lidé byli v jeho blízkosti. V souvislosti s nachlazením se u Romana zhruba před rokem objevila anticipační úzkost, kdy odmítal chodit do školního klubu, který vyučoval učitel, který byl často nachlazený. Poměrně často si Roman ve škole neustále dokola myje ruce, vyžaduje ujištění, i když se zdá, že to není nutné, a má obtíže přestat se bát.

Martin

Martinovi bylo v době výzkumu 14 let (respektive 16 let v dotazníku o vzdělávání pro rodiče, tento dotazník byl vyplněn dodatečně na jaře 2022) a má diagnostikované lehké mentální postižení. Navštěvuje základní školu zaměřenou na děti se zdravotním postižením. Tento typ vzdělávání zvolili rodiče z důvodu vlivu ostatních vrstevníků

s kombinovaným nebo lehkým mentálním postižením. V předškolním věku navštěvoval nejdříve speciální mateřskou školu a poté soukromou církevní. Nyní se vzdělává podle individuálního vzdělávacího plánu, s nímž byli rodiče seznámeni a měli možnost se k němu vyjádřit. Individuální vzdělávací plán je nastaven na základní vzdělávání s minimálními výstupy.

Martin nemá žádnou úpravu rozvrhu nebo školní docházky. V kmenové třídě působí asistent pedagoga a Martina vyučují i jiní pedagogové. Spolupráci s třídním učitelem hodnotí matka velmi kladně, učitel aktivně hledá možnosti, jak zlepšit Martinovu účast na výuce, učivu i kolektivu. Mezi silné stránky Martina patří poměrně dobrá samostatnost, dobrá motivace k činnosti, jeho oblíbenost v kolektivu i mezi pedagogy, empatie a schopnost zvednout náladu. Rád poslouchá písničky, vyhledává a poslouchá hudbu, jezdí na kole. Mezi slabší stránky patří jeho dovednosti, které jsou slabší než u spolužáků. Srdeční vada jej omezuje ve fyzickém pohybu, nerad vykonává činnosti, které mu nejdou – zavazování tkaniček, malování, počítání, psaní a čtení. V rámci výuku potřebuje více času na jednoduché úkoly, návodné otázky a názorné příklady. Martin je hodnocen slovním hodnocením.

Martin chodí do školy rád a má v ní kamarády. Atmosféra ve třídě je přátelská, navštěvují spolu i mimoškolní aktivity. Domácí příprava probíhá formou denní kontroly pomůcek, 3x týdně plnění domácích úkolů na cca 20 minut a občasná příprava na zkoušení. Navíc navštěvuje Martin 1x týdně Feuersteinovo centrum, plavání, ergoterapii, 1–2x týdně fyzioterapii a 1x měsíčně logopedii. Většina terapií probíhá v rámci vyučování nebo družiny. V tomto a ve snadné komunikaci s personálem zařízení spatřuje matka největší pozitiva spojená s Martinovým vzděláváním. Učitel pracuje s dítětem adekvátním způsobem. Překážky ze strany školy se neobjevily, naopak škola zohledňuje zdravotní stav Martina v rámci různých činností.

Zařazení Martina do školy proběhlo standardním způsobem, při zápisu rodiče uvedli požadavek na vzdělávání v rámci základní školy a přidružené speciálně pedagogické centrum vystavilo potřebné dokumenty. Jako přípravu na vzdělávání rozvíjeli rodiče pomocí muzikoterapie a logopedie Martinovo oslabení v řeči a pracovali s ním dle návodu speciálního pedagoga ze speciálně pedagogického centra. Informace o Williamsově syndromu byly předány formou osobního pohovoru a brožury vydané spolkem Willík. Celkové vzdělávání hodnotí matka obavou, že ztratili využití celého potenciálu vzdělávání, neboť především na začátku bylo jeho vzdělávací tempo velmi nízké.

Senzorické zpracování

V taktilní oblasti si Martin příležitostně říká o dotek nebo jej u některých lidí vyhledává. V propioceptivní oblasti má obtíže s nerovným terénem, někdy hůře odhaduje např. výšku schodů. V případě, že zavře oči, zvládá terén mnohem lépe, příčinu vidí matka spíš ve zrakovém vnímání. V auditivní oblasti jej upoutává každý zvuk a to má velký vliv na jeho pozornost. Vadí mu zvuk motorové pily a přehnaná reakce se objevuje pouze na zubní vrtačku. Toto chování se objevovalo vždy, nyní je trochu lepší a příležitostně mělo vliv na rodinný život. V chuťové oblasti nevyhledává nové chutě, je třeba jej motivovat. V dalších sensorických oblastech nevykazuje žádné nezvyklé chování.

Repetitivní chování

V rámci repetitivního chování se u Martina objevuje klepání nohou, především když se na něco soustředí. Rád vyhledává pozornost dospělých a navazuje s nimi kontakt. Rád jim vypráví své oblíbené příběhy – jak byl u lékaře, o nářadí, sekačkách, motorových pilách, přezdech, stavebních strojích atp. O těchto tématech mluví s každým, kdo je ochotný poslouchat. Toto chování se objevovalo vždy a zároveň mělo vliv na rodinný život. V rámci vývoje je toto chování nyní trochu horší. Ze zájmů jej fascinují myčky aut, větráky a stroje. To upoutává jeho pozornost a vyhledává tyto předměty na kanále Youtube a mluví o nich. V případě přerušení činnosti někdy reaguje křikem. Toto chování je nyní trochu lepší, dříve nebylo možné jej od sledování videí dostat bez křiku nebo agresivity.

V rámci dotazníku repetitivního chování Martin nahodile opakovaně splachuje nebo pouští vodu z kohoutku. Při hře otáčí kola u aut nebo spinner. Hraje si tímto způsobem, jakmile nemá jinou činnost. Když dělá činnost, se kterou má obtíže, poklepává nohou (např. ve vyučování). Obě předchozí činnosti se objevují zhruba jednou denně. Pravidelně poslouchá dokola skladby, které jej baví. Také si pravidelně oblíbí 2-3 trička a mikiny a nechce nosit nic jiného nebo nerad mění boty bez ohledu na počasí. Je však ochotný tolerovat alternativy. První repetitivní aktivitou byla fascinace železničními přejezdy okolo dvou let. Nyní nejvíce napodobuje kočku – prská, mňouká atd. Jako nejproblematičtější v každodenním životě shledává matka navazování kontaktů s kýmkoliv a kdekoliv.

Úzkost a obavy

V oblasti úzkostí vykazuje Martin úzkostné chování příležitostně – když jej čeká návštěva lékaře/zubaře. V tuto chvíli se vyptává, co mu bude lékař dělat, zda má jehlu a chodí často na WC. Vyšetření snášel hůře, když byl malý, nyní je problém pouze zubní vrtačka. V rámci anticipační úzkosti má obavy z lékařů, stříhání vlasů a z pohybu v hodně nerovném terénu, kde se cítí nejistý. Tato anticipační úzkost se objevuje příležitostně a také příležitostně má vliv na rodinný život. Pokud mu vadí zvuk (obvykle nějaký nečekaný), zacpe si uši a chce odejít. V případě, že nemůže odejít, začne křičet. Toto chování se však téměř nikdy neobjevuje.

Z pohledu učitele

Martin navštěvuje pátý ročník speciální školy, která dříve byla základní škola praktická a vzdělává se dle individuálního vzdělávacího plánu rámcového vzdělávacího programu pro základní školy. Během vzdělávání opakoval Martin 3. ročník. O Williamsově syndromu se třídní učitelka dozvěděla z brožury, karty žáka a informací ze speciálně pedagogického centra. Martina aktuálně učí třetím rokem.

Mezi silné stránky Martina patří jeho povaha, rád pomáhá a je kamarádský. Naopak ve vzdělávacích předmětech je slabší. Má potíže i se stříháním a lepením, potřebuje trvalou asistenci. V sociální oblasti nemá obtíže. Ve třídě je přátelské klima, třídní učitelka chce, aby děti chodily do školy rády. V kolektivu se děti vzájemně respektují, ví, že každý má silné a slabé stránky, vztahy jsou přátelské. Třídní klima se učitelka snaží podpořit pochvalami, činnostmi, které děti baví a dostatečnou motivací.

Martin se po areálu školy na kratší vzdálenosti pohybuje sám, zapojuje se do všech aktivit. Potřebuje hodně opakovat, v případě, že se něco neopakuje, rychle zapomíná. Vše musí být názorné a strukturované. Je třeba pečlivě vysvětlovat a důsledně kontrolovat. Má obtíže se zadáním práce a pravidly ve skupinové práci. Skupinová práce je vzhledem k dovednostem dětí ve třídě obtížná. Hodnocení má Martin formou klasifikace a slovního hodnocení, občas využívá třídní učitelka sebehodnocení, především ve výtvarné výchově.

Podpůrná opatření

Martin je zařazen do třetího stupně podpůrných opatření. Ostatních pět žáků ve třídě má stejný stupeň podpůrných opatření. Jako nejprínosnější podpůrná opatření shledává třídní učitelka asistenta pedagoga, individuální práci s žákem, dlouhodobé

sledování žáka, možnost snížení obsahu učiva a didaktické pomůcky. U vzdělávání Martina se jí nejvíce osvědčilo časté opakování různými způsoby a názorné pomůcky.

Senzorické zpracování

V taktilní oblasti příležitostně vykazuje ve školním prostředí přecitlivělost na neobvyklé materiály. Při první práci s keramickou hlinou ji nechtěl brát do ruky, časem si však na ni zvykl. Vhodnou motivací lze Martina navnadit pro práci s novými materiály. Obtíže lze pozorovat ve vestibulární a propioceptivní oblasti, Martin má obtíže s koordinací pohybů, s udržením rovnováhy a nedokáže zopakovat cvik. Do schodů a ze schodů chodí samostatně, ale pomaleji. Má obtíže s rozlišováním pravolevé orientace. V chuťové oblasti nejí jogurty a přesnídávky, školní oběd obvykle sní. V olfaktorické oblasti necítí vlastní pach a nechce se jít převléct. V dalších oblastech nevykazuje zvýšenou ani sníženou přecitlivělost.

Repetitivní chování

Martin rád hovoří o své kočce, jiné repetitivní chování v rámci dotazníku o senzorickém zpracování třídní učitelka neuvádí. V dotazníku repetitivního chování uvádí učitelka opět fixaci na kočku, o které neustále hovoří. Často se u něj objevuje třes těla, učitelka se domnívá, že se jedná o reakci na trvalý neúspěch ve škole. Při neúspěchu se zhruba jednou denně lehce bouchne do hlavy, třídní učitelka se to snaží odbourat. Při ukládání sešitů do desek trvá na zandání všech sešitů do desek, i když se tam nemohou vejít. Také vyžaduje, aby měl desky dané pod lavicí. Nesnese, když někdo sedí na jeho židli. Občas zopakuje nějakou větu a neustále hovoří o svojí kočce nebo o události, na kterou se těší. Mezi jeho zájmy patří již zmíněná kočka, sekačky na trávu, stroje a traktůrky. Často hovoří a musí být usměrňován, aby nenarušoval vyučování. Mluvení považuje učitelka za nejvýraznější rys repetitivního chování a hovory mimo aktuální kontext rozhovoru způsobují největší obtíže v každodenním životě.

Úzkost a obavy

V případě, že je Martin znepokojený, klepe celým tělem nebo podupává. Má obtíže ve zvládnutí učiva českého jazyka a matematiky. Ačkoliv tvrdí, že jemu na známkách nezáleží, objevuje se u něj motorický neklid, který se dříve neprojevoval. Anticipační úzkost ani jiné další úzkostné chování se u Martina ve školním prostředí nevyskytuje.

4.5 Interpretace dat a diskuse

Senzorické zpracování

Senzorická hypersenzitivita

Nejvyšší míra hypersenzitivity se u jedinců s Williamsovým syndromem vyskytuje v auditivní oblasti. Většinou se jedná o hlasité zvuky nebo zvuky určitých frekvencí, jako jsou např. zvuky dopravních prostředků, potlesk, bouchání, pláč dítěte atp. Zvýšenou citlivost popisují učitelé následovně: „*Roman má několik zvuků, na které je velmi citlivý (jedoucí vlak, cinkání závor, smrkání, kýchání, zvuk tekoucí vody z kohoutku)*“; a rodiče Romana dodávají, že: „*Nemá rád některé zvuky, nejde ani tak o hlasitost, ale spíše o frekvenci zvuků. Smích některých lidí zvládá v pohodě, u některých ihned brečí. Problémy jsou se smrkáním, domácími spotřebiči, puštěnou vodou do kovového dřezu, sekačkou, skupinovým tleskáním.*; *Zvuky mu vadí natolik, že pořád pozoruje okolí, pořady v televizi, zda nedojde právě k nějaké takové situaci*“. Milan „*nemá rád akce, kde je hodně lidí v uzavřeném prostoru; vadí mu určitý specifický druh smíchu – skupiny*“. Příležitostně se reakce na zvuky objevuje i ve škole. Tyto situace mohou narušovat běžný denní život jako u Martina: „*Každý zvuk u něj upoutá pozornost, některé mu vadí např. motorová pila, ale nemá přehnané reakce. Panika propuká za zvuku zubní vrtačky; Hyperakusis u něj není, ale zvuky narušují jeho pozornost a nemůže se soustředit na jiné činnosti*“. Vzhledem k mírné reakci na zvuky Martinova třídní učitelka nepozoruje žádné nápadnosti v chování ve školním prostředí.

U Barbory vyvolávají některé zvuky radost a jiné pláč. Jako příklad uvádí otec „*přecitlivělost na písničky, které ji dojmají*“, dále ji znepokojují určité zvuky v okolí. Ve školním prostředí zmiňuje asistentka „*hlasité zvuky – pískání, bouchání, hlasitá hudba, sanitka atd.; Někdy začne plakat, křičí, že ji to bolí, je rozrušená, rozladěná*“. V případě, že Barbora na zvuk reaguje, dochází k narušení vzdělávacího procesu. K tomu dochází i u Tadeáše, který při hlasitém zvuku utíkal pryč ze třídy. Ve škole „*nesnáší tleskání, vysoké tóny, výbuchy smíchu nebo řev spolužáků; Nesnáší brek miminek. Dokonce napadne kočárek s dítětem*“. Stejně přecitlivělosti popisuje i matka, která pozorovala, že Tadeášovi vadí „*dětský pláč a křik, určitý druh elektrické sekačky, tleskání, klepání, štěkot psa, stíhačka, bouchnutí balónku, bouřka, parkování auta a zvuk motoru v nízkých otáčkách*“. Odpovědi informantů naznačují, že na zvuky, které danému dítěti vadí, reagují zkoumané děti podobně v domácím i školním prostředí. Určité zvuky se mohou

více vyskytovat ve školním prostředí z důvodu většího počtu dětí a tím i spontánních reakcí – např. hlasitý smích či potlesk.

Často se rodiče, a především učitelé, snaží daným zvukům vyhýbat a zbytečně děti s Williamsovým syndromem těmto zvukům nevystavovat. V případě, že je možné zvukům předcházet, využívají rodiče i učitelé vyhýbavou strategií: „*Snažíme se zmíněné zvuky, u kterých je to možné, vytěsnit z okolí. Například chodí smrkat na chodbu; Neúčastní se divadelních představení*“. Pokud jde o situace, které lze předvídat, využívají rodiče sluchátka: „*V cirkuse má sluchátka; Pokud to jde, odejdeme. Nejde-li uklidňovat, zkusíme hluboké dýchání, všude s sebou máme špunty do uší, případně sluchátka*“. V případě, že nějaký zvuk dítě rozruší, volí rodiče i učitelé strategii odchodu. Následně se snaží dítě uklidnit: „*Pokud to jde, nebo víme předem, že taková situace nastane, upozorníme ji, aby se připravila. Zacpává si uši nebo jde z dosahu zvuku. Uklidňujeme ji*“.

Zmíněná přecitlivělost na zvuky je velmi běžnou součástí charakteristiky dětí s Williamsovým syndromem, kdy se až u 84–90 % dětí vyskytuje hyperakusis (Michalík, 2012; Tynan et al., 2021) a projevuje se zejména behaviorálními reakcemi, mezi které patří zakrývání uší rukama, pláč nebo krčení se (Ren et al., 2021). Glod (2017) popsala obtíže v auditivní oblasti u 72,2 % jedinců s Williamsovým syndromem. Z pohledu senzorycké integrace můžeme auditivní hypersenzitivitu zařadit mezi poruchy modulace, kdy je dítě znepokojeno při náhlých, hlučných nebo vysokých tónech (Stock Kranowitz, 2005), jako tomu je v našem výzkumu. Podobně jako ve studii Powella & Van Herwegen (2021), i náš výzkum naznačuje, že je skupina dětí s Williamsovým syndromem, které jsou více reaktivní (v našem případě Tadeáš) a zůstávají i v pozdějším věku stejně reaktivní. U další skupiny senzorycké obtíže ustupují. Rodiče Milana, Barbory, Romana a Martina ve výzkumu konstatují, že nyní je citlivost na zvuky trochu nebo mnohem lepší než v průběhu vývoje.

Gustatorní neboli chuťovou přecitlivělost zmiňovali rodiče i učitelé ve výzkumu ve velké míře. Děti s Williamsovým syndromem mají své chuťové preference a vyhýbají se novým chutím: „*Má určitá jídla, která mu chutnají hodně. Většinou si k jídlu čichne. Pokud je tam něco, co by mu mohlo vadit, je problém, aby alespoň ochutnal. Naštěstí již máme vyzkoušená jídla, která jsou bez problémů – je jich poměrně dost.; Má obecně nerad změny a nechce vyhledávat nové chutě. Musím jej motivovat a přemlouvat*“. Podobně je tomu i ve školním prostředí: „*Jí jen určitá jídla. Sama si určuje, není vybíravá. Některá jídla nejí ze zdravotních důvodů, sama si hlídá (mléko)*“. S gustatorní

oblastí je úzce spojená olfaktorická oblast, která nám pomáhá identifikovat, zda je jídlo, které se chystáme sníst, bezpečné. Hypersenzitivitu zmiňuje matka Tadeáše, kterému vadí pach zubní pasty. Podobně jako Roman k jídlu nejprve přičichne, než jej ochutná.

Obtíže s jídlem je možné u dětí s Williamsovým syndromem běžně pozorovat. Některé děti preferují hladká jídla, která není potřeba kousat. Může být pro ně obtížné jíst velké množství chutí nebo mohou mít problémy s přejídáním (Tynan, 2018). Častou gustatorní hypersenzitivitu nebo rigiditu potvrdila studie Janes a Riby (2014), ve které 16 z 21 účastníků reportovalo velké obtíže s jídelníčkem jejich dětí ve věku 6–15 let. Pokud je dítě hypersenzitivní na čichové podněty, může mít potíže s koncentrací. V tomto případě se dítě soustředí na daný čichový podnět a není schopné pokračovat v činnosti, kterou zrovna vykonává (Volemanová, 2019). V případě, že tyto dvě oblasti ovlivňují vývoj dítěte nebo jeho běžný život, je vhodné spolupracovat s klinickým logopedem zaměřujícím se na tuto oblast nebo ergoterapeutem.

Taktilní hypersenzitivitu pozorovali rodiče i učitelé, nicméně vždy se jednalo pouze o jedno prostředí. Tadeáš: „*Nesnáší doteky týkající se hygieny – stříhání nehtů, vlasů, čištění zubů*“, Roman: „*Nenechá se pohladit nebo velmi málo. Zvlášť na hlavě, doteky musí chtít třeba v rámci hry – plácání apod. Bud' uhne sám, nebo vezme ruku a odstrčí ji. Nevadí mu lechtání, to má naopak rád*“. Ve školním prostředí má Milan potřebu umýt si ruce po použití křídly a Martin „*je dost háklivý na neobvyklé materiály, říká, že ho bolí (ostatní spolužáky ne)*“. Dříve odmítal práci s keramickou hlinou, neboť se jí štítil, postupně si však na ni zvykl.

Tendence k negativním nebo emocionálním reakcím na hmatové podněty můžeme označit jako taktilní defenzivitu. „Reakce se objevuje pouze za určitých podmínek. Většina z nás reaguje negativně na taktilní podnět, který je zejména ofenzivní, jako je například brouk lezoucí po naší kůži nebo překvapivý dotek“ (Ayres, 2016, s. 106). Většina z nás považuje nějaký materiál za nepříjemný a snaží se mu vyhýbat. Tak tomu může být i v případě keramické hlíny u Martina. Nicméně znepokojující by pro nás měla být zvýšená senzitivita související s běžnými doteky nebo doteky týkající se hygieny. Studie Bryanta et al. (2019) nebo Sapey (2019) zmiňují častý výskyt taktilní hypersenzitivity u jedinců s poruchou autistického spektra. Poruchy autistického spektra je možné diagnostikovat i u osob s Williamsovým syndromem (Nir & Barak, 2020). V porovnání se studií Janes & Riby (2014) byla míra taktilní hypersenzitivity nízká (n=4). Ačkoliv Glod (2017) popsala obtíže v taktilní oblasti u 52,9 % jedinců s Williamsovým syndromem, vzhledem k vyjádření otce Romana, že vykazuje i

autistické rysy, je možné hledat spojitost i s touto příčinou, oproti tomu, že by taktilní hypersenzitivita byla častým symptomem Williamsova syndromu.

Obtíže ve vestibulární oblasti reportoval otec Romana následovně: „*Problémy s udržení rovnováhy má zejména z důvodu chůze po špičkách (zkrácené achillovky). Od toho se odvíjí všechny pohybové problémy, rukama se snaží vyrovnávat správnou polohu těla. Proto je i problém jakákoliv činnost spojená s pohybem – sport, procházky*“. A také asistentka ve třídě Barbory zmiňuje následující obtíže ve vestibulární oblasti: „*vrávorání, při chůzi na schodech jde pomalu nebo se přidržuje zábradlí, osob*“. V obou zmíněných případech lze pozorovat obtíže ve vestibulární oblasti, nicméně se jeví, že příčinou není vestibulární hypersenzitivita, která se projevuje nízkou tolerancí k aktivitám, které vyžadují pohyb, obtíže se změnou směru a rychlosti nebo obtíže udržet tělo v jiné než kolmé pozici s nohama na zemi (viz dotazník SRAF-SSI). Obtíže mohou pramenit z celkové hypotonie, motorické dysfunkce, neobratnosti nebo deficitů v motorické koordinaci (Berencsi et al., 2016).

Senzorická hyposenzitivita

V rámci vestibulární hyposenzitivity můžeme pozorovat jevy jako je houpání na židli nebo na houpačce v takové míře, že většina lidí by měla závratě (SRAF-SSI). Houpání s takovou intenzitou nebylo v žádném dotazníku popsáno, nicméně lehké pohupování tělem popisuje matka Tadeáše: „*Houpá s tělem jen mírně. Jen při práci, kterou odmítá dělat*“. Otec i třídní učitel Romana popisují: „*Houpe se dopředu dozadu (i ve stoje). Pokud se zabaví, kývat se přestane; Ve chvílích, kdy je třeba, aby například psal, přestane kývat celým tělem a pohyb „přesune“ na nohy (pohupuje s nimi)*“. Z výpovědí se jeví, že kývání může být kompenzačním mechanismem při neoblíbené činnosti, ale u Romana by se mohlo jednat i o potřebu být neustále v pohybu. „*Dítě se zvýšenou tolerancí k pohybu může potřebovat se stále hýbat, jak jen je to možné, aby mohlo fungovat. Dítě může mít problémy sedět v klidu nebo zůstat na místě*“ (Stock Kranowitz, 2005, s. 130). Nicméně k tomuto závěru bychom potřebovali více informací o pohybu dítěte.

Obtíže v propriocitivní oblasti byly zmíněny u Tadeáše, Romana, Martina a Barbory. Tadeáš má v domácím prostředí „*potíže s chůzí ze schodů, nerozeznává pravou a levou, občas zakopává*“. U Barbory ve školním prostředí pozoruje asistentka obtíže v „*držení předmětů, pomůcek, psacích potřeb, obtížně stříhá nůžkami. Chůze ze schodů je pomalejší, přidržuje se. Při výletech a po sportovních aktivitách je hodně unavená,*

nerada chodí na delší vzdálenosti“. Podobné projevy popisuje i matka a třídní učitelka Martina – má obtíže s nerovným terénem, potíže s držením rovnováhy, lavičku v tělocvičně nepřejde bez dopomoci, do schodů a ze schodů chodí samostatně, ale v pomalejším tempu, nerozlišuje pravou a levou stranu. Roman má největší obtíže v sebeobslužných činnostech. „U Williamsova syndromu hodně dětí má problémy ve smyslu propriocepce a to ovlivňuje dovednosti hrubé a jemné motoriky a vizuo-motorické aktivity“ (Tynan, 2018, s. 73). Časté obtíže v propioceptivní oblasti zmiňuje i studie Janes et al. (2014), která popisuje např. „*stále mu musíme čistit zuby*“, „*psaní je pro něj obtížné*“, „*je pro ni těžké používat příbor*“ atd. Zmíněnými obtížemi a také hypotonií jsou často popisováni lidé s Williamsovým syndromem (Pankau, 2015; Van Herwegen, 2015; Vrubel, 2016). Vzhledem k vysokému výskytu hypotonie je těžké určit, co je primární příčinou obtíží dítěte, nicméně velmi často mají vliv na běžný život i vzdělávání osob s Williamsovým syndromem.

Lehkou vizuální hypersenzitivitu zaznamenal otec Barbory, která se vyhýbá přímému slunečnímu svitu v létě na osluněných místech. Při silném světle mhouří oči. Naopak u Romana pozoruje třídní učitel spíše vizuální hyposenzitivitu: „*Roman příležitostně rád kouká do světla nebo do slunce*“. Jedná se o chvílky trvající několik sekund, kdy jakoby „vypne“ a nevnímá okolí. V tuto chvíli je upozorněn, aby se do světla nekoukal. Ačkoliv se u jedinců s Williamsovým syndromem objevují deficity ve vizuální oblasti, velmi pravděpodobně nesouvisí s přecitlivělostí nebo nedostatečnou citlivostí na zrakové podněty.

Vyhledávání sensorických podnětů

Děti s Williamsovým syndromem se mohou dotekům vyhýbat nebo je vyhledávat (Tynan, 2018). To se týká Milana s Martinem, kteří vyhledávají dotek nebo kontakt: „*Milan si nechá rád hladit a šimrat dlaně*“. Potřeba vyhledávat kontakt je u Martina dle výpovědí jen v domácím prostředí, zatímco Milan si o dotek říká doma i ve škole. Vyhledávání podnětů zařazuje Dunn (2014) do své typologie nazvané Rámec sensorického zpracování (viz obr. 3, s. 80), kdy vyhledávání popisuje jako aktivní seberegulační strategii. V této situaci si tak sám reguluje potřebu sensorických podnětů v taktilní oblasti.

Strategie pro zvládnání senzorických obtíží

Jak již bylo zmíněno výše, při očekávání zvuku, který by mohl jednomu z dětí vadit, se mu pedagogové snaží předcházet nebo na něj upozorní, aby se na něho jedinec mohl připravit. Pokud se situaci předejít nedá, mají možnost opustit daný prostor a pedagogický personál se ho/ji snaží uklidnit. Při činnostech, které mohou být pro žáky s Williamsovým syndromem nebezpečné (např. hledění do přímého světla) jsou upozorněni, aby danou činnost nevykonávali.

U gustatorních podnětů učitelé respektují neochotu dítěte jíst neoblíbené potraviny: „*Do jídla ho nenutíme, nátlak v tomto případě nemá význam, protože když nechce, tak to jíst nebude. Mnohokrát jsme se snažili pozitivně motivovat a stejně jídlo, které se mu nelíbí, neochutná*“. Nicméně vlivem školního prostředí a dlouhodobé motivace došlo u Tadeáše k ochotě tolerovat další jídla, pouze však ve školní jídelně: „*Teprve od třetí třídy ho paní asistentka naučila jíst maso, brambory, knedlíky... Díky jídlu, které jedl jen ve škole, však velmi vyrostl, zesílil a jeho zdravotní výsledky – srdce, krev se velmi zlepšily. Neobvyklé látky neochutnává*“.

V taktilní oblasti se snaží učitelé postupně dítě seznamovat s materiálem, hodně motivovat, ale také vynechávají aktivity vyžadující daný materiál, protože následné umytí rukou narušuje vyučovací proces. V případě taktilního vyhledávání se snaží vyjít vstříc: „*Pokud to situace umožní, Milanovu přání vyhovíme*“.

U aktivit, které vyžadují pohyb a koordinaci pohybů učitelé volí zpomalení tempa a podpory další osoby: „*Zapojíme pozitivní motivaci, povzbuzení k činnosti, popřípadě dopomoc druhých*“. Dále využívají náhradních aktivit a v případě Martina i fyzioterapii, kterou poskytuje přímo školské zařízení. Příliš náročné aktivity mohou vynechat úplně.

Úzkost

Projevy obecné úzkosti

Mezi nejčastější spouštěče úzkosti řadí Royston et al. (2021) specifické fobie (např. bouřky, hluk, děti a zvířata), nové situace, senzorickou senzitivitu, negativní emoce u jiných osob, nepředvídatelnost, změny v denní rutině a sociální situace. Huston et al. (2021) popsal jako nejčastější obavy strach z náhlých zvuků, smrti nebo nemoci někoho blízkého, strach ze zvracení, hádky mezi rodinnými příslušníky a strach z medicínských procedur. K podobným závěrům přicházíme i my. U Tadeáše přichází úzkost spojená se zvuky. Ve školním prostředí se obává situací, ve kterých nebude moct dělat to, co chce

on. Do úzkostných stavů dostávají Romana ve školním prostředí výhradně zvuky podobně jako doma. V domácím prostředí se přidává i obava ze změny rutiny „Znepokojuje ho, pokud má dojít k nějaké změně, třeba návštěvě víkendového stacionáře. Nebo návštěva lékaře, myslí si, že dostane injekci, které se bojí, i když ji vždy zvládne na jedničku“.

Milan se obává, že nastane „válka kdekoliv ve světě, když ji zaznamená ve zprávách, pohroma (povodeň, hurikán), smrt v rodině nebo i známých. Bojí se, že ho zatknou policajti“. Ve škole se snaží vyhýbat se situacím, kdy by měl být ve skupině s žáky, u nichž mu vadí jejich projevy (např. žáci s těžším postižením nebo hrubým chováním). Barbora doma i ve škole vzpomíná na zesnulé prarodiče: „Když je smutná, potřebuje pozornost, bojí se, má z něčeho obavy, tak začne plakat, že jí zemřel dědeček. Ale podle matky už je to před delší dobou a ani k němu neměla blízký vztah“. Martin v domácím prostředí úzkostný není, nicméně třídní učitelka zaznamenala znepokojení s ohledem na zvládání učiva: „Cítí, že nezvládá učivo v českém jazyce a matematice. Na jednu stranu se zdá, že je mu to jedno – dostane např. 4 nebo 5 a řekne mi, že mě má rád. Více se ale stupňuje jeho třes – podupávání“.

Psychomotorický neklid, třes těla, nervozita, pláč, opakované otázky na očekávanou nepříjemnou věc i agrese jsou nejčastějšími reakcemi na úzkostný stav. To úzce koreluje se studií Royston et al. (2021), v níž byly uvedeny jako nejčastější reakce na úzkost pláč, hledání blízkosti a neklid. Psychické reakce mohou být úzce spojené s motorickými reakcemi a projevovat se různými tělesnými příznaky, jako je například bolest břicha. Je však možné pozorovat i další chování např. odmítání, vyhýbání se, maladaptivní chování nebo dávání komplimentů (Tynan, 2018).

Anticipační úzkost a fobie

U Tadeáše, Milana, Romana i Martina se objevuje anticipační úzkost. Je spojena především s očekáváním zvuku nebo situace, které jsou pro ně nepříjemné: „Už dopředu se obává, že se bude tleskat, že někde budou miminka, která budou brečet, že někde poletí stíhačky a budou dělat hluk – pokud někdy v minulosti někde něco takového zažil, snaží se daným místům vyhnout“. Stejně spouštěče anticipační úzkosti se objevují v obou prostředích. V souvislosti s anticipační úzkostí se u dětí s Williamsovým syndromem objevuje situační fobie. Snaží se vyhnout místům, o kterých ví, že na nich bude velký hluk: „bojí se zvuků, když ví, že přijde ostrý zvuk, nechce tam jít, nebo si někdy zacpává

uši“. V souvislosti se zvuky mohou odmítat návštěvu nákupních center, školních divadelních představení atp.

Projevy anticipační a situační úzkosti se také projevují především snahou situaci předejít nebo se jí vyhnout – např. odmítáním chodit do družiny nebo nabídkami pomoci učitelů s pomůckami. Často jsou ve střehu a čekají, kdy obávaná situace nastane. Pokud není možné jí předcházet, projevuje se úzkost neklidem, pláčem, křikem, pokládáním rukou na uši i vztekem až agresí.

Anticipační úzkost je společně s generalizovanou úzkostí a specifickými fobiemi jednou ze tří nejčastějších typů úzkosti u lidí s Williamsovým syndromem (Tynan, 2018). Ve výzkumném vzorku Dykens (2003) byla zjištěna u 51–60 % respondentů. Vzhledem k rostoucí tendenci úzkostí v dospělosti u jedinců s Williamsovým syndromem je vhodné hledat strategie pro jejich zvládnutí již v době povinné školní docházky. Royston (2021) zmiňuje dvě nejčastější copingové strategie pro zvládnutí úzkosti – vyhýbání se obávaným podnětům a hledání podpory a ujištění. Zároveň dodává, že rodiče tyto strategie hodnotí jako efektivní. Efektivita však může být pouze krátkodobá, a proto je žádoucí hledat strategie pro dlouhodobé řešení úzkosti.

Pro přehled jsme vypracovali tabulku, která znázorňuje výskyt obav, anticipační úzkosti a situační úzkosti v domácím a školním prostředí (R=rodič, U=učitel). Kromě Martina, který v domácím prostředí vykazuje úzkost spojenou s návštěvou lékaře/zubaře a s některými zvuky, ve školním prostředí se objevuje úzkost spojená především se školním výkonem. U ostatních korelují typy úzkostí i jejich projevy v obou prostředích ve velké míře.

Tab. 10 *Projevy úzkosti v domácím a školním prostředí*

	Tadeáš		Milan		Barbora		Roman		Martin	
	R	U	R	U	R	U	R	U	R	U
Úzkostnost a obavy	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ne	ano
Anticipační úzkost	ano	ano	ano	ne	ne	ne	ano	ano	ano	ne
Strach z míst, zvuků, předmětů atd.	ano	ano	ano	ne	ano	ano	ano	ano	ano	ne

Další obavy

Dalšími zdroji úzkosti pro děti s Williamsovým syndromem jsou psi a návštěva lékaře. Psi mohou být zdrojem neočekávaného chování a také hlasitých zvuků. To mohou být důvody, proč z nich mají strach. Děti s Williamsovým syndromem navštěvují často lékaře, v některých případech mnohem častěji než běžné děti. S tím se mohou pojít negativní zkušenosti s konkrétními lidmi nebo procedurami, které musely absolvovat. Součástí některých návštěv (např. u zubaře) je používání hlučných přístrojů, což může umocnit negativní pocity spojené s návštěvou lékařského prostředí.

Obecná míra úzkosti je vyšší než u vrstevníků. Může se projevat nejistým chováním, vyžadováním častého ujištění a různými starostmi. Jedním z častých strachů je obava, že se někomu blízkému nebo jemu samotnému něco přihodí. Kratochvilová (2016) zmiňuje potřebu hovořit o úmrtí blízkého člověka, prožívání této emoce je pro jedince s Williamsovým syndromem velmi intenzivní, proto se mohou obávat, že se někomu něco zlého přihodí. V dospělém věku se mění předmět strachu z typicky dětských strachů na obavy odpovídající dospělému věku. Jedná se o strach z úmrtí někoho blízkého společně s obavami o budoucnost, nejistotu či světové události. V dospělosti se mohou úzkostné poruchy objevovat až u 73 % jedinců s Williamsovým syndromem, především u žen (Dykens, 2013).

Dle Spencové škály úzkosti se ve školním prostředí u dětí s Williamsovým syndromem objevuje úzkost spojená s vyžadováním ujištění, i když se zdá, že to není nutné nebo neklid z důvodu obav. Učitelé pozorují zvýšenou úzkostnost ve chvílích, kdy jsou žáci více unavení. Rozrušení však mohou mít vliv na vzdělávání, neboť žáci se pak nemohou soustředit na aktuální dění ve třídě: „*Když je rozrušená, lze ji uklidnit. Několikrát se ale stalo, že byla rozrušená celé vyučování*“. V tomto případě je dobré mít vhodně nastavená podpůrná opatření, kdy má dítě s Williamsovým syndromem možnost relaxace nebo hraní oblíbených jednoduchých didaktických her. Vhodná je také práce s emocemi a rozvíjení emoční inteligence.

Strategie pro zvládání úzkosti

Obvyklou copingovou strategií v reakci na úzkost je dle vzorku Royston et al. (2021) u lidí s Williamsovým syndromem časté hledání podpory a ujištění. I rodiče a učitelé využívají strategii podpory: „*Snažíme se Romana uklidnit, dodat mu pocit jistoty*“. Tato strategie je využívána, když situace již nastane, primární je snaha předejít nepříjemným situacím, pokud je to možné. Nicméně v některých situacích je obtížné vyjít

vstříc dítěti, protože hrozí vytvoření nežádoucího vzorce, který by mohl narušovat další vzdělávání dítěte a snižování jeho motivace k učení: „*Předcházet se moc nedalo, Tadeáš by si pamatoval, že jsme v něčem ustoupili a své chování by opakoval. Když to šlo, opustili jsme třídu a vyšli si s žáky do okolí školy*“. Při tělesných projevech lze využít dotek pro zastavení neklidu nebo pohlazení. V některých situacích pomůže vysvětlení a odvedení pozornosti k jiné činnosti. Další strategií pro uklidnění je oblíbený „mazlík“ a bezpečné prostředí.

Repetitivní chování

Motorické chování

U všech zkoumaných dětí se v určitých situacích objevuje repetitivní chování formou motorického neklidu, kývání nebo pohyby rukou. U Tadeáše se objevují pohyby prstů a kývání tělem v situacích, kdy má ve škole vykonávat neoblíbenou činnost. Kývání tělem se pravidelně doma i ve škole po celý den objevuje u Romana a při rozrušení nebo v době, kdy nemá žádnou aktivitu u Milana. Milan má doma jako alternativu pro kývání možnost skákání na balónu nebo houpání na houpačce v kuchyni. Ve výuce cvaká propisovací tužkou a v době přestávek chodí bezcílně po místnosti. Motorické chování pozoruje především třídní učitelka, nicméně jej pozoruje i matka: „*Začíná se objevovat motorický neklid, např. když se na něco soustředí – klepe nohou*“. U Barbory si lze všimnout nutkavých rotačních pohybů rukou a trhavých pohybů s tabletem. Dále má neustálou potřebu skládání věcí (předmětů) na místa k tomu určená.

Rodiče také referují potřebu dotýkat se vlastního těla nebo předmětů. Nejčastěji se jedná o ruku v rozkroku v době odpočinku, při nevhodném oblečení nebo při potřebě toalety. V případě odřeniny nebo zranění si Tadeáš ve škole neustále ukazuje na dané místo a je rozrušený. U Romana se objevuje potřeba dotýkat se předmětů, která se objevuje v domácím i školním prostředí: „*poslední dobou má nutkání dotýkat se určitých předmětů. Většinou stejných, záchodové prkýnko, klika dveří apod., je schopen se otočit a vrátit, aby nutkání uspokojil*“.

Senzorické chování

V senzorické oblasti repetitivního chování můžeme pozorovat potřebu opakovaného splachování toalet a specifickou hru. Opakované splachování a pouštění

vody z kohoutku referují rodiče Martina, Romana a Tadeáše, u kterého se zmíněná potřeba vyskytuje i ve škole. V rámci hry Martin rád otáčí koly u aut a ve škole byla jeho oblíbená činnost švihání prutem. Nicméně jej třídní učitelka z bezpečnostních důvodů po určité době uklidila. Roman „vezme nějakou hračku, třeba elektronickou a mačká tlačítko pořád dokola, nenechá ji ani dohrát a stiskne opět“. Ve škole v rámci volného času preferuje odpočinek před hrou: „při odpočinku si rád zabalí hlavu do deky, zacpe uši a pohybuje hlavou ze strany na stranu“. Deku by učitel označil jako oblíbený předmět, doma Roman používá polštářky pro uklidnění. Barbora ráda hladí plyšovou kočku a „při nástupu do školy měla ráda štětce, mazlila se s nimi. Časem vymizelo“. V případě, že se štětci přijde do styku, ráda si s nimi hladí obličej. Tadeáš vytahuje a zatahuje pásma, která zároveň hojně sbírá.

Trvání na stejném

Zkoumané děti velmi rády poslouchají stejnou hudbu, pouští si stejná videa nebo čtou opakovaně stejnou knížku. Jsou však ochotni tolerovat alternativy, pokud je to nutné. Zároveň stále hovoří o jednom oblíbeném tématu. Také někteří opakují určité fráze, slova nebo určitý zvuk: „opakovaně mluví o jedné historce při různých situacích“; „nechci injekci“; „specifické fráze, které po týdnu obmění“. Tyto projevy jsou velmi podobné ve školním i domácím prostředí.

Při změně denního režimu Tadeáš s Romanem akceptují změnu, nicméně projevují určitý stupeň úzkosti nebo mírně negativní reakci. Vytváření rituálů se objevuje u Barbory, nemají však vliv na ostatní. Jedná se především o výše zmíněné ukládání věcí na své místo, čištění zubů v podvečer nebo častá preference předešlého oblečení. Stejnou preferenci má i Martin: „oblíbí si 2–3 trička a mikiny a nechce nosit nic jiného nebo nerad mění boty, bez ohledu na počasí“. Stejně potraviny upřednostňuje Barbora, Martin, Tadeáš: „Velmi omezený jídelníček, který se nedaří rozšiřovat, navíc komplikované celiakii.“, „Ve škole sní všechno, doma jen kaše pro děti“. Roman vyžaduje i určitou rutinu v oblasti stravování: „K večeři patří pomazánka s rohlíkem, je možné kombinovat více druhů pomazánek. Pokud hodinu předtím sní velké jídlo, pak stejně bude chtít pomazánku“.

Omezené zájmy

U všech dětí s Williamsovým syndromem se objevuje zaujetí nezvyklým zájmem. Každý z nich má své vlastní preference, nicméně se často jedná o technické stroje, složky záchranného nebo zdravotnického systému, kočky nebo situace, které je nějakým způsobem ovlivnily, zaujaly nebo se budou konat v blízké době (např. oslava narozenin): „*Spousta divných zájmů. Výtahy, stěrače, myčky aut, lanovky, kombajny, měřicí pásma... Neustále se k tématům vrací, má snahu o nich vyprávět, chce se k nim dostat – fyzicky, na Youtube.*“; „*Každého se ptá, jestli neviděl požár nebo bouračku; hasiči a záchranáři – vyhledává je, čte si o nich, ptá se jich na zásahy*“; „*Má velký zájem o reklamy v televizi, na internetu, vyhledává je. Zvláště znělky typu sponzor pořadu apod.*“; „*Rád sleduje a rozmlouvá o železničních přejezdech, stavebních strojích, nářadí, lékařích a kočce. Mluví o nich s každým, kde je ochoten poslouchat. Kdykoliv*“. O daných tématech nebo zážitcích mluví i ve škole: „*Katastrofy, nehody, úrazy, požáry, zásahy policie, fekální vozidlo, nějaká pro něj zajímavá situace z rodinného života (návštěva lékaře, pedikúra, zážitky z cest) aj. Vrací se ke svému tématu tak dlouho, dokud jej nenahradí jiný zážitek či poznatek*“; „*Pokud někam jede o víkend, mluví o tom. Musí být hodně usměrňován, aby při výuce nevyrušoval ostatní*“. O svých oblíbených tématech nejen hovoří, ale také si je sami vyhledávají na kanále Youtube: „*sledování videí s tematikou operací, rozbalování dárků, zvracení koček*“.

Celkové repetitivní chování

Níže v tabulce 11 jsou zobrazeny nejčastější projevy repetitivního chování dle dotazníku repetitivního chování. Co se týče celkového repetitivního chování, ke zlepšení došlo u Milana a Martina: „*Nebylo možné jej od sledovaných věcí dostat bez křiku nebo agresivity*“; u Barbory je stabilní a u Tadeáše a Romana došlo ke zvýraznění projevů: „*s větší obratností v používání tabletu, PC se samozřejmě zvýšila četnost těchto projevů. Dále určitě s větší komunikativností, větší slovní zásobou*“.

Tab. 11 Nejčastější projevy repetitivního chování

	Tadeáš		Milan		Barbora		Roman		Martin	
	R	U	R	U	R	U	R	U	R	U
Opakovaná hra	ano	ano		ano	ano		ano	ano	ne	ano
Opakované tělesné pohyby		ano	ano		ano		ano	ano	ano	ano
Pouštění stejné hudby/čtení stejné knihy	ano	ano			ano		ano		ano	
Trvání na stejných potravinách	ano	ano			ano	ano	ano	ano		ano
Dělání „echa“	ano	ano			ano		ano	ano		ano
Opakování slov/zvuků	ano	ano		ano	ano		ano	ano		
Hovoření o jednom tématu dokola	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano
Zájmy a koníčky	ano	ano	ano		ano	ano	ano	ano	ano	ano

Četnost

Častěji se repetitivní chování objevuje při radosti, v případě těšení se na nějakou událost nebo v blízkosti daného předmětu. Zároveň se objevuje v situacích, když se zkoumané děti nudí, když jdou např. k lékaři, pokud jsou rozrušení nebo chtějí navázat kontakt. Méně se repetitivní chování objevuje při únavě nebo při plném zaujetí jinou aktivitou (např. sportem nebo výletem).

Ve studii Janes et al. (2014) popisovali rodiče repetitivní chování u jedinců s Williamsovým syndromem nejčastěji jako repetitivní jazyk a otázky, nelibost ke změnám v rutině a obsesivní zájmy. V této studii byla nejčastějším spouštěčem repetitivního chování úzkost. Oproti tomu studie Janes et al. (2012) nezjistila žádný vztah mezi úzkostí a repetitivním chováním u jedinců s Williamsovým syndromem. V našem výzkumu rodiče zpravidla neuváděli spouštěče určitých typů chování – většinu pohybů dělají děti s Williamsovým syndromem náhodně nebo pravidelně celý den bez zjevné příčiny. Některé chování se objevuje, když se zkoumaní jedinci nudí. V případě repetitivního jazyku a otázek dochází k vyšší frekvenci výskytu v případě těšení se na danou událost nebo z důvodu obav (např. návštěva lékaře). Spojitost s úzkostí je tedy

v našem případě nevýznamná. Royston et al. (2018) a Huston et al. (2021) uvádí jako nejčastější projev repetitivního chování stereotypní chování následované obsesemi. Tři nejčastější stereotypie představují kývání se dopředu a dozadu, repetitivní pohyby tělem a repetitivní pohyby rukou. V našem výzkumu jsme pozorovali zejména motorický neklid, kývání nebo pohyby rukou. Ačkoliv oba výzkumy využívají různých měřicích nástrojů, typ nejčastěji pozorovaného repetitivního chování u jedinců s Williamsovým syndromem je totožný. Podobně jako u stereotypního chování i u obsesí lze spatřovat podobné projevy. Ve výše zmíněné studii se obsese projevovala nejčastěji repetitivními myšlenkami, konkrétně potřebou „něco vědět“ (z níž pramenily stálé otázky ohledně budoucí události jako např. návštěva lékaře nebo blížící se dovolená). V naší studii rodiče také často popisovali opakující se otázky ohledně určité události a ve větší míře potřebu o této události hovořit. Nejčastější potřebou v domácím i školním prostředí bylo hovořit o svém oblíbeném tématu/zájmu. Huston et al. (2021) také naznačuje, že projevy repetitivního chování mohou být spojeny s úzkostí, která se u Williamsova syndromu často vyskytuje. V našem výzkumu byla signifikantně zvýšená úzkostnost popsána pouze u jednoho ze zkoumaných dětí, u ostatních byly zaznamenány pouze obavy z určitých předmětů nebo situací. Je však nutné zmínit, že u 72 % účastníků zmíněné studie se jednalo o dospělé jedince, u kterých se úzkost objevuje ve vyšší míře než u dětí s Williamsovým syndromem.

Strategie pro zvládnání repetitivního chování

Repetitivní chování je ve velké míře pro rodiče i učitele velmi únavné a narušuje především vzdělávací proces: *„Odvádějí jeho pozornost, často se pak začne smát a nesoustředí se na vzdělávání“*. V takových případech se učitelé snaží odvést pozornost zpět k učení a poskytnout prostor pro potřeby spojené s repetitivním chováním ve volném čase: *„Když se snaží „uplatnit“ svá témata mimo kontext výuky, je citlivě přerušen a odkázán na dobu přestávky. V době přestávky mu pak pedagog věnuje pozornost a vede s Milanem rozhovor“*. I rodiče se snaží nenásilně některé činnosti přerušit: *„Vysloveně vysokou odbornost nemá, ale fascinují jej myčky aut, větráky, stroje – upoutává to jeho pozornost, vyhledává na Youtube videa a mluví o nich. Přerušuju tyto činnosti nenásilně, někdy reaguje křikem – rozčílí ho to“*; *„Milan se celkově zlepšil, zklidnit. Občas ho dotekem zastavíme – kývání. Občas mu zakážeme se pořád ptát na bouračky a požáry“*.

Je však možné hledat i jiné varianty, např. skákací balón jako alternativu kývání. Oblíbený předmět využívá třídní učitelka Tadeáše jako motivační prvek, kdy jej dostává jako odměnu za splnění požadovaných úkolů.

Podmínky vzdělávání

Zkoumané děti s Williamsovým syndromem se vzdělávají v pěti různých typech vzdělávacích zařízení. Jedná se o inkluzivní, alternativní a speciální školství. Ve všech školách jsou zkoumaní žáci ve školním kolektivu dětí i učitelů vnímáni převážně pozitivně z pohledu rodičů i učitelů. Všechny třídy využívají možnosti dalšího pedagogického pracovníka ve třídě – asistenta pedagoga a vzdělávání dle individuálního vzdělávacího plánu. Kromě Tadeáše, který má individuální hodiny tělesné výchovy, nemá žádné z dětí úpravu v rozvrhu. Hodnocení probíhá formou klasifikace (u Milana), slovního hodnocení (u Barbory a Romana) a kombinací klasifikace a slovního hodnocení (u Tadeáše a Martina). Učitelé pravidelně začleňují i sebehodnocení – v každé vyučovací jednotce (především při práci s chybou a formou formuláře), na konci týdne, v určitých předmětech nebo dle potřeby. Rodiče s daným typem hodnocení u svého dítěte souhlasí.

Klima školy a třídy

Začlenění do školního kolektivu probíhalo z pohledu učitelů bez větších obtíží a v přátelské atmosféře. Především ve speciálním školství nebyla potřeba zvýšené přípravy pro vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem. Před zahájením školní docházky v běžné třídě proběhla schůzka s rodiči, na kterých byli informováni o začlenění žáka se vzdělávacími potřebami: „*Do této třídy měla nastoupit kolegyně, která o prázdninách onemocněla nepříjemnou nemocí. Já byla požádána v srpnu a tuto výzvu jsem ochotně vzala. A udělala jsem dobře. Od vedení školy vím, že byla schůzka s rodiči v červnu. Rodiče neprotestovali, spíš byli sami zvědaví, jak to dopadne. (DOBŘE)*“. Domácí příprava na vzdělávání probíhala u Tadeáše a Martina, kteří se připravovali na vzdělávání v inkluzivních třídách: „*Zvýšená domácí příprava – program Maxík*“; „*Rozvíjeli jsme oslabení v rámci řeči pomocí muzikoterapie a logopedi, pracovali jsme s ním dle návodu speciálního pedagoga ze speciálně pedagogického centra*“. Třídní učitelé byli informováni o projevech Williamsova syndromu a o vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem ústní formou a pomocí brožur spolku Willík. Přijetí dětí do tříd proběhlo

přirozeně. Delší proces začleňování probíhal u Barbory, která „zprvu hodně chodila po třídě, škole, nedokázala vydržet sedět, děti její chování většinou nechápaly, ale braly to tak, že tak je normální“. Ostatní děti zpočátku nerozuměly jejímu chování. Procesu začlenění pomohlo povídání o různých druzích postižení a televizní dokumenty, ve kterých se Barbora objevila. Také pomohlo sžití se s pravidly ve škole, kdy se Barbora naučila samostatně pracovat a nerušit ostatní.

Práce s třídním klimatem je důležitá pro začlenění žáka s mentálním postižením do kolektivu třídy (Bittmannová et al., 2019). V tomto případě je možné využívat nástroje, které k začleňování pomáhají, např. Kruh přátel nebo Profil na jednu stránku. Kruh přátel se používá v případě, že daný žák je vyčleněn z kolektivu a pomocí pravidelných sezení ostatní spolužáci hledají postupy pro vytvoření nových pravidel a vzájemné důvěry. Úkolem profilu na jednu stránku je sdílet, jaké má žák potřeby, schopnosti a záliby. Důležitým aspektem je důraz na činnosti, ve kterých žák vyniká.

Klima ve třídách je pozitivní a přátelské a všichni učitelé se svojí prací snaží jej stále udržovat přátelské, klidné a bezpečné. Dobré třídní klima je dle učitelů podpořeno jejich přístupem: „Snažím se, abych každého žáka aspoň jednou za den za něco pochválila. Děláme činnosti, které děti baví. Je důležitá motivace, žáci pak udělají i to, co by jinak dělat nechtěli“; „Snažíme se na žáky příliš netlačit a nepřetěžovat je. Chceme, aby se do školy těšily a chodily do ní rádi, potom jim jde i to učení lépe. Občas se děti v koncových vyučovacích hodinách zeptáme, co by chtěly dělat a mohou si i samy určit náplň výuky“, ale také prostředím a typem školy: „Nízkým počtem žáků ve třídách i škole, denní kontakt se všemi žáky školy i zaměstnanci“. Klima ve třídě vnímají i rodiče, kteří ho stejně jako učitelé vnímají jako přátelské a pozitivní: „Atmosféra ve třídě je velice přátelská, chodí spolu i na mimoškolní aktivity“. I sami žáci s Williamsovým syndromem chodí do školy rádi a mají ve třídě kamarády.

Podpora klimatu posiluje pozitivní chování žáků (Röderová et al., 2020). Zároveň je dobré klima důležité z hlediska emocionálního, sociálního a pracovního. V případě kvalitního klimatu převažuje radost a emocionální pohoda, otevřenost, respekt, tolerance, spolupráce, pracovní řád, pravidla, převládá soustředěnost a činnosti se dotahují do konce (Spilková in Janík & Pešková, 2013). V pozitivním klimatu se zvyšuje efektivita práce učitele se třídou a žáci mohou dosahovat lepších studijních výsledků. Pro žáka

se speciálními potřebami je důležité pozitivní klima pro pocit plného začlenění do třídy a možnosti zažít úspěch. Lépe se také může učit sociálnímu chování od ostatních žáků.

Vzdělávací potřeby

Všichni žáci mají své silné a slabé stránky. Mezi silné stránky zkoumaných dětí patří dobré verbální schopnosti a sociální dovednosti: „*Milanova nejsilnější stránka je verbální myšlení. S tím souvisí, že lepších výsledků dosahuje v předmětech, kde své schopnosti uplatní (rád si povídá) – český jazyk, naukové předměty, cizí jazyky. Má také hudební vloh*“. U Tadeáše je možné pozorovat nadání pro sport. Rodiče i učitelé popisují stejné výrazné schopnosti u jednotlivých dětí. Ze silných stránek zkoumaných dětí s Williamsovým syndromem vychází jejich oblíbené činnosti. Nejraději mají anglický jazyk, hudební a pohybové aktivity. Jako slabé stránky uvádí obě skupiny matematické dovednosti, abstraktní myšlení, pravo-levou orientaci a motoriku (včetně grafomotoriky). U Martina je patrné oslabení ve všech oblastech oproti spolužákům s intelektem v běžném pásmu a u Romana se objevuje nízká motivace k učení: „*Motivace k dokončení započaté činnosti (plnění školních úkolů, samostatná práce)*“.

V literatuře jsou často komunikativnost, verbální dovednosti, sociální dovednosti, empatie, relativně dobrá paměť a muzikálnost označovány jako silné stránky osob s Williamsovým syndromem. Oproti tomu jako slabší stránky jsou pojmenovávány obtíže s motorikou, zrakovo-prostorovou orientací, problémy s abstraktním myšlením, snížení matematických dovedností nebo problémové chování (Michalík et al., 2012, Tynan et al., 2021). Téměř totožně vnímají tento profil rodiče i učitelé u našich zkoumaných jedinců.

Vzhledem k častému deficitu v oblasti orientace jsme se ve výzkumu zaměřili na orientaci ve školním prostředí. Po areálu školy se Barbora, Milan a Martin pohybují samostatně. Tadeáš a Roman se pohybují s asistentkou nebo jiným pracovníkem školy. Školní prostředí může být vhodným prostorem pro nácvik samostatné orientace, protože se zpravidla jedná o velmi bezpečné místo, nicméně prostory jednotlivých škol mohou být pro jedince s Williamsovým syndromem komplikované. Je však možné alespoň částečně nacvičovat samostatnou orientaci (nejprve na kratší vzdálenosti) a postupně stupňovat náročnost úkolu, aby se tato dovednost stále rozvíjela.

Metody práce

Nejčastější metodou práce s žáky s Williamsovým syndromem je individuální práce. Učitelé využívají přítomnosti asistenta pedagoga, který žákovi pomáhá se zaměřením pozornosti na daný úkol, zapamatování si zadání, strukturou a plánováním jednotlivých kroků a průběžnou kontrolou. Z výpovědí učitelů se osvědčily například tyto metody: „*Tadeáš měl IVP (individuální vzdělávací plán) a asistentka ho plnila. Pokud to šlo, pracoval Tadeáš s námi i ve skupinové výuce. Sám chtěl dělat věci jako děti a tím se naučil víc, než měl. A v anglickém jazyce toho umí víc, než někteří spolužáci*“; „*Intenzivní práce max. 20 minut, střídání činností, využití jejich hudebních a sociálních vloh, používání pomůcek, tvořivé činnosti na nácvik jemné motoriky, práce ve skupině se spolužáky*“. Osvědčila se také názornost a časté opakování učiva. Ve školách zároveň probíhá snaha zapojit žáky s Williamsovým syndromem do všech aktivit. Nutit je do činností, které nechtějí vykonávat, bývá spíše kontraproduktivní. Žáci s Williamsovým syndromem mají rádi skupinovou výuku, nicméně podávají spíš horší výkon a nechají se vést. Lepších výsledků dosahují při individuální práci. Ve speciálních školách je skupinová práce z důvodu rozsahu vzdělávacích potřeb žáků velmi obtížná.

Podpořit výchovně-vzdělávací proces je možné motivací a vhodným přístupem pedagogů k potřebám jednotlivých žáků. Co dále žákům s Williamsovým syndromem pomáhá je: „*Pomalejší tempo, názornost, nevyrušování, vracení k tématu, více času, jednodušší zadání, méně obrázků na stránce, soutěžení s ostatními dětmi*“. Dále pomáhá pravidelný režim, názorná výuka a návodné otázky. Romanovi ve vzdělávání pomáhá také IPAD.

Při vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem můžeme vycházet z doporučení pro vzdělávání dětí s mentálním postižením. „*Žákům s mentálním postižením velmi prospívá výchova a vzdělávání zaměřené na rozvíjení jejich dovedností a kompenzování nedostatků*“ (Bartoňová et al., 2020, s. 50). To umožňuje individuální výuka i různé způsoby práce, které učitelé využívají. Individuální přístup a větší časová dotace přináší lepší osvojení a upevnění vědomostí, které je možné realizovat za pomoci asistenta pedagoga (Viktorin, 2018). Využívání většího množství forem práce a přizpůsobování výuky adekvátně dle potřeb žáků zároveň zvyšuje jejich motivaci k učení.

Bariéry a facilitátory výchovně-vzdělávacího procesu

Při aktivním zapojení jedinců s postižením do vzdělávání je možné identifikovat bariéry a facilitátory vzdělávání. Reid & Came (in Bartoňová & Vítková, 2020) identifikují bariéry v učení a patří mezi ně: kognitivní faktory, edukativní faktory, sociální a emocionální faktory a faktory prostředí. V našem výzkumu jsme hledali překážky v aktivním začlenění do výchovně-vzdělávacího procesu, ale také faktory, které tento proces facilitují.

Jednou z bariér může být změna podmínek vzdělávání, mezi které patří např. změna třídy, učitele nebo spolužáků. Tato změna je náročná především pro Romana. Obtížně si zvyká na nové podněty. Také se u něj objevují obavy spojené se školou: *„Jen že nechce do školy, mluví pořád o tom, hlavně ráno, ale jak je ve škole, je to pryč. Spíše myslíme, podle jeho slovo, že tam občas někdo vytváří nepříjemné zvuky – smrkání a on se pak bojí“*. Podobná obava se objevuje i u Tadeáše, který se výjimečně obává jít do školy kvůli zvukům. Další bariérou ze strany školy může být negativní reakce na dítě ze strany personálu školy: *„Ano, (negativní zkušenost mám) s kolegy 2. stupně. Až nenávistně projevovali nechut' potkávat postižené dítě. Do základní školy nepatří“*. Podobnou bariéru spatřuje i matka Martina: *„Obávám se, že přes všechna legislativní opatření je vzdělávání dítěte se speciálními potřebami hodně postavené na tom, zda bude mít štěstí na správné lidi kolem sebe“*.

Bariérou z pohledu učitele může být delší prvotní adaptace na školní prostředí a nízká motivace k učení: *„V případě Milana je však menší specifikum v tom, že jej „škola“ celkově nebaví, takže ve výuce vykazuje známky nervozity, netrpělivosti, neklidu, rozladěnosti, nepohody. Má různé únikové strategie (rychle odbývá práci, často se dívá na hodiny, stěžuje si na různé „bolesti“, snaží se zavádět rozhovor na téma mimo kontext výuky aj.). Z toho pohledu hodnotím práci s Milanem jako náročnější. V době přestávek se však Milanovo naladění výrazně mění, vyhledává kontakt s dospělými, chce si povídat, vyprávět“*.

Mezi aspekty, které naopak podporují aktivní zapojení se do vzdělávacího procesu, patří legislativní opatření a dobrá spolupráce školy a rodičů. Rodiče oceňují inkluzivní a trpělivý přístup učitelů ke svým žákům. Škola navíc dětem poskytuje řád, který je pro jejich vzdělávání důležitý. Velkým facilitátorem je také kolektiv ostatních dětí, od kterých se mohou učit a se kterými mohou být kamarádi: *„Nástup do školky ho hodně nabudil a básničku se v kolektivu naučil mnohem rychleji“*. U Tadeáše došlo po začlenění do běžného kolektivu ke zlepšení komunikace. U Milana byla facilitátorem

Feuersteinova metoda instrumentálního obohacování, fyzioterapie a další zájmová činnost (např. hra na klavír došlo ke zlepšení psaní). Pro Martinovu matku je největší pozitivum spojené se vzděláváním možnost komplexní podpory v rámci jednoho zařízení: *„Spojujeme vzdělávání a terapie v jednom centru. Většina terapií probíhá v rámci vyučování nebo družiny, snadná komunikace s personálem zařízení“*. U žáků s Williamsovým syndromem se objevila větší spokojenost ve škole než ve školce.

Výběr základní školy

Výběr vhodné základní školy pro své dítě s Williamsovým syndromem považují za dostačující pouze dva rodiče. Jedna rodina se rozhodla pro vzdělávání ve spádové škole, neboť to vnímali jako jistotu, protože spádová škola má povinnost dítě vzdělávat. Druhá rodina se přestěhovala, aby měla speciální školu v dojezdové vzdálenosti a třetí rodina musí do vybrané školy dojíždět. Pro daný typ se v případě inkluzivních tříd rodiče rozhodli z důvodu pozitivního vlivu spolužáků na vývoj dítěte a aby bylo dítě co nejvíce ve svém přirozeném prostředí. Zároveň jej vnímají jako přínos pro všechny zúčastněné. Pro speciální školství se rodiče rozhodli z důvodu potřeb dítěte, individuálního přístupu, menšího kolektivu a přítomnosti odborníků – speciálních pedagogů. Spolupráci se školou a přístup k dítěti s Williamsovým syndromem hodnotí převážně kladně: *„Spolupráci hodnotím velice kladně“*; *„Mohla by být pružnější komunikace“*; *„Píšeme si přes notýsek, občas telefonujeme, když se potřebuje něco dořešit na schůzkách. Jednou byla náhodou schůzka, kde byla většina učitelů a bylo to moc fajn“*. Zároveň školy vyšly rodičům vstříc při požadavku uvolnění z tělesné výchovy z důvodu hluku a individuální návštěvě jídelny, při zapůjčení školních pomůcek domů v případě potřeby i při zohlednění zdravotního stavu vzhledem k různým činnostem: *„Škola nám vyšla vstříc ve všech našich požadavcích“*. Překážky ze strany školy vzhledem ke vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem se neobjevily u čtyř informantů, drobnou překážku zmiňuje pouze matka Milana: *„Chtěli jsme Komenius psaní, ale paní učitelka to už nechtěla měnit“*.

Absolvovat školní docházku je pro žáky s Williamsovým syndromem povinné. Tito žáci se mohou vzdělávat v běžných (nejčastěji spádových) školách nebo ve speciálních školách. O tom, v jaké škole se budou vzdělávat, rozhodují zákonní zástupci žáků. Náš výzkum naznačuje, že možnost výběru vhodné základní školy pro žáky s Williamsovým syndromem není příliš široká. Nicméně nemáme žádnou rozsáhlejší

studii, která by se věnovala potřebám rodičů i žáků samotných před zahájením povinné školní docházky. Podobně i Palikara et al. (2018) zmiňuje nedostatečně prozkoumanou oblast s ohledem k poskytování vzdělávání a akademických úspěchů jedinců s Williamsovým syndromem. Williamsův syndrom je komplexní onemocnění spojené se vzdělávacími potřebami různého typu. V případě, že budeme znát vzdělávací potřeby jedinců s Williamsovým syndromem, bude pro nás snazší hledat vhodné vzdělávací přístupy a intervence.

Podpůrná opatření

„Podpůrnými opatřeními se rozumí nezbytné úpravy ve vzdělávání a školských službách odpovídající zdravotnímu stavu, kulturnímu prostředí nebo jiným životním podmínkám dítěte, žáka nebo studenta“ (Zákon č. 561/2004 Sb. §16). Vzhledem k rozsahu svých potřeb se zkoumané děti vzdělávají dle individuálního vzdělávacího plánu a dle přiznaných podpůrných opatření třetího nebo čtvrtého stupně. Učitelé využívají velkou míru podpůrných opatření podle potřeb žáků s Williamsovým syndromem.

Nejčastěji zmiňovaným podpůrným opatřením je individuální přístup nebo individuální práce s žákem. Toto opatření je využíváno v rámci organizace výuky, modifikace výukových metod, způsobů výuky a forem práce a v oblasti intervence: „*Žák s handicapem, jako má tento žák, potřebuje individuální přístup a prostor pro individuální práci při výuce, aby byl schopný se vůbec něco naučit*“. Využití individuální výuky nabízí učitelům možnost poznat žáka a lépe tak využít širokou škálu podpůrných opatření: „*Při individuální výuce a sníženém počtu žáků ve třídě je mnohem více prostoru poznat osobnost jednotlivých žáků a pak s nimi podle toho pracovat*“. Individuální práce s žákem je uskutečnitelná především prostřednictvím snížení počtu žáků ve třídě a působení dalších pedagogických pracovníků – nejčastěji se jedná o asistenta pedagoga. Ten může pracovat s žákem s Williamsovým syndromem dle jeho aktuálního tempa nebo emočního naladění. Může pomoci i při skupinové práci.

V systému více pedagogických pracovníků lze lépe uskutečňovat diferenciaci ve výuce (Bartoňová, 2020). Jedná se o diferenciaci vnitřní i vnější. Žáci s Williamsovým syndromem se tak mohou učit v oddělených prostorách, např. v případě senzorkého přehlcení, nebo naopak ve společných prostorách dle jim uzpůsobených materiálů nebo

metod práce. Učitel v tomto případě pomocí různých technik a vyučovacích strategií navazuje na aktuální schopnosti žáka a přizpůsobuje výuku jeho učebním stylům (Bartoňová et al., 2014b; Bartoňová & Vítková, 2018; Reif & Heimburge, 1996). V různých učebních situacích tak může další pedagogický pracovník kontrolovat kvalitu práce daného žáka nebo naopak pomáhat ostatním žákům při samostatné práci, zatímco se třídní učitel věnuje žákovi s Williamsovým syndromem.

Důležitým prvkem ve výuce žáků s Williamsovým syndromem je využívání pomůcek, především didaktických a reedukačních ve formě obrázků, sešitů s pomocnými linkami, lapbooků, číselných řad, slabik apod. „*Při psaní barevně rozlišené linky + jinou barvou pomocná linka, číslování stran v pracovním sešitu. Počítání – počítání různých předmětů, Montessori, perlový materiál – korálky, počítání příkladů – kostičky. Při čtení písmen – psaní do krupice, na smazatelnou tabulku, skládání slov z písmen, přiřazování slov k předmětům (např. figurka koně – kůň)*“. Dalšími často využívanými pomůckami jsou pomůcky usnadňující rozvoj myšlení a pozornosti, řeči nebo pomůcky pro rozvoj motoriky a manuálních dovedností. Důležité je také „*zapojování co nejvíce smyslů žáka do výuky*“.

Pomůcky představují přímý materiál, pomocí kterého můžeme zprostředkovat poznání skutečnosti a porozumění jevům (Valenta, et al., 2015). Názornost pomáhá žákům s mentálním postižením ve vzdělávání především z důvodu horší úrovně abstrakce a dalších deficitů v kognitivní oblasti. Prostřednictvím pomůcek tak můžeme rychleji a s větším efektem přiblížit žákům určité jevy, které by pro ně bez využití pomůcek byly náročné pro pochopení.

Jedním z nejvýznamnějších podpůrných opatření pro žáky s Williamsovým syndromem jsou opatření v rámci úpravy obsahu vzdělávání, konkrétně úprava rozsahu a obsahu učiva, kdy „*obsah učiva lze ponížít*“. V souvislosti s úpravou rozsahu a obsahu učiva lze využít i opatření v oblasti hodnocení, kdy učitelé využívají individualizaci hodnocení, dlouhodobé sledování žáka a slovní hodnocení: „*I při nižších učebních výkonech lze u žáka vyzdvihnout jeho silné stránky*“. V Montessori třídě se využívá i hodnocení formou tripartity.

Nedílnou součástí podpůrných opatření jsou intervence. Ty jsou zaměřeny především na spolupráci školy s rodinou, rozvoj jazykových kompetencí, rozvoj specifických dovedností, nácvik sebeobslužných činností a sociálního chování. Všechny

tyto dovednosti jsou důležité především pro samostatnost dětí s Williamsovým syndromem: „*Čím víc budou děti samostatné, tím víc ušetří rodičům práci. Nacvičujeme pravidelně převlékání, přezouvání, stolování, přípravu svačiny*“. Intervence nad rámec výuky se skládají především z podpory rozvoje myšlenkových operací, tréninku paměti a pozornosti a nácviku orientace v prostoru. Jedná se o oblasti, ve kterých mají lidé s Williamsovým syndromem často deficity.

Intervence pomáhají nejen k rozvoji daných kompetencí, ale také podporují samostatnost jedince s Williamsovým syndromem, která je klíčová pro budoucí život. Intervence vychází z předpokladu, že se žák rozvíjí a jeho výsledky se mohou zlepšovat. V rámci podpůrných opatření je možné volit ze široké škály forem intervence a přizpůsobit ji potřebám jedince. Zároveň je možné využít intervence nad rámec běžné výuky, kdy lze podpořit deficity i silné stránky žáka, na které není prostor v rámci vyučování (Bartoňová & Vítková et al., 2015; Valenta, 2015).

Všechna výše zmíněná podpůrná opatření jsou podpořena také vhodným prostředím pro vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem. Rovněž učitelé využívají úpravu pracovního prostředí pro uspokojení potřeb žáků: „*Každý žák má svou lavici, na míru. I židli, mají i relaxační pytel, koberec na hraní i na využívání během hodiny*“.

Nejčastější metody práce, které využívají učitelé pro vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem, jsou: individuální práce s žákem, strukturalizace výuky, strukturování komplexních úloh do menších celků, podpora motivace žáka, prevence únavy a podpora koncentrace pozornosti, způsoby adekvátní pedagogické situaci a metody aktivního učení. Důležité jsou časté změny při výuce, časté opakování učiva a relaxace: „*Relaxační techniky; co nejčastější kontakt s dítětem – „vracení“ jej do aktivity, zaměřování a udržování jeho pozornosti*“. Častou metodou je také využívání principů Feursteinovy metody instrumentálního obohacování.

Při vzdělávání žáků s mentálním postižením může snadno dojít ke ztrátě koncentrace pozornosti. „*Žáci jsou motivováni k zapojení do výuky, kterou vidí jako zajímavou*“ (Bartoňová & Vítková, 2020, s. 66). Rozmanité metody práce, mezi které patří, např. časté střídání činností, strukturalizace výuky nebo využívání alternativních forem výuky, mohou podporovat aktivní učení jedince a jeho motivaci. Vnitřní motivace je zároveň motivována úspěchem. Proto je žádoucí vyzdvihovat především silné stránky dítěte (Bittmannová et al., 2019). Ke vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem je

tedy potřeba přistupovat individuálně, přizpůsobovat pracovní tempo jejich možnostem a motivovat je vhodnými pedagogickými postupy. Při efektivním učení tak můžeme dosáhnout co nejvyšší míry jejich vzdělávacích potenciálů.

4.6 Závěry výzkumného šetření

Cílem výzkumu bylo popsat projevy senzoričkého zpracování u lidí s Williamsovým syndromem v období povinné školní docházky v domácím a školním prostředí. Parciální cíle se zaměřovaly na popis senzoričkových obtíží a jejich četnost, projevy repetitivního chování a úzkosti u jedinců s Williamsovým syndromem, popis strategií pro zvládnutí zmíněných obtíží a podmínek vzdělávání, které nám poskytly širší obraz o projevech senzoričkého zpracování, repetitivním chování a úzkosti ve školním prostředí.

Ve výzkumu bylo zjištěno, že u jedinců s Williamsovým syndromem se vyskytuje hypersenzitivita v auditivní, gustatorní a taktilní oblasti. V auditivní oblasti se projevuje nepříjemnými pocity, které mohou vyvolávat až úzkostné stavy. Reakce se projevuje křikem, pláčem, snahou odejít z daného místa nebo celkovým neklidem. Jedinci s Williamsovým syndromem se často snaží vyhnout zvukům, které jim způsobují nepohodlí. V případě vysoké hypersenzitivity se objevuje anticipační úzkost, při které dochází k očekávání určitého zvuku a odmítání aktivit nebo návštěv míst, kde by se obávaný zvuk mohl vyskytovat. Tímto místem může být i škola. Hypersenzitivita v gustatorní oblasti se projevuje preferencí určitých jídel a rigiditou při poznávání nových chutí. V taktilní oblasti se objevují obtíže spojené především s odmítáním cizích doteků, vyhýbání se určitým materiálům a nepříjemnými pocity při každodenní hygieně. Příčinu v taktilní oblasti může mít i chůze po špičkách, která byla popsána ve vestibulární oblasti.

V rámci senzoričkého zpracování se dále vyskytují obtíže ve vestibulární a propioceptivní oblasti. Nicméně pro určení, zda se jedná o narušení v oblasti senzoričkého zpracování nebo zda je příčina v motorických aspektech (např. hypotonie), bychom potřebovali specializovanou diagnostiku. V taktilní oblasti můžeme pozorovat vyhledávání podnětů, které jedinci s Williamsovým syndromem považují za příjemné. Potřeba vyhledávat taktilní podněty se může vyskytovat i v kombinaci s hyperreaktivitou na jiný typ doteků/materiálů.

Obtíže v senzoričném zpracování se projevují v domácím i školním prostředí. Především se jedná o nejvýraznější projevy chování – např. reakce na zvuky nebo rigidita

v jídle. Rodiče i učitelé zpravidla pozorují podobné chování, více obtíží se projevuje v domácím prostředí. Ve školním prostředí se kromě situací spojených s vyšší koncentrací lidí, a tudíž větší pravděpodobností výskytu nepříjemného zvuku, neobjevuje žádný další faktor, který by specificky způsoboval obtíže v sensorickém zpracování.

„Některé děti projevují hypersenzitivitu ve více oblastech, zatímco některé děti mohou nezvykle reagovat pouze na jednu věc. Pokud mozek nedokáže inhibovat sensorické podněty, tyto podněty budou děti obtěžovat a budou způsobovat problematické chování“ (Ayres, 2016). V souvislosti s obtížemi v sensorickém zpracování můžeme pozorovat zvýšenou úzkostnost. U jedinců s Williamsovým syndromem se objevuje častěji, než je běžné u intaktní populace. I v našem výzkumu rodiče i učitelé pozorovali vyšší míru úzkostí. Obavy se vyskytují primárně v souvislosti se zvuky a s tím spojenými rušnými místy. Lidé s Williamsovým syndromem se mohou projevovat obecně zvýšenou úzkostností nebo anticipační úzkostí, kdy jsou stále ve střehu a očekávají, ve které chvíli nepříjemný zvuk přijde. Dalšími spouštěči úzkosti jsou změny v denní rutině, psi, návštěva lékařů nebo že se někomu něco přihodí. Většinu těchto spouštěčů můžeme zařadit do kategorie neočekávaných zdrojů, které mohou podmiňovat intoleranci nejistoty. V předchozích studiích bylo zjištěno, že míra úzkosti u lidí s Williamsovým syndromem může souviset s intolerancí nejistoty (South et al., 2021; Uljarevic et al., 2018). Náš výzkum také naznačuje spojitost s úzkostí a neočekávanými zdroji, nicméně pro potvrzení tohoto závěru je náš výzkumný vzorek příliš malý.

Projevy úzkosti v domácím i školním prostředí pozorují rodiče i učitelé téměř identicky. Můžeme pozorovat obavy ze stejných předmětů nebo důvodů. I reakce na podnět, který vyvolává úzkost, je stejná v obou prostředích. Jedná se zpravidla o pláč, celkový (motorický) neklid a hledání blízkosti nebo ujištění.

V případě, že se u jedince s Williamsovým syndromem objevuje vyšší míra intolerance nejistoty, lze pozorovat také obtíže v sensorickém zpracování a repetitivním chování (Glod, 2019). Na repetitivní chování jsme se zaměřili i v našem výzkumu. Repetitivní chování se objevuje méně ve školním prostředí, nicméně nejvýraznější projevy repetitivního chování se objevují v obou prostředích. Příčinou této skutečnosti může být více příležitosti pro volné trávení času nebo je některé chování spjata převážně s domácím prostředím (např. výběr oblečení).

Repetitivní chování se projevuje formou motorického a sensorického chování, trváním na stejném a omezenými zájmy. Jako nejvýraznější shledávají rodiče a učitelé pohybové vzorce – opakované pohyby, kývání a motorický neklid a hovoření o stejných

tématech. Tato chování zároveň považují za největší problém v každodenním životě. Dále se často vyskytuje opakovaná hra, pouštění stejné hudby nebo čtení stejné knihy, trvání na stejných potravinách, opakování slov a zvuků a nezvyklé zájmy a koníčky. Ty jsou zpravidla nejčastějšími tématy, o kterých jedinci s Williamsovým syndromem mluví stále dokola. V malé míře se objevuje potřeba uklízet, hlazení obličeje měkkými předměty, sbírání určitých předmětů, preference stejného oblečení, vyžadování rutiny a mírná negativní reakce na změnu rutiny. Ačkoliv byly projevy repetitivního chování obdobné jako v jiných studiích, nenašli jsme konkrétní příčinu, která by způsobovala repetitivní chování u jedinců s Williamsovým syndromem. Častěji se může objevovat v případech nudy, v době blížící se události, na kterou se těší nebo se jí obávají, při rozrušení nebo při snaze navázat kontakt. Repetitivní chování může zároveň souviset s obsesemi, a to konkrétně potřebou „něco vědět“, kterou lze považovat jako projev úzkosti a výše zmíněné intolerance nejistoty.

V několika studiích byl zkoumán vztah mezi sensorickým zpracováním, repetitivním chováním a úzkostmi u jedinců s Williamsovým syndromem a poruchou autistického spektra. Studie zaměřené na Williamsův syndrom zatím pouze naznačily spojitost mezi těmito oblastmi, nicméně byly spíše potvrzeny odchylky ve všech oblastech. Příčinou obtíží by mohla být intolerance nejistoty spojená s poruchami sensorického zpracování a potřebou mít věci pod kontrolou. V případě, že jedinec nemá dostatek informací nebo očekává něco nepříjemného (např. sensorický podnět, návštěva lékaře atp.), může se častěji objevovat repetitivní a úzkostné chování. Stejně jako u Williamsova syndromu, i u poruchy autistického spektra byla pozorována intolerance nejistoty (South, 2021), vyšší míra úzkosti, obtíže v sensorickém zpracování a repetitivní chování. V našem výzkumu jsme u jedince, který má zároveň určité znaky poruchy autistického spektra, pozorovali vyšší míru hypersenzitivity a úzkosti a výraznější repetitivní chování, které má spíše zhoršující se tendenci s přibývajícím časem. Konkrétně můžeme pozorovat např. taktilní hypersenzitivitu a negativní reakce na změnu rutiny. Náš výzkum tedy naznačuje odlišnosti ve všech zkoumaných oblastech oproti ostatním jedincům s Williamsovým syndromem, které jsou spojovány spíše s poruchou autistického spektra. Pro vyvození takového závěru bychom však potřebovali větší výzkumný vzorek.

Strategie pro zvládnání náročného chování spočívají často v prevenci – vyhýbání se situacím, ve kterých by se mohl objevit podnět, který je dětem s Williamsovým syndromem nepříjemný. V případě, že daná situace nastane, snaží se rodiče i učitelé dítě

uklidnit, nabídnout podporu nebo možnost odejít z daného místa. V případě repetitivních otázek odpovídají dle potřeb dítěte. Jakmile otázky narušují vyučovací proces, učitel se snaží dát prostor pro jejich zodpovězení mimo vyučovací hodinu. Taktiky, které učitelé využívají, jsou velmi podobné, ačkoliv se typy škol, ve kterých se jedinci s Williamsovým syndromem vzdělávají, liší. To nám umožňuje uplatňovat podobnou intervenci při hledání copingových strategií. Další strategie, které je možné uplatňovat při náročném chování, jsou popsány v následující podkapitole 4.7 Doporučení pro praxi.

Jedním z našich cílů bylo popsat chování jedinců s Williamsovým syndromem ve školním prostředí. Abychom získali širší obraz o tomto prostředí, zaměřili jsme se také na zkoumání podmínek vzdělávání dětí s Williamsovým syndromem. Vzdělávání v období povinné školní docházky se uskutečňuje v různých typech školských zařízení – inkluzivních i speciálních. Ve všech školách se žáci s Williamsovým syndromem vzdělávají pomocí podpůrných opatření, mezi něž patří individuální vzdělávací plán. Všechny školy také využívají dalšího pedagogického pracovníka ve třídě, který se může žákovi věnovat individuálně. Učitelé využívají velké množství podpůrných opatření a jako nástroj pro začlenění žáka do vzdělávacího procesu vnímají podpůrná opatření jako komplexní celek.

Vzdělávání v inkluzivním a alternativním prostředí může vzhledem k velikosti škol přinášet větší množství sensorických podnětů, které by mohly narušovat výchovně-vzdělávací proces. V našem výzkumu nebyla zaznamenána taková míra sensorických podnětů, která by výrazně narušila vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem. Obtíže v sensorickém zpracování a repetitivním chování převažují více v domácím prostředí než ve škole. Další pedagogický pracovník ve třídě umožňuje reagovat na náhle vzniklé situace, které přináší nepřiměřené reakce na určitý podnět. Ačkoliv může být množství sensorických podnětů velké, rodiče i učitelé sledávají ostatní aspekty inkluze (především sociální) jako přínos pro dítě s Williamsovým syndromem.

Ve speciálním školství se zpravidla vzdělává menší množství žáků a také rozloha školy bývá menší. Nicméně sensorické podněty, které mohou být pro jedince s Williamsovým syndromem problematické, se vyskytují i zde. Naopak vzhledem k rozsahu postižení mohou být některé projevy žáků výraznější a rušivější pro okolí. Existuje zde však dostatek prostoru pro uklidnění v případě afektu. U žáků s Williamsovým syndromem vzdělávajících se ve speciálním školství můžeme pozorovat nižší motivaci k učení. Z důvodu malého výzkumného vzorku však nemůžeme hodnotit,

zda se jedná o běžný jev u žáků s Williamsovým syndromem. Jako výhodu speciálního školství spatřují rodiče erudovanost pedagogického sboru a odbornost péče v rámci jednoho zařízení.

Klima v obou typech škol hodnotí rodiče i učitelé pozitivně. V inkluzivním prostředí je větší zaměření na práci s kolektivem a možnost mimoškolních aktivit, ve speciálním školství se klade velký důraz na individuální přístup ke všem žákům. Ačkoliv je práce s třídním kolektivem v různých typech škol odlišná, ve všech školách se učitelé snaží o pozitivní a bezpečnou atmosféru ve třídě. Spolupráci se školou a rodiči hodnotí obě strany také kladně. Školy se převážně snaží vyjít vstříc požadavkům rodičů.

Kromě pozitivního klimatu je efektivita vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem podpořena vhodnými pedagogickými postupy. Díky podpůrnému opatření v rámci oblasti organizace výuky, je možné využívat individuální práce s žákem a přizpůsobovat náročnost a strukturu úkolů jeho potřebám. Mezi vhodné přístupy k žákům s Williamsovým syndromem můžeme také zařadit alternativní (Montessori) pedagogiku a Feuersteinovu metodu instrumentálního obohacování. Kromě pedagogických postupů se učitelům osvědčilo využívání didaktických pomůcek a různých typů intervencí nad rámec výuky.

4.7 Doporučení pro praxi

V této podkapitole se zaměříme na činnosti a strategie, které je možné využívat k předcházení nebo zmírnění obtíží spojených se sensorickým zpracováním, úzkostí a repetitivním chováním. Doporučení se věnují i výchovně-vzdělávacímu procesu, nicméně spíše s ohledem na výše zmíněné oblasti a obecné podmínky vzdělávání. Je také nutné zmínit, že každé dítě s Williamsovým syndromem je unikátní, a tudíž libovolnému konkrétnímu dítěti může pomáhat jiný typ intervence, než funguje u dítěte druhého.

Senzorické zpracování

V případě, že má jedinec zvýšenou citlivost na auditivní podněty, je možné využívat strategie pro redukci zvuku nebo strategie pro zvládnutí zvýšené míry zvuku. Pro redukci zvuku je možné využít odhlučňovacích sluchátek, která tlumí okolní zvuky a mohou pomáhat v prostředích, kde je zvýšená míra sluchových podnětů. V případě, že okolní zvuky narušují koncentraci jedince, je možné je využívat i ve školním prostředí

např. při samostatné práci. V případě, že je jedinec schopný rozpoznat ztrátu koncentrace z důvodu okolních zvuků, je možné dítě naučit signál, který na tuto skutečnost upozorní. Ve třídě je možné zajistit místo pro samostatnou práci, kde nebude jedinec rušen např. zvuky svého souseda v lavici. Při domácích pracích nebo ve školním prostředí se můžeme snažit o redukci hlasitých stimulů, které nejsou nezbytně nutné. Při zadávání úkolu může být vhodné redukovat instrukce do menších celků. Pro postupné seznamování se zvuky můžeme využívat sluchátek nebo mít sluchátka k dispozici v případě potřeby. Ve školním prostředí lze hrát hry s různými hudebními nástroji a zjišťovat, které zvuky jsou jedinci příjemné a které nikoliv. Při této hře je příhodné přenechat dítěti roli instruktora a na základě jeho gest rukou hrát tiše nebo hlasitě.

V gustatorní oblasti je vhodné hledat příčiny přecitlivělosti. Můžeme se pokusit zaměřit na to, zda se jedná o přecitlivělost na texturu potravin, jejich chuť nebo na jejich nepředvídatelnost (např. sušenka chutná vždy stejně, zatímco jahoda může být kyselá/sladká/tvrdá/měkká atp). Jídlo je vhodné nabízet hravou formou, umožnit poznávání jídla více smysly, dávat realistické porce a limitovat čas strávený u jídla (např. 15 minut). V případě, že dítě některé potraviny odmítá, není vhodné jej do jídla nutit. Pokud má dítě v této oblasti obtíže, je na místě spolupráce s odborníky (logopedy nebo ergoterapeuty).

Při zvýšené citlivosti v taktilní oblasti hledáme vhodné oblečení, které jedince neirituje svým materiálem nebo pohyby (např. volné kalhoty). V případě hypersenzitivity na určité materiály můžeme nabídnout rukavice pro práci s daným předmětem, při senzitivě na teplotu může pomoci zahřátí předmětu před jeho použitím. Pokud dítěti vadí možné ušpinění rukou po práci s určitým materiálem, lze jej vložit do průhledného uzavíratelného sáčku a nechat dítě poznávat předmět, aniž by se jej muselo přímo dotýkat. I při velmi malém pokroku může následovat pochvala nebo odměna, pokud již pokrok sám o sobě není pro jedince dostatečným zadostiučiněním. Při hypersenzitivě je možné využívat propioceptivních aktivit, které mohou mít zklidňující účinek – např. balení do deky, zakrývání těžkou peřinou atp. V případě, že je dítě přecitlivělé na doteky týkající se hygieny, je vhodné, aby dítě vykonávalo co největší množství úkonů samo. Čištění zubů může být příjemnější elektrickým kartáčkem, při umývání vlasů je vhodné zamezit tekoucí vodě do obličeje (např. pomocí speciálního kšiltu) a používat vlažnou vodu namísto teplé. Při vyhledávání taktilních podnětů je vhodné umožnit dítěti poznávat širokou škálu materiálů, se kterými si může hrát například během školních přestávek nebo v době relaxace. Vhodná může být také bosá chůze po různých druzích povrchů.

Obtíže ve vestibulární oblasti mohou mít příčinu v deficitech ve vizuální oblasti. Je proto vhodné trénovat koordinaci oka a ruky a zaměřit se na další motorické funkce. Pomoci mohou i vizuální pomůcky, procesní schémata nebo hry s vyhledáváním předmětů nebo detailů. I při pohybových hrách je možné využívat symbolů (např. obrázky ruky a nohy na zemi, podle kterých dotyčný zdolává dráhu), papírové pásky pro chůzi v prostoru nebo hry zaměřené na propojení oka a ruky (např. kreslení podle zrcadla atp.). Dále je možné zařadit hry, kdy se při tlesknutí nebo jiném zvuku mění směr.

Pokud má dítě nedostatek vestibulárních podnětů, je vhodné využívat různé druhy houpaček, skákacích míčů nebo dopravních prostředků určených pro děti (např. skateboard, odrážedlo atd.). Ve školním prostředí je možnost využití balanční podložky umístěné na židličce nebo speciální židličky nebo stoličky (např. ve tvaru T), které umožňují dítěti být v pohybu, zatímco sedí. Pokud naopak dítě vestibulární podněty odmítá, lze do každodenního života zapojit proprioceptivní podněty – podložení nohou při sedu, využití zátěžové deky nebo houpacího křesla, využívání zátěže při běžných činnostech – např. nošení batohu nebo pomůcek do výuky, položení knihy na klín, použití nástavců pro psaní a zaměření se na silové aktivity v tělesné výchově. Ty mohou být doprovázeny rytmickým doprovodem. Pro rozvoj propriocepce mohou být ve třídě k dispozici senzorické láhve, které mají různou váhu. Pro jedince s Williamsovým syndromem je vhodné zajistit pohodlné sezení při stravování, které redukuje možnost pohybu, aby se dítě mohlo soustředit pouze na jídlo.

Úzkost a repetitivní chování

U jedinců s Williamsovým syndromem se často objevuje anticipační úzkost. Pro její zmírnění je možné pracovat s vizuálními rozvrhy či procesními schémata. Rozsah může být např. týdenní pro domácí použití a denní nebo týdenní pro použití ve školním prostředí dle potřeb dítěte. Některým dětem vyhovuje rutina, proto může být přínosné dodržovat určitý řád dne a týdne. Při zvýšené potřebě ujištění je vhodné tuto potřebu naplňovat. Někdy však může jít o hledání pozornosti. Je proto nutné najít balanc mezi úzkostným stavem a potřebou pozornosti. K eliminaci věnované pozornosti může být ukázání např. na danou aktivitu na vystaveném rozvrhu/plánu týdne, kdy jedinec s Williamsovým syndromem dostane odpověď na svoji otázku, nikoliv však poskytnutí mnoho pozornosti, která může narušovat výchovně-vzdělávací proces.

Pokud je dítě schopné popsat, jaké skutečnosti u něj vyvolávají úzkost, lépe se úzkosti předchází nebo se s ní pracuje. Pro obecné snížení úzkosti může pomoci přehlednost, jasnost sdělení, cíle nebo očekávané výstupy, neboť jistota přináší pocit vyrovnanosti. K tomu pomáhá také klidné a pohodové prostředí a naše klidné rozpoložení. Zvýšený hlas obvykle umocňuje pocit úzkosti, proto je lepší mluvit tišším hlasem. Časté pohybové nebo senzorycké přestávky během dne mohou zmírňovat neklid a úzkost. Zmírňovat úzkostné stavy může hluboký dech a relaxační techniky (např. počítání od 10 do 0) nebo dramatizace obávaných situací. Ke zvládnutí úzkosti také pomáhá práce s emocemi a rozvoj emoční inteligence, kdy jedinec poznává své pocity a učí se je ovládat. Nedílnou součástí zvládnání emocí jsou pochvaly nebo odměny, které mohou být pro jedince s Williamsovým syndromem motivační. Vhodné je také udržování rutiny, která přináší jistotu, a která může být doplněna písněmi nebo rytmickými cvičeními v případě změny aktivity.

Repetitivní chování může mít uklidňující funkci, nicméně zároveň může také narušovat každodenní život nebo učení. Pokud se jedná o obsesi způsobující úzkost a není jedinci dopřána, je vhodné vyhradit určitý čas na danou aktivitu, který je v rozmezí přijatelné hranice (ideálně pro obě strany). Postupně lze činnost nahrazovat jinými vhodnějšími aktivitami a doplnit pochvalou, pokud se jedinec věnuje náhradní aktivitě. Např. kývání lze nahradit jiným pohybem – houpačkou, skákacím gymnastickým míčem, balanční podložkou, židlí nebo stoličkou (lze využít pomůcky pro děti s poruchou pozornosti s hyperaktivitou). Pro zabývání se stejným tématem lze vyhradit speciální čas, ve kterém se bude možné o daném tématu hovořit a tento čas limitovat (např. pomocí časovače). Další stereotypní chování je možné nahradit jinými činnostmi (např. hrou) nebo je omezovat slovním upozorněním nebo gestem, pokud se jedná o narušující chování.

Pokud se u dítěte objevuje nevhodné chování nebo záchvaty vzteku s agresí, je nutné na ně reagovat vždy stejným způsobem a nedávat jim příliš velkou váhu, aby dítě tímto způsobem nehledalo pozornost. Pokud k záchvatům vzteku dochází, je důležité hledat jejich příčinu a snažit se nepříjemným situacím předcházet. Pomocí může být rutina a připravenost na danou událost. Pokud k záchvatu vzteku dojde, můžeme jedince odvést z místa, kde k němu došlo a trvat na vrácení se až ve chvíli, kdy bude klidný. Při uklidnění je vhodné jej pochválit a vysvětlit si situaci nebo dohodnutá pravidla. Podstatné také je, aby se všichni účastníci dohodli na stejném postupu v problémových

situacích. Konzistentní přístup, trvání na pravidlech a vysvětlování po uklidnění přináší účinek, ačkoliv to u jedinců s Williamsovým syndromem může trvat delší dobu.

Vzdělávání

Vzhledem k tomu, že se disertační práce zaměřovala na vzdělávání spíše jako popis podmínek, které mohou ovlivňovat senzoričné zpracování a s ním spojenou úzkost nebo repetitivní chování, nebudeme se ani v doporučeních zabývat strategiemi pro vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem. Pro tyto účely slouží vzdělávací manuály. Mezi nejdůležitější můžeme zařadit kapitolu o Williamsově syndromu v Metodice práce s žákem se vzácným onemocněním (Michalík et al., 2012), knihu WiSHES (Williamsův syndrom: holistické edukační strategie; Tynan 2018) a Williamsův syndrom: Pokyny pro pedagogy (Tynan et al., 2021, překlad Hrnčířová & Kubíková, 2022). Nicméně zde navrhneme doporučení, která přímo vychází z našeho výzkumu a rodiče nebo pedagogové je považují za účinné.

Ke vzdělávání jedinců s Williamsovým syndromem je nutné přistupovat individuálně dle potřeb jedince. K tomu slouží široké spektrum podpůrných opatření, která pedagogové uplatňují v běžných i speciálních školách. Pro uplatňování individuálního přístupu je zásadní navýšení počtu pedagogických pracovníků v dané třídě o asistenta pedagoga nebo druhého pedagoga. Dále je třeba podporovat pozitivní klima ve třídě, které zároveň podporuje i motivaci žáků pro vzdělávání a sociální chování. K tomu je možné využívat různých vzdělávacích přístupů, badatelskou výuku, skupinovou práci, zapojení moderních technologií atp. Aktivita během dne je užitečné často střídát a vyhradit prostor pro relaxaci. V rámci hodnocení žáka je možné využívat tzv. hodnocení tripartity, kdy se na hodnocení průběhu vzdělávání podílí učitel, rodič i žák. Pro spolupráci školy a rodičů lze pořádat školní akce, na kterých je prostor setkávat se s celým personálem školy, nebo využít moderních technologie pro komunikaci mezi školou a rodiči. Zároveň je příhodné zvážit prezentaci školy na vlastních webových stránkách, zda poskytuje rodičům dětí se speciálními potřebami podstatné informace o jejich vzdělávání. Tento faktor může hrát důležitou roli při výběru vhodného vzdělávacího zařízení pro dítě s Williamsovým syndromem.

Závěr

Senzorické zpracování je komplex neurologických funkcí, které umožňují lidem regulovat, přijímat, diskriminovat a využívat senzorické podněty z okolního světa a efektivně na ně reagovat, učit se a adaptovat se na každodenní život. Tyto dovednosti se formují přirozeně během vývoje dítěte a hrají významnou roli v učení dítěte, chování a emocionální regulaci, motorickém vývoji a při plnění úkolů (Ayres, 2016; Mulligan et al. 2021). Reakce jedinců na senzorické informace mohou být abnormální a můžeme je kategorizovat několika způsoby. První vychází z modelu senzorické integrace dle Ayres a definuje poruchu senzorické modulace nebo diskriminace a motorickou poruchu na senzorické bázi. Druhý z nich je koncipován na základě neurologického prahu na senzorickou informaci a metody seberegulace. Model senzorického profilu tak vychází ze čtyř kvadrantů – registrace, vyhledávání, sensitivity a vyhýbání se (Dunn, 2014; Powell & Van Herwegen, 2021). Porucha senzorického zpracování se může objevit také u jedinců s Williamsovým syndromem (Stock Kranowitz, 2005).

Williamsův syndrom se řadí mezi vzácná genetická onemocnění s prevalencí mezi 1:75 000 a 1:20 000. Je spojen s lehkým až středně těžkým mentálním postižením, se zřetelnými fyzickými charakteristikami a kognitivním profilem. Fyzické charakteristiky zahrnují kardiovaskulární onemocnění, infantilní hyperkalcémii, menší vzrůst a typické rysy obličeje. Dále jedinci mívají obtíže ve vizuo-prostorovém rozlišování, s poruchami pozornosti a úzkostmi. Úzkosti se mohou objevit zhruba u 48 % osob s Williamsovým syndromem a nejčastěji mají podobu fobií a generalizované úzkostné poruchy, která má s přibývajícím věkem tendenci narůstat (Dykens, 2003; Royston et al., 2021).

Spojitost mezi senzorickým zpracováním a úzkostí byla popsána v několika studiích, kdy při vyšší míře senzorických obtíží u jedinců s Williamsovým syndromem stoupala také míra úzkosti a repetitivního chování. Přesnou spojitost mezi danými oblastmi se zatím nepodařilo plně vysvětlit, některé výzkumy naznačují souvislost mezi intolerancí nejistoty a ulpíváním na stejnosti při zvýšené míře úzkosti. Ta může stoupat na základě senzorických podnětů (Glod, 2017; Glod, et al., 2019; Riby et al., 2013; South, et al., 2021; Uljarevic, et al., 2018).

Poruchy senzorického zpracování korelují s nižší participací na školních aktivitách a horším adaptivním chováním (Wung & Tsai, 2017). Vzhledem k tomu, že žádná studie se zatím nezabývala zkoumáním senzorického zpracování ve školách,

zaměřili jsme se na toto téma v naší disertační práci. Cílem práce je popsat senzoričné zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem v domácím a školním prostředí.

Disertační práce je rozdělena do dvou hlavních částí. První část se věnuje teoretickým východiskům a druhá část se věnuje empirickému šetření. Celkem je práce členěna do čtyř kapitol. První kapitola popisuje Williamsův syndrom. Zaměřuje se na historii popisu onemocnění, genetický podklad, zdravotní obtíže a další charakteristické znaky, které jsou pro Williamsův syndrom typické. Následuje přehledová studie o motorickém vývoji a popis nejpodstatnějších psychologických aspektů, mezi které jsme zařadili inteligenci, adaptivní chování, paměť, řeč, pozornost a exekutivní funkce a samostatnost.

Druhá kapitola je zaměřena na vzdělávání jedinců se speciálními potřebami v České republice. Vymezuje legislativní rámec, popisuje inkluzi a její aktéry a interdisciplinární spolupráci. Dále je rozšířena o deskripci jednotlivých podpůrných opatření, jenž jsou nejčastěji využívány pro žáky s mentálním postižením, mezi které řadíme úpravy metod, organizace a hodnocení výuky, úpravy obsahu, individuální vzdělávací plán, asistenta pedagoga, intervence a pomůcky. Závěr druhé kapitoly rozšiřuje problematiku vzdělávání o holistický přístup k edukačním strategiím pro jedince s Williamsovým syndromem. Je rozdělen do deseti oblastí, které na sebe plynule navazují – fyzická oblast, senzoričná oblast, sociální oblast, emocionální oblast, oblast chování, participace a angažovanost, životní dovednosti, sebevědomí a pocit sounáležitosti, kreativita a akademické dovednosti.

Třetí kapitola vymezuje senzoričné zpracování, repetitivní chování a úzkost. Na začátku definuje senzoričné zpracování a popisuje senzoričný systém, jeho funkci, neurologický základ a činnost osmi smyslů – zraku, sluchu, čichu, chuti, hmatu, vestibulárního systému, propiocepce a interocepce. Blíže popisuje dysfunkce vyjmenovaných smyslů a senzoričného systému jako celku včetně jejich příčin, diagnostiky a subtypů na jednotlivých úrovních – registraci, modulaci, diskriminaci a na úrovni motoriky. Také se věnuje deskripci repetitivního chování a jeho klasifikaci na repetitivní chování nižšího a vyššího řádu. Následně definuje úzkost a její příznaky, generalizovanou úzkostnou poruchu, fobicko-úzkostnou poruchu a obsedantně-kompulzivní poruchu. Závěrem popisuje copingové strategie.

Čtvrtá a zároveň poslední kapitola se věnuje rešerši dosavadního zkoumání a vymezuje výzkumný problém a jeho cíle a metodologii výzkumného šetření. Ta obsahuje popis a design výzkumu, jeho etické aspekty, zkoumaný vzorek, průběh a realizaci

výzkumu a charakteristiku techniky výzkumného projektu a vyhodnocení dat. Ta jsou dále rozepsána formou tematické analýzy, komparována a interpretována formou diskuse a z ní vychází závěry, které byly vypracovány pomocí analytické indukce. V závěru kapitoly se nachází doporučení pro praxi.

Výzkumné šetření u pěti rodičů a učitelů dítěte s Williamsovým syndromem ve věku 10–14 let přineslo několik zajímavých výsledků. V rámci senzoričského zpracování se projevuje narušení v oblasti modulace. Zkoumané děti jsou hypersenzitivní na podněty v auditivní, gustatorní a taktilní oblasti. Hypersenzitivita se projevuje křikem, pláčem, snahou odejít z místa nebo motorickým neklidem. Dále se objevují obtíže ve vestibulární a propioceptivní oblasti, nicméně nemůžeme určit, zda je příčinou dysfunkce senzoričského systému. Zároveň se u některých jedinců objevuje potřeba vyhledávat taktilní podněty. Hypersenzitivita především na auditivní a gustatorní podněty se vyskytuje podobně v domácím i školním prostředí, celkově se více obtíží v senzoričské oblasti ukazuje v domácím prostředí.

S auditivní hypersenzitivitou je spojena anticipační úzkost, kdy se zkoumané děti snaží vyhýbat aktivitám nebo místům, kde by se nepříjemný zvuk mohl vyskytovat. Dalšími spouštěči úzkosti jsou nejčastěji změny v rutíně, psi, návštěvy lékařů nebo obava, že se někomu něco zlého přihodí. Pokud bychom tyto jevy zařadili jako neočekávané, korelují naše výsledky se studii, které popisují spojitost mezi úzkostí a intolerancí nejistoty a trváním na stejnosti. Úzkost se v domácím i školním prostředí projevuje velmi podobně, nejčastěji pláčem, celkovým neklidem a hledáním blízkosti a/nebo ujištěním. Repetitivní chování se mnohdy projevuje motorickým a senzoričským chováním, trváním na stejnosti a omezenými zájmy. Nejvýraznější a nejčastější typy chování se objevují stejně v obou prostředích, celkově je repetitivní chování intenzivnější v prostředí domova. Výraznější repetitivní chování, vyšší míru hypersenzitivity a úzkosti jsme v našem výzkumu pozorovali u jedince, u kterého se manifestují znaky poruchy autistického spektra. U tohoto dítěte má zmíněné chování zhoršující se tendenci s jeho narůstajícím vývojem.

Strategie pro zvládnutí náročného chování jsou zpravidla na bázi prevence, kdy se předchází situacím, které by mohly jedincům s Williamsovým syndromem způsobit rozrušení. Dále se rodiče i učitelé snaží vyjít vstříc potřebám dětí s Williamsovým syndromem, a to v běžném i speciálním vzdělávacím proudu, ve kterých se zkoumané děti vzdělávají. Jejich začlenění je podpořeno prací učitelů, kteří kladou důraz na

pozitivní klima ve třídách a na využívání širokého spektra podpůrných opatření, např. opatření v oblasti organizace výuky, modifikace výukových metod a forem práce, v oblasti intervence, pomůcek nebo úpravy obsahu vzdělávání a hodnocení. Spolupráci rodičů a školy hodnotí obě strany pozitivně.

Limitem našeho výzkumu je malý počet zkoumaných jedinců. Cílem práce bylo získání co nejpodrobnějšího obrazu o problematice sensorického zpracování, tudíž jsme se věnovali spíše malému vzorku ve větším rozsahu. Nelze proto vyvozovat závěry, které by byly obecně platné, ačkoliv většina našich výsledků koreluje se zahraničními studiemi. V dalším výzkumu by bylo vhodné věnovat se tématu ve spolupráci s dalšími odborníky a zkoumat blíže tuto problematiku pomocí standardizovaných testů.

Vzácná onemocnění jsou pro svůj nízký výskyt předmětem zkoumání pouze malého množství výzkumů. Nicméně i tito jedinci mají potřeby, které ovlivňují jejich každodenní život a vzdělávání. Sensorické podněty na nás působí neustále každou chvíli a je potřeba znát jejich odchylky, abychom byli schopni najít efektivní strategie pro jejich zvládnutí. Pokud se nám podaří takové strategie najít, lidé s Williamsovým syndromem budou moci lépe participovat na každodenním životě a zvýší se kvalita života nejen jich samotných, ale i celé společnosti.

Shrnutí

Disertační práce se zabývala sensorickým zpracováním u jedinců s Williamsovým syndromem v domácím a školním prostředí. Práce je členěna do dvou částí – teoretické a empirické části a celkově tvoří čtyři kapitoly. První kapitola se zabývá problematikou Williamsova syndromu, ve které popisuje jeho charakteristické znaky, motorický vývoj a psychologické aspekty. Druhá kapitola se věnuje vzdělávání jedinců se speciálními potřebami z hlediska inkluze a speciálního školství, podpůrných opatření a vzdělávání zaměřeného na Williamsův syndrom. Třetí kapitola popisuje sensorické zpracování, repetitivní chování a úzkost a věnuje se také dysfunkcím sensorického systému.

Empirická část se věnuje vlastnímu výzkumnému šetření, které se zaměřuje na sensorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem. Výzkum byl realizován formou smíšeného designu s převažující kvalitativní částí pomocí čtyř dotazníků pro rodiče a pedagogy. Práce nejprve popisuje chování jedince s Williamsovým syndromem pomocí tematické analýzy, následně komparuje projevy sensorického zpracování, repetitivního chování a úzkosti v domácím a školním prostředí a nakonec byly pomocí analytické indukce vypracovány závěry studie a doporučení pro praxi.

Empirická část přináší následující hlavní závěry: jedinci s Williamsovým syndromem mají sensorické obtíže v oblasti sensorické modulace. Převažuje hypersenzitivita, a to v oblasti auditivní, gustatorní, vestibulární a taktilní. Dále se objevuje taktilní vyhledávání a obtíže v proprioceptivní oblasti. Celkově se sensorické obtíže vyskytují více v domácím prostředí. Úzkost je u zkoumaných dětí spojena především s intolerancí nejistoty, která souvisí zejména s obavami z neočekávaného hluku a potřebou informací o nadcházejících událostech. Repetitivní chování se objevuje náhodně především při nečinnosti, ale také při zvýšené úzkosti formou repetitivních otázek. Projevy úzkosti a repetitivního chování jsou v obou prostředích u jednotlivých zkoumaných dětí velmi podobné.

Inkluzivní i speciální školství nabízí podmínky pro zvládání sensorických obtíží, repetitivního chování a úzkostí. Ačkoliv je výběr vhodného vzdělávání z pohledu rodičů nedostatečný, s prací školních zařízení jsou spokojeni. Pedagogové využívají širokou škálu podpůrných opatření a ve třídách panuje pozitivní klima, které je pro vzdělávání žáků se speciálními potřebami klíčové.

Summary

The dissertation thesis deals with sensory processing in individuals with Williams syndrome in the home and school environment. The thesis is divided into two parts – theoretical and empirical – and consists of four chapters. The first chapter deals with Williams syndrome, describing its characteristic features, motor development and psychological aspects. The second chapter is devoted to the education of individuals with special needs from the point of view of inclusion and special education, support measures, and education focused on Williams syndrome. The third chapter describes sensory processing, repetitive behaviour and anxiety and deals with dysfunctions of the sensory system.

The empirical part is devoted to the own research investigation, which focuses on sensory processing in individuals with Williams syndrome. The research was conducted by a mixed design with a prevailing qualitative part supported by four questionnaires for parents and teachers. It first describes the behaviour of an individual with Williams syndrome using thematic analysis. It then compares the manifestations of sensory processing, repetitive behaviour and anxiety in the home and school environment. Finally, the study's conclusions and recommendations for practice were drawn up using analytical induction.

The empirical part brings the following main conclusions: individuals with Williams syndrome have sensory difficulties in sensory modulation. Hypersensitivity prevails, especially in the auditory, gustatory, vestibular, and tactile areas. Tactile seeking and difficulties in the proprioceptive area also appear. Overall, sensory problems occur more in the home environment. The examined children's anxiety is mainly associated with intolerance of uncertainty, particularly related to fear of unexpected noise and the need for information about upcoming events. Repetitive behaviour appears randomly during inactivity but also during anxiety in the form of repetitive questions. Manifestations of anxiety and repetitive behaviour are very similar for examined children in both environments.

Inclusive and special education offer conditions for managing sensory difficulties, repetitive behaviour and anxiety. Although the choice of appropriate education is insufficient from the parent's point of view, they are satisfied with the work of school

facilities. Educators use various support measures, and there is a positive climate in the classrooms, which is crucial for the education of pupils with special needs.

Seznam použité literatury

- Americká psychiatrická asociace (2013). *Diagnostický a statistický manuál duševních poruch* (revised 5th ed.). Washington DC.
- Anderlikova, L. (2014). *Cesty k inkluzi: Úvahy z praxe a pro praxi*. Triton.
- Atkinson, R. L., Atkinson, R. C., Smith, E. E., Bem, D. J. & Nolen-Hoeksema, S. (2003). *Psychologie*. Portál.
- Ayres, J. A. (2016). *Sensory Integration and the Child: Understanding Hidden Sensory Challenges*. Western Psychological Services.
- Bakosová, A. (2012). *Hudba v práci s dětmi s Williamsovým syndrómom* [Disertační práce, Univerzita Konštantína Filozofa v Nitre].
- Bartoňová, M., Bazalová, B. & Pipeková, J. (2007). *Psychopedie: Texty k distančnímu vzdělávání*. Paido.
- Bartoňová, M. & Vítková, M. et al. (2013). *Specifika ve vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami v inkluzivním prostředí základní školy*. Masarykova univerzita.
- Bartoňová, M. (2014). *Approaches to Students with Learning Disorders in Inclusive School Environment*. Masaryk University. Brno.
- Bartoňová, M. (2014a). *Students with Intellectual Disability in Inclusive Education Settings*. Masaryk University.
- Bartoňová, M., Vítková, M. & Vrabel, M. (2014b). *Inclusion in Education for Students with Special Educational Needs from the Perspective of Research*. Masaryk University.
- Bartoňová, M., & Vítková, M. et al. (2015). *Inkluze ve škole a ve společnosti jako interdisciplinární téma*. Muni Press.
- Bartoňová, M., Pipeková, J. & Vítková, M. et al. (2016). *Strategie ve vzdělávání žáků v základní škole speciální: Texty k distančnímu vzdělávání*. Paido.
- Bartoňová, M. & Vítková, M. (2018). *Inkluzivní didaktika v praxi základní školy se zřetelem na specifika žáků s lehkým mentálním postižením*. Masarykova univerzita.
- Bartoňová, M., Magerová, J., Pipeková, J., Řehulka, E., Viktorin, J. & Vítková, M. (2019). *Školní speciální pedagog a školní psycholog v inkluzivní škole a možnost jejich spolupráce s interními a externími subjekty: Manuál k projektu Škola pro všechny: Inkluze jako cesta k efektivnímu vzdělávání všech žáků se zaměřením na klíčovou aktivitu 3 a 4 Podpora školních poradenských pracovišť*. Masarykova univerzita.
- Bartoňová, M., Sedláčková, A. & Vítková, M. (2020). *Inkluzivní didaktika v praxi základní školy: Teorie, výzkum a praxe*. Brno: Masarykova univerzita.

- Bartoňová, M. & Vítková, M. (2020) *Efektivní vyučování v heterogenní třídě se zřetelem na metody a učební strategie*. Brno: Masarykova univerzita.
- Berg, S. L. (2005). *The Advantages and Disadvantages of the Inclusion of Students with Disabilities into Regular Education Classrooms*. University of Wisconsin-Stout.
- Birmauer, N. & Schmidt, R. F. (2010). *Biologische Psychologie*. Springer Medizin Verlag.
- Bundesverband Williams-Beuren-Syndrom e.V. (2015). *Das Williams-Beuren-Syndrom: Eine Einführung für Eltern*. Barmer Gek.
- Bundy, A. C. & Lane, S. J. (2020) *Sensory Integration: Theory and Practise*. F. A. Davis Company.
- Bzdúch, V., & Jariabková, K. (2002). História Williamsovho syndrómu. *Časopis Lékařů českých*, stránky 651-655.
- Bzdúch, V. & Jariabková, K. (2009). Williamsov syndrom – klinické příznaky v detskom veku. *Pediatrics*, 4(5), 171-280.
- Corbin, J. & Strauss, A. (2015). *Basics of Qualitative Research: Techniques and Procedures for Developing Grounded Theory*. Sage.
- Čábalová, D. (2011). *Pedagogika*. Grada.
- Čapek, R. (2010). *Třídní klima a školní klima*. Grada.
- Černá, K. (2016). *Role logopeda při poruchách polykání v kojeneckém věku* [Diplomová práce, Univerzita Palackého v Olomouci].
- Čeřovská, E. (2011). *Péče o dítě se zdravotním postižením v rodině* [Bakalářská práce, Univerzita Jana Amose Komenského].
- Dohnálková, P. (2016). *Logopedická intervence u dívky s lehkým mentálním postižením* [Bakalářská práce., Masarykova univerzita].
- Doležalová, L, Fialová, I., Ošlejšková, H., Řehulka, E., Šlapák, I. & Vítková, M. (2020). *Inkluze žáků se zdravotním postižením z pohledu lékaře, psychologa a pedagoga: Osvětové aktivity na podporu inkluzivního vzdělávání*. Brno: Masarykova univerzita.
- Dunn, W. (2014) *Sensory Profile 2: Strengths-Based Approach to Assessment and Planning*. PsychCorp.
- Dvořáková, M., Kolář, Z., Tzvová, I. & Váňová, R. (2015). *Základní učebnice pedagogiky*. Grada
- Eger, L. & Egerová, D. (2017). *Základy metodologie výzkumu*. Západočeská univerzita v Plzni.

- Elliot, C. D. (1990). *Differential Ability Scales*. San Antonio, TX: Psychological corporation.
- Fisher, S., Škoda, J., Svoboda, Z. & Zilcher, L. (2014). *Speciální pedagogika: Edukace a rozvoj osob se specifickými potřebami v oblasti somatické, psychické a sociální*. Triton.
- Franková, A. (2014). *Prístupy k inkluzívnemu vzdelávaniu žiakov s vývinovými poruchami učenia z pohľadu učiteľov v spolupráci s externými poradenskými subjektmi a rodičmi v Slovenskej republike*. Masarykova univerzita.
- Gajzlerová, L. (2014). *Multimediální technologie a jejich využití u žáků se speciálními vzdělávacími potřebami v inkluzivním prostředí školy*. Masarykova univerzita.
- Grimm, H. (2012). *Störungen der Sprachentwicklung: Grundlagen – Ursachen, Diagnose – Intervention – Prävention*. Göttingen: Hogrefe Verlag.
- Hájková, V. & Strnadová, I. (2010). *Inkluzivní vzdělávání*. Grada.
- Hendl, J. (2005). *Kvalitativní výzkum: Základní metody a aplikace*. Portál.
- Hendl, J. & Remr, J. (2017). *Metody výzkumu a evaluace*. Portál.
- Hilgenberg, M. (2011). *Sprich mit mir mit Hand und Mund*. Pro BUSINESS.
- Horwitz, A. V. (2013). *Anxiety : A Short History*. Johns Hopkins University Press.
- Hradilková, T. et al. (2018). *Praxe a metody rané péče v ČR: Průvodce sociálním modelem*. Portál.
- Janík, T. et al. (2013). *Kvalita (ve) vzdělávání: obsahově zaměřený přístup ke zkoumání a zlepšování výuky*. Masarykova univerzita.
- Janík, T. & Pešková, K. et al. (2013). *Školní vzdělávání: podmínky, kurikulum, aktéři, procesy, výsledky*. MuniPress.
- Jariabková, K., Bzdúch, V. & Glós, J. (1998). Williamsův syndrom: specifické spôsobilosti a zaradenie v adolescenci a v dospelosti. *Človek na počiatku nového tisícročia: psychologické dni Bratislava*, 99-101.
- Jedlička, R., Kořa, J. & Slavík, J. (2018). *Pedagogická psychologie pro učitele: Psychologie ve výchově a vzdělávání*. Grada.
- Kaleja, M. (2014). *Determinanty edukace sociálně vyloučených žáků z pohľadu speciální pedagogiky*. Repronis, Ostrava.
- Karešová, P. (2019). *Specifika volnočasových aktivit u dětí s Williamsovým syndromem* [Bakalářská práce, Univerzita Hradec Králové].
- Kasíková, H. (2010). *Kooperativní učení, kooperativní škola*. Portál.
- Kendíková, J. (2017). *Asistent pedagoga*. Raabe.

- Kendíková, J. (2019). *ADHD krok za krokem*. Raabe.
- Kolář, Z. & Vališová, A. (2009). *Analýza vyučování*. Grada.
- Kopečný, P. et al. (2018). *Reflexe speciálních vzdělávacích potřeb v edukačním procesu*. Masarykova univerzita.
- Kratochvilová, L. (2013). *Participace osob s Williamsovým syndromem ve společnosti* [Bakalářská práce, Masarykova univerzita].
- Kratochvilová, L. (2016). *Participace osob s Williamsovým syndromem v České republice a Spolkové republice Německo* [Diplomová práce, Masarykova univerzita].
- Kratochvilová, J. (2011). *Systém hodnocení a sebehodnocení žáků: Zkušenosti z České republiky i Evropských škol*. MSD, spol. s r. o. Brno.
- Kreníková, O. (2014). *Faktory rozhodující o způsobu vzdělávání a volbě 1. stupně základní školy pro dítě s Williamsovým syndromem* [Bakalářská práce, Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích].
- Kroupová, K. et al. (2016). *Slovník speciálněpedagogické terminologie*. Grada.
- Křižanová, M. (2009). *Williamsův syndrom* [Diplomová práce, Masarykova univerzita].
- Lechta, V. (2010). *Základy inkluzivní pedagogiky: Dítě s postižením, narušením a ohrožením ve škole*. Portál.
- Lechta, V. (2016). *Inkluzivní pedagogika*. Portál. Praha.
- Mareš, J. (2013). *Pedagogická psychologie*. Portál.
- Márová, I. (2017). *Faktory ovlivňující volbu střední školy u žáků se specifickými poruchami učení*. Masarykova univerzita.
- Mezinárodní akademie vzdělávání / UNESCO. (2005). *Efektivní učení ve škole*. Portál.
- Michalík, J. a kol. (2011). *Zdravotní postižení a pomáhající profese*. Portál. Praha.
- Michalík, J. (2012a) *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním*. Čáslav: Studio Press pro Společnost pro MPS.
- Michalík, J. (2013). *Rodiče a dítě se zdravotním postižením (nejen) na základní škole*. Studio Press s.r.o. pro Společnost pro MPS. Pardubice.
- Miller, L. J. (2014). *Sensational Kids: Hope and Help for Children with Sensory Processing Disorder (SPD)*. A Perigee Book.
- Morris, C. A., Lenhoff, H. M., & Wang, P. (2006). *Williams-Beuren syndrome: research, evaluation, and treatment*. Baltimore: Johns Hopkins University Press.
- Nakonečný, M. (2015) *Obecná psychologie*. Triton.
- Němec, Z., Šimáčková-Laurenčíková, K. & Hájková, V. (2014). *Asistent pedagoga v inkluzivní škole*. Univerzita Karlova v Praze.

- Novotná, H., Špaček, O. & Šťovíčková Jantulová, M. (2019). *Metody výzkumu ve společenských vědách*. FHS UK.
- Ocisková, M. & Praško, J. (2017). *Generalizovaná úzkostná porucha v klinické praxi*. Grada.
- Ochrana, F. (2019). *Metodologie, metody a metodiky vědeckého výzkumu*. Nakladatelství Karolinum.
- Opatřilová, D. & Nováková, Z. et al. (2012). *Raná podpora a intervence u dětí se zdravotním postižením*. Muni press.
- Opatřilová, D. & Vítková, M. et al. (2012). *Faktory úspěchu ve vztahu k inkluzivnímu vzdělávání u žáků se speciálními vzdělávacími potřebami*. Muni Press.
- Orel, M. & Facová, V. et al. (2010). *Člověk, jeho smysly a svět*. Grada.
- Ošlejšková, H. & Vítková, M. et al. (2014). *Východiska, podmínky a strategie ve vzdělávání žáků s těžkým postižením na základní škole speciální*. Masarykova univerzita.
- Pančocha, K. a kol. (2011). *Perspektivy výzkumu inkluzivního vzdělávání*. Masarykova univerzita.
- Pančocha, K. (2013). *Postižení jako axiologická kategorie sociální participace*. Muni Press.
- Pankau, R., Gosch, A., Partsch C. J., & Wessel, A. (2015). *Das Williams-Beuren-Syndrom: Veröffentlichung zum Williams-Beuren-Syndrom: Genetik - Medizin - Psychologie*. München: Neopubli GmbH.
- Petty, G. (2013). *Moderní vyučování*. Portál.
- Pipeková, J. (2006). *Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů*. MSD, spol. s.r.o., Brno.
- Podešva, L. (2007). *Manuál zaměřený na integraci osob se zdravotním postižením do společnosti*. Univerzita Palackého v Olomouci.
- Potměšilová, P. et al. (2013). *Speciální pedagogika nejen pro sociální pedagogy*. Parta.
- Praško, J. et al. (2003). *Poruchy osobnosti*. Portál.
- Praško, J. (2005). *Úzkostné poruchy: Klasifikace, diagnostika a léčba*. Portál.
- Prosetzky, I. (2014). *Mehr als die Summe seiner Symptome: Zur kulturhistorischen Neuropsychologie und Pädagogik des Williams-Beuren-Syndroms*. Lehmanns Media GmbH.
- Průcha, J. (2017). *Moderní pedagogika*. Portál.

- Přinosilová, D. (2007). *Diagnostika ve speciální pedagogice: Texty k distančnímu vzdělávání*. Paido.
- Punch, K. (2008). *Úspěšný návrh výzkumu*. Portál.
- Regionalgruppe Bayern-Süd. (2010). *Das Williams-Beuren-Syndrom: Eine Orientierungshilfe für Pädagogen*. Garching.
- Rief, S. F. & Heimburge, J. A. (1996). *How to Reach & Teach All Students in the Inclusive Classroom: Ready-to-Use Strategies, Lessons and Activities for Teaching Students with Diverse Learning Needs*. Jossey-Bass books. San Francisco.
- Röderová, P., Pavlovská, M. & Vrubel, M. (2020). *Metodika práce s třídním kolektivem v inkluzivní třídě se zaměřením na žáky se zrakovým postižením*. Masarykova univerzita.
- Říčan, P. & Krejčířová, M. et al. (2006). *Dětská klinická psychologie*. Grada.
- Salend, S. (2001). *Creating Inclusive Classrooms: Effective and Reflective Practices*. New Jersey.
- Sayoud Solárová, K. & Vrubel, M. et al. (2013). *Facilitátory a bariéry v inkluzivním vzdělávání*. Masarykova univerzita. Brno.
- Scheiber, B. (2003). *Träume verwirklichen: ein Handbuch für Eltern von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom*. Garching: WBS Regionalgruppe Bayern-Süd.
- Sieglová, J. (2019). *Konec školní nudy: Didaktické metody pro 21. století*. Grada.
- Silverman, D. (2005). *Ako robiť kvalitatívny výskum*. Pegas.
- Slepičková, L. & Pančocha, K. (2013) *Aktéři školní inkluze*. Masarykova univerzita. Brno.
- Slowík, J. (2016). *Speciální pedagogika*. Grada.
- Stock Kranowitz, C. (2005). *The Out-of-Sync Child: Recognizing and Coping with Sensory Processing Disorder*. Skylight Press.
- Stock Kranowitz, C. (2006). *The Out-of-Sync Child Has Fun: Activities for Kids with Sensory Processing Disorder*. Penguin Group.
- Strauss, A. & Corbinová, J. (199). *Základy kvalitativního výzkumu*. Albert.
- Svoboda, M, Češková, E. & Kučerová, H. (2006) *Psychopatologie a psychiatrie*. Portál.
- Šarounová, J. et al. (2014). *Metody alternativní a augmentativní komunikace*. Portál.
- Šimoník, O. (2005). *Úvod do didaktiky základní školy*. MSD spol. s r. o. Brno
- Štech, S. & Zapletalová, J. (2013). *Úvod do školní psychologie*. Portál.
- Švarcová, I. (2008). *Základy pedagogiky*. Vydavatelství VŠCHT Praha.
- Teplá, M. (2019). *Asistent pedagoga: Jak efektivně zavést pozici asistenta pedagoga ve školách*. Verlag Dashöfer, nakladatelství, spol. s.r.o.

- Tulving, E. (1995). *Organization of memory: Quo vadis*. In Gazzaniga, M.S. (ed.): *The cognitive neurosciences* Cambridge, MA: MIT Press.
- Tynan, F. (2018). *WiSHES: Williams Syndrome: Holistic Educational Strategies*. Curriculum Development Unit, Mary Immaculate College. Limerick.
- Vágnerová, M. (2014). *Současná psychopatologie pro pomáhající profese*. Praha: Portál.
- Vágnerová, M. (2016). *Obecná psychologie: Dílčí aspekty lidské psychiky a jejich orgánový základ*. Portál.
- Vágnerová, M. (2017). *Vývoj dětské kresby a její diagnostické využití*. Raabe.
- Valenta, M. & Müller, O. (2013). *Psychopedie: teoretické základy a metodika*. Parta.
- Valenta, M. et al. (2014). *Přehled speciální pedagogiky: Rámcové kompendium oboru*. Portál.
- Valenta, M. et al. (2015). *Katalog podpůrných opatření: Dílčí část pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu mentálního postižení nebo oslabení kognitivního výkonu*. Univerzita Palackého v Olomouci.
- Valenta, M., Michalík, J. & Lečbych, M. et al. (2018). *Mentální postižení*. Psyché.
- Vališová, A. & Kasíková, H. (2011). *Pedagogika pro učitele*. Grada.
- Viktorin, J. (2018). *Inkluzivní vzdělávání žáků s lehkým mentálním postižením na základních školách: Výzkumný projekt*. Masarykova univerzita.
- Vojtová, V. (2010). *Inkluzivní vzdělávání žáků v riziku a s poruchami chování jako perspektiva kvality života v dospělosti*. Muni press.
- Volemanová, M. (2019). *Přetrvávající primární reflexy: Opomíjený faktor problémů učení a chování*. Institut neuro-vývojové terapie a stimulace.
- Vomáčková, H. et al. (2015). *Výzkumný pohled na inkluzi a její determinanty*. Univerzita J. E. Purkyně v Ústí nad Labem.
- Vosmik, M. (2018). *Inkluze a kariérové poradenství*. Raabe. Praha.
- Vrubel, M. et al. (2015). *Speciální a inkluzivní vzdělávání v přehledových studiích*. Masarykova univerzita.
- Vrubel, M. et al. (2016). *Speciální a inkluzivní vzdělávání v přehledových studiích II*. Muni Press.
- Williams syndrome Guideline Development Group (2017). *Management of Williams Syndrome: A Clinical guideline*. London.
- Zeidner, M. & Matthews, G. (2011). *Anxiety 101*. Springer Publishing Company.
- Zelinková, O. (2017). *Dyspraxie: Vývojová porucha pohybové koordinace*. Portál.

Zilcher, L. & Svoboda, Z. (2019). *Inkluzivní vzdělávání: Efektivní vzdělávání všech žáků*. Grada.

Seznam internetových zdrojů

- Alfieri, P., Scibelli, F., Digilio, M. C., Novello, R. L., Caciolo, C., Valeri, G., & Vicari, S. (2021). Comparison of Adaptive Functioning in Children with Williams Beuren Syndrome and Autism Spectrum Disorder: A Cross-Syndrome Study. *Autism Research : Official Journal of the International Society for Autism Research*, 14(4), 748–758. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1002/aur.2455>
- Amstadter, A. (2008). Emotion regulation and anxiety disorders. *Journal of Anxiety Disorders*, 22(2), 211–221. <https://doi.org/10.1016/j.janxdis.2007.02.004>
- Anzalone, M. E. & Lane, S. J. (2012) Sensory processing disorders. In: Lane, SJ, Bundy, AC (eds) *Kids Can Be Kids: A Childhood Occupations Approach*, Philadelphia, PA: F.A. Davis Company, pp. 437–459.
- Baker, A. E., Lane, A., Angley, M. T., & Young, R. L. (2008). The relationship between sensory processing patterns and behavioural responsiveness in autistic disorder: A pilot study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38, 867–875.
- Barozzi, S., Soi, D., Gagliardi, C., Selicorni, A., Bedeschi, M. F., Forti, S., Di Bernardino, F., Cesarani, A. & Brambilla, D. (2013). Balance function in patients with Williams syndrome. *Gait & Posture*, 38(2), 221-225. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Bennett, T., DeLuca, D., & Bruns, D. (1997). Putting inclusion into practice. *Exceptional Children*, 64(1), 115-131.
- Berencsi, A., Gombos, F., & Kovács, I. (2016). Capacity to improve fine motor skills in Williams Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, stránky 956-968.
- Bobritskaya Julia M., & Lyubomirova Irina Yu. (2019). Soft skills formation by inductive method of grammar teaching at a non-linguistic university. *Актуальные Проблемы Филологии и Педагогической Лингвистики*, 3, 195–202. <https://doi.org/10.29025/2079-6021-2019-3-195-202>
- Borkowska, A. R. (2017). Sensory processing disorders -- diagnostic and therapeutic controversies. *Current Issues in Personality Psychology*, 5(3), 196–205. <https://doi.org/10.5114/cipp.2017.70140>

- Bostelmann, M., Fragnière, E., Costanzo, F., Di Vara, S., Menghini, D., Vicari, S., Lavenex, P., & Lavenex, P. B. (2017). Dissociation of spatial memory systems in Williams syndrome. *Hippocampus*, 27(11), 1192–1203.
<https://doi.org/10.1002/hipo.22764>
- Braga, A. C., Carreiro, L. R. R., Tafla, T. L., Ranalli, N. M. G., Silva, M. F. C. E., Honjo, R. S., Kim, C. A., & Teixeira, M. C. T. V. (2018). Cognitive and behavioral profile of Williams Syndrome toddlers. *CoDAS*, 30(4), e20170188. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1590/2317-1782/20182017188>
- Brawn, G., & Porter, M. (2018). Adaptive Functioning in Williams Syndrome: A Systematic Review. *International Journal of Disability, Development & Education*, 65(2), 123–147. <https://doi.org/10.1080/1034912X.2017.1353680>
- Bryant, L. K., Woynaroski, T. G., Wallace, M. T., & Cascio, C. J. (2019). Self-Reported Sensory Hypersensitivity Moderates Association between Tactile Psychophysical Performance and Autism-Related Traits in Neurotypical Adults. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 49(8), 3159–3172.
- Camarata, S., Miller, L. J. & Wallace, M. T. (2020). Evaluating Sensory Integration/Sensory Processing Treatment: Issues and Analysis. *Frontiers in Integrative Neuroscience*, 14. <https://doi.org/10.3389/fnint.2020.556660>
- Căprioară, D., & Frunză, V. (2013). Differentiation and Individualization in the Organization of the Teaching-Learning Activities in Mathematics. *Procedia - Social and Behavioral Sciences*, 93, 2063–2067. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1016/j.sbspro.2013.10.166>
- Coombes, S. A., Gamble, K. M., Cauraugh, J. H., & Janelle, C. M. (2008). Emotional states alter force control during a feedback occluded motor task. *Emotion*, 8(1), 104. <https://doi.org/10.1037/1528-3542.8.1.104>.
- Čadilová, V., Thorová, K. & Žampachová, Z. et al. (2012). Katalog posuzování míry speciálních vzdělávacích potřeb Část II. (diagnostické domény pro žáky s poruchami autistického spektra). http://spc-info.upol.cz/profil/wp-content/uploads/2011/katalogy/PAS_Kat_ver_diskuse.pdf
- Demopoulos, C., Arroyo, M. S., Dunn, W., Strominger, Z., Sherr, E. H., & Marco, E. (2015). Individuals With Agenesis of the Corpus Callosum Show Sensory Processing Differences as Measured by the Sensory Profile. *NEUROPSYCHOLOGY*, 29(5), 751–758. <https://doi.org/10.1037/neu0000165>

- Desplanches, A. D., Deruelle, Ch., Stefanini, S., Ayoun, C., Volterra, V., Vicari, S., Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase* (Taylor & Francis Ltd), 19(4), 328–347. <https://doi.org/10.1080/13554794.2012.667127>
- Dykens, E. M. (2003). Anxiety, fears, and phobias in persons with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1–2), 291–316. <https://doi.org/10.1080/87565641.2003.9651896>
- Dykens, E. M. (2013). Aging in rare intellectual disability syndromes. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18(1), 75–83. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1130>
- Fisch, G. & Carlier, M. (2006). Laterality in persons with intellectual disability II. Hand, foot, ear, and eye laterality in persons with Trisomy 21 and Williams-Beuren syndrome. *Developmental Psychobiology*, 48(6), 482-491. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Elliot, S., Welsh, T. N., Lyons, J., Hansen S. & Wu M. (2006). The Visual Regulation of Goal-Directed Reaching Movements in Adults with Williams Syndrome, Down Syndrome, and Other Developmental Delays. *Motor Control*, 10(1), 34-54. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-08-17].
- Elsabbagh, M., Cohen, H., Karmiloff-Smith, A. (2010). Discovering structure in auditory input: evidence from Williams syndrome. *Am. J. Intellect. Dev. Disabil.* 115 (2), 128–139.
- Farran, E. K., Bowler, A., Karmiloff-Smith, A., D’Souza, H., Mayall, L. & Hill, E. L. (2019). Cross-Domain Associations Between Motor Ability, Independent Exploration, and Large-Scale Spatial Navigation; Attention Deficit Hyperactivity Disorder, Williams Syndrome, and Typical Development. *Frontiers in Human Neuroscience*, 13. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2019.00225>
- Farran, E. K., Mares, I., Papasavva, M., Smith, F. W., Ewing, L., & Smith, M. L. (2020). Characterizing the neural signature of face processing in Williams syndrome via multivariate pattern analysis and event related potentials. *Neuropsychologia*.
- Fisher, M. H., & Morin, L. (2017). Addressing social skills deficits in adults with Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 71, 77–87. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2017.10.008>
- Fisher, M. H., Josol, C. K., & Shivers, C. M. (2020). An Examination of Social Skills, Friendship Quality, and Loneliness for Adults with Williams Syndrome. *Journal of*

Autism and Developmental Disorders, 50(10), 3649–3660.

<https://doi.org/10.1007/s10803-020-04416-4>

Foti F, Menghini D, Alfieri P, Costanzo F, Mandolesi L, Petrosini L, Vicari S. (2018)

Learning by observation and learning by doing in Down and Williams syndromes. *Dev Sci*. 2018 Sep;21(5):e12642.

Fu, T. J., Lincoln, A. J., Bellugi, U., & Searcy, Y. M. (2015). The Association of Intelligence, Visual-Motor Functioning, and Personality Characteristics With Adaptive Behavior in Individuals With Williams Syndrome. *American Journal on Intellectual & Developmental Disabilities*, 120(4), 273–288.

Gabriels R. L., Cuccaro M. L., Hill D. E., Ivers B. J. & Goldson E. (2005) Repetitive behaviours in autism: relationships with associated clinical features. *Research in Developmental Disabilities* 26, 169–81.

Galiana-Simal, A., Vela-Romero, M., Romero-Vela, V., Oliver-Tercero, N., García-Olmo, V., Benito-Castellanos, P. J., et al. (2020). Sensory processing disorder: key points of a frequent alteration in neurodevelopmental disorders. *Cogent. Med.* 7:1. doi: 10.1080/2331205X.2020.1736829

Gillooly, A. E., Riby, D. M., Durkin, K., & Rhodes, S. M. (2021). Peer Relationships in Children with Williams Syndrome: Parent and Teacher Insights. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 51(1), 169–178. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04503-6>

Glod, M. (2017). Sensory profiles in autism spectrum disorder and Williams Syndrome. [Disertační práce, University of Newcastle upon Tyne].

Glod, M., Riby, D. M., & Rodgers, J. (2019a). Short report: Relationships between sensory processing, repetitive behaviors, anxiety, and intolerance of uncertainty in autism spectrum disorder and Williams syndrome. *Autism Research : Official Journal of the International Society for Autism Research*, 12(5), 759–765.

<https://doi.org/10.1002/aur.2096>

Glod, M., Riby, D. M., & Rodgers, J. (2019b). Sensory Processing in Williams Syndrome: a Narrative Review. *Review Journal of Autism and Developmental Disorders ; Volume 7, Issue 1, Page 32-45 ; ISSN 2195-7177 2195-7185.*

<https://doi.org/10.1007/s40489-019-00174-x>

Glod, M., Riby, D. M., & Rodgers, J. (2020). Sensory processing profiles and autistic symptoms as predictive factors in autism spectrum disorder and Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 64(8), 657–665.

<https://doi.org/10.1111/jir.12738>

- Gomez, A., Costa, M., Lio, G., Sirigu, A., & Demily, C. (2020). Face first impression of trustworthiness in Williams Syndrome: Dissociating automatic vs decision based perception. *Cortex*, 132, 99–112. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2020.07.015>
- Gosch, A. & Pankau, R. (1995). Entwicklungsdiagnostische Ergebnisse bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom. *Kindheit und Entwicklung*, 4, 143-148.
- Graven, S. N., & Browne, J. V. (2008). Sensory Development in the Fetus, Neonate, and Infant: Introduction and Overview. *Newborn and Infant Nursing Reviews*, 8(4), 169–172. <https://doi.org/10.1053/j.nainr.2008.10.007>
- Gwilliam, K., Joyce, A., & Dimitriou, D. (2020). Early manifestation of sleep problems in toddlers with Williams Syndrome using a mixed method longitudinal approach. *Research in Developmental Disabilities*, stránky 1-11.
- Hahn, L. J., Fidler, D. J., & Hepburn, S. L. (2014). Adaptive Behavior and Problem Behavior in Young Children with Williams Syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 119(1), 49–63.
- Hamner, T., Raitano Lee, N., Hocking, D. R., & Vivanti, G. (2019). Shared and syndrome-specific adaptive difficulties in preschoolers with Williams syndrome and autism spectrum disorder: a cross-syndrome study. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 63(11), 1305–1311. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1111/jir.12670>
- Heiz, J., & Barisnikov, K. (2016). Visual-motor integration, visual perception and motor coordination in a population with Williams syndrome and in typically developing children. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(10), 945–955. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1111/jir.12328>
- Hocking, D. R., Bradshaw, J. L. & Rinehart, N. J. (2008). Review: Fronto-parietal and cerebellar contributions to motor dysfunction in Williams syndrome. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 32(3), 497-507. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Hocking, D. R., Rinehart, N. J., McGinley, J. L., Moss, S. A. & Bradshaw, J. L. (2011). A kinematic analysis of visually-guided movement in Williams syndrome. *Journal of the Neurological Sciences*, 301(1), 51-58. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Hocking, D. R., Thomas, D., Menant, J. C., Porter, M. A., Smith, S., Lord, S. R. & Cornish, K. M. (2013). The interplay between executive control and motor functioning in Williams syndrome. *Developmental Science*, 16(3), 428-42 [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].

Hocking, D. R., Reeve, J., & Porter, M. A. (2015). Characterising the Profile of Everyday Executive Functioning and Relation to IQ in Adults with Williams Syndrome: Is the BRIEF Adult Version a Valid Rating Scale? *PloS One*, 10(9), e0137628. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1371/journal.pone.0137628>

Honey, E., McConachie, H., Turner, M., & Rodgers, J. (2012). Validation of the repetitive behaviour questionnaire for use with children with autism spectrum disorder. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 6(1), 355–364. <https://doi.org/10.1016/j.rasd.2011.06.009>

Howlin, P., Elison, S., Udwin, O., & Stinton, C. (2010). Cognitive, Linguistic and Adaptive Functioning in Williams Syndrome: Trajectories from Early to Middle Adulthood. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 23(4), 322–336.

Hudson, K. D., & Farran, E. K. (2013). Facilitating complex shape drawing in Williams syndrome and typical development. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.04.004>

Hsu, C.-F. (2020). Understanding emotional language through events and words in people with Williams syndrome. *Child Neuropsychology*, stránky 1091-1111.

Ibernon, L., Touchet, C., & Pochon, R. (2018). Emotion Recognition as a Real Strength in Williams Syndrome: Evidence From a Dynamic Non-verbal Task. *Frontiers in Psychology*, 9, 463. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2018.00463>

Huston, J. C., Thom, R. P., Ravichandran, C. T., Mullett, J. E., Moran, C., Waxler, J. L., Pober, B. R., & McDougle, C. J. (2021). Repetitive Thoughts and Repetitive Behaviors in Williams Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*. <https://doi.org/10.1007/s10803-021-04979-w>

Janes, E., Riby, D. M. & Rodgers, J. (2014). Exploring the prevalence and phenomenology of repetitive behaviours and abnormal sensory processing in children with Williams Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 58(8), 746-757.

Järvinen-Pasley, A., Adolphs, R., Yam, A., Hill, K. J., Grichanik, M., Reilly, J., Mills, D., Reiss, A. L., Korenberg, J. R., & Bellugi, U. (2010). Affiliative behavior in Williams syndrome: Social perception and real-life social behavior. *Neuropsychologia*, 48(7), 2110–2119. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.03.032>

Jastreboff, P. J., & Jastreboff, M. M. (2014). Treatments for Decreased Sound Tolerance (Hyperacusis and Misophonia). *Seminars in Hearing*, 35(2), 105–120.

Ji, Ch., Yao, D., Chen, W., Li, M. & Zhao, Z. (2014). Adaptive behavior in Chinese children with Williams syndrome. *BMC Pediatrics*, 14(1). [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-15].

- Jordan, A., Lindsay, L. & Stanovich, P. (1997). Classroom teachers' instructional interactions with student who are exceptional, at risk and typically achieving. *Remedial and Special Education*.
- Jussila, K., Junntila, M., Kielinen, M., Ebeling, H., Joskitt, L., Moilanen, I., et al. (2020). Sensory abnormality and quantitative autism traits in children with and without Autism spectrum disorder in an epidemiological population. *J. Autism Dev. Disord.* 50, 180–188. doi: 10.1007/s10803-019-04237-0
- Katzenell, U., & Segal, S. (2001). Hyperacusis: review and clinical guidelines. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 22(3), 321–326. <https://doi.org/10.1097/00129492-200105000-00009>
- Klein-Tasman, B., Mervis, C., Lord, C., & Phillips, K. (2007). Socio-Communicative Deficits in Young Children with Williams Syndrome: Performance on the Autism Diagnostic Observation Schedule. *Child Neuropsychology*, 13(5), 444–467. <https://doi.org/10.1080/09297040601033680>
- Klein-Tasman, B. P., Phillips, K. D., Lord, C. E., Mervis, C. B., & Gallo, F. (2009). Overlap with the Autism Spectrum in Young Children with Williams Syndrome. <https://doi.org/10.1097/DBP.0b013e3181ad1f9a>
- Krishnan, S., Bergström, L., Alcock, K. J. & Dick, F. (2015). Williams syndrome: A surprising deficit in oromotor praxis in a population with proficient language production. *Neuropsychologia*, 67, 82-90. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Lacroix, A., Famelart, N., & Guidetti, M. (2020). Language and emotional abilities in children with Williams syndrome and children with autism spectrum disorder: similarities and differences. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*, 89. <https://doi.org/10.2147/PHMT.S66347>
- Lane, S. J., Mailloux, Z., Schoen, S., Bundy, A., May-Benson, T. A., Parham, L. D., Roley, S. S., & Schaaf, R. C. (2019). Neural Foundations of Ayres Sensory Integration (R). *BRAIN SCIENCES*, 9(7), 153. <https://doi.org/10.3390/brainsci9070153>
- Langen, M., Durston, S., Kas, M. J. H., van Engeland, H., & Staal, W. G. (2011). The neurobiology of repetitive behavior: ...and men. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews ; Volume 35, Issue 3, Page 356-365 ; ISSN 0149-7634*. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2010.02.005>

- Leekam, S. R., Prior, M. R., & Uljarevic, M. (2011). Restrictive and repetitive behaviours in autism spectrum disorders: A review of research in the last decade. *Psychological Bulletin*, 137(4), 562–593.
- Levitin, D. J., Bellugi, U. (1998). Musical abilities in individuals with Williams syndrome. *Music Percept.* 15, 357–389
- Lewis, M., & Kim, S.-J. (2009). The pathophysiology of restricted repetitive behavior. *JOURNAL OF NEURODEVELOPMENTAL DISORDERS*, 1(2), 114–132.
<https://doi.org/10.1007/s11689-009-9019-6>
- Lidstone, L., Uljaveric, M., Sullivan, J., Rodgers, J., McConachie, H., Freeston, M., et al. (2014). Relations among restricted and repetitive behaviors, anxiety and sensory features in children with autism spectrum disorders. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 8, 82–92.
- Lough, E., Rodgers, J., Janes, E., Little, K., & Riby, D. M. (2016). Parent insights into atypicalities of social approach behaviour in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 60(11), 1097–1108. <https://doi.org/10.1111/jir.12279>
- Marler, J. A., Elfenbein, J. L., Ryals, B. M., Urban, Z., Netzloff, M. L. (2005). Sensorineural hearing loss in children and adults with Williams syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 138, 318–327.
- Martin, G. E., Lee, M., & Losh, M. (2017). Intellectual Disability. *Research in Clinical Pragmatics*, 109-129. https://doi.org/10.1007/978-3-319-47489-2_5
- Martínez-Castilla, P., Sotillo, M. (2014). Pitch processing in children with Williams syndrome: relationships between music and prosody skills. *Brain Sci.* 4 (2), 376–395.
- Martínez-Castilla, P., Burt, M., Borgatti, R., & Gagliardi, C. (2015). Facial emotion recognition in Williams syndrome and Down syndrome: A matching and developmental study. <https://doi.org/10.1080/09297049.2014.945408>
- Mayall, L. A.; D’Souza, H.; Hill, E. L.; Karmiloff-Smith, A.; Tolmie, A.; Farran, E. K. (2020). Motor Abilities and the Motor Profile in Individuals with Williams Syndrome. *Advances in Neurodevelopmental Disorders.* 8, 1–15.
- McMahon, K., Anand, D., Morris-Jones, M. & Rosenthal, M. Z. (2019). A Path From Childhood Sensory Processing Disorder to Anxiety Disorders: The Mediating Role of Emotion Dysregulation and Adult Sensory Processing Disorder Symptoms. *Frontiers in Integrative Neuroscience*, 13. <https://doi.org/10.3389/fnint.2019.00022>

- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome: Cognition, personality, and adaptive behavior. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 148–158.
- Mervis C. B., Pitts C. H. (2015). Children with Williams syndrome: developmental trajectories for intellectual abilities, vocabulary abilities, and adaptive behavior. *Am J Med Genet Part C* 169C:158–171.
- Mervis, C. B., Greiner de Magalhães, C. & Cardoso-Martins, C. Concurrent predictors of word reading and reading comprehension for 9-year-olds with Williams syndrome. *Read Writ* (2021). <https://doi.org/10.1007/s11145-021-10163-4>
- Miezah, D., Porter, M., Batchelor, J., Boulton, K., & Campos Veloso, G. (2020). Cognitive abilities in Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 104. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1016/j.ridd.2020.103701>
- Michalík, J., Baslerová, P. & Felcmanová, L. et al. (2015). Katalog podpůrných opatření, obecná část: Pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu zdravotního nebo sociálního znevýhodnění. <http://katalogpo.upol.cz/wp-content/uploads/katalog-vseobecny.pdf>
- Michalík, J., Baslerová, P. & Hanák, P. et al. (2012b). Katalog posuzování míry speciálních vzdělávacích potřeb Část I. (hmotněprávní a procedurální standardy, dokumentace a vybrané vzory v činnosti SPC). http://spc-info.upol.cz/profil/wp-content/uploads/2011/katalogy/Kat_I.pdf
- Miyake A, Friedman NP, Emerson MJ, Witzki AH, Howerter A. (2000) The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex “frontal lobe” tasks: A latent variable analysis. *Cogn Psychol*. 41(1):49–100. PMID: 10945922
- Moss, J., Oliver, C., Arron, K., Burbidge, C., & Berg, K. (2009). The prevalence and phenomenology of repetitive behavior in genetic syndromes. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39(4), 572–588. <https://doi.org/10.1007/s10803-008-0655-6>
- MPSV, (2006). Zákon č. 108/2006 Sb. o sociálních službách. <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2006-108>
- MŠMT (2005). Vyhláška č. 72/2005 Sb. o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních. <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2005-72>
- MŠMT, (2016). Vyhláška č. 27/2016 Sb. o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných. <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2016-27>

- MŠMT (2008). Rámcový vzdělávací program pro obor vzdělání základní škola speciální. <https://www.msmt.cz/vzdelavani/ramcovy-vzdelavaci-program-pro-obor-vzdelani-zakladni-skola>
- MŠMT (2017). Rámcový vzdělávací program pro základní vzdělávání. http://www.nuv.cz/uploads/RVP_ZV_2017.pdf
- MŠMT (2004). Zákon č. 561/2004 Sb. o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon). <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2004-561>
- Mulligan, S., Douglas, S. & Armstrong, C. (2021). Characteristics of Idiopathic Sensory Processing Disorder in Young Children. *Frontiers in Integrative Neuroscience*, 15. <https://doi.org/10.3389/fnint.2021.647928>
- Mulligan, S., Schoen, S., Miller, L., Valdez, A., Wiggins, A., Hartford, B., et al. (2019). Initial studies of validity of the sensory processing 3-dimensions scale. *Phys. Occup. Ther. Pediatr.* 39, 94–106. doi: 10.1080/01942638.2018. 1434717
- Myne, S., & Kennedy, V. (2018). Hyperacusis in children: A clinical profile. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, stránky 80-85.
- Nauta, M. H., Scholing, A., Rapee, R. M., Abbott, M., Spence, S. H., & Waters, A. (2004). A parent-report measure of children's anxiety: psychometric properties and comparison with child-report in a clinic and normal sample. *Behaviour Research and Therapy*, 42(7), 813–839. [https://doi.org/10.1016/S0005-7967\(03\)00200-6](https://doi.org/10.1016/S0005-7967(03)00200-6)
- Ng, R., Lai, P., Levitin, D., & Bellugi, U. (2013). Musicality Correlates With Sociability and Emotionality in Williams Syndrome. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 6(4), 268–279. <https://doi.org/10.1080/19315864.2012.683932>
- Nir A, Barak B. (2021) White matter alterations in Williams syndrome related to behavioral and motor impairments. *Glia*. 69:5–19. <https://doi.org/10.1002/glia.23868>
- Nunes, M. M., Honjo, R. S., Dutra, R. L., Amaral, V. S., Amaral, V. A., Oh, H. K., Bertola, D. R., et al. (2013). Assessment of Intellectual and Visuospatial Abilities in Children and Adults with Williams Syndrome. *Universitas Psychologica*, 581-589.
- Palikara, O., Ashworth, M., & Van Herwegen, J. (2018). Addressing the Educational Needs of Children with Williams Syndrome: A Rather Neglected Area of Research? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 48(9), 3256–3259. <https://doi.org/10.1007/s10803-018-3578-x>

- Philpott-Robinson, K., Lane, S. J., Korostenski, L., & Lane, A. E. (2017). The impact of the Neonatal Intensive Care Unit on sensory and developmental outcomes in infants born preterm: A scoping review. *British Journal of Occupational Therapy*, 80(8), 459–469.
- Pokorná, V. (1997). Senzorická integrace. *Speciální pedagogika – časopis pro teorii a praxi speciální pedagogiky*, 7(1). 14-21.
- Powell, B., & Van Herwegen, J. (2021). Sensory Processing in Williams Syndrome: Individual differences and changes over time. *Journal of Autism & Developmental Disorders*, 1–13. <https://doi.org/10.1007/s10803-021-05197-0>
- Ren, J., Xu, T., Xiang, T., Pu, J.-M., Liu, L., Xiao, Y. & Lai, D. (2021). Prevalence of Hyperacusis in the General and Special Populations: A Scoping Review. *Frontiers in Neurology*, 12. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.706555>
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Matthews, K., & Coghill, D. R. (2011). Attention-deficit/hyperactivity disorder and Williams syndrome: shared behavioral and neuropsychological profiles. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 33(1), 147–156. <https://doi.org/10.1080/13803395.2010.495057>
- Riby, D. M., Hanley, M., Kirk, H., Clark, F., Little, K., Fleck, R., Janes, E., Kelso, L., O’Kane, F., Cole-Fletcher, R., Allday, M. H., Hocking, D., Cornish, K., & Rodgers, J. (2014). The interplay between anxiety and social functioning in Williams syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 44(5), 1220–1229. <https://doi.org/10.1007/s10803-013-1984-7>
- Riby, D. M., Janes, E., & Rodgers, J. (2013). Brief report: Exploring the relationship between sensory processing and repetitive behaviours in Williams Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 43, 478–482.
- Riby, D. M., Jones, N., Brown, P. H., Robinson, L. J., Langton, S. R. H., Bruce, V., & Riby, L. M. (2011). Attention to faces in Williams syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 41(9), 1228–1239. <https://doi.org/10.1007/s10803-010-1141-5>
- Rodgers, J., Riby, D. M., Janes, E., Connolly, B., & McConachie, H. (2012). Anxiety and repetitive behaviours in autism spectrum disorders and Williams Syndrome: A cross-syndrome comparison. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42, 175–180.
- Ronen, T., & Kerret, D. (2020). Promoting Sustainable Wellbeing: Integrating Positive Psychology and Environmental Sustainability in Education. *International Journal of*

Environmental Research and Public Health, 17(19).<https://doi.org/10.3390/ijerph17196968>

Royston, R., Howlin, P., Waite, J., & Oliver, C. (2017). Anxiety Disorders in Williams Syndrome Contrasted with Intellectual Disability and the General Population: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 47(12), 3765–3777. <https://doi.org/10.1007/s10803-016-2909-z>

Royston, R., Oliver, C., Moss, J., Adams, D., Berg, K., Burbidge, C., Howlin, P., Nelson, L., Stinton, C., & Waite, J. (2018). Repetitive behaviour profiles in Williams syndrome: Cross syndrome comparisons with Prader-Willi and Down syndromes. <https://doi.org/10.1007/s10803-017-3319-6>

Royston, R., Waite, J., & Howlin, P. (2019). Williams syndrome: recent advances in our understanding of cognitive, social and psychological functioning. <https://doi.org/10.1097/YCO.0000000000000477>

Royston, R., Oliver, C., Howlin, P., & Waite, J. (2021). Anxiety characteristics in individuals with Williams syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities : JARID*, 34(4), 1098–1107. <https://doi.org/10.1111/jar.12864>

Saj, A., Heiz, J., & Barisnikov, K. (2017). Where is the ‘subjective straight ahead’ in Williams Syndrome? *Journal of Intellectual Disability Research*, stránky 512-518.

Saj, A., Heiz, J., Van Calster, L., & Barisnikov, K. (2020). Visuospatial bias in line bisection in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 64(1), 57–61. <https://doi.org/10.1111/jir.12688>

Sapey, T. L., Lamberton, F., Sonié, S., Mattout, J., & Schmitz, C. (2019). Tactile hypersensitivity and GABA concentration in the sensorimotor cortex of adults with autism. *Autism Research: Official Journal of the International Society for Autism Research*, 12(4), 562–575. <https://doi.org/10.1002/aur.2073>

Savich, C. (2008). Inclusion: The Pros and Cons: A Critical Review. ERIC.

Sect Complementary Integrative Med, & Council Children Disabilities. (2012). POLICY STATEMENT Sensory Integration Therapies for Children With Developmental and Behavioral Disorders. *PEDIATRICS*, 129(6), 1186–1189. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-0876>

Semel, E., & Rosner, S. R. (2003). Understanding Williams syndrome: Behavioral patterns and interventions. Lawrence Erlbaum Associates Publishers.

Serrano-Juárez, C. A., Prieto-Corona, B., Rodríguez-Camacho, M., Venegas-Vega, C. A., Yáñez-Téllez, M. G., Silva-Pereyra, J., Salgado-Ceballos, H., Arias-Trejo, N., & De

- León Miranda, M. A. (2021). An Exploration of Social Cognition in Children with Different Degrees of Genetic Deletion in Williams Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 51(5), 1695–1704. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04656-4>
- Schalock, R. L., Luckasson, R., & Tassé, a. M. (16. 4 2021). *aaidd.org*. Načteno z Twenty Questions and Answers Regarding the 12th Edition of the AAIDD Manual: Intellectual Disability: Definition, Diagnosis, Classification, and Systems of Supports: https://www.aaidd.org/docs/default-source/intellectualdisability/12th-ed-twenty-questions-faq.pdf?sfvrsn=a6403421_4
- Schlegel, K., Palese, T., Mast, M. S., Rammsayer, T. H., Hall, J. A., & Murphy, N. A. (2020). A meta-analysis of the relationship between emotion recognition ability and intelligence. *Cognition & Emotion*, 34(2), 329–351. <https://doi.org/10.1080/02699931.2019.1632801>
- Silva, L. A., Kawahira, R. S., & Kim, C. A. (2021). Abnormal auditory event-related potentials in Williams syndrome. *European Journal of Medical Genetics*, stránky 1-11.
- Sivasubramanian, R., & Meyers, K. E. (2021). Hypertension in Children and Adolescents with Turner Syndrome (TS), Neurofibromatosis 1 (NF1), and Williams Syndrome (WS). *Current Hypertension Reports*, 23(4), 18. <https://doi.org/10.1007/s11906-021-01136-7>
- South, M., Hanley, M., Normansell-Mossa, K., Russell, N. C. C., Cawthorne, T., & Riby, D. M. (2021). “Intolerance of uncertainty” mediates the relationship between social profile and anxiety in both Williams syndrome and autism. *Autism Research : Official Journal of the International Society for Autism Research*, 14(9), 1986–1995. <https://doi.org/10.1002/aur.2554>
- Sparaci, L., Stefanini, S., Marotta, L., Vicari, S., & Rizzolatti, G. (2012). Understanding motor acts and motor intentions in Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 50, 1639–1649.
- Stefanini, S., Bello, A., Volterra, V. & Carlier, M. (2008). Types of prehension in children with Williams–Beuren syndrome: A pilot study. *European Journal of Developmental Psychology*, 5(3), 358-368. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-09-17].
- Stojanovik, V., Perkins, M., & Howard, S. (2006). Linguistic heterogeneity in Williams syndrome. *Clinical Linguistics & Phonetics ; Volume 20, Issue 7-8, Page 547-552 ; ISSN 0269-9206 1464-5076*. <https://doi.org/10.1080/02699200500266422>

- Thakur, D., Martens, M. A., Smith, D. S., & Roth, E. (2018). Williams Syndrome and Music: A Systematic Integrative Review. *Frontiers in Psychology*, stránky 1-22.
- Thom, R. P., Keary, C. J., Waxler, J. L., Pober, B. R., & McDougle, C. J. (2020). Buspirone for the Treatment of Generalized Anxiety Disorder in Williams Syndrome: A Case Series. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 50(2), 676–682.
- Thom, R. P., & McDougle, C. J. (2021). A comprehensive review of the assessment and differential diagnosis of repetitive thoughts and behaviors in autism spectrum and other neuropsychiatric disorders. *Review Journal of Autism and Developmental Disorders*. Submitted.
- Tsai S.-W., Wu S.-K., Liou Y.-M. & Shu S.-G. (2008). Early development in Williams syndrome. *Pediatrics International: Official Journal Of The Japan Pediatric Society*, 50(2), 221-224. [Dostupné též z databáze EBSCO, cit. 2016-08-28].
- Tynan, F., Kye, H. & Van Herwegen, J. (2021). Williams Syndrome: Guidelines for Educators. University College London. (překlad Hrnčířová, L. & Kubíková, H., 2022).
- Uljarevic, M., Labuschagne, I., Bobin, R., Atkinson, A., & Hocking, D. R. (2018). Brief report: The impact of sensory hypersensitivity and intolerance of uncertainty on anxiety in Williams Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*., 48, 3958–3964. <https://doi.org/10.1007/s10803-018-3631-9>.
- UNESCO (2006). Guidelines for Inclusion: Ensuring Access to Education for All. http://www.ibe.unesco.org/sites/default/files/Guidelines_for_Inclusion_UNESCO_2006.pdf.
- Valenta, M. et al. (2012). Katalog posuzování míry speciálních vzdělávacích potřeb Část II. (diagnostické domény pro žáky s mentálním postižením). http://spc-info.upol.cz/profil/wp-content/uploads/2011/katalogy/MP_Kat_ver_diskuze.pdf
- Valenta, M. et al. (2015). Katalog podpůrných opatření, dílčí část: pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu mentálního postižení nebo oslabení kognitivního výkonu. <http://katalogpo.upol.cz/wp-content/uploads/katalog-mp.pdf>
- Van Herwegen, J., Aznar, A., & Tenenbaum, H. (2014). The use of emotions in narratives in Williams syndrome. *Journal of Communication Disorders*, 50, 1–7. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2014.01.002>
- Van Herwegen J. (2015). Williams syndrome and its cognitive profile: the importance of eye movements. *Psychology Research and Behavior Management*, 143–151.

- Van Herwegen, J., & Simms, V. (2020). Mathematical development in Williams syndrome: A systematic review. *Research in Developmental Disabilities*, 100. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2020.10360>
- Vivanti, G., Fanning, P. A. J., Hocking, D. R., Sievers, S., & Dissanayake, C. (2017). Social Attention, Joint Attention and Sustained Attention in Autism Spectrum Disorder and Williams Syndrome: Convergences and Divergences. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 47(6), 1866–1877. <https://doi.org/10.1007/s10803-017-3106-4>
- Wasilewski, T. P. (2018). Integracja sensoryczna i jej znaczenie dla funkcjonowania i rozwoju mowy dziecka. (Polish). *Pediatrics i Medycyna Rodzinna (Paediatrics & Family Medicine)*, 14(1), 20–32.
- Wigham, S., Rodgers, J., South, M., McConachie, H., & Freeston, M. (2015). The interplay between sensory processing abnormalities, intolerance of uncertainty, anxiety and restricted and repetitive behaviours in autism spectrum disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 45(4), 943–952. <https://doi.org/10.1007/s10803-014-2248-x>.
- Williams, K. L., Campi, E., & Baranek, G. T. (2021). Associations among sensory hyperresponsiveness, restricted and repetitive behaviors, and anxiety in autism: An integrated systematic review. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 83. <https://doi.org/10.1016/j.rasd.2021.101763>
- Williams Syndrome Association. (2021). What is Williams Syndrome?. <https://williams-syndrome.org/what-is-williams-syndrome>.
- Williams Syndrome Association (2022). Education. <https://williams-syndrome.org/education>.
- Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem. (2010). *Williamsův syndrom*. Praha.
- Willík – Spolek pro Williamsův syndrom. (2021). Praktické. <https://www.spolek-willik.cz>.
- Willner P, Bailey R, Parry R, Dymond S. (2010) Evaluation of executive functioning in people with intellectual disabilities. *J Intellect Disabil Res*. 54(4):366–79. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01249.x PMID: 20433573
- Wuang, Y.-P., & Tsai, H.-Y. (2017). Sensorimotor and visual perceptual functioning in school-aged children with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 61(4), 348–362. <https://doi-org.ezproxy.muni.cz/10.1111/jir.12346>

- Zandt, F., Prior, M., & Kyrios, M. (2007). Repetitive Behaviour in Children with High Functioning Autism and Obsessive Compulsive Disorder. *Journal of Autism & Developmental Disorders*, 37(2), 251–259. <https://doi.org/10.1007/s10803-006-0158-2>
- Zarchi, O., Avni, C., Attias, J., Frisch, A., Carmel, M., Michaelovsky, E., Green, T., Weizman, A., & Gothelf, D. (2015). Hyperactive auditory processing in Williams syndrome: Evidence from auditory evoked potentials. *Psychophysiology*, 52(6), 782–789.
- Žampachová, Z. & Čadilová, V. et al. (2012). Katalog podpůrných opatření, dílčí část: pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu poruchy autistického spektra nebo vybraných psychických onemocnění. <http://katalogpo.upol.cz/wp-content/uploads/katalog-pas.pdf>

Seznam grafů, obrázků a tabulek

Seznam grafů

Graf 1 Úroveň motorických schopností u osob s Williamsovým syndromem	15
Graf 2 Rozložení inteligence u osob s Williamsovým syndromem	29
Graf 3 Podpůrná opatření v oblasti organizace výuky	113
Graf 4 Podpůrná opatření v oblasti modifikace výukových metod a forem práce	114
Graf 5 Nejčastěji využívané způsoby výuky používané učiteli	115
Graf 6 Podpůrná opatření v oblasti intervence.....	116
Graf 7 Nejdůležitější intervence pro žáky s Williamsovým syndromem nad rámec výuky	117
Graf 8 Podpůrná opatření v oblasti pomůcek	118
Graf 9 Nejčastěji využívané didaktické pomůcky ve vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem	118
Graf 10 Reedukační a kompenzační pomůcky využívané u žáků s Williamsovým syndromem	119
Graf 11 Podpůrná opatření v rámci úpravy obsahu vzdělávání	120
Graf 12 Podpůrná opatření v rámci hodnocení	121
Graf 13 Nejprínosnější formy hodnocení	121
Graf 14 Podpůrná opatření v oblasti úpravy prostředí	122
Graf 15 Skóre repetitivního chování I	124
Graf 16 Skóre repetitivního chování II.....	125
Graf 17 Škála úzkosti dle Spencové – rodiče	126
Graf 18 Škála úzkosti dle Spencové – učitelé.....	126

Seznam obrázků

Obr. 1 Inkluzivní edukativní profil pro Williamsův syndrom	58
Obr. 2 Proces senzoričké integrace	71
Obr. 3 Kategorie a podtypy poruchy senzoričkého zpracování	81
Obr. 4 Rámec senzoričkého zpracování dle Dunn	82

Seznam tabulek

Tab. 1 <i>Zdravotní problémy u jedinců s Williamsovým syndromem</i>	11
Tab. 2 <i>Seznam použitých přehledových studií</i>	17
Tab. 3 <i>Každodenní funkce, pro které je důležité sensorické zpracování</i>	70
Tab. 4 <i>Pracovní list k poruše sensorické integrace používaný v průběhu hodnocení</i>	83
Tab. 5 <i>Typické příznaky úzkosti</i>	94
Tab. 6 <i>Poruchy sensorického zpracování na základě výpovědí rodičů</i>	123
Tab. 7 <i>Poruchy sensorického zpracování na základě výpovědí učitelů</i>	123
Tab. 8 <i>Nejčastější projevy úzkosti dle škály Spencové – rodiče</i>	128
Tab. 9 <i>Nejčastější projevy úzkosti dle škály Spencové – učitelé</i>	129
Tab. 10 <i>Projevy úzkosti v domácím a školním prostředí</i>	158
Tab. 11 <i>Nejčastější projevy repetitivního chování</i>	163

Přílohy

Seznam příloh

Příloha 1 <i>Schvalovací dokument etické komise</i>	215
Příloha 2 <i>Dotazník pro rodiče – podmínky vzdělávání</i>	218
Příloha 3 <i>Dotazník pro učitele – podmínky vzdělávání</i>	222



Jednací číslo	EKV-2019-093
Název projektu	Podmínky vzdělávání a senzorické zpracování u jedinců s Williamsovým syndromem z pohledu rodičů a učitelů
Návrh	1162/2019
Řešitel	Mgr. Lenka Hrnčířová
Pracoviště	Pedagogická fakulta

Etická komise pro výzkum Masarykovy univerzity posoudila návrh výzkumného projektu specifikovaného výše a dne 30.3.2020 jej **schválila k řešení**.

Komise očekává, že bude informována o všech změnách ve výzkumných protokolech a/nebo ve formuláři informovaného souhlasu a požaduje poskytnutí závěrečné zprávy.

Brno, 31.3.2020

prof. RNDr. Renata Veselská, Ph.D., M.Sc.

předsedkyně Etické komise pro výzkum Masarykovy univerzity

Etická komise pro výzkum Masarykovy univerzity
Žerotínovo nám. 617/9, 601 77 Brno, Česká republika
T: +420 549 49 6290, E: ekv@muni.cz, W: www.muni.cz

Příloha 2 Dotazník pro rodiče – podmínky vzdělávání

Podmínky vzdělávání žáků s Williamsovým syndromem z pohledu rodičů

Tento dotazník se zabývá podmínkami vzdělávání Vašeho dítěte s Williamsovým syndromem. Prosím, odpovídejte na tyto otázky do místa pod nimi a využijte tolik prostoru, kolik budete potřebovat. Čím více informací mi napíšete, tím více mohou být později k užítku dalším rodinám dětí s WS. Předem Vám děkuji za vyplnění dotazníku.

Jméno dítěte: _____	Datum: _____

Diagnostikovaný stupeň mentálního postižení:	

Informant (vztah k participantovi):	

(0=matka, 1=otec, 2=jiný člen rodiny, 3=jiný pečující, 4=kombinace)	

- 1) Jaký typ školy Vaše dítě navštěvuje? (běžná, speciální, jiná)

- 2) Proč jste se rozhodl/a pro tento typ vzdělávání?

- 3) Máte ve svém okolí dostatečný výběr vhodné základní školy pro Vaše dítě?

- 4) Jaký typ mateřské školy Vaše dítě navštěvovalo? Jak probíhalo vzdělávání v MŠ?

- 5) Dochází nyní Vaše dítě do školy na celou dobu docházky? Má nějakou úpravu rozvrhu?

- 6) Vzdělává se podle individuálního vzdělávacího plánu? Do jaké míry jste se na ní podílel/a?
- 7) Je ve třídě další pedagogický pracovník? (další učitel nebo asistent pedagoga)
- 8) Učí Vaše dítě i jiní pedagogové? Jaký mají přístup k Vašemu dítěti?
- 9) Jaký má k Vašemu dítěti přístup jeho třídní učitel?
- 10) Jak probíhá spolupráce s třídním učitelem a dalším pedagogickým sborem?
- 11) Jaké má Vaše dítě silné stránky?
- 12) Jaké má Vaše dítě slabé stránky?
- 13) Co dítěti pomáhá v rámci výchovně-vzdělávacího procesu?
- 14) Setkáváte se s nějakými bariérami ve školním prostředí?
- 15) Jaké má Vaše dítě hodnocení? (klasifikace, slovní, kombinace)
- 16) Souhlasíte s tímto typem hodnocení?

- 17) Chodí Vaše dítě do školy rádo?
- 18) Má ve škole kamarády?
- 19) Jaká je podle Vašeho názoru atmosféra ve třídě?
- 20) Jak probíhá domácí příprava na vyučování Vašeho dítěte?
- 21) Vzděláváte Vaše dítě i nějakou jinou formou? (kroužky, terapie atp.)
- 22) Objevuje se u Vašeho dítěte nějaké problémové chování?
- 23) Objevuje se u Vašeho dítěte obava nebo úzkost spojená se školou? Pokud ano, jaká?
- 24) Nastaly u Vašeho dítěte nějaké změny po nástupu do školy nebo při přechodu na další stupeň vzdělávání?
- 25) Jaká vidíte pozitiva spojená se vzděláváním Vašeho dítěte?
- 26) Jaký stupeň podpůrných opatření má Vaše dítě přiznaný?

27) Případá Vám tento stupeň adekvátní?

28) Myslíte si, že učitel pracuje s Vaším dítětem přiměřeným způsobem?

29) Objevily se nějaké překážky ze strany školy ohledně vzdělávání Vašeho dítěte?

30) V jakých okolnostech Vám vyšla škola vstříc s ohledem na vzdělávání Vašeho dítěte?

31) Jak probíhalo zařazení dítěte do školy?

32) Jakým způsobem jste připravoval/a Vaše dítě na začátek školní docházky?

33) Jakým způsobem jste připravoval/a učitele Vašeho dítěte na vzdělávání žáka s Williamsovým syndromem?

34) Jak celkově hodnotíte vzdělávání Vašeho dítěte?

35) Pokud máte jakékoliv postřehy ohledně vzdělávání Vašeho dítěte, které nám chcete sdělit, využijte prostor níže:

Podmínky vzdělávání žáka s Williamsovým syndromem z pohledu učitele

Tento dotazník se zaměřuje na podmínky vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem. V první části prosím odpovídejte na otevřené otázky, v druhé části prosím označte odpovědi tučně nebo odpovídejte na otevřené otázky.

Jméno dítěte: _____	Datum: _____

Třída, kterou dítě navštěvuje: _____	Typ školy: _____

Délka praxe: _____	Délka výuky žáka s WS: _____

Informant (vztah k participantovi): _____	

Specializace v pedagogice: _____	

- 1) **Ve kterých věcech je _____ dobrý/á? Co _____ dělá rád/a? Jaké jsou _____ silné stránky?**

- 2) **Které věci považuje _____ za zvláště obtížné nebo náročné? Je něco, co _____ dělá nerad/a? Které věci jsou podle Vás pro _____ nejobtížnější?**

- 3) **Jaké jsou aktuální schopnosti _____?**

- 4) Jaké jsou _____ sociální schopnosti? Měnily se v průběhu _____ vzdělávání?
- 5) Jak probíhalo začlenění _____ do třídního kolektivu?
- 6) Jak reagují na _____ jeho spolužáci?
- 7) Jak reaguje _____ na své spolužáky?
- 8) Jaké je dle Vašeho názoru ve třídě klima?
- 9) Čím je toto klima způsobeno/podpořeno?
- 10) Jaké má _____ postavení ve třídě?
- 11) Jaké jsou ve třídě vztahy? Měnily se nějak v průběhu vzdělávání _____?
- 12) Pohybuje se _____ po areálu školy sám/sama?
- 13) Jak je _____ vnímán/a v rámci celé školy?

- 14) Pracují s _____ i další pedagogičtí pracovníci? Jací?
- 15) Jak probíhá jejich práce s _____?
- 16) Jak vnímáte Vy Vaši práci s _____?
- 17) Jaké metody práce s _____ se Vám osvědčily?
- 18) Jaké činnosti _____ nejvíce baví?
- 19) Jak zapojujete _____ do výuky? Účastní se všech aktivit?
- 20) Jak _____ spolupracuje s ostatními spolužáky? Zvládá práci ve skupinách nebo preferuje spíše samostatnou práci?
- 21) V jaké oblasti nastal u _____ největší posun ve vzdělávání? Co tomu pomohlo?
- 22) Jaké využíváte hodnocení u všech žáků ve třídě? (klasifikace, slovní hodnocení, kombinace, jiné)

23) Využíváte u žáků sebehodnocení? Jakým způsobem?

24) Jak hodnotíte Vaše znalosti o Williamsově syndromu?

25) Z jakých zdrojů jste získával/a informace o Williamsově syndromu? Který byl nejvíce přínosný?

26) Jak jste připravoval/a žáky a rodiče na vzdělávání dítěte s Williamsovým syndromem? Jaké byly reakce dětí a rodičů?

27) Jaké bylo prvotní přijetí _____ do kolektivu?

28) Máte nějaké negativní zkušenosti v rámci vzdělávání _____ ?

Podpůrná opatření

1) Do kterého stupně podpůrných opatření je _____ s WS zařazen?

- a) 1. stupeň
- b) 2. stupeň
- c) 3. stupeň
- d) 4. stupeň
- e) 5. stupeň

2) Kolik je ve třídě žáků?

3) Jsou ve třídě i další žáci s přiznanými podpůrnými opatřeními? Pokud ano, kolik a v jakém stupni.

4) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti organizace výuky? (lze označit více odpovědí)

- a) úprava režimu výuky (časová, místní)
- b) další pracovníci
- c) jiné prostorové uspořádání výuky
- d) úprava zasedacího pořádku
- e) snížení počtu žáků ve třídě
- f) vzdělávání v jiném než školním prostředí
- g) mimoškolní pobyty a výcviky

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejpřínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

5) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti modifikace výukových metod a forem práce? (lze označit více odpovědí)

- a) způsoby výuky adekvátní pedagogické situaci
- b) individuální práce s žákem
- c) strukturalizace výuky
- d) strukturování komplexních úloh do menších celků
- e) kooperativní učení
- f) metody aktivního učení
- g) výuka respektující styly učení
- h) podpora motivace žáka
- i) prevence únavy a podpora koncentrace pozornosti

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejpřínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

6) Který z následujících způsobů výuky používáte nejčastěji? (lze označit více odpovědí)

- a) individuální výuka
- b) hromadná (frontální) výuka
- c) individualizovaná výuka (využití experimentů a pokusů – Daltonský plán)
- d) projektová výuka
- e) diferenciovaná výuka
- f) skupinová výuka
- g) týmová výuka

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejpřínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

7) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti intervence? (lze označit více odpovědí)

- a) spolupráce rodiny a školy
- b) rozvoj jazykových kompetencí
- c) intervence (expresivní terapie; zooterapie; Strassmeierova metoda; koncept bazální stimulace)
- d) intervence nad rámec běžné výuky
- e) rozvoj specifických dovedností a poznávacích funkcí
- f) nácvik sebeobslužných dovedností
- g) nácvik sociálního chování
- h) zvládání náročného chování
- i) metodická intervence směrem k pedagogům ze strany školského poradenského zařízení
- j) výuka prostřednictvím podporující a alternativní komunikace (AAK)

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejpřínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

8) Která z intervencí nad rámec běžné výuky považujete u žáka s WS za nejdůležitější? (lze označit více odpovědí)

- a) posilování sluchové a zrakové percepce
- b) podpora rozvoje myšlenkových operací
- c) trénink paměti
- d) trénink koncentrace pozornosti
- e) rozvoj exekutivních (pro výkon) funkcí
- f) nácvik orientace v čase
- g) nácvik orientace v prostoru

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

9) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti pomůcek? (lze označit více odpovědí)

- a) didaktické pomůcky
- b) audioknihy
- c) reedukační a kompenzační pomůcky

10) Které didaktické pomůcky ve výuce žáka s WS používáte? (lze označit více odpovědí)

- a) obrazově/figurálně/graficky zpracované přehledy probíraného učiva
- b) číselná řada, tabulka násobků, stovková tabulka
- c) sešity s pomocnými linkami
- d) „slovníček“ odborných pojmů
- e) upravené učební texty
- f) jiné

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

11) Jaké reedukační a kompenzační pomůcky využíváte nejčastěji? (lze označit více odpovědí)

- a) reedukační pomůcky pro rozvoj percepce
- b) pomůcky pro rozvoj motoriky a vizuomotorické koordinace
- c) pomůcky pro rozvoj řečových funkcí
- d) pomůcky pro rozvoj myšlení; pomůcky pro rozvoj paměti
- e) pomůcky pro rozvoj pozornosti
- f) pomůcky pro usnadnění pohybu a přemístění, vybavení třídy
- g) pomůcky, které usnadňují psaní a kreslení
- h) pomůcky pro rozvoj manuálních dovedností
- i) pomůcky využívané při komunikaci (AAK)
- j) programy pro alternativní komunikaci
- k) pomůcky využívané v rehabilitační tělesné výchově
- l) pomůcky využívané v rámci konceptu bazální stimulace
- m) speciálně vybavené místnosti pro psychorelaxaci
- n) jiné

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

12) Jaká podpůrná opatření využíváte v rámci úpravy obsahu vzdělávání? (lze označit více odpovědí)

- a) respektování specifík žáka
- b) úprava rozsahu a obsahu učiva
- c) rozložení učiva z důvodu těžkého deficitu
- d) obohacování učiva
- e) modifikace podávané informace

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejprínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?

13) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti hodnocení? (lze označit více odpovědí)

- a) individualizace hodnocení
- b) podmínky a metody dlouhodobého sledování výsledků žáka
- c) rozšířené formy hodnocení (slovní hodnocení)
- d) posílení motivační funkce hodnocení

Která z výše uvedených podpůrných opatření shledáváte nejpřínosnějšími?

Jaké konkrétní příklady hodnocení se Vám osvědčily?

14) Používáte podpůrná opatření v oblasti přípravy na výuku – tj. domácí úkoly?

- a) ano
- b) ne

Jaké konkrétní příklady se Vám v přípravě žáka na výuku osvědčily?

15) Využíváte podpůrná opatření k práci s třídním kolektivem (klíma třídy)?

Jaké konkrétní příklady se Vám v této oblasti osvědčily?

16) Jaká podpůrná opatření využíváte v oblasti úpravy prostředí? (lze označit více odpovědí)

- a) úprava pracovního prostředí
- b) stavební úpravy, bezbariérovost

Jaké konkrétní příklady se Vám ve výuce osvědčily?