

**MASARYKOVA UNIVERZITA
PEDAGOGICKÁ FAKULTA**

KATEDRA SPECIÁLNÍ PEDAGOGIKY

Dítě s Williamsovým syndromem

Diplomová práce

Brno 2009

Vedoucí práce:

Doc. PhDr. Pavel Mühlpachr, Ph.D

Vypracovala:

Bc. Martina Křižanová

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci vypracovala samostatně s použitím materiálů, které jsou uvedeny v seznamu literatury.

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

Brno, 20. května 2009

Martina Křižanová

Poděkování

Děkuji Doc. PhDr. Pavlu Mühlpachrovi, Ph.D za odborné vedení mé práce, cenné rady a vstřícný přístup po dobu konzultací.

Obsah

Úvod.....	- 5 -
1 Mentální postižení	- 7 -
1.1 Definice mentální retardace.....	- 7 -
1.2 Charakteristika mentálního postižení	- 8 -
1.3 Klasifikace mentálního postižení	- 11 -
1.4 Výskyt osob s mentální retardací v populaci.....	- 18 -
1.5 Vztah společnosti k mentálně postiženým	- 18 -
2 Williamsův syndrom	- 21 -
2.1 Historie	- 21 -
2.2 Etiologie	- 26 -
2.3 Charakteristika postižení	- 28 -
2.4 Specifika postižení	- 30 -
3 Komplexní péče o žáka s Williamsovým syndromem.....	- 33 -
3.1 Systém vzdělávání ve speciální pedagogice.....	- 33 -
3.2 Lékařská péče	- 40 -
3.3 Volný čas	- 42 -
3.4 Občanské sdružení Willík	- 52 -
4 Kazuistiky dětí s Williamsovým syndromem z celého světa	- 54 -
4.1 Robert	- 54 -
4.2 Bob	- 55 -
4.3 Liz.....	- 57 -
4.4 Courtney	- 59 -
5 Empirický výzkum.....	- 61 -
5.1 Rozhovory	- 61 -
5.1.1 Rozhovor s Jirkou - dítětem s Williamsovým syndromem.....	- 61 -
5.1.2 Rozhovor s matkou	- 63 -
5.1.3 Rozhovor s pedagogem.....	- 64 -
5.2 Postoj okolí vůči lidem s Williamsovým syndromem.....	- 66 -
6 Kazuistika	- 70 -
6.1 Kazuistika žáka.....	- 70 -
6.2 Analýza rodinného prostředí	- 72 -
6.3 Analýza školního prostředí.....	- 72 -
6.4 Návrhy a opatření	- 73 -
Závěr.....	- 75 -
Shrnutí.....	- 76 -
Summary	- 77 -
Použitá literatura	- 78 -
Seznam příloh	- 80 -

Úvod

Pro svoji diplomovou práci jsem si vybrala téma Dítě s Williamsovým syndromem. Vybrala jsem si ho nejen s ohledem na svůj citový vztah k handicapovaným lidem, ale také proto, že jsem měla možnost se právě s dítětem s tímto postižením setkat.

Již sedmým rokem pracuji jako učitelka v Základní škole speciální a učitelství nepovažuji za práci. Je to pro mě způsob života.

Při každodenním setkávání s handicapovanými lidmi si uvědomuji, jak ve všech oblastech svého života potřebují nejen naši lásku, péči, oporu, ale také podání pomocné ruky. Přestože závažnost jejich postižení je různá i tito lidé žijí ve světě fantazie, tužeb a snů jako my ostatní. Vstup do života je pro ně ztížený již jejich handicapem, proto je velice důležité, aby nejen pedagogové, vychovatelé, ale také všichni ostatní lidé byli co nejvíce informováni a mohli jim pomoci vést samostatný život.

Celá práce je koncipovaná do 6 kapitol. Čtyři kapitoly jsou teoretické a poslední dvě tvoří praktickou část.

V první kapitole se zmiňuji o problematice mentálního postižení.

Ve druhé kapitole se snažím, částečně také z překladů ze zahraničních pramenů, veřejnosti přiblížit Williamsův syndrom ze všech možných pohledů a specifik.

Třetí kapitola zahrnuje veškerou péči o děti s Williamsovým syndromem, a to od jejich vzdělávání, starost lékařů a také zajištění volného času. Dále obsahuje údaje o občanském sdružení Willík, které se také snaží informovat širokou veřejnost o této problematice a dalších možnostech.

Čtvrtá kapitola se snaží přiblížit běžný život a pozdější uplatnění člověka s Williamsovým syndromem z celého světa. Tuto kapitolu jsem vypracovala z dostupné zahraniční literatury.

V páté kapitole nalezne čtenář praktickou část mé práce. Jsou to rozhovory s pedagogickým pracovníkem, matkou dítěte s Williamsovým syndromem a samotným dítětem. Dále pak zde seznamuji s výsledky mého vlastního výzkumu.

V šesté kapitole je pro dokreslení života člověka s Williamsovým syndromem uvedena kazuistika takto postiženého dítěte.

Za cíl své práce jsem si zvolila přiblížit lidem problematiku Williamsova syndromu, protože jsem zjistila, že o tomto postižení nejsou k dispozici žádné informace. Tato hypotéza se bohužel potvrdila i v mém výzkumu.

1 Mentální postižení

1.1 Definice mentální retardace

Mentální retardace je vývojová porucha integrace psychických funkcí postihující jedince ve všech složkách jeho osobnosti – duševní, tělesné i sociální. Nejvýraznějším rysem je trvale porušená poznávací schopnost, která se projevuje nejnapadněji především v procesu učení. Možnosti výchovy a vzdělávání jsou omezeny v závislosti na stupni postižení (Dolejší 1978). Mentální retardace je stav charakterizovaný celkovým snížením intelektových schopností (schopnosti myslet, učit se a přizpůsobovat se svému okolí), k němuž dochází v průběhu vývoje jedince. Jde o stav trvalý, který je buď vrozený nebo časně získaný (do 2let života dítěte). Zastaralý název pro mentální retardaci je **oligofrenie** nebo **slabomyslnost** (Pipeková, 2006).

Termín **mentální retardace** znamená opožděnost rozumového vývoje, je odvozen z latinských mens, 2. p. mentis – mysl, rozum a retardace z latinského retardatio – zdržet zaostávat, opožd'ovat. Problémy se stanovením definice mentální retardace jsou od vzniku tohoto termínu.

Defektologický slovník (2000, s. 302) definuje tento termín takto: „Jde o skupinu jedinců s nerovnoměrným (zpomaleným) duševním vývojem. Je používán především v americké odborné literatuře. U nás bývá ztotožňován s termíny oligofrenie, mentální postižení, mentální deficiencie, subnorma. To však není ve všech případech přesné.“

Černá ve své publikaci „Kapitoly z psychopedie“ (1995, s. 8) uvádí hlavní kritéria, která by měla obsahovat adekvátní definice mentální retardace podle E. A. Dolla z roku 1941. Podle něho je „Základním kritériem mentální retardace sociální nepřizpůsobivost vzniklá na základě mentální abnormality, zaostalého vývoje: je to stav vrozený a v podstatě nevyléčitelný, který brání v maturaci osobnosti.“

U nás nejznámější a nejvíce citovaná je definice mentální retardace od **Dolejšího**, která se snaží o syntézu všech hledisek. „Mentální retardace je vývojová porucha integrace psychických funkcí různé hierarchie s variabilní ohraničeností a celkovou subnormální inteligencí, závislá na některých z těchto činitelů: na nedostacích genetických vloh, na porušeném stavu anatomicko-fyziologické struktury a funkce mozku a jeho zrání, na nedostatečném nasycování základních psychických potřeb dítěte vlivem deprivace senzorické, emoční a kulturní, na

deficitním učením, na zvláštnostech vývoje motivace, zejména negativních zkušenostech jedince po opakovaných stavech frustrace i stresu, typologických zvláštnostech vývoje osobnosti“ (1973, s. 38).

Langer ve své publikaci „Mentální retardace“ z roku 1966 používá termín mentální retardace, v závorce však také uvádí termín oligofrenie, oligofrenik. Definici přebírá od **Matulaye** v tomto znění: „Mentální retardace, oligofrenie čili slabomyslnost je nevyvinutost celé osobnosti s výrazným postižením rozumových schopností“ (Pipeková, 2006).

Mentální retardaci lze také definovat jako vývojovou duševní poruchu se sníženou inteligencí demonstrující se především snížením kognitivních, řečových, pohybových a sociálních schopností s prenatální, perinatální i postnatální etiologií.

Z výše uvedeného vymezení poruchy vyplývá, že k diagnostikování syndromu mentální retardace (a její hloubky) nestačí pouze stanovení inteligenčního kvocientu (pod 70 IQ) ale zhodnocení celé řady dalších aspektů osobnosti, především to, zda klient selhává ve většině sociálních očekávání svého užšího i širšího prostředí (Valenta, Müller, 2003).

Pojem mentální retardace je jediný oficiální, starší ekvivalenty oligofrenie, slabomyslnost, rozumová zaostalost by se neměly již v terminologii používat (Bartoňová, Pipeková, Vítková, 2008).

1.2 Charakteristika mentálního postižení

Osoby s mentálním postižením jsou heterogenní skupinou, která se vyznačuje celou řadou odlišností. Vývoj v jednotlivých obdobích života je opožděn a determinován stupněm mentálního postižení. Celkové poškození neuropsychického vývoje přináší změny v oblasti poznávacích procesů, zasahuje sféru emocionální a volní, ovlivňuje adaptabilitu i chování, projevuje se i v omezení motoriky (Bartoňová, Pipeková, Vítková, 2008).

Výskyt osob s mentálním postižením v populaci je podle Světové zdravotnické organizace 3,15%.

Celkové poškození neuropsychického vývoje osob s mentálním postižením s sebou přináší řadu zvláštností v jednotlivých stránkách jejich osobnosti. Poškození se dotýká procesů poznávacích, zasahuje sféru emocionální a volní, ovlivňuje adaptabilitu i chování jedince, projevuje se i ve zvláštnostech motoriky (srov. Svoboda, Krejčířová, Vágnerová 2001), (Bartoňová, Bazalová, Pipeková, 2007).

Vnímání

Vnímání je poznávání přítomnosti, rozvíjí se v interakci s rozvojem dalších poznávacích procesů a umožňuje základní orientaci v prostředí (Vágnerová 2004, Nakonečný 1998). Vnímání, jako vývojově primární a jednodušší poznávací funkce, je ve značné míře ovlivňováno úrovní rozumových schopností. Opožděná, omezená schopnost vnímání, charakteristická pro děti s mentální retardací, má velký vliv na celý další průběh jejich psychického vývoje. První a nezanedbatelný je problém zpomalenosti tempa vnímání a značného zúžení rozsahu vnímání. Úzký rozsah vnímání ztěžuje dítěti s mentální retardací orientaci v novém místě a v neobvyklé situaci. Děti při pozorování skutečností špatně postihují souvislosti a vztahy mezi předměty. Zvláštnost počitků a vjemů u dětí s mentální retardací je v jejich výrazné nediferencovanosti. Při poznávání předmětů považují za stejné úplně různé předměty. Nejvýraznější zvláštností vnímání dětí s mentální retardací je inaktivita tohoto psychického procesu. Postižené dítě při pohledu na nějaký obraz nebo předmět neprojeví snahu prohlédnout si ho do všech detailů, vyznat se ve všech jeho vlastnostech. Spokojí se zcela povšechným poznáváním předmětu. O neaktivním charakteru vnímání svědčí i to, že se nedovede pozorně dívat, hledat a nacházet určité předměty, nedovede si výběrově prohlížet část okolního světa, neumí se odpoutat od výrazných a poutavých stránek vnímaného objektu, které jsou však v daném okamžiku nepodstatné. Velkou úlohu v psychickém vývoji má **sluchové vnímání**, které souvisí s rozvojem řeči. Diferenciační podmíněné spoje v oblasti sluchového analyzátoru se utvářejí pomalu, vedou k opožděnému vývoji řeči, což opět způsobuje opoždění psychického vývoje. Stav sluchového vnímání neovlivňuje jen vývoj řeči, má také vliv na vnímání času a prostoru. Neměly by se podceňovat i vjemy v oblasti hmatu a kinestetické, ke kterým patří zejména vnímání polohy vlastního těla v prostoru.

Rozvoj řeči

Jazyk je prostředek poznávání. Rozvoj jazykových kompetencí je závislý na interakci vrozených dispozic a kvality stimulace (Vágnerová 2004). U dětí s mentální retardací se sluchové rozlišování i vyslovování slov a vět vytváří později než u dětí zdravých. Nedostatečný rozvoj řeči je podmíněn pomalu se utvářejícími a nepevnými diferenciačními podmíněnými spoji v oblasti sluchového analyzátoru. Nedostatky fonemického sluchu se prohlubují zpomaleným tempem vývoje artikulace.

Motorické impulzy nezbytné pro zřetelné vyslovování jednotlivých hlásek musí být velmi přesné. Správné rozlišování hlásek sluchem obvykle přispívá k správné výslovnosti. Nedostatečné sluchové vnímání brzdí zdokonalování výslovnosti a nepřesnost výslovnosti ztěžuje zlepšení kvality sluchových vjemů. Slovní zásoba u dětí s mentální retardací v mladším školním věku je mnohem menší, než u jejich zdravých vrstevníků. Rozdíl je také mezi aktivní a pasivní slovní zásobou. Aktivní slovní zásoba je neobyčejně chudá, velmi málo používají přídavných jmen, sloves a spojek. Mluvnická stavba řeči je velmi nedokonalá. Děti hojně používají zájmen, místo aby jmenovaly jednající osoby. Nápadné je porušení gramatické shody ve větách.

Myšlení

Myšlení lze definovat jako mentální manipulaci s různými informacemi sloužící k porozumění jejich podstatě a k analýze různých souvislostí a vztahů, na jejichž základě lze učinit jistý závěr (Vágnerová 2004). Myšlení je zobecněné a slovem zprostředkované poznání skutečnosti. V definici o mentální retardaci se poukazuje na to, že jejím prvním znakem je porušení poznávací činnosti. Myšlení dětí s mentální retardací se utváří v podmínkách neplnohodnotného smyslového poznávání, nedostatečného rozvoje řeči a omezené praktické činnosti. Od zdravého dítěte se výrazně liší velkou konkrétností a slabou schopností zobecňování. Právě v abstrakci a zobecnění je hodnota skutečného myšlení. Jestliže se myšlení omezuje pouze na konkrétní situační souvislosti mezi předměty a jevy, je chudé a neproduktivní. Základním nedostatkem myšlení dětí s mentální retardací je slabá schopnost zobecňování, špatně si osvojují pravidla a obecné pojmy. Zobecňování je nejvyšší, nejsložitější produkt lidského mozku. Neschopnost zobecňování je následek poškození mozku. Pro myšlení dětí s mentální retardací jsou charakteristické i jiné zvláštnosti:

- nedůslednost v myšlení – výkyvy v pozornosti, neustále kolísající tonus,
- psychické aktivity znemožňující dítěti déle a soustředěně promýšlet nějakou otázku,
- slabá řídicí úloha myšlení – neschopnost použít již osvojených rozumových operací v případě potřeby,
- nekritičnost myšlení – neschopnost srovnávat své myšlenky a činy s požadavky objektivní reality.

Paměť

Paměť umožňuje uchování různých informací a je velmi úzce spojena s učením (Vágnerová, 2004, Nakonečný 1998). Díky paměti si dítě uchovává a zobecňuje minulou zkušenost, získává vědomosti a dovednosti. „Bez paměti se nemůže utvářet osobnost člověka, protože bez hromadění minulé zkušenosti nemůže vzniknout jednota způsobů chování a určité soustavy vztahů k okolnímu světu“ (Rubinštejnová, 1973, s. 162).

Procesy paměti probíhají ve třech fázích:

- **zapamatování, vstúpení** – děti s mentální retardací mají tendence zapamatovat si učivo mechanicky a nesnaží se učivu porozumět, nedostatek představ má vliv na logické zapamatování,
- **podržení** v paměti a zapamatování – děti s mentální retardací si zapamatují o hodně méně než děti zdravé, zapomínání u nich probíhá intenzivněji,
- **vybavování, reprodukování** v paměti – vybavování představ probíhá dlouho a často chybně, jejich paměť je jen pasivní schopností, hromadí se v ní představy bez výběru, neutříděné podle významu, důležitosti a potřeby.

Dítě s mentální retardací si osvojuje všechno nové velmi pomalu, jen po mnoha opakováních. Rychle zapomíná osvojené, nedovede včas využít získaných vědomostí a dovedností v praxi. Příčina pomalého a špatného osvojování nových vědomostí a dovedností je především ve vlastnostech nervových procesů. Slabost spojovací funkce mozkové kůry podmiňuje malý rozsah a pomalé tempo vytváření nových podmíněných spojů a také jejich pevnost (Rubinštejnová, 1973). Kromě uvedených nedostatků paměti dětí s mentální retardací je nutno ještě upozornit na nedokonalost paměti podmíněnou špatným přepracováním vnímaného materiálu (Bartoňová, Bazalová, Pipeková, 2007).

1.3 Klasifikace mentálního postižení

Každá odborná disciplína má snahu třídit své poznatky a zkušenosti. Výsledkem této tendence je vznik klasifikačních systémů.

Klasifikace podle etiologie

Mentální retardace nemá jednotnou příčinu, většinou vzniká součinností více faktorů. V literatuře je velmi často uváděna klasifikace etiologických faktorů podle Penrose (Černá 1995).

Příčiny endogenní (genetické, dědičné):

1. dávné způsobená spontánní mutací v zárodečných buňkách
2. čerstvé spontánní mutace

Příčiny exogenní (vzniklé vlivem prostředí):

1. v raném těhotenství poškození oplozeného vajíčka
2. v pozdním těhotenství intrauterinní infekce, špatná výživa, inkompatibilita
3. intranatální abnormální porod
4. postnatální nemoci nebo úrazy v dětství, nepříznivý vliv výchovy

Zvolský (1996) uvádí jako nejčastější příčiny vzniku mentální retardace tyto:

- **Dědičnost** – intelektové schopnosti dítěte jsou výslednicí průměru intelektového nadání rodičů. Lehká mentální retardace vzniká většinou v důsledku zděděné inteligence a vlivů rodinného prostředí. Metabolické poruchy a jiné abnormality se vyskytují zřídka.
- **Sociální faktory** – snížení intelektových schopností je způsobeno sociokulturní deprivací v rodinách nebo v institucionální výchově. Objevuje se v korelaci s výchovou v nižších sociálních vrstvách, v souvislosti se špatnými materiálními podmínkami, nestabilními rodinnými vztahy, špatnými bytovými podmínkami. Tyto faktory bývají většinou příčinou lehké mentální retardace.
- **Další environmentální faktory** - zahrnují různá onemocnění matky během těhotenství, špatná výživa matky, infekční onemocnění dítěte v novorozeneckém období, špatná výživa kojence, úrazy spojené s neitrobním krvácením, porodní traumata. Jmenované faktory bývají příčinou lehké i těžší mentální retardace.
- **Specifické genetické příčiny** – dominantně podmíněné, recesivně podmíněné, podmíněné chromozomálními aberacemi.
- **Nespecificky podmíněné příčiny** – chromozomální ani metabolická vada nebyla objevena, nebylo zjištěno porodní trauma ani jiné poškození plodu či novorozence. Příčina mentální retardace zůstane neobjasněna asi v 15 až 30% případů.

Symptomatologická klasifikace se zabývá typickými příznaky vzhledu, osobnostních rysů, somatických zvláštností, motorického a psychického vybavení mentálně postižených.

Klasifikace podle vývojových období vychází z jednotlivých vývojových období u osob s mentální retardací (předškolní věk a jeho zvláštnosti vývoje, mladší školní věk, starší školní věk, adolescence). Při popisování zvláštností jednotlivých vývojových období u osob s mentální retardací je potřeba vycházet ze znalostí vývojových období intaktní populace a ze zákonitostí, jimiž se procesy vývoje řídí.

Další členění je **podle typu chování** na:

- eretické (verzatilní),
- torpidní (apatické),
- nevyhraněné.

Ve starší odborné literatuře se můžeme setkat s **tříděním osob s mentální retardací pro školské účely** na **vzdělavatelné** a **nevzdělavatelné**. Toto členění je z pohledu práva na vzdělání pro všechny, které nám zajišťuje Ústava České republiky, velmi problematické a nemělo by k němu vůbec docházet.

Pro současnou speciálněpedagogickou praxi je nejpoužívanější **klasifikace dle stupně mentálního postižení** (dle stupně postižení probíhá zařazování žáků do výchovně-vzdělávacích institucí).

V současné době se používá členění podle **desáté decenální revize Světové zdravotnické organizace** (WHO) z roku 1992 s platností od 1. 1. 1993. mentální retardace patří do oboru psychiatrie, proto má jako první označení písmeno F. Oddíl F70-F79 je pak celý věnován mentální retardaci a toto označení je považováno za základní kód. Hlavním hlediskem, které se zde používá, je stanovení inteligenčního kvocientu.

Intelektuální schopnosti a sociální přizpůsobivost se mohou měnit v průběhu času a i snížené hodnoty se mohou zlepšovat cvičením a rehabilitací. Diagnóza má odpovídat současnému stavu duševních funkcí. (Mezinárodní statistická klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů, Desátá revize 1993).

F 70 Lehká mentální retardace

IQ se pohybuje přibližně mezi 50 až 69 (což u dospělých odpovídá mentálnímu věku 9-12 let). Stav vede k obtížím při školní výuce. Mnoho dospělých

je ale schopno práce a úspěšně udržují sociální vztahy a přispívají k životu společnosti. Patří sem:

- Lehká slabomyslnost (oligofrenie),
- Lehká mentální subnormalita,
- Debilita.

F 71 Střední mentální retardace

IQ dosahuje hodnot 39 až 49 (což u dospělých odpovídá mentálnímu věku 6-9 let). Výsledkem je zřetelné vývojové opoždění v dětství, avšak mnozí se dokážou vyvinout k určité hranici nezávislosti a soběstačnosti, dosáhnout přiměřené komunikace a školních dovedností. Dospělí budou potřebovat různý stupeň podpory k práci a k činnostem ve společnosti. Patří sem:

- Střední mentální subnormalita,
- Střední slabomyslnost (oligofrenie),
- Imbecilita.

F 72 Těžká mentální retardace

IQ se pohybuje v pásmu 20 až 34 (u dospělých odpovídá mentálnímu věku 3 až 6 let). Stav vyžaduje trvalou potřebu podpory. Patří sem:

- Těžká mentální subnormalita,
- Těžká slabomyslnost (oligofrenie),
- Idioimbecilita.

F 73 Hluboká mentální retardace

IQ dosahuje nejvýše 20 (což odpovídá u dospělých mentálnímu věku pod 3 roky). Stav způsobuje nesamostatnost a potřebu pomoci při pohybování, komunikaci a hygienické péči. Patří sem:

- Těžká mentální subnormalita,
- Těžká slabomyslnost (oligofrenie),
- Idiocie.

F 78 Jiná mentální retardace (mentální retardaci nelze přesně určit pro přidružená postižení smyslová a tělesná, poruchy chování a autismus).

F 79 Nespecifikovaná mentální retardace (je určeno, že jde o mentální postižení, ale pro nedostatek znaků nelze jedince přesně zařadit).

Pásma jsou uměle stanovena a neodráží žádné přerušení spojitosti nebo nepravidelnosti v přirozeném rozložení mentální retardace v populaci. V praxi nejsou

určena k tomu, aby tvořila striktní mezníky a jednoznačné síto určující životní dráhu jedince ve společnosti.

Jak je patrné z výčtu klasifikací, pohled na problematiku mentální retardace se mění v čase a v úhlu pohledu odborníků, kteří sestavují klasifikaci.

Charakteristika jednotlivých stupňů mentální retardace

Každý mentálně postižený člověk je svébytný subjekt s charakteristickými osobními rysy, přesto se však u většiny z nich projevují v jednotlivých obdobích života charakteristické znaky, které závisejí na hloubce a rozsahu mentální retardace.

Lehká mentální retardace (F 70 IQ 50-69)

Lehká mentální retardace je tvořena určitou genetickou transmisí a nepříznivými zevními vlivy, jako sociokulturní deprivací, ekonomickým nebo fyzickým strádáním, nedostatkem stimulace.

Celkový psychomotorický vývoj zaostává u těchto dětí již od kojeneckého věku (Zvolský 1996). Nápadnější problémy se objevují mezi třetím a šestým rokem. Hlavní obtíže nastávají v prvních letech povinné školní docházky. **Jemná a hrubá motorika** jsou lehce opožděny, objevují se poruchy pohybové koordinace. Při **učení** se projevuje snížená kapacita i nácvik běžných dovedností a návyků trvá mnohem delší dobu. **Pozornost** je povrchnější, krátkodobá, nestálá nebo ulpívavá. **Myšlení** je velmi jednoduché, konkrétní, nesamostatné a nepřesné, s infantilními znaky. Projevuje se neschopnost dosáhnout přiměřené úrovně rozvoje logického myšlení. **Paměť** je mechanická s individuálně různou kapacitou. Řeč může být postižena ve všech svých složkách, v oblasti porozumění řeči, ve slovní zásobě, v gramatické stavbě a ve výslovnosti. **Vývoj řeči** se opožděje, slovník je ochuzen o abstraktní pojmy. Děti se vzdělávají ve speciálních školských zařízeních. Zvládnou vyučení v jednoduchých učebních oborech v odborném učilišti nebo zácvik na jednoduché pracovní činnosti v praktické škole. V oblasti **emocionální** je patrná citová nezralost, neadekvátnost citů vzhledem k podnětům, nízká sebekontrola a značná sugestibilita (Vágnerová 1991). Výchovné působení a rodinné prostředí mají velký význam pro socializaci. Emoční a sociální zralost spolu s rysy osobnosti významně ovlivňují jejich schopnost uplatnění ve společnosti. Osoba s lehkou mentální retardací se však obtížně přizpůsobuje kulturním tradicím, normám a očekáváním. Není schopna vyrovnat se s požadavky manželství nebo výchovy dětí, nedokáže samostatně řešit problémy plynoucí z nezávislého života, jako jsou získání a udržení si odpovídajícího zaměstnání, zajištění úrovně bydlení, zdravotní péče apod. (Švarcová

1998). Tato skupina tvoří 4/5 osob s mentální retardací (80%). Lehká mentální retardace se vyskytuje asi u 2,5% populace.

Středně těžká mentální retardace (F 71 IQ 35-49)

U většiny středně mentálně postižených lze diagnostikovat organickou etiologii. Může, ale nemusí být přítomen dědičný podklad – například chromozomální aberace. Ale také traumata, infekce organismu, zvláště pak infekce CNS, metabolické a jiné choroby působí výrazné změny v neurobiologickém substrátu a vedou k trvalému defektu. Genetickými příčinami jsou v 10% chromozomální anomálie, v 3% vrozené poruchy metabolismu. U těchto mentálně retardovaných nalézáme řadu somatických degenerativních vztahů.

Raný psychomotorický vývoj je velmi opožděn, v šesti až sedmi letech dosahují úrovně maximálně tříletého dítěte. Vývoj **jemné a hrubé motoriky** je zpomalen, trvale zůstává celková neohrabanost, nekoordinovanost pohybů a neschopnost jemných úkonů. Samostatnost v **sebeobsluze** je mnohdy částečná a někteří jedinci potřebují pomoc a dohled po celý život.

Rozvoj myšlení a řeči je výrazně opožděn, což přetrvává až do dospělosti. Omezení psychických procesů je provázeno často epilepsií, neurologickými a tělesnými potížemi. **Učení** je omezené, mechanické a trvá velmi dlouhou dobu. **Myšlení** je stereotypní, rigidní, nepřesné, ulpívající na nepodstatných, ale nápadných detailech. **Paměť** je mechanická a má malou kapacitu. **Řeč** je opožděná ve vývoji, a gramatická, dyslalie přetrvává do dospělosti. Je velmi jednoduchá nebo zůstává pouze při nonverbální komunikaci s porozuměním jednoduchým verbálním instrukcím. **Emocionálně** jsou labilní a nevyrovnaní, charakteristický je infantilismus, dráždivost, výbušnost a negativismus. Speciální vzdělávací programy (pomocná škola, přípravný stupeň pomocné školy, rehabilitační program pomocné školy) mohou poskytnout příležitost k rozvíjení omezeného potenciálu a k získání základních vědomostí a dovedností. Pokroky ve školním vzdělávání jsou limitované, někteří žáci si osvojují základy čtení, psaní a počítání. Důraz je kladen na zdokonalování sebeobsluhy a jednoduchých praktických činností. Zpravidla bývají plně mobilní a fyzicky aktivní. Většina z nich prokazuje vývoj schopností k navazování kontaktu, ke komunikaci s druhými a podílí se na jednoduchých sociálních aktivitách.

Pracovní zařazení je možné často pouze pod dohledem v chráněných dílnách a na chráněných pracovištích. Nejsou schopni úspěšně a samostatně řešit náročnější

situace. U některých je nutno provést zbavení svéprávnosti nebo omezení v právních úkonech. Velké procento této skupiny postižených je umísťováno do ústavů sociální péče. Výskyt v populaci mentálně retardovaných je asi 12%.

Těžká mentální retardace (F 72 IQ 20-34)

U těžké mentální retardace jsou příčiny vzniku negenetické a genetické. Negenetickými příčinami jsou poškození zárodečné buňky embrya, plodu a novorozence. Velmi často se objevují malformace CNS (např. makro a mikrocefalie, porencefalie) a infekce způsobující těžké poruchy struktury a funkce mozkové činnosti (např. rubeola, syfilis). Většina jedinců z této kategorie trpí značným stupněm poruchy motoriky nebo jinými přidruženými defekty, které prokazují přítomnost klinicky signifikantního poškození či vadného vývoje CNS. Dlouhodobým tréninkem si může jedinec osvojit základní hygienické návyky a částečně i jiné činnosti týkající se **sebeobsluhy**, někteří však nejsou schopni udržet tělesnou čistotu ani v dospělosti. Značné omezení **psychických procesů**, nápadnosti v koncentraci **pozornosti**, minimální je rozvoj komunikativních dovedností. **Řeč** bývá omezená na jednotlivá slova nebo skřeky, často je nevytvořena.

Významné je porušení afektivní sféry, typická je nestálost nálad a impulzivita. Poznává blízké osoby. Při soustavné výchovné péči jsou schopni vykonávat některé jednoduché úkony, bývají celoživotně závislí na péči jiných osob. Možnosti výchovy a vzdělávání těchto osob jsou značně omezené. Tvoří 7% z celkového počtu osob s mentální retardací.

Hluboká mentální retardace (F 73 IQ pod 20)

Ve většině případů hluboké mentální retardace jde o organickou etiologii. Běžná jsou neurologická nebo jiná tělesná postižení, která mají vliv na hybnost. Časté jsou nejtěžší formy poruch autistického spektra, zvláště atypický autismus. Jedinci jsou těžce omezeni ve své schopnosti porozumět požadavkům nebo instrukcím. Většina osob z této kategorie je imobilní nebo výrazně omezená v pohybu. Osoby bývají inkontinentní a jsou schopny pouze **rudimentární neverbální komunikace**. Nejsou schopny ani základní **sebeobsluhy**, vyžadují péči ve všech základních životních úkonech.

Možnosti jejich výchovy a vzdělávání jsou velmi omezené (Švarcová 1998). Ve výchově se často využívá takových momentů, které dítě nejlépe přiblíží do intrauterinního života a poskytnou mu návrat k vývojovému stadiu odpovídajícímu

rozsahu jeho postižení. Tvoří 1% populace mentálně retardovaných (Zvolský 1996), (Pipeková, 2006).

1.4 Výskyt osob s mentální retardací v populaci

Údaje OSN pro výchovu, vědu a kulturu a Světová zdravotnická organizace uvádějí výskyt 19,64 % zdravotně postižených v lidské populaci. Z toho mentálně retardovaných 3,15 %. V současné době však neexistuje přesný údaj o výskytu osob s mentální retardací v naší ani světové populaci. Problém souvisí s nejednotností definicí mentální retardace. Odhad výskytu lidí s mentální retardací u nás se pohybuje mezi 1-5 %, nejpravděpodobnější hodnota je asi 3 %. Z tohoto počtu asi polovina osob potřebuje během života sociální nebo lékařskou pomoc. Nejvíce osob s mentální retardací, které vyžadují speciální péči, je ve věku 0-16 let, později jejich počet klesá díky sociální adaptaci a dosažení dalšího stupně intelektuálního vývoje (Janotová, Zvolský 1996). Výskyt mentální retardace je nerovnoměrně rozložen vzhledem k hloubce postižení a vzhledem k pohlaví (větší výskyt u mužů). Mentální retardace není rovnoměrně zastoupená v jednotlivých věkových skupinách, největší procento osob s mentální retardací je podchyceno ve školním věku (Černá 1995).

1.5 Vztah společnosti k mentálně postiženým

Každá společnost si vytváří vlastní filozofii a systém intervencí v oblasti zabezpečení životních potřeb svých členů. Budují se na historickém dědictví a na národních tradicích společnosti, na jeho aktuálním hospodářském a politickém uspořádání, životních zkušenostech, potřebách a morální vyspělosti jeho členů. V problematice zabezpečování životních podmínek osob s mentální retardací a uspokojování jejich potřeb zaznamenala historie tři charakteristické období – represivní, charitativní a humanitní. Od přímé likvidace postiženého jedince v období represivním, s příchodem křesťanství s hlásáním lásky k bližnímu v období charitativním, se dostáváme do období humanitní péče, která se dále dělí dle Mühlpachra (2001) na stadium:

- renesančního humanismu – k postiženým se hledal lidský poměr,
- rehabilitační – pro společnost se jevilo jako výhodnější raději postiženým najít možnost pracovního uplatnění, než je zdarma žít,
- socializační – v duchu humanismu má být postižený člověk prostřednictvím rehabilitace uschopňován k práci a ke společenskému životu,
- prevenční – bude dominovat snaha předcházet vzniku abnormalit.

Pohled na vývoj postojů společnosti se odráží na počátku 20. století v uplatňování lidských práv osob s mentální retardací. Vše začalo založením Ligy národů po 1. světové válce. V roce 1924 byla přijata deklarace práv dítěte, která vytvořila základ všem dalším deklaracím o právech dítěte (1959). V šedesátých letech se na scéně mezinárodních lidských práv objevil nový fenomén, a to organizace rodin dětí s mentální retardací – Evropská liga společnosti mentálně handicapovaných. Ta si kladla za cíl zvýšit zájmy mentálně handicapovaných bez ohledu na národnost, rasu či přesvědčení. Zabezpečovat v jejich prospěch všechny možné zdroje, dostatečnou péči v oblasti léčebné, bytové, vzdělávací, přípravy na povolání, zaměstnávání a sociálních služeb. Z tohoto programového prohlášení z roku 1966 se dalším jednáním na mezinárodních fórech nastínila možnost zformulovat je do deklarace. Dne 20. prosince 1971 byla Deklarace práv mentálně postižených osob jednohlasně přijata Valným shromážděním Spojených národů.

Cesta od přijetí deklarace k realizaci všech jejich jednotlivých ustanovení je pomalá a plná překážek. Na konci 70. let na podkladě výzkumu bylo zjištěno, že žádná země nerealizovala tato práva plně. V tomto období se začíná silně rozvíjet hnutí sebeobhájců. Je to nová kvalita šíření práv osob s mentální retardací vlastními silami.

V roce 1981 se konala světová konference o činnosti a strategii ve vzdělávání, prevenci a integraci ve španělské Malaze. Deklarace, která byla přijata pod názvem Sunbergova, prohlašuje, že každá handicapovaná osoba musí mít přístup ke vzdělávání, profesní přípravě, kultuře a informacím, a to v rámci světového systému celoživotního vzdělávání. Sunbergova deklarace znamenala významný krok k tomu, co dnes nazýváme inkluzivním vzděláváním. O rok později, v roce 1982, přijalo Valné shromáždění OSN Celosvětový akční program, který formuloval politiku handicapu ve třech oblastech: prevence, rehabilitace a zrovnoprávnění příležitostí. V systému OSN jsou deklarace chápány jako prohlášení, která vyjadřují dobrovolný souhlas signatářských národů. Na druhé straně jsou konvence OSN závazné, to znamená, že zavazují signatářské národy dodržovat jejich ustanovení. Teprve v roce 1989 byla přijata **Deklarace práv dítěte** z roku 1959. Zajímavý je článek 23, který uvádí, že mentálně či fyzicky handicapované dítě má prožít plný život v podmínkách zajišťující důstojnost, podporujících sebedůvěru a usnadňujících aktivní zapojení dítěte do společnosti. Již jsme se zmiňovali o problému cesty od deklarace

k realizaci. K řešení tohoto obecného problému přijala OSN v roce 1993 Standardní pravidla pro vyrovnávání příležitostí pro osoby s postižením. Nejsou to závazné regulace, ale spíše pravidla postupů navržená pro pomoc vládám dosáhnout plné účasti a rovných životních podmínek pro osoby s handicapem.

V České republice vyšel v roce 1993 **Národní plán opatření pro snížení negativních důsledků zdravotního postižení**. V kapitole šesté – Školství a příprava na povolání – jsou stanoveny konkrétní cíle, týkající se i problematiky těžce postižených dětí a jejich práva na vzdělávání. Týká se to zejména klientů ústavů sociální péče, zajištění práva na vzdělávání v širším smyslu slova. (Pipeková 2006).

Pro současný stav je charakteristické, že známe mnoho o příčinách a prevenci mentální retardace, ale zakořeněné společenské zvyklosti, předpojatost a lhostejnost větší části společnosti vede k neustálému odmítání osob s mentální retardací. Velmi sporné se jeví v současné době zajišťování péče pro ty osoby ve velkých ústavech sociální péče. Pokud to není možné, aby osoba s těžším stupněm mentálního postižení žila ve své rodině, je nutné podporovat vznik menších zařízení s možností široké nabídky péče formou denních stacionářů až po celoroční, s dodržováním všech zásad, které zde již byly popsány (Bartoňová, Pipeková, Vítková 2008).

2 Williamsův syndrom

2.1 Historie

Historie WS je procesem detailní analýzy fenotypových znaků se snahou odhalit jejich podstatu. Tato náročná cesta hledání přinesla mnoho cenných poznatků, které pronikly do různých oblastí medicíny, především do kardiologie, genetiky, psychologie a kognitivních neurověd. Objevem genetické podstaty nemoci se završila první etapa poznávání syndromu. Genetický výzkum však pokračuje. WS můžeme považovat za modelový syndrom pro identifikaci behaviorálních genů. Stejně tak poznání patogeneze cévních anomálií může být klíčem poznání patogeneze mnohých častěji se vyskytujících cévních onemocnění.

Williamsův syndrom je prototypem komplexního malformačního syndromu, který patřil dlouhé roky mezi medicínské záhady. Napříč poměrně rychlému a detailnímu poznání fenotypových příznaků více jak 30 let nebylo jasné, jestli jde geneticky podmíněný syndrom nebo získaný stav způsobený poruchou kalciového metabolismu.

WS byl od svého objevu v roce 1961 charakterizovaný klasickou triádou klinických příznaků: typická tvář, supraavlulární aortální stenóza (SVAS) a mentální retardace. Syndrom byl známý pod mnohými synonymy: elfin face syndrom, syndrom supraavlulární aortální stenózy, syndrom idiopatické hyperkalciemie. Poslední název souvisel s přítomností ne celkem jasné hyperkalciemie, která se zachytila jen u menšího počtu pacientů. Díky poměrně malému výskytu patří WS mezi syndromy, kterému se i u nás věnovala značná pozornost. V roce 1991 byla založena společnost WS, která sdružila rodiny s postiženými dětmi, čímž se výrazně zlepšila péče o tyto děti a vytvořily se dobré podmínky pro klinický výzkum.

Převratným se stal rok 1993, kdy se podařilo odhalit genetický defekt WS, zmapovaný do oblasti elastinového genu 7Q11.2, přičemž mikrodetekce jen v jedné alele v oblasti elastinového genu pokračovala na vytvoření typických fenotypových projevů syndromu.

Přestože historie syndromu začala už dříve, v současnosti si připomínáme 40let od skutečného objevu syndromu Williamsem a 10let od založení Společnosti Williamsova syndromu. Je to příležitost vrátit se zpět do historie a připomenout si složitý vývoj poznávání syndromu.

Pro WS se v minulosti více používal název syndrom idiopatické hyperkalciemie. Přestože výskyt hyperkalciemie byl u těchto dětí jen sporadický, velmi dlouho se uvažovalo o tom, že může být příčinou závažných malformací.

Historie hyperkalcemie a s ní spojených patologických stavů sahá do mnohem dřívějšího období, než byl samostatný syndrom objevený. Už Lightwood v roce 1932 popsal dvouleté dítě, jehož nemoc připomínala závažnou formu idiopatické hyperkalciemie. Později Butler v roce 1951 a Fanconi v tom samém roce pozorovali děti s koincidencí hyperkalciemie, neprospívání, generalizované mentální a somatické retardace a osteosklerózy lebky. Nakonec společně vytvořili poměrně rozsáhlou práci, v které celý problém rozdiskutovali, a tak položili základ novému syndromu. Jeho základními příznaky byla chronická hyperkalciemie s osteosklerotickými kostními změnami, nízkým růstem, hyperazotemií, hypercholesterolemií a kongenitálními malformacemi (Bzdúch, Jariabková, 2002).

Objev nového syndromu

První zprávy o novém syndromu, charakterizovaném SVAS, mentální retardací a zvláštní tváří, pocházejí od dětských kardiologů. Byl to kolektiv pracovníků z nemocnice Green Lane v Aucklandu na Novém Zélandu, vedený Williamsem, kteří si jako první všimli výrazové podobnosti dětí s touto poměrně vzácnou srdeční vadou, a tím odhalili do té doby nepoznaný syndrom. Jak zdůraznili ve své práci, výrazová podobnost s mentální retardací jim umožnila diagnostikovat SVAS u dalších 3 dětí ještě před invazivním kardiologickým vyšetřením. Další kardiologická skupina, která významně prospěla k poznání syndromu, byla z dětské kliniky v Göttingenu, vedená Beurenem. V roce 1962, rok po vyhlášení práce Williamse potvrdili existenci tohoto nového syndromu pozorováním dalších 4 dětí. V další své práci z roku 1964 již důkladně analyzovali 10 dětí a doplnili syndrom o periferní stenózu plicní arterie a zubní anomálie. Byla to především zásluha samotného Beurena jako internisty, pediatra a kardiologa, že multidisciplinárním přístupem rozvedl problematiku syndromu a zachoval zájem o WS na své klinice dodnes.

Supravalvulární aortální Stenóza

SVAS je dodnes nejtypičtější znakem syndromu. Existenci této srdeční vady si poprvé uvědomil Chevers již v roce 1842. V roce 1878 Archer popsal svazek

protínající lumen aorty těsně nad Valsalvovými sinusi. Až Mencarelli v roce 1930 vysvětlil hemodynamický efekt této chyby a použil název supravulární aortální stenóza. V tomto období bylo skoro nemožné klinicky rozlišit poměrně vzácné SVAS od častější valvulární a subvalvulární aortální stenózy. Až zavedením katetrizace srdce a angiografie se začala tato chyba i intravitálně diagnostikovat. Byly to Danie a Verheul v roce 1958, kteří jako první diagnostikovali SVAS pomocí retrogradní katetrizace. V přehledu publikovaných prací o této chybě zjistili z 11 případů u tří i mentální retardací. Z jejich práce vycházel i Williams při charakteristice nového syndromu. Souběžně s mnoha pracemi o WS byly uvedeny pacienti se SVAS bez jiných znaků WS. Eisenberg popsal dvě rodiny s izolovanou SVAS a autozómově dominantním typem dědičnosti. Je třeba si uvědomit, že SVAS se může vyskytovat ve třech formách, a to sporadicky, bez dalších známek syndromu, familiární, také nesyndrémově s autozómově dominantním typem dědičnosti, ale nejčastěji jako součást klinické manifestace WS. Je SVAS nezbytnou podmínkou pro diagnózu WS? Na tuto otázku se snažili odpovědět Jones a Smith analýzou 19 dětí s tímto syndromem. Jejich práce měla být jakousi revizí představ o WS. Z jejich závěrů vyplynulo, že SVAS nepatří mezi hlavní znaky syndromu. Cenu těchto závěrů však snižovala skutečnost, že pouze 7 pacientů z tohoto souboru bylo katetrizací vyšetřených. Jiní autoři, jako např. Martin, zaznamenali z 31 katetrizací vyšetřených dětí 84% výskyt SVAS a 58% výskyt periferních plicní stenóza. Williams při hodnocení aortální anomálií při WS zjistil z 93 katetrizovaných dětí také 84% SVAS, dále 41% aortální hypoplazií a 13% koarktací aorty. Pokud je tedy u těchto dětí symptomatologie aortální vady, je vysoké procento výskytu SVAS. Po odhalení genetické podstaty onemocnění, lokalizované do oblasti elastinového genu si můžeme vysvětlit změny struktury a funkce vaskulatury, hlavně aorty, na základě hemizygozity v oblasti tohoto genu. Při detailnějším zobrazení aorty v supravulární oblasti pomocí dvourozměrné echokardiografie, můžeme považovat SVAS za konstantní znak syndromu.

Mentální retardace

Jedním ze tří příznačných symptomů, které uvedl Williams, byla mentální retardace lehkého nebo středního stupně. Pozorovali ji u všech čtyř svých pacientů. Beuren zveřejnil obdobné pozorování u dalších dětí se SVAS. Navíc jako společný znak svých pacientů uvádějí přátelskou a milou povahu.

Von Arnim a Engel se soustředili právě na charakteristiky mentální retardace při infantilní hyperkalcemii, která se v systému zmíněných příznaků později začala hodnotit jako identická s WS, i pokud jde o mentální vývin. U víceletých sledování si ve školním prostředí všimli dětí a adolescentů s podobností v projevech chování a v psychologických charakteristikách. Nápadná byla porucha řeči, projev s dobrou artikulací, výřečnost, přátelskost a schopnost navazovat interpersonální kontakty v kombinaci se zdvořilým chováním, což způsobovalo, že se zpočátku zdály být inteligentnějšími, než odpovídalo skutečnosti. Pozorovali u nich zájem o hudbu a zpěv, ale také potíže s kreslením a s orientací v prostorových vztazích. Přitom se projevoval sklon k anxiositě, k nízké frustrační toleranci a potíže spřátelit se s vrstevníky. Tyto děti měly charakteristické rysy obličeje a obvykle vrozenou srdeční vadu. Kombinace fyzických a duševních zvláštností se zřetelně lišila od jiných typů mentální retardace. Autoři upozornili na rozdíly oproti Downovému syndromu, které jsou nezávislé od úrovně inteligence. Syndromové srovnání se používaly v mnoha dalších výzkumech WS.

Prvky, které pozorovali von Arnim a Engel, se dále diferencovaly v následujících pracích. Jones a Smith hodnotili neobvyklou osobnost, pro kterou je příznačná přátelskost, výmluvnost a „cocktail party způsoby“, jako charakteristický znak WS. Neobvykle přátelské chování zařadil později Preus mezi diagnostické znaky WS. K typickým příznakům se přiřadila i hypersensitivita na různé zvuky a hluky (hyperacusis).

Klinické pozorování týkající se řečových schopností a slabé motorické koordinace z předchozích studií vyčíslili a potvrdili Bennett standardizovanými testy. Psychologický profil doporučili jako možný marker WS.

Na neuropsychologický profil se zaměřili MacDonald a Roy a zjistili hlavně deficity v zrakově-motorické integraci, což podle nich může evokovat předpoklad poškození pravé hemisféry. Upozornili však, že multisystémový charakter WS a dvoustranné jemné psychomotorické schodky ukazují, že není pravděpodobný nálezný lateralizované léze, spíše lze uvažovat o difúzní mozkové dysfunkci.

Významné pokroky v poznávání WS přineslo systematické bádání vztahů specifické metabolické poruchy, specifického neuropsychologického a neurologického profilu a abnormální organizace mozku, které realizovala Bellugiová se spolupracovníky v druhé polovině osmdesátých a v devadesátých letech minulého století. Poukázaly na nestejnou měrnost neuropsychologického profilu, který je

charakterizován disociací řečových a zrakově-prostorových schopností. Zaujal především nápadný řečový projev osob s WS. Dobrá slovní zásoba vzhledem k mentálnímu věku s přiměřeným používáním méně frekventovaných slov a relativně uchovaná syntaxe byly v kontrastu s neúspěšným řešením úkolů, které se považují za kognitivní předpoklad zvládnutí těchto lingvistických struktur. Vzbudilo to otázky o nezávislosti řeči od jiných aspektů mentálního vývoje. Další výzkumy odhalily zjevné zaostávání v raných fázích vývoje řeči a naznačili atypický způsob osvojování jazyka. Na atypický způsob zpracování řeči poukázali i výsledky fyziologie nejméně studií. Při zpracovávání sluchem přijímaných řečových informací se při WS zjistili evokované potenciály výrazně abnormálního tvaru. Celkově jsou jazykové schopnosti relativně silnou stránkou v profilu kognitivních funkcí při WS, především v kontrastu s deficitem zrakově-prostorových schopností.

Pokud jde o zrakově-prostorové schopnosti, použití standardizovaných testů a experimentální studie ukázaly, že při zpracování zrakových podnětů se osoby s WS soustředily na detaily při zřetelně narušené globální konfiguraci, což připomíná poškození pravé hemisféry. Měli potíže s integrací částí do soudržnějšího celku, selhávali v prostorové orientaci. Dobře však rozlišovali a znovupoznávali obličeje, což je v rozporu se známkami poškození pravé hemisféry. Další rozbor vnímání tváří naznačil u WS osob anomální způsob opírající se o analýzu prvků obličeje.

Disociace byly zjištěny i v paměťových funkcích. Zatímco v úkolech na krátkodobou verbální paměť podávali osoby s WS dobré výkony, v úkolech na zrakově-prostorovou paměť a implicitní paměť měli slabé výkony. Obličeje si však zapamatovali dobře.

Lidské tváře upoutávají osoby s WS už v raném dětství. Tendence přibližovat se k cizím lidem a vstupovat s nimi do interakce se prokázala i experimentálně tím, že osoby s WS, v porovnání s osobami stejného chronologického a mentálního věku, přikládaly neznámým lidem signifikantně vyšší míru přátelskosti. Hypersociabilita se považuje za fenotypický rys WS, Distinktivním rysem jsou také dobré vypravěčské schopnosti dětí a adolescentů s WS. Používají lingvistické i paralingvistické prvky přitahující pozornost posluchače. Expresivnost jejich projevu má však stejnou úroveň bez ohledu na sociální kontext vyprávění, ukazuje se tedy aberantní.

Klinické pozorování i výpovědi rodičů poukazují na to, že osoby s WS jsou vnímavé na emoce jiných lidí. Podnítilo to zkoumání schopnosti osob s WS posuzovat mentální stavy jiných lidí, schopnosti teorie mysli. V mnoha úkolech s

emočními a nesociálními klíči měli osoby s WS velmi dobré výkony. Další výzkumy naznačily, že při WS je zachována sociálně-percepční, ale ne sociálně-kognitivní složka teorie mysli.

Také hudební schopnosti osob s WS se ověřovali výzkumem. Levitin a Bellugiová zjistili u osob s WS dobrou schopnost reprodukovat hudební rytmus.

Problémy v chování a emoční problémy s WS, známé z klinických pozorování, se potvrdily i na specificky zaměřených výzkumech. Příznačná je i hyperaktivita a nepřiměřené interpersonální vztahy. Celková úroveň problémů v chování a emočních problémů s WS s věkem přetrvává. Osoby s WS mají větší pravděpodobnost diagnózy psychiatrické poruchy jako osoby z obecné populace osob s mentální retardací.

Výzkumy tedy potvrdily a upřesnily charakteristický behaviorální a kognitivní fenotyp WS. Nerovnoměrný profil WS podnítl zkoumání vztahů mozku a chování v různých rovinách. Zde se využívaly zejména syndromová srovnání.

Ukazuje se, že systémy, které jsou při WS angažované do smyslových, kognitivních a řečových procesů, nemusí být vždy totožné s těmi, které fungují při totožných úkolech u běžné populace. Pro WS je alternativou k "pravo-levému" biologickému schématu frontálně-limbicko-neocerebellárnímu uchování vedle celkové redukce velikosti mozku, jak ukazují např. morfometrické srovnání mozku osob s WS a s Downovým syndromem. WS a autismus tvoří syndromové kontrasty v oblasti sociální interakce, ve vnímání emočních stavů a v rekognici tváří, kde jsou osoby i WS aktivní a mají dobré výkony. Na druhé straně prostorové schopnosti osob s WS jsou na rozdíl od osob s autismem slabé. Hlavní neuroanatomický kontrast mezi WS a autismem se týká cerebella. Předpokládá se, že kontrast mezi WS a autismem v komunikativním a emočním chování odráží jejich rozdíly v neocerebellární morfologii. Biologické vlastnosti WS se považují za neocenitelný podklad zkoumání vztahů mozku a chování (Bzdúch, Jariabková, 2002).

2.2 Etiologie

Williamsův syndrom je vzácná geneticky podmíněná porucha někdy také nazývaná **Williams-Beurenův syndrom**. Vyskytuje se asi u jednoho z 20 000 novorozenců. Jeho příčinou není to, co rodiče dítěte mohli udělat před nebo při těhotenství nebo po porodu dítěte.

U 90 – 95% osob s Williamsovým syndromem chybí genetický materiál na chromozomu 7, který obsahuje gen produkující bílkovinu elastin (ovlivňuje sílu a

pružnost cévních stěn a dalších orgánů) a několik dalších genů. Chybějící gen elastinu je pravděpodobně zodpovědný za řadu fyzických příznaků Williamsova syndromu. Některé zdravotní a vývojové problémy zřejmě jsou způsobeny dalším chybějícím genetickým materiálem v blízkosti genu elastinu na chromozomu 7, jeho množství se může u jednotlivých osob lišit.

Tato genetická porucha se nedá léčit, dotyčný ji má tedy celý život. Toto **poškození 7. chromozomu** vzniká v období krátce před početím nebo v časném stádiu embryonálního vývoje. Vzniká téměř vždy náhodně, proto tedy není u zdravých rodičů významně zvýšené riziko postižení u dalšího potomka. Ve většině rodin je tedy touto poruchou postiženo pouze jedno dítě. Je zde ale možnost prenatalní diagnostiky u dalšího těhotenství. Toto vyšetření zajišťuje klinický genetik. Také sám dotyčný s Williamsovým syndromem má 50% riziko narození potomka se stejným postižením.

Z mnohaletého výzkumu vyplývá, že charakteristiky chování osob s Williamsovým syndromem jsou geneticky podmíněné a nejsou důsledkem zanedbané výchovy.

Williamsův syndrom postihuje obě pohlaví ve stejné míře a také se vyskytuje u všech etnických skupin. Byl zjištěn u populace na celém světě.

Je však znepokojující skutečnost, že u většiny osob s Williamsovým syndromem není tato porucha diagnostikována vůbec nebo až v pozdějším věku. Dotyčné osoby mohou mít výrazné zdravotní problémy.

Podezření na Williamsův syndrom může vzejít od lékařů z různých oborů na základě projevení se typických příznaků. Poté by mělo následovat vyšetření a vyhodnocení klinickým genealogem. Klinickou diagnózu pak určí krevní test. Pomocí techniky fluorescentní in-situ hybridizace (FISH) lze určit chybějící elastin na chromozomu 7 ve více než 98% případů. Toto vyšetření je pro stanovení diagnózy klíčové. Potvrdí nebo vyloučí Williamsův syndrom.

Pro hodnocení závažnosti postižení je hodnota IQ osob s Williamsovým syndromem bezcenným ukazatelem. Při standardních testech zlepšují celkové výsledky dobré verbální schopnosti těchto osob. Ale ani rozdělení IQ na verbální a nonverbální dostatečně neukazuje vážnost postižení.

Dobré verbální schopnosti ale v normálním životě nevykompenzují nedostatky v jiných oblastech. **Děti s Williamsovým syndromem jsou milé, přátelské, společenské a působí dobrým dojmem.** Ale přesto potřebují ve více

směrech podporu. Na první pohled nebo v běžném kontaktu totiž nejsou jejich deficity v mnohých oblastech patrné. Proto je důležité, aby se při diagnostikování dětí s Williamsovým syndromem bralo také v úvahu vyjádření lidí, kteří jsou s těmito dětmi v běžném kontaktu – rodiče, učitelé, vychovatelé, atd.

- Vzhledem k tomu, že děti s Williamsovým syndromem bývají hyperaktivní, mívají poruchy chování a pozornosti, potřebují v domácím i ve školním prostředí trvalý dohled často až do období adolescence. Tyto děti jsou zařazovány do speciálního vzdělávání, vyžadují zvýšenou zdravotní péči a pomoc při jejich integraci mezi zdravé děti. Většinou tedy potřebují celoživotní podporu, ale také jsou schopni se učit novým věcem, rozvíjet se a dělat hodně věcí jako jejich zdraví vrstevníci. Hodně dospělých s Williamsovým syndromem mívá dokončené středoškolské vzdělání nebo se vyučí. Pracují pak na různých pozicích – od zaměstnanců přes živnostníky. V dospělosti často také žijí s rodiči nebo využívají bydlení s podporou (chráněné bydlení, chráněné dílny, osobní asistence, částečný dohled rodinného příslušníka). Někteří se o sebe dokáží postarat a žijí zcela sami nezávisle na ostatních. (<http://www.willik.tym.cz/index.php>; <http://www.postizenedeti.cz/content/21-anny-bartolomej-williamsuv-syndrom>)

2.3 Charakteristika postižení

Pro člověka s **Williamsovým syndromem** je typický jeho vzhled. Mívá široké čelo, krátké oční štěrbiny, hvězdicovitý vzor duhovky, nízký kořen nosu, vypouklé tváře, velká ústa a plné rty.

Většina takto handicapovaných dětí má nějakou **vrozenou srdeční vadu**. Nejčastěji je to zúžení jedné z hlavních cév odstupující ze srdce. Tu mívá asi 75 %. Méně často jsou postiženy jiné cévy jako např.: plícnice nebo ledvinné tepny. Některé srdeční vady vyžadují kardiologický zákrok. Asi 10% dětí má zvýšený krevní tlak

Již od narození je opožděný psychomotorický vývoj dítěte. V raném věku jim déle trvá, než se naučí chodit, mluvit a chodit na nočník. Dalším problémem, který se vyskytuje hlavně v dětství a později ustupuje, je těkavost.

V pozdějším věku se u nich projeví různý stupeň mentálního postižení. Většinou je to **lehký až středně těžký stupeň mentální retardace**. Děti s lehčím mentálním postižením mohou mít pouze problémy v některých oblastech školních dovedností. Jsou však známy i vzácné případy dětí s normální inteligencí. Celkový intelektový profil dětí s Williamsovým syndromem je nevyrovnaný. Děti velmi dobře a rády mluví. Vyjadřovací schopnosti převažují nad porozuměním. Díky tomu ale často působí vyspělejší, než doopravdy jsou.

Naopak mívají problémy zorientovat se zrakem v prostoru. Poruchy vizuálně prostorové orientace se mohou i v pozdějším věku u jinak šikovného dítěte projevit jako neschopnost orientace v nejbližším okolí.

Často se u nich také vyskytují poruchy pozornosti a hyperaktivita. Mnohé tyto děti jsou nezvykle muzikální. Chovají se velmi společensky a jsou komunikativní. Postrádají ale určité sociální zábrany a vůbec nejsou ostražití vůči cizím lidem.

Dále pak postihují tyto děti poruchy růstu. Většina z nich se rodí s nízkou porodní hmotností a v raném věku špatně prospívá. I později zůstávají většinou menšího vzrůstu.

Často mívají metabolickou poruchu, která se projeví hlavně v prvním roce života a zpravidla se sama časem upraví. Tato porucha se nazývá Infantilní hyperkalcémie a znamená zvýšenou hladinu vápníku v krvi. Vyskytuje se asi u 15 % dětí.

Tento syndrom mohou také doprovázet další zdravotní komplikace.

- zažívací potíže v raném věku
- chronické záněty středního ucha
- pupeční nebo tříselná kýla
- poruchy funkce ledvin
- ortopedické problémy
- endokrinologické problémy
- zraková vada – krátkozrakost, strabismus

- stomatologické problémy – chybné postavení a anomální tvar zubů, často je nutné ošetření v celkové anestezii
- hyperakusis - zvýšená citlivost na hluk

Ne vždy se však projeví všechny tyto příznaky.

Pro **děti s Williamsovým syndromem** je typickým rysem v chování přátelskost, empatie a zdvořilost. Jsou velice milé, společenské a dávají přednost kontaktu s dospělými než s vrstevníky. Nemají však žádné sociální zábrany a nebojí se cizích lidí. Mohou být takto snadno zneužitelné. Pozdraví na ulici každého a s kýmkoliv se začnou vybavovat. Tato jejich důvěřivost jim může způsobit velké problémy při jejich osamostatňování. Někdy ale může být v jejich chování patrná zvýšená úzkost např.: strach z katastrof, nemocí, apod.

(<http://www.willik.tym.cz/index.php>; <http://www.kratinovi.cz/osyndromu.html>)

Mezi dvě hlavní funkce, které jsou vlastní pro specifické problémové chování u WS jsou: vysoká reaktivita a nízké sebeovládání. Tyto základní prvky jsou přítomny v každé ze šesti typů problémového chování.

Vysoká reaktivita se vyznačuje obavami a znepokojením u jejich emocionální intenzity, odpovědnosti a přehnané reakce na určité podněty. To se projevuje těkavostí, problémy s pozorností a jejich přecitlivělostí na nepodstatné podněty. Je také zřejmé, že je u Williamsova syndromu nízká tolerance frustrace a jejich přehnané reakce na běžné překážky.

Rovněž nízké sebeovládání je patrné u každého typu problémového chování: znepokojení a obavy u jejich potíží při manipulaci nebo omezení jejich emocionálních reakcí, těkavost a problémy s pozorností, jejich potíže s vyfiltrováním nebo ignorováním nepodstatných podnětů a zaměřením se na příslušné podněty, impulzivita tím, že není schopen potlačovat tyto impulsy, špatná přizpůsobivost, se kterou mají potíže přizpůsobit se změně a následujících pokynů, nízká tolerance frustrace jejich tendencí zapojit se do jednání (Semel, Rosner, 2003).

2.4 Specifika postižení

Mezi dětmi s Williamsovým syndromem jsou značné rozdíly. Společné je ale pro ně většinou to, že mají zpočátku opožděný vývoj řeči. Naučí se mluvit déle než jejich vrstevníci. Většinou je to v předškolním věku. Pak se ale situace změní a řeč se

stává jejich „silnou stránkou.“ Děti s Williamsovým syndromem mluví hodně a rády. Jejich vyjadřování bývá gramaticky správné, dobře srozumitelné a hodně emotivní. Slovní zásobu mají také širokou. Typické ale u nich je, že jejich expresivní složka převahuje nad tou receptivní. Což znamená, že tyto děti méně rozumí, ale lépe mluví. Jsou schopny odposlouchat a poté používat velmi učená větná spojení. Jejich obsahu však většinou nerozumí stejně jako složitě formulovaným požadavkům jiných lidí.

Řeč proto pro ně často je jen prostředkem sociální interakce. Bývá povrchní a postrádá sdělovací hodnotu. Děti s Williamsovým syndromem jsou velice zdvořilé a mívají svá oblíbená témata hovoru, o kterých dokáží vyprávět neúměrně dlouho.

Děti se proto díky svým verbálním schopnostem zdají být chytřejší, než doopravdy jsou.

U osob s Williamsovým syndromem je také velký nepoměr mezi dobrými verbálními schopnostmi a výrazným deficitem v oblasti zrakově-prostorové orientace. Tato schopnost bývá silně narušena. Tento deficit je připisován odlišné morfologii a funkci určitých oblastí mozkové kůry temenního a týlního laloku. Jsou to tzv. dorzální zrakové cesty a hippocampus. Toto všechno se projeví v jejich běžném životě (např.: strach z výšek, chybný odhad vzdálenosti, problémy s chůzí po schodech, špatná koordinace jemné a hrubé motoriky) a potom také při mnoha školních dovednostech (matematika, geometrie, psaní).

Zvláštností u lidí s Williamsovým syndromem je také zvýšená senzitivita ke zvukům – hyperakusis. Nemají rádi silné zvuky, křik apod. Nadměrný hluk je pro ně krajně nepříjemný a může jim způsobit až fyzickou bolest.

Mnoho dětí má také hudební nadání. Líbí se jim hudba, rádi ji poslouchají a také zpívají. Nezřídka mají v oblibě i tanec. Hudba je pro ně něco přirozeného, jakoby hlavní součástí jejich života a doslova je pohlcuje. Na vše, co se týká hudby se, proto většinou dokáží velice dobře soustředit.

Většina dětí s Williamsovým syndromem je fascinována nějakými určitými předměty. Mohou být opravdu různé např. elektrické spotřebiče, zvířata, auta, apod. Dále mohou být zaujaty nějakými tématy (nemoci, populární osobnosti, katastrofy) nebo mívají ve větší oblibě nějakou osobu (paní učitelka, spolužák, kamarád). U své oblíbené činnosti dokážou setrvat i velkou část dne. Toto chování je ale třeba umírnňovat hned na začátku a povolit dítěti na svoji aktivitu jen určitý pevně stanovený čas. A také být v tomto ohledu nekompromisní. Mohlo by se jinak stát, že

míra této fascinace se bude zvětšovat a dojde neúnosné meze. Oblíbených činností ale lze také využít jako odměn za nějaké činnosti, které dítě nemá rádo.

Časté je také, že děti s Williamsovým syndromem mají veliké problémy s usínáním a spánkem vůbec. Některé děti totiž mohou proplakat celé noci a to silně narušuje normální chod rodiny.

Dalším specifikem tohoto syndromu je jeho větší dopad na rodinu v době, kdy by se měly děti začít osamostatňovat. Zdravé děti se osamostatňují, ale dětem s Williamsovým syndromem to jejich typicky společenská povaha znesnadňuje (nechápu společenské konvence, nebojí se cizích lidí, jsou nadměrně přátelští, apod.).

(<http://www.willik.tym.cz/index.php>;

<http://www.dobromysl.cz/scripts/detail.php?id=1143>)

3 Komplexní péče o žáka s Williamsovým syndromem

3.1 Systém vzdělávání ve speciální pedagogice

Mezi základní práva každého dítěte na naší planetě patří **právo na vzdělání** (viz. článek 28 úmluvy o právech dítěte, 1997). Každé dítě je samozřejmě jedinečnou a neopakovatelnou bytostí, která se projevuje svými vlastnostmi, dispozicemi, zájmy, ale také rozličnými potřebami, resp. jejich uspokojováním. To se dotýká také oblasti jejich vzdělávání, neboť zdaleka ne všechny děti jsou schopny bezproblémově saturovat své potřeby v této oblasti. Výchovně vzdělávací činnost, resp. vlastní proces učení, může být pro mnohé děti velmi náročný a způsobovat jim nejrůznější problémy. Specifickou skupinu tvoří děti s různými poruchami učení a děti se zdravotním postižením. Aktuálně trpí ve světě nějakou poruchou, resp. druhem postižení, dle statistických údajů zhruba jedno dítě z deseti, což je značný počet. Samozřejmě, že i tyto děti mají nezadatelné právo na vzdělání, a nelze je v tomto právu jakkoli omezovat či krátit. Prostředí škol však nemusí vždy připomínat ony Komenského „dílny lidskosti“, ale naopak může být místem, kde se střetávají nejenom nejrůznější názory, ale také zájmy, přístupy a postupy, místem, kde se dítě (zdravé, ale ovšem i s postižením) znenadání ocitne tváří v tvář své jinakosti a uvědomí si své znevýhodnění ve vztahu k ostatním dětem. Může to být zkušenost (dokonce i psychické trauma), která jej poznamená na celý život (Jankovský, 2001).

Mateřské školy

Pro rozhodnutí o vhodném typu školního zařízení je nutné podrobné psychologické vyšetření s důrazem na výkon v jednotlivých verbálních a nonverbálních položkách. Důležité je také to, jak dítě charakterizují jeho rodiče a pracovníci předškolního zařízení. Děti s Williamsovým syndromem mají přátelskou a vlídnou povahu, mívají rády společnost dospělých. Nenacházejí-li se ve stresové situaci, působí celkově dobrým dojmem. Díky svým relativně dobře rozvinutým vyjadřovacím schopnostem se mohou zdát chytřejší, než doopravdy jsou. Zároveň však mohou mít poruchy chování pramenící z určité emoční nevyrovnanosti. Ty se během psychologického vyšetření či zápisu do školy nemusí projevit v plné míře. Později by ale mohly být pro školu nepříjemným překvapením.

(<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=propedagogy>)

Předškolní vzdělávání je zajišťováno mateřským školami. Docházka do mateřské školy je nepovinná. Je určena pro děti zpravidla ve věku 3 – 6 let (Bartoňová, Vítková, 2007).

Edukace dětí s mentálním postižením vyžaduje zajištění komplexní speciálně pedagogické péče. Zahrnuje podpůrně vzdělávací i terapeutické služby, metodické a odborné činnosti jejich pedagogům i rodičům. Volba vzdělávání dětí s mentálním postižením se přirozeně objevuje již na úrovni mateřské školy. Předškolní vzdělávání je realizováno v:

- mateřské škole,
- speciální třídě při mateřské škole,
- mateřské škole speciální.

Mateřská škola tvoří významný pilíř výchovně vzdělávacích aktivit. Předškolní věk je obdobím, kdy pro dítě stále zůstává rodina základem výchovného působení, na ni potom institucionálně staví mateřská škola, mateřská škola speciální, stacionáře, přípravné třídy základních škol. Úkolem předškolního vzdělávání je doplňovat rodinnou výchovu a dítěti tak zajistit dostatek podnětů k jeho rozvoji. V psychice dítěte dochází k rozvoji sebeuvědomění, které se dotváří a současně i rozvíjí. Na začátku období je hravé dítě a na konci období dítě připravené na školu.

Závazným dokumentem v rámci edukace je **Rámcový vzdělávací program pro předškolní vzdělávání** č. j. 32405/2004-22 (v souladu se školským zákonem byla v systému vzdělávání aktualizována verze tohoto programu v roce 2004). Je základním pedagogickým dokumentem, jímž stát stanovuje své požadavky na vzdělávání na tomto stupni škol a navazuje na obecnou část státního programu vzdělávání (národního kurikula). Neurčuje přímé a přesné postupy práce, podporuje tvořivost a kreativitu pedagoga. Hlavním záměrem je, aby dítě získalo na konci předškolního období přiměřenou fyzickou, psychickou a sociální samostatnost a základy k tomu, aby se mohlo aktivně vyrovnávat s přirozenou životní realitou, v níž vyrůstá a bude vyrůstat. Rámcový vzdělávací program je realizován v pěti základních oblastech: biologická, psychologická, interpersonální, sociálněkulturní a environmentální.

Oblasti jsou vzájemně propojeny, ovlivňují se a fungují jako celek. Součástí programu je zaměřenost na děti se speciálními vzdělávacími potřebami a dbání na individuální zvláštnosti. Vzdělávací obsah i jeho časový plán škola formuluje a

zpracovává s ohledem na dané podmínky a požadavky. U dětí s mentálním postižením se zaměřuje:

- na zvládnutí sebeobsluhy a hygienických návyků s ohledem na stupeň a věk dítěte,
- při edukaci užívá pedagog kompenzační pomůcky,
- v případě potřeby je zajištěna pomoc asistenta pedagoga ve výuce,
- počet dětí ve třídě je snížen (RVP PV).

(Bartoňová, Bazalová, Pipeková, 2007)

Základní vzdělávání

Ze zahraničních zkušeností vyplývá, že převážná většina dětí s Williamsovým syndromem vyžaduje speciální podporu při vzdělávání. Rozhodnutí o vhodné škole vyžaduje spolupráci mezi rodiči dítěte a poradenským zařízením. Pro některé děti je vhodná integrace do běžné základní školy, pro jiné je přínosnější vzdělávání ve speciální škole. Rozhodování mezi integrací a vzděláváním ve speciální škole (obvykle základní školy praktické či základní školy speciální) je ovlivněno celou řadou faktorů. V případě integrace dítěte je osvědčeným modelem přítomnost asistenta pedagoga s tím, že je dítě vzděláváno podle individuálního vzdělávacího plánu. Pro mnohé jedince jsou však vhodnější speciální školy, kde se kladě větší důraz na posilování problematických oblastí. Mezi dětmi s Williamsovým syndromem existují značné interindividuální rozdíly, a proto zde neexistuje jedno ideální řešení pro všechny.

Otázka integrace do běžné základní školy s využitím školní asistence či zařazení do speciální třídy musí být řešena individuálně pro každé dítě. Rozhodnutí o školním zařazení má vycházet z pečlivého psychologického vyšetření. Vhodné jsou třídy s menším počtem žáků, individuální učební plány respektující nevyrovnaný intelektový profil, využití kompenzačních pomůcek – zejména osobních počítačů. Není-li pro dítě vhodná integrace do běžné základní školy, je s výhodou, když má dítě možnost styku se zdravými vrstevníky během mimoškolních aktivit (zájmové kroužky, atd.). Většina dětí má po ukončení základní školní docházky dostatek potenciálu k dalšímu vzdělávání a zaslouží si podporu jak ze strany rodiny, tak ze strany školních zařízení a státních institucí.

(<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=propedagogy>)

ZŠ speciální

V základní škole speciální se vzdělávají žáci s takovou úrovní rozvoje rozumových schopností, která jim nedovoluje prospívat na základní škole ani na základní škole praktické, ale umožňuje jim, aby se ve vhodně upravených podmínkách a při odborné speciálněpedagogické péči osvojovali základní vědomosti, dovednosti a návyky, potřebné k orientaci v okolním světě, k dosažení maximální možné míry samostatnosti a nezávislosti na péči druhých osob a k zapojení do společenského života (Švarcová 1997, s. 5). Vzdělávají se zde tedy žáci v pásmu **středně těžké mentální retardace**, v současné době ale i těžké (Přípravný stupeň základní školy speciální) a hluboké (Rehabilitační vzdělávací program základní školy speciální) mentální retardace. Základní škola speciální trvá 10 let.

Žáci se zde vzdělávají podle **Vzdělávacího programu pomocné školy a přípravného stupně pomocné školy** (platný od 1. 9. 1997). Náplň práce tvoří zvládnutí trivia (čtení, psaní, počty), sebeobsluhy, osobní hygieny, osvojení si pracovních dovedností. Učební plán obsahuje čtení, psaní, počty, věcné učení, smyslovou výchovu, pracovní a výtvarnou výchovu, tělesnou výchovu, hudební výchovu, řečovou výchovu, nepovinný předmět (zdravotní tělesná výchova, dramatická výchova, sborový zpěv, výtvarné a pohybové činnosti, práce s počítačem) a disponibilní dotaci v 7. a 8. ročníku. Hodnocení žáků je prováděno formou slovního hodnocení. Ukončením vzdělávacího programu žák získá **základy vzdělání**.

Dosud platný vzdělávací program bude nahrazen ve školním roce 2010/2011 v současné době zpracovávaným *Rámcovým vzdělávacím programem pro základní školu speciální* a příslušným *školním vzdělávacím programem*. *Základní škola speciální se člení v souladu s platnou legislativou na 1. stupeň (1. - 6. ročník) a 2. stupeň (7. - 10. ročník) a obsahuje dvě úrovně, jednu pro žáky se středně těžkým mentálním postižením a druhou pro žáky s těžkým a hlubokým mentálním postižením, s autismem a s více vadami.*

K základní speciální může být přiřazeno školské zařízení **přípravný stupeň základní školy speciální**, které je samostatnou jednotkou. Jeho účelem je umožnit vzdělávání žákům, kteří vzhledem k těžšímu stupni mentální retardace a případně i z dalších důvodů (zdravotních – kombinované vady, autismus, příp. sociálních) nejsou schopni prospívat ani na nižším stupni pomocné školy, ale jsou u nich patrné

určité předpoklady rozvoje rozumových schopností (Švarcová 1997, s. 11). Je zřizován pro žáky s **těžkým mentálním postižením, s více vadami** nebo **autismem** (Vyhláška č. 73/2005 Sb., § 6). Délka přípravného stupně může být až **3 roky**, v jehož průběhu může žák přejít (většinou na konci roku, výjimečně v pololetí) do nižšího stupně základní školy speciální či jiné formy vzdělávání odpovídající jeho schopnostem.

V přípravném stupni se žáci vzdělávají podle Vzdělávacího programu přípravného stupně pomocné školy. Těžiště práce tvoří rozumová výchova, smyslová výchova, pracovní a výtvarná výchova, tělesná výchova a hudební výchova. Ve třídě přípravného stupně zabezpečují výchovně-vzdělávací činnost současně dva pedagogičtí pracovníci. Mimo třídy by zde měla být další místnost pro individuální práci se žáky, ke cvičení, relaxaci a odpočinku. Hodnocení žáků provádí učitel slovním hodnocením.

Dalším alternativním programem je **Rehabilitační vzdělávací program** základní školy speciální. Je určen žákům s těžkým a hlubokým mentálním postižením, s autismem a více vadami. Podle něho se vzdělávají žáci z přípravného stupně základní školy speciální nebo žáci, u kterých od samého počátku školní docházky je zřejmé, že s velkou pravděpodobností nebudou vzhledem k závažnosti svého mentálního postižení schopni zvládat Vzdělávací program pomocné školy.

Zařazení tohoto alternativního vzdělávacího programu základní školy speciální do vzdělávacího systému umožnilo z naší školské legislativy odstranit článek o osvobození dětí od povinné školní docházky a náš stát splní ustanovení Ústavy české republiky o právu na vzdělání (školský zákon č. 561/2004 Sb.). V případě akcelerace vývoje rozumových schopností žáka v kterékoli etapě jeho povinné školní docházky je možné a vhodné provést jeho převedení do odpovídajícího stupně základní školy speciální. Žáci zde plní povinnou školní docházku. Vzdělávání dle tohoto programu trvá 10 let.

Učební plán tvoří rozumová výchova, smyslová výchova, pracovní a výtvarná výchova, hudební a pohybová výchova, rehabilitační tělesná výchova a disponibilní dotace v 7. a 8. ročníku. Výchovně-vzdělávací činnost zajišťují současně dva pedagogičtí pracovníci, z nichž jeden by měl být orientován na rehabilitaci, která je v tomto typu vzdělávání nezbytně nutná. Důležité je také materiální a prostorové vybavení. Mimo třídy, která je vybavena vhodnými rehabilitačními pomůckami, by zde měla být další místnost pro individuální práci se žáky, ke cvičení, relaxaci a

odpočinku. Vzhledem k povaze postižení žáků (častá inkontinence) je nutné i dobré hygienické zázemí. Hodnocení žáků provádí učitel slovním hodnocením. (Pipeková, 2006).

ZŠ praktická

Tato škola je nejfrekventovanějším zařízením edukačního systému pro žáky s mentálním postižením. Vzdělávají se zde žáci s takovými rozumovými nedostatky, pro které se nemohou s úspěchem vzdělávat v základní škole. Jedná se o žáky **v pásmu lehké mentální retardace**. Posláním základní školy praktické je umožnit žákům s lehkým mentálním postižením pomocí výchovných a vzdělávacích prostředků a metod dosáhnout co nejvyšší úrovně znalostí, dovedností a osobních kvalit při respektování jejich individuálních vlastností. Konečným cílem výchovné a vzdělávací práce je příprava žáků na zapojení, případně úplnou integraci do běžného života (Švarcová 2003). Základní škola praktická trvá 9let.

Žáci s lehkým mentálním postižením se vzdělávají podle Vzdělávacího programu zvláštní školy, v platnosti od 1. 9. 1997. Učební plán tvoří český jazyk, prvouka, vlastivěda, přírodověda, občanská výchova, dějepis, zeměpis, matematika, přírodopis, fyzika, chemie, hudební výchova, výtvarná výchova, rýsování, pracovní vyučování, tělesná výchova, řečová výchova, doplňovací hodiny (k posílení kteréhokoliv předmětu) a disponibilní dotace v 7. a 8. ročníku. Hodnocení žáků může být prováděno buď formou slovního hodnocení, nebo se může používat tradiční klasifikace známkami či kombinace obou způsobů (Školní zákon č.561/2004 Sb.). **Stupeň základní vzdělání** žák získá úspěšným ukončením základního vzdělávání dle příslušného vzdělávacího programu v základní škole nebo v základní škole praktické, případně ukončením kurzu pro získání základního vzdělání (Pipeková, 2006).

Tyto **vzdělávací programy byly nahrazeny od školního roku 2007/2008** nově zpracovaným **Rámcovým vzdělávacím programem pro základní vzdělávání pro žáky s lehkým mentálním postižením (RVP ZV, 2005)**, který se již ověřoval na pilotních školách. Základní škola praktická je členěna dle nové legislativy na 1. stupeň (1. – 5. ročník) a 2. stupeň (6. – 9. ročník).

Další vzdělávání

Tato otázka se zdaleka netýká jen dětí s Williamsovým syndromem a je pro mnoho rodičů dětí velice palčivá. Je v zájmu všech dětí, aby pokračovaly ve vzdělávání i po ukončení povinné školní docházky. V našem vzdělávacím systému existují pro žáky s poruchami intelektu například střední praktické školy. Nabízí se i možnost výběru vhodného učebního oboru. Zde je však nutné brát v potaz velmi časté potíže s jemnou motorikou, které budou překážkou pro vykonávání mnohých manuálních prací. Další alternativou jsou kurzy na doplnění vzdělání (existují například na úrovni základní školy).

Některé neziskové organizace nabízejí možnost přípravy na podporované zaměstnání.

Školský zákon umožňuje zřídit funkci asistenta pedagoga také ve střední nebo vyšší odborné škole, i když toto zatím není u nás běžnou praxí.

(<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=propedagogy>)

Vzdělávání v rámci profesní přípravy

Profesní příprava jedinců s mentálním postižením je realizována v těchto zařízeních:

- **střední odborné učiliště** (pokud žák vyhoví požadavkům přijímacího řízení a jeho zdravotní způsobilost to dovoluje),
- **odborné učiliště (OU, 2 a 3 roky),**
- **praktická škola (1 rok a 2 roky).**

Odborná učiliště

Struktura a organizace práce na odborném učilišti (OU) je podobná organizaci a struktuře práce na středním odborném učilišti (SOU). V teoretické části vzdělávání navazují na vzdělávací program základní školy praktické, jehož učivo doplňují a prohlubují, jsou tedy určena absolventům základních škol praktických. Získávají zde výuční list po **2 nebo 3 letech**. Odborné učiliště může též poskytovat přípravu pro výkon jednoduchých činností žáků, kteří nejsou schopni samostatně pracovat, ale jejichž pracovní a společenské uplatnění musí být řízeno jinými osobami. Tato příprava se uskutečňuje v samostatné třídě odborného učiliště a trvá jeden rok. Zakončení zde není výučním listem, ale vysvědčením.

Praktická škola

Praktická škola s dvouletou přípravou je určena žákům se speciálními vzdělávacími potřebami, plynoucí ze snížené úrovně rozumových schopností, případně žákům s více vadami, kteří ukončili povinnou školní docházku v základní škole praktické, základní škole speciální, v nižším než devátém ročníku základní školy a v odůvodněných případech v devátém ročníku základní školy. Je zaměřena na přípravu pro výkon jednoduchých činností dle zaměření a činností v oblastech praktického života. Cílem přípravy je poskytnout žákům doplnění a rozšíření všeobecného vzdělání v průběhu plnění povinné školní docházky, dát jim základy odborného vzdělání a základy manuálních dovedností v oboru dle zaměření.

Praktická škola s jednoletou přípravou (Praktická profesní příprava) je určena žákům s těžkým zdravotním postižením, zejména s těžkým stupněm mentálního postižení, žákům s postižením více vadami a žákům s diagnózou autismu, kteří získali ucelené vzdělání na úrovni základní školy speciální, případně základní školy praktické. Tito žáci se připravují především na práci v chráněných pracovištích a na pomocné úklidové práce v sociálních či zdravotnických zařízeních. Mezi odborné předměty patří rodinná výchova, ruční práce a praktická cvičení, všeobecně vzdělávací předměty učebního plánu prohlubují dovednosti a vědomosti nabyté na základní škole speciální. Bez zajištění možnosti vykonávat odborný výcvik (praktická cvičení – 12 hodin týdně) by praktická škola neplnila svůj účel. Při zřizování této praktické školy musí být zajištěno odpovídající pracoviště pro plnění těchto praktických cvičení. Praktické školy jsou funkčním článkem systému vzdělávání žáků s mentálním postižením a umožňují střední vzdělání i žákům se středně těžkou mentální retardací, absolventům základní školy speciální, kteří dříve tuto možnost vzdělávání neměli a zůstávali doma bez dalšího vzdělávání a rozvoje.

3.2 Lékařská péče

Osoby s Williamsovým syndromem mají celou řadu zdravotních komplikací postihujících mnohé orgány. Je tedy zapotřebí, aby byly v pravidelné péči lékaře dle jejich individuálních potíží. Dva jedinci s tímto syndromem totiž vždy nemusí být mít stejný soubor fyzických symptomů. Také je důležité, aby dotyčný lékař byl obeznámen se zdravotními problémy, které mohou Williamsův syndrom doprovázet.

Ne všechny komplikace se vyskytnou hned. Mnohé z nich až po nějakém čase. Proto je důležitá neustálá kontrola zdravotního stavu. Jednotlivé zdravotní problémy nemusí být velkého rozsahu a závažnosti, ale celkový charakter postižení

způsobuje, že některé děti musí být občas hospitalizovány a často musí navštěvovat ambulance odborných lékařů. Toto klade na rodinu postiženého velké nároky z hlediska času a také financí.

Péče lékařů:

Praktický lékař – nutné jsou pravidelné návštěvy s kontrolou krevního tlaku, funkčnosti ledvin, sledování možnosti výskytu skoliózy a obtíží s klouby. Při chirurgických a stomatologických zákrocích u dětí se srdečními vadami je nutnost užití antibiotik.

Kardiolog – provedení vstupního vyšetření a následné pravidelné sledování u dětí se srdeční vadou

Oční lékař – častá kontrola zraku i v případech negativních výsledků

Stomatolog – většinou bývá nutné vyšetření v celkové anestézii včetně hospitalizace dotyčného

Foniatr – je dobré provést vyšetření sluchu

Nefrolog – vždy se provede vstupní screening pro zjištění dysfunkce, při jejím potvrzení následují pravidelné kontroly

Gastroenterolog – nutné vyšetření a v případech poruchy příjmu potravy nebo neprospívání další sledování

Ortoped – v případě potíží s klouby nebo u skoliózy

Dále mohou být děti s Williamsovým syndromem v péči logopeda, dětského neurologa, psychologa, popřípadě psychiatra. Je dobré provést vyšetření a posudek u takových odborníků, kteří jsou s Williamsovým syndromem obeznámeni. Jejich zjištěné informace mohou napomoci praktickým lékařům v péči o své pacienty.

Také je u osob s Williamsovým syndromem potřeba věnovat zvýšenou pozornost celkové anestezii. Častá je pro ně i rehabilitace, fyzioterapie a ergoterapie.

I přes všechna rizika různých zdravotních komplikací mívá hodně dětí a dospělých s Williamsovým syndromem relativně dobrý zdravotní stav a vede aktivní život. (http://willik.tym.cz/ke_stazeni/surveillance.pdf;
<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=prolekare>)

3.3 Volný čas

Na počátku jakékoliv činnosti člověka je určitá vnitřní potřeba seberealizace. Člověk svým jednáním naplňuje svojí účast v čase jemu určeném pro pobyt na tomto světě, snaží se zanechat stopu, staví chrámy, dobývá velehory, vysazuje lesy, překonává rekordy ostatních, zkrátka činí něco, čím přispívá k naplnění svého života. Jak může být pro zdravého, trénovaného člověka obtížným výkonem dosáhnout vrcholu velehory, tak pro druhého, který je nějakým způsobem zdravotně znevýhodněn, je mnohdy obdobným výkonem udělat krok, uplavat bazén, najít kamaráda, zlepšit se ve výslovnosti, být soběstačný v hygieně, projet na vozíku bariérovým městem apod. Oba, chtějí-li dosáhnout svého cíle, musí vyvinout nesmírné úsilí v tréninku. Oba musí překonávat osobní krize, pěstovat silnou vůli a potýkat se s různými jinými úskalími. Brání-li realizaci smysluplných aktivit jakékoli překážky, je nutné tyto překážky odstraňovat, případně snižovat jejich negativní vliv. Dosahování různých životních cílů je smyslem většiny populace. Je to cílem i zdravotně postižených, kteří je-li jejich postižení vhodně kompenzováno, jsou schopni mnohdy stejně hodnotných výsledků a úspěchů jako jiní. Snižováním nepříznivého dopadu postižení nebo, přesněji řečeno, vytvářením vhodných podmínek pro seberealizaci, umožníme toto i lidem s handicapem, kteří díky svému zdravotnímu omezení nemají stejnou startovní čáru v realizaci svých cílů jako jejich zdraví vrstevníci. Jedná se jednak o překážky vnitřní, které provázejí psychický a fyzický vývoj člověka s postižením, a na druhé straně překážky vnější, které charakterizují postoje společnosti, její kvalitu v chápání rozličných problémů a akceptování slabších, menšinových společenských vrstev (Kolektiv autorů 1998).

Výraz volný čas má krátký zvuk. Vyvolává většinou velmi příjemné představy. Modrý hluboký prostor, bílá křídla ptáků, svoboda pohybu, poklid. Ve volném čase je možnost věnovat se činností, které máme rádi, baví nás, uspokojují, přinášejí radost a uvolnění. Prostě je dělat chceme a můžeme. Činnosti zahrnované do sféry povinností vykonat musíme, ať již chceme či nikoliv. Každého napadne, že mezi těmito dvěma oblastmi nevede přesná hranice. To, co někdo pociťuje jako povinnost, může být pro jiného příjemnou zábavou. Rozdíl je také mezi povinnostmi souvisejícími s profesí a těmi, které vyplývají z chodu domácnosti a uspokojováním základních biologických potřeb. Do sféry povinností by bylo možné zařadit i ty, které vyplývají z vnitřního mravního přesvědčení, např. pracovat na sobě, vzdělávat se nejen v souvislosti s povoláním, ale i rozšiřovat svůj kulturní obzor apod. Je

zřejmé, že hranice mezi sférou povinností a volného času nelze přesně určit. Povinnost nemusí být prožívána vždy jako něco nepříjemného (Pávková 2001).

U dětí s Williamsovým syndromem je dobré ve volném čase rozvíjet jejich nadání pro hudbu. Hodně těchto dětí je totiž hudebně nadaných a má hudbu a vše, co se jí týká, moc rádo. Toto můžeme zkoušet různými způsoby. Necháme na dítě jen tak působit hudbu, zkusíme ho zapojit do nějaké činnosti v hudební škole nebo je možné také využít služeb muzikoterapeuta. Až dítě více vyspěje a je schopno se lépe soustředit, můžeme zkusit hru na různé nástroje. Je vhodné jich s učitelem několik vyzkoušet a pak určit, který by dítěti nejvíc vyhovoval.

Další možností trávení volného času je např. využití cannisterapie. Tato metoda léčebné rehabilitace pro zdravotně postižené je založena na kontaktu se zvířaty.(zvláště se sociálně vyspělými, jako je pes), je v západním světě využívána již dvě desetiletí.

Zabývá se uplatněním psů v psychoterapii dospělých, dětí, seniorů, lidí tělesně i mentálně postižených, epileptiků a vězňů. Je to označení způsobu terapie, při které se používá působení psa na člověka. Základem léčby je poznatek, že nejspolehlivějším a často jediným přítelem člověka v osamění a nemoci je zvíře. Pes je krásné zvíře. A nejenom krásné, ale také inteligentní. Zdravotně postiženým lidem může pomoci, co se týká fyzické stránky, ale také psychiky. Ne každý pes je pro tuto terapii vhodný. Tato zvířata jsou pečlivě vybírána. Kromě samozřejmého speciálního výcviku zvířat jsou důležité jejich pozitivní vlastnosti a to, že jsou zvyklá na nejrůznější doteky lidí. Vždyť pozitivní vliv zvířete na člověka se projevuje i za běžných okolností. Jeho účinek je tedy možné zvýšit, jestliže tento vliv je využíván k určitému cíli. Pokud je nějaký člověk osamělý, potřebuje někoho, s kým může sdílet dobré i zlé, někoho, kdo mu nahradí člověka. Potřebuje tedy přítele. A tak si pořídí nějaké zvíře. Nejčastěji to bývá právě pes. Ne nadarmo se říká, že pes je nejlepším přítelem člověka. Pes je zdroj citových podnětů a trvalý zdroj citového uspokojení. Však už jen to, že psi mohou zdravotně postiženým lidem přinést jedinečné zážitky, už to má příznivý vliv na jejich psychiku. Nic nepotěší rodiče víc, než úsměv jejich dětí a viditelná radost v jejich očích. Toto mohou rodiče zažít, když ve svých dětech od malička pěstují kladný vztah ke zvířatům a když je potom vezmou jen se podívat třeba na výcvik a výstavu psů. Ten, kdo má vytvořen dobrý vztah ke zvířatům, je už jen krůček k tomu, aby měl dobrý vztah ke svému okolí a k lidem. Pes není kritický a přijímá svého pána takového jaký je, je vždy ochoten se pánovi

věnovat, vyjadřuje svou radost z kontaktu s ním. A takto je to i v canisterapii. Podobné je vycvičení asistenčních nebo slepeckých psů, kteří dodávají jejich majiteli pocit bezpečí, zvyšují mu sebedůvěru, jsou jejich nohy, ruce, oči Takový pes neodmítne pomáhat člověku, i když mu není zrovna nejlíp. Vidí, že „ten jeho člověk“ potřebuje pomoc, kterou mu může poskytnout právě on, tak svoji oddanost prokáže. Role zvířete v celkové terapii zdravotně postiženého člověka, hlavně dítěte, může být velice důležitá. Vše totiž začíná již informováním dítěte o zvířeti a prvním kontaktem, kdy se dítě se samotným zvířetem seznamuje. Pouhá přítomnost zvířete u zdravotně postiženého člověka vyvolává větší psychickou pohodu, uspokojování potřeby bezpečí a potřebu citové jistoty. Zvíře také často funguje jako prostředník v komunikaci mezi zdravými a nemocnými. Zlepšuje neverbální komunikaci a schopnost empatie. Může být také „zpovědníkem“. Dítě s nějakými problémy se leckdy svěří svému nejlepšímu příteli v podobě němé tváře. A to samotné už je pro to dítě velická úleva a podpora jeho psychického stavu. Nehledě na to, že se potom dítě lépe svěří ostatním lidem. Už je to pro něj snazší. Byť jen svojí přítomností a přítulností dokáže zvíře nejen zdravotně postiženým či nemocným lidem pomoci v jejich tápání a osamělosti. Dokáže také zlepšit náladu a momentální psychické rozpoložení. Kdo by odolal pokušení neusmát se a nepotěšit se s roztomilým zvířetem, které je nám evidentně oddáno, vyhledává naši společnost a dává nám najevo, že my jsme pro něj důležití a že nás potřebuje (Navrátilová 2005).

Dále pak je dobré zapojit dítě s **Williamsovým syndromem** do nějaké sportovní aktivity. Nalézt nějaký sport, který by mu vyhovoval a bavil ho.

Chůze

Chůze je nejpřirozenější způsob pohybu, je to zcela zautomatizovaný pohybový návyk. Přesto u mentálně postižených se často vyskytují odchylky – pohyb je nerovnoměrný, křečovitý, klátivý, trup je příliš nakloněn vpřed, krok nepřirozeně dlouhý. Na vycházkách a turistických výletech máme jedinečnou příležitost zaměřit se na nápravu chůze a správné držení těla. Výborným cvičením, které zaměstnává mnoho svalových skupin je chůze v hlubokém sněhu, písku a ve vodě. Nezbytnou podmínkou je volba dobré obuvi. Delší pochody nikdy nepodnikáme v sandálech, ale ve sportovní obuvi. Nezapomeneme obutí nikdy prověřit.

Běh

Je v úzké korelaci s chůzí, ovšem nedostatky jsou ještě patrnější než při chůzi. Nedostatečná schopnost udržet rovnováhu a koordinovat pohyby mentálně postiženým znemožňuje plynulý běh: bývá trhaný, mají tendenci upadnout při sebemenší překážce. Nejvhodnějším prostředkem k nácviku jsou pohybové hry. Například běh za kutálejícím se míčem (kdo ho první sebere), kdo bude nejdříve sedět na kládě, připravíme hromádku šišek – kdo ji nejdříve přinese atd.

Skok

Nácvik skoku a jeho používání v terénu jsou dovednosti pro děti velmi důležité. Učí se smělosti, odvaze a obratnosti. Začínáme seskakováním z nízké překážky na měkkou podložku (z pařezu do mechu, do pískoviště apod.). Postupně výšku zvyšujeme. Pro zlepšení odrazové síly končetin a stability cvičíme různé poskoky. Méně pohybově zdatní nejsou schopni provést správný poskok. Spíše přešlapují z nohy na nohu. Z počátku držíme dítě čelem k sobě za ruce (aby mělo oporu) a poskakujeme s ním. Postupně přecházíme k překonávání různých překážek skokem. Provádíme nejdříve z krátkého rozběhu, postupně překážku zvyšujeme či prodlužujeme i délku rozběhu. Skáčíme přes příkopy, nízké keře, klády, pařezy atd., nejraději s doskokem do měkkého terénu (dbáme na bezpečnost). Pro dívky nezařazujeme ze zdravotních důvodů skoky do hloubky a na tvrdou podložku. Jinak platí, že maximální hloubka skoku by u dětí měla odpovídat jejich výšce od pasu k podložce, u starší mládeže výšce od prsou k podložce.

Lezení, plazení

Lezení a plazení jsou vhodná cvičení, protože zaměstnávají celé tělo. Při lezení se pohybujeme pomocí rukou a nohou, při plazení jsou zapojeny ruce, trup a nohy. V přírodě je pro lezení mnoho příležitostí, ale můžeme si zhotovit jednoduchou podlézačku z několika kůlů, v horní části pokrytou natahanými provázky.

Přelézání překážek

Pro zlepšení obratnosti využíváme v přírodě všechny možnosti k přelézání. Vybíráme samozřejmě ty, které jsou bezpečné (pozor na nakupené kmeny, hromady kamenů). Mentálně postižení bývají bojácní, takže zpočátku vybíráme jen nenáročné překážky, ukážeme, jak je mohou zdolávat, pomáháme jim.

Cvičení rovnováhy

S porušením rovnováhy se u mentálně postižených setkáváme často a při některých sportech. Tato nedostatečnost zpomaluje výcvik (například lyžování). Postupně musíme cvičence zbavit strachu, a proto zpočátku u motoricky méně schopných provádíme i ty nejjednodušší cviky s dopomocí. Mnohdy stačí jen lehké podepření ruky nebo připravené ruce vychovatele tak, aby cvičenec měl jistotu, že se může zachytit. Rovnováhu cvičíme nejlépe na úzkých plochách. Různé kladiny, klády, zídky, mostky nám dávají příležitost k výcviku. Na vycházkách využíváme všechny příležitosti, které se v přírodě vyskytují. Nácvik musí probíhat postupně a nenásilně, jinak se nám může stát, že jejich strach se ještě znásobí.

Házení a chytání

Házení a chytání vyžaduje dobrou koordinaci pohybu, při níž je zapojena řada svalových skupin a hod sám je vlastně souhrnem těchto pohybů v jednom okamžiku. Naučit mentálně postižené správnému házení je vždy dlouhodobá záležitost. Od počátku se snažíme, aby házeli ve správném postavení a správným způsobem. S házením je samozřejmě úzce spjato chytání, takže nacvičujeme oba tyto úkony společně. Vycházíme ze střehového postavení – těžiště je sníženo, nohy mírně pokrčeny, rozkročeny v šíři pánve, jedna noha vzadu (u praváků pravá). Od počátku učíme správné přihrávky, které jsou důležité pro míčové sporty. Při chytání dbáme, aby míč očekávali cvičenci připraveni - ve střehovém postoji, ruce pod tělem, ve výši prsou, asi 30 cm od sebe, prsty roztaženy. V přírodě jsou nejideálnější podmínky k házení – dostatek prostoru a možnost různé volby předmětů. Házíme kameny, šiškami, kaštaný, v zimě sněhovými koulemi. K házení využíváme každé vycházky a zdokonalujeme techniku. Po jejím zvládnutí provádíme i s rozběhem.

Přehazovaná

Hry s míčkem jsou nedílnou součástí tělesné výchovy i zájmové činnosti mentálně postižených. Ne všichni jsou schopni zvládnout herní činnost náročnějších sportovních her na techniku, rychlost, kombinaci (košíková, odbíjená, házená), a proto České hnutí Speciálních olympiád se rozhodlo zařadit do svého programu jako národní sport přehazovanou. Tato hra se v různých variantách hraje v některých regionech ČR a vznikla z potřeby umožnit těm postiženým sportovcům, kteří z různých důvodů nemají šanci v náročnějších hrách uspět, vhodnou kolektivní hru. V přehazované se dají využít všechny dovednosti, které s dětmi nacvičujeme odmalička – například chytání a házení míče, běhání, skákání, pohyb v prostoru. Zpracování míče na vlastní polovině bez ohrožování soupeřem umožňuje i pomalejším dobře se při hře uplatnit a prožívat radost ze spolupráce celého kolektivu. Při nácviku dochází k procvičování široké škály dovedností nejen herních, ale zlepšuje se i prostorová orientace, pohyblivost, motorika, rozvíjí se myšlení a předvídatost – tedy dovednosti důležité i pro život. Tím, že nácvik je motivován určitým cílem – možností zúčastnit se turnajů apod., zvyšuje se i zájem sportovců a trénink je aktivnější a efektivnější. Této hře se dá využít při rehabilitačních pobytech mentálně postižených s rodiči, na táborech, kdy společně s postiženými se hry zúčastňují i zdraví partneři. Přítomnost partnerů umožňuje hru usměrňovat a podporuje vytváření správných herních dovedností, nehledě na význam přirozené integrace a vzájemného potěšení. Základem hry je zvládnutí herních činností jednotlivce, které chápeme jako komplex pohybových úkonů, které je nutno dobře nacvičit. Při samotné hře hráči pak sami řeší dané situace a volí určitou činnost, která musí být v souladu s pravidly. Dodržování pravidel vyžadujeme od počátku, jen tak se je hráči naučí, neboť špatný návyk se těžko odstraňuje. Dílčí činnosti musí být řádným nácvikem zautomatizované, aby hráči nemuseli přemýšlet o provedení základní pohybové činnosti (např. chytání, způsob přihrávky, provedení servisu) a mohli pozornost věnovat taktické stránce. Cílem celého výcviku je dobrá souhra celého družstva (Kolektiv autorů, 1998).

Hřiště a vybavení:

Hřiště má tvar obdélníka o rozměrech 14 m délky a 9 m šířky. V tom jsou započteny i čáry široké 5 cm. Každé družstvo tvoří 6 hráčů a libovolný počet náhradníků, nejvíce však šest. U smíšených družstev (MP chlapci a děvčata) tvoří

družstvo 3 chlapci a 3 děvčata. Střídání hráčů provádí trenér, který pouze při „mrtvém“ míči požádá slovně nebo znamením, kteréhokoliv rozhodčího o výměnu hráčů. Střídající náhradník se musí hlásit rozhodčímu zvednutím ruky a musí vždy zaujmout místo střídaného hráče. Jakmile zaujme místo, střídaný hráč ihned odchází z hřiště a svůj odchod rovněž ohlásí zvednutím ruky. V každém setu lze střídat dvakrát a při indispozici některého hráče lze nahlásit výměnu za něj. V dalších setech lze nastoupit v jiné sestavě. Každé družstvo si může v zápasu vyžádat jeden oddechový čas (2 minuty), který rozhodčímu trenér sdělí smluveným znamením nebo slovně. Družstvo musí mít jednotný úbor, při chladném počasí lze hrát v teplákové soupravě. Každý hráč musí být označen na zádech číslem 15 cm vysokým a na prsou 10 cm vysokým. Všichni hráči, náhradníci i trenéři se musí chovat ukázněně a dodržovat pravidla hry. Neukázněné chování trestá rozhodčí buď napomenutím, či ztrátou bodu nebo vyloučením ze hry.

Hry v přírodě

Hry vybíráme podle tělesné i duševní vyspělosti cvičenců. Hru výstižně a názorně vysvětlíme, a pokud je nová, necháme je nejdříve vyzkoušet činnosti, které by jim mohly dělat potíže. Upozorníme je na pravidla (vybíhat na zvuk píšťaly, pohybovat se v určeném prostoru apod.) a trváme na tom, aby pravidla byla dodržována. Dbáme na bezpečnost a nestrpíme, aby se cvičenci v zápalu hry strkali, sledujeme míru jejich unavenosti, zejména při hrách spojených s během a přeskakováním. Před hrou si ověříme, zda prostředky, jichž použijeme, jsou bezpečné. V případě potřeby poskytujeme pomoc a záchranu.

Hry s kuželkami

Jsou vhodnými hrami, které dovedou upoutat. Polínkové kuželky si snadno zhotovíme sami.

Hůlková

Nejprostší forma kuželkových her. Dva hráči mají po jedné metrové hůlce, na jednom konci zašpičatělé. Střídavě zapíchávají hůlku do země a druhý se snaží svou hůlkou porazit soupeřovu. Vzdálenost volíme dle schopností dětí. Za vyrazení hůlky se počítá 1 bod. Hrajeme buď v časovém limitu, nebo do určitého počtu bodů.

Laponské kuželky

Ze silnější větve odřízneme 30cm dílek – kuželku a postavíme na pařez. Hráči házejí hůlkami (každý má svou) asi ze 4m vzdálenosti. Kdo kuželku porazí tak, že zůstává na pařezu, získá 1 bod, kdo ji shodí dolů 2 body. Hůlky sebereme až po vystřídání všech hráčů. Hrajeme několik kol.

Porážení kuželky

Dva hráči stojí čelem proti sobě v 5 – 7 m vzdálenosti. Každý má před sebou jednu kuželku. Oba střídavě koulejí na soupeřovu kuželku míč (větší). Kdo ji porazí, získává bod. Hraje se do určitého počtu bodů.

Štafetové hry

Štafetové hry jsou významnou formou her a zejména v přírodě máme možnost mnoha kombinací a obměn. Vychovatel by měl vždy pohotově využít všechno, co mu terén poskytuje k procvičení různých činností. Protože štafety jsou zpravidla motivovány soutěžením mezi několika družstvy, vzbuzují aktivitu a kladné emoce. Dají se využít i při táborových olympiádách. Obsazení družstev volíme tak, aby síly byly rovnoměrné, a podle pohybové úrovně také volíme náplň štafetových her. Vzdálenost volíme raději kratší a obměníme činnosti v několika štafetových hrách.

Koupání, plavání

Při slunečném počasí využíváme všech příležitostí ke koupání. Místo koupání v přírodě, s výjimkou koupání v bazénech a rekreačních rybnících musí být projednáno s příslušným hygienikem. Při koupání nesmí děti prochladnout – měly by se převléci do suchých plavek nebo opalovaček, trenýrek. Nesmějí se koupat jednu hodinu po hlavním jídle ani po intenzivním cvičení. Místo, kde se chceme koupat (rybníky, řeky) musíme však sami dobře znát. Důrazně všechny poučíme, že bez našeho dohledu nesmějí do vody vstoupit. Na cvičení ve vodě si берeme vždy malé skupinky. Velmi důležitá je první fáze – seznamování s vodou. Nikdy mentálně postižené násilím nestrkáme do vody. Dáme jim možnost hrát si v mělké vodě, vedeme je za ruku, držíme je v podpaží apod.

Hry v místnosti

Za nepříznivého počasí musíme připravit vhodný program, který by děti upoutal a zabavil. Připravujeme různé výtvarné soutěže, tvoříme různé výrobky, zpíváme, hrajeme hry. Je dobré tyto činnosti po určité době střídat, protože mentálně postižené dlouhodobější jednotvárná činnost přestává bavit (Kolektiv autorů, 1998).

Boccia

Boccia je italská hra, jejíž kořeny sahají do starého Řecka. V roce 1898 byla založena Pimontská unie Bocciofila. Mezinárodní unie boccie /UBI/ pořádá od roku 1947 mistrovství světa a od roku 1954 mistrovství Evropy. Závodně se hraje boccia v Itálii, ve Francii (boules a petangue), v Anglii (law-bowling), Švýcarsku, Jugoslávii, Belgii, Alžírsku, Tunisu, Maroku a Španělsku. Boccia je nenáročný sport na prostor a vybavení, svým charakterem patří právem do oblasti „ Sportu pro všechny “, mohou ji hrát všichni od mladšího školního věku až po vysoké stáří. Je zde možné, aby spolu na stejné úrovni soutěžili jak handicapovaní, tak i zdraví sportovci. Proto je vhodná i pro mentálně postižené, pro lidi s Williamsovým syndromem.

Hřiště

Maximální rozměry 6krát 28m po okrajích, ohraničené 20cm vysokými mantinely. Od koncových „ odhodových “ čar jsou 4m vzdálené vhažovací čáry a od nich 3m jsou hraniční čáry středního cílového pole s délkou 14m.

Náčiní

- osm koulí o průměru 11cm /4 a 4 koule jsou stejnobarevné/.
- malá koule o průměru 3,7 cm se nazývá prasátko, pallino, cochonnet, jack
- koule jsou vyrobeny ze dřeva, z kovu nebo plastu.

Složení družstva

- dvouhry: každý hráč hází 4 koule
- čtyřhry: každý hráč hází 2 koule
- rekreační forma: čtyřčlenná družstva, každý hráč hází 1 kouli

Hra

Princip hry spočívá v soutěži o umístění čtyř jednobarevných koulí co nejbližší k pohyblivému cíli, to je k pallinu. Hra začíná losováním o barvu koulí nebo o pallino. Hráč (strana), který vyhraje pallino, jej hází od vhažovací čáry do středního cílového pole, týž hráč nasadí první kouli z odhodové čáry se snahou co nejbližší

k pallinu. Dále hází soupeř, a to tolik koulí (max. 4), dokud nehodí k pallinu kouli, která je blíže než koule soupeře. Po úspěšných hodech se soupeři střídají do vyházení všech koulí. Kouli k pallinu lze hodit buď přímo, nebo ji přituknout dříve hozenou koulí, nebo odvést či přituknout pallino do blízkosti svých koulí, nebo ji odrazit koulí soupeře.

Utkaní se hraje do určitého počtu bodů nebo na stanovený počet rozehér (kdo získá více bodů). Koule nejbližší k pallinu získává 3body, všechny další stejnobarevné bližší, než koule soupeřů, po 2bodech. Novou rozehru začíná hráč nejbližší k pallinu z opačného konce hřiště, oproti předcházející rozehře.

Pro rekreační formu je vhodná tzv. „Vlná boccia“, hraná ve volném prostranství, za umístění koule se získává 1bod, hraje se na předem určený počet rozehér. V tělocvičně je vhodné využít pro hřiště gymnastický běhoun, ohraničený lavičkami. S obměněným náčiním se hraje disková, destičková, kroužková boccia, frisbee, a to i v místnosti (Kolář, 1995).

Hrací pole

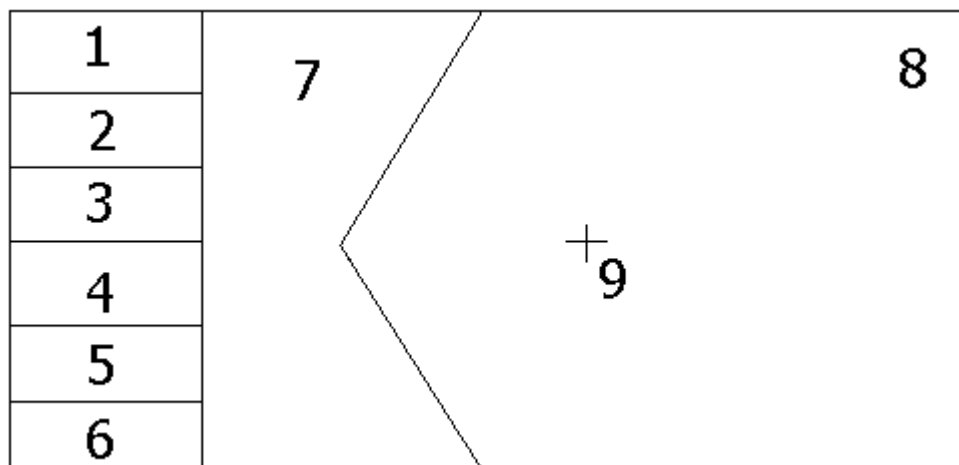
Odhodové území je rozděleno do šesti odhodových boxů.

Čára ve tvaru písmene “V” označuje území, kde je v případě dopadu jacku, hod neplatný.

Středové “X” označuje polohu jacku po přemístění.

Plán hřiště:

- 1-6 - boxy pro hráče
- 7 - výseč(omezení pro jack)
- 8 - hrací pole
- 9 - jack-střed hřiště



3.4 Občanské sdružení Willík

Willík je občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem. Je to dobrovolné občanské sdružení, které je provozováno jako nezisková organizace. Založeno bylo na podzim roku 2006. Vzniklo na základě společné práce několika rodin dětí s Williamsovým syndromem. V současné době sdružuje 19 rodin.

Toto sdružení vzniklo z několika různých důvodů. Hlavním důvodem bylo předcházení nedostatku informací, který potkal většinu rodičů, poté co jim byla sdělena diagnóza jejich dítěte. Nevěděli, co je a jejich dítě čeká do budoucna a jak se s touto situací vyrovnat.

Hlavním úkolem tohoto sdružení je rozšiřování znalostí rodičů o problematice Williamsova syndromu. A to zejména prostřednictvím pořádání odborných přednášek, vydáváním informačních materiálů a také pomocí internetových stránek sdružení.

Dalším cílem Willíka je organizování společných setkání rodičů dětí s Williamsovým syndromem. Získají tak možnost vzájemně se poznat, sdílet podobné starosti a vyměňovat si nabyté zkušenosti. Takto se snaží vyjít vstříc lidem s Williamsovým syndromem a jejich rodinám. Neméně důležité je také zvýšení obecného povědomí a problematice tohoto postižení.

Členové tohoto sdružení se také snaží o podporu integrace dětí a dospělých s Williamsovým syndromem do společnosti a to s ohledem na jejich specifické potřeby.

Členem Willíka se může stát kdokoli, kdo se o problematiku Williamsova syndromu zajímá nebo se ho nějakým způsobem dotýká.

Roční členský příspěvek je 100,- Kč pro dospělého a je použit na úhradu nákladů spojených s chodem sdružení.

Aktivitty sdružení jsou hrazeny pouze z členských příspěvků, darů od soukromých osob a z dotací a grantů. Činnost za získané finanční prostředky tedy vyplývá ze stanov. Je to zejména pořádání odborných přednášek, setkávání rodin s dětmi s Williamsovým syndromem doplněné o odborný program, získávání rehabilitačních a kompenzačních pomůcek pro děti, zakoupení odborné zahraniční literatury a zlepšování povědomí o Williamsově syndromu. Zajistit se musí také provoz samotného sdružení.

Občanské sdružení Willík se také snaží o navázání spolupráce s různými dalšími odborníky v oblasti zdravotního postižení a rádo by pokročilo v překladu zahraniční literatury, protože české s touto problematikou je nedostatek. Neméně důležitá je pro ně také spolupráce se Slovenskou společností Williamsova syndromu a jejich vzájemná podpora.

Výkonná rada sdružení:

- Lenka Neuschlová - předsedkyně
- Olga Pišlová - místopředsedkyně
- Monika Jeřábková
- Zuzana Akrmanová
- Zdeněk Kratina

S tímto sdružením odborně spolupracují:

- **Doc. MUDr. Vladimír Komárek, CSc.** - přednosta Kliniky dětské neurologie 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol
- **MUDr. Lenka Neuschlová** - Klinika dětské neurologie 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol
- **MUDr. Alena Puchmajerová** - Ústav biologie a lékařské genetiky 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol
- **PhDr. Iva Strnadová, Ph.D** – Katedra speciální pedagogiky, Pedagogická fakulta Univerzity Karlovy

Příklady akcí za rok 2008:

17. – 18. 5. – **Jarní setkání v Dětském středisku Březejc** – Valné shromáždění sdružení, volba nového předsednictva, psychorelaxační místnost SNOEZELEN, přednáška o nápravě a rozvoji řeči

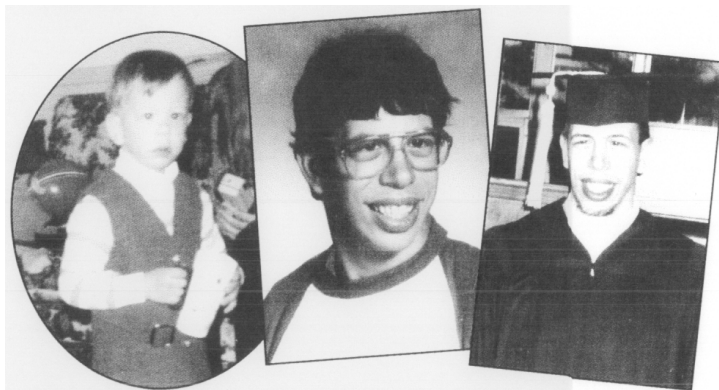
26. 7. – 2. 8. – **Týdenní rekondiční pobyt** rodičů a dětí s Williamsovým syndromem na Slovensku přádaný ve spolupráci se slovenskou Společností Williamsova syndromu

Vydání **Willíkova občasníku** – obsahuje informace o Willíkových aktivitách a o lidech s Williamsovým syndromem. (<http://www.willik.tym.cz/index.php>)

4 Kazuistiky dětí s Williamsovým syndromem z celého světa

4.1 Robert

Robert Ackerman je blázen do aut. Když byl malý kluk, sbíral stovky malých autíček a trávil hodiny skládáním modelů dohromady. Na střední škole se stal jedním



z mála lidí s Williamsovým syndromem, který získal řidičský průkaz.

Žije se sedmi spolubydlícími ve skupině domů v Maybee Village v Texasu. Je to jeden ze tří školních areálů, které spravuje Marbridgeská nadace. Robert vyrůstal v Memphisu v Tennessee, ale přestěhoval se s rodiči do Texasu. Když se tam rozhodli na důchod odejít. Ale má rád i tento stát, v kterém nyní bydlí. Rád se účastní všech her a věcí typických pro tuto oblast a je jejím velkým fanouškem.

Marbridge se rozkládá na 300 akrech a probíhají tam rezidenční programy pro lidi se specifickými potřebami. Robertova oblast se skládá ze 14 domů a je zařízená pro vedení plně nebo alespoň částečně nezávislého života. Robert si zvolil raději stravování v místní jídelně, než by sám vařil. Má také zodpovědnost za určité úkoly při údržbě a chodu jejich domu. Každý den do domu dochází pečovatelé, kteří mu pomáhají s běžnými pracemi. Robert je šikovný na práce týkající se údržby domu tak, že je jejich dům ukazován jako model pro návštěvníky.

Robert je obzvlášť hrdý na to, a právem, že vystudoval univerzitu. Dostal výborné hodnocení na Indian Hills Community College v Iowě. Prošel jednoročním programem, který učí dovednostem pro nezávislý život. A dále je tam zahrnut dvouroční program s kurzy svařování, automobilové elektroniky, opravy motoru, klimatizace, vytápění a autočalounění. Také se musel učit geometrii, kterou zvládl s pomocí svého učitele. Tento program byl napůl teoretický a napůl praktický. Dle Roberta tam byli všichni učitelé přátelští a vstřícní.

Po škole pracoval s havarovanými vozidly. Narovnával jejich poničené části, připravoval je na nový nátěr, dodával do motoru chybějící části a dělal další práci jako technik – pomocník v karosářském týmu.

Koordinátor v Marbridge se mu snaží pomoci najít další aktivity a zapojit ho do nich. Již chodí na hodiny umění, kreativní činnosti jako je tvorba vitráží, práce s hlínou a dalšími materiály. Také velice rád hraje košíkovou a bowling. Soutěžil na mezinárodních olympijských hrách, a to hlavně v bocci a venkovní verzi bowlingu.

Robertův společenský život v Marbridge je mnohem lepší a živější než tomu bylo v Memphis. On a jeho přátelé tráví čas v areálu Marbridge, chodí sami nakupovat do města, do kina nebo navštěvují jiné zajímavé akce. V sobotu rádi chodí na dlouhé procházky do nedalekého parku. Robertova sestra s manželem, dvěma dětmi a dvěma psy (Sashou a Suky) žijí nedaleko a on je často navštěvuje.

Robert také rád vítá návštěvníky Marbridge a užívá si jejich provázení po krásném okolí svého domova. Říká, že má naplněný život a je stále zaneprázdněný. A také říká, že to bude perfektní, když se opět vrátí do své práce s automobily (Scheiber, 2002).

4.2 Bob



„Nikdy bych si nepomyslel, že budu mít práci na plný úvazek po celých 22 let a budu už celých 13 let žít sám“, říká Bob Schreiber. „Již jsem o hodně překonal všechna očekávání, která jsem měl.“

Bob, kterému je 45 let pracuje v americké vládní tiskárně na Washington D. C. Tam doručuje poštu, dělá kopie modrotisků a vykonává další kancelářské práce. Protože je zaměstnanec na plný úvazek, tak má své zdravotní pojištění, využívá výhod důchodového pojištění a také uzavřel životní pojištění.

O rocích strávených ve speciálním vzdělávání říká, že tuto školu opustil s nízkým sebevědomím. Nyní jsem na tomto světě moc šťastný, protože vím, že se umím postarat sám o sebe a můžu jít, kam chci a dělat co chci. Jeho smysl pro orientaci ve veřejné dopravě ve Washingtonské oblasti mu dává velký pocit svobody. Rád říká: „Můžu chodit na koncerty, do kina, do kostela, do obchodů – kamkoliv se mi zachce.“

Dům, ve kterém Bob žije, je v blízkosti autobusových linek, metra a také nákupních center. Ale jeho dům je pro něj velmi dobrý nejen z hlediska jeho výhodného umístění. Bob říká, že se cítí důležitý tam, kde bydlí. Je tam různorodá směsice lidí – různí lidé a rodiny, se speciálními potřebami nebo také bez nich. Všichni jsou moc přátelští a drží spolu. Také ještě Bob dodává, že systému podpory, ve kterém je zařazen, vděčí za hodně. Pomáhá mu být v pohodě a drží ho, abych šel dál. V programu je jeho terapeut a školitelé, kteří mu pomáhají naučit se řešit všechny situace, se kterými se setkává. Pomáhají mu plánovat stravu, úklid, placení účtů a s dalšími úkoly.

Bob také říká, že si je velice blízký se svými třemi sourozenci. Všichni ho berou mezi své přátele a on se mezi nimi cítí svobodně a je rád, že se tam může vždy projevit takový, jaký je. Přijali ho i s jeho handicapem. Také si velice váží maminky a tatínka, kteří mu pomáhali, jak jen to šlo.

Součástí jeho systému podpory je i kostel, do kterého chodí. Má rád tu velkorysou atmosféru, která je tam vždy, když přijde. Snaží se mu pomoci a také se snaží přinést do jeho života více duchovna. Bob věří v milující vyšší moc, kterou mu přináší chápající Bůh.

Často se ale Bobovi stává, že ho přepadne záchvat paniky a cítí se bezmocný. Nejčastěji je to, když jde do nemocnice. Velice se bojí, že bude muset být hospitalizován a to on by znovu už nechtěl. Ale ví, že lidé, kteří ho podporují a starají se o něj, třeba i v té nemocnici, jsou pro něj důležití a moc mu pomáhají.

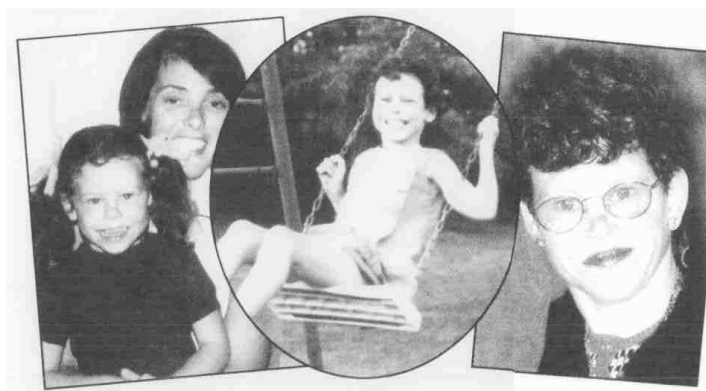
Bob o sobě také říká, že je typ člověka, který si nemůže dovolit být naštvaný dlouho. Protože ho to zdržuje v tom, co by chtěl dělat, čeho by chtěl dosáhnout. Proto se snaží, aby se místo vzteku a sebelítosti zaměřil na to, co má udělat, aby se nad tím povznesl. Pomáhá mu muzikoterapie. Při hře na klavír vyjadřuje svoje pocity. Také píše poezii o svých zkušenostech.

Informace, které se Bob dozvěděl o Williamsově syndromu, mu změnily život. Ve svých 38 letech zjistil, že má zrovna tento syndrom. Získal pocit

sounáležitosti k velké rodině stejně handicapovaných lidí. Dělalo mu radost, že může podpořit další lidi, kteří mají stejné problémy jako on. Chtěl pomáhat lidem s Williamsovým syndromem. Také rád říká: „Chci jim ukázat, jak moc stojí za to žít na tomto světě.“

Bob chce v průběhu následujících deseti let odejít do důchodu a chce oslovovat lidi s handicapem a pomáhat jim dojít ve svém životě tak daleko, jak to bude jen možné (Scheiber, 2002).

4.3 Liz



Jednou z životních radostí života Liz Miller je zpívání. A naštěstí pro ni, místo kde žije, Badour v Senatobii v Mississippii, má velice úspěšný pěvecký sbor „Zázraky“, který dává Liz šanci zpívat vše, co ona sama chce. Zpěv trénují třikrát týdně a s tímto sborem jezdí na různá turné. Liz je tímto opravdu nadšená.

Liz je třiatřicetiletá drobná, vážná a pozorná mladá žena se zářivým úsměvem. Bydlí společně s pěti dalšími ženami v areálu v Badouru, který jim umožňuje samostatně žít s malou podporou a dohledem. V tomto centru jsou nabízeny různé formy bydlení, které se odvíjí od individuálních schopností každého. Dalším krokem pro Liz, který povede k získání větší nezávislosti, je jiné uspořádání jejího bydlení. Jedná se o byt pro dvě ženy, který je bez další speciální podpory. Pouze pokud by byla zapotřebí.

Ona a její spolubydlící se střídají ve vaření a dělení ostatních prací dle rozvrhu, který vypracoval jejich koordinátor. Liz říká, že ráda dělá všechno. Že má dobrý pocit, když ví, že to vše může sama dělat. Když si ale s čímkoliv neví rady, tak požádá o pomoc svého koordinátora, který ji vše vysvětlí a pomůže. A jestli se

některé z nich práce nedaří nebo je pro ni příliš těžká, tak se snaží si navzájem pomáhat.

Jedna z nejlepších věcí v jejím životě v Baddour je, podle Liz, být s kamarády a dělat spolu vše, co chtějí. Liz ráda říká, že má bohatý společenský život. V Baddouru je větší příležitost k setkávání se s novými lidmi a k dělání spousty věcí, které by dělat nemohla, kdyby zůstala v Indianě, kde žila před třemi lety. S velkým potěšením Liz mluví o tom, jak chodí tancovat, jak tráví pěkné večery s přáteli a jak plave na Speciálních olympijských hrách. Baddour nabízí širokou škálu sportů a také organizuje spoustu výletů do okolí.

Liz tráví své dny v práci, v obchodě, ve kterém kompletuje obaly pro poštovní účely. Je v této práci dobrá a pyšná na své dovednosti. Dvě dopoledne v týdnu chodí do nedaleké tělocvičny, kde cvičí, jezdí na kole a posiluje. Snaží se také zapojovat do ochrany přírody v Baddouru. Chtěla by žít sama někde v malém městě, kde by se cítila bezpečně a volná. Liz je zapojena do programu, který nabízí mnohé aktivity a příležitosti. Jednou z nich bylo její zapojení do divadelních a hudebních vystoupení. Připojila se k hlavnímu týmu, který v jednom divadelním představení komponoval muziku, a moc se jí to líbilo. Ale stále jí nejvíce naplňuje práce v jejím pěveckém souboru „Zázraky“. V Baddouru žije také další dospělá žena s Williamsovým syndromem – Gloria Lenhof. Stejně jako Liz má velice ráda hudbu a často zpívá v představení sólo. Na podzim měli speciální vystoupení ve Washington, D. C. v Kennedy center, kde Liz, Gloria a ostatní členové sboru byli odměněni za svůj zpěv obrovským potleskem. Když se Liz ohlédne zpátky, pamatuje si, že to byl nádherný zážitek (Scheiber, 2002).

4.4 Courtney



Courtney je 26 let. Každé odpoledne chodí pracovat do prádelny do nemocnice v Saybrook. Její práce je starat se o čisté oblečení, které se následně rozváží do dvou křidel této nemocnice. Ale rozvoz čistého oblečení je pouze jen část práce, kterou zde vykonává. Chování Courtney v práci stejně jako kdekoliv jinde je přátelské a vždy je pozitivně naladěna. Svůj volný čas tráví ráda doma ve svém bytě na rušné ulici v Clinton, Connecticut. Ona a její spolubydlící jsou podporovány službami, které nabízí speciální programy různých organizací. Pracovníci organizace Vista pomohli Courtney naučit se dovednostem v domácnosti a nyní přichází jednou za týden, aby se podívali, jak to sama zvládá a v případě potřeby ji pomohli radou a poradili.

Courtney velice ráda vaří. Naučila se to, když pomáhala svojí mámě v kuchyni během dospívání. Ona a její spolubydlící se střídají při přípravě jídla a nakupování popřípadě vaří obě dohromady. Sama o sobě tvrdí, že je velice spořivá a umí dobře nakládat se svými financemi. Šetří si vydělané peníze na výlet se svou matkou. Chtějí navštívit babičku a tetu v Ohio.

Organizace Vista pomohla Courtney hledat zaměstnání a učila ji, jak danou práci provádět co nejúspěšněji. Nejdříve s Courtney chodil do práce její koordinátor, protože požadované úkoly byly pro ni velice složité. Ukázal jí, jak je vykonávat a jak si svoji práci lépe zorganizovat. Nyní už pracuje sama. Koordinátor za ní pouze v pravidelných intervalech dochází a hovoří s ní o problémech, které ji mohou potkat. Nejtěžší věcí pro ni bylo, když na pracovišti nastala nějaká změna, například když se někdo přestěhoval do jiného pokoje. Když má nějaký problém, pomáhá

Courtney i personál nemocnice. Svoji práci má ráda, ale doufá, že někdy bude moci pracovat v rekreačním programu ve stejné nemocnici.

Skrz Vistu se Courtney potkala se spoustou zajímavých lidí, z nichž někteří žijí ve stejném bytovém komplexu jako ona. Víkendy tráví společně se svými přáteli. Chodí do kina, na koncerty a zúčastňují se různých aktivit organizace Vista.

Většinu času je šťastná, ale když je smutná nebo naštvaná, přichází na pomoc její koordinátor.

„Život je někdy těžký, někdy nemám ráda svůj život s postižením, šlím a pláču, ale potom myslím na dobré věci, které mám – svoji rodinu a lidi, kteří mě milují. Zkousím si udržet pozitivní postoj k životu,“ prohlašuje o sobě Courtney (Scheiber, 2002).

5 Empirický výzkum

5.1 Rozhovory

Pro tuto část empirického výzkumu jsem zvolila formu rozhovoru. Vedla jsem rozhovory s chlapcem s Williamsovým syndromem (Jirkou), jeho matkou a třídní učitelkou. Všechny rozhovory probíhaly ve škole - v prostředí, kde se všichni zúčastnění setkávají a tudíž pro ně není cizí. Díky tomu probíhaly v uvolněné atmosféře a získala jsem zajímavé informace, kterými jsem chtěla dokreslit pohled na život člověka s Williamsovým syndromem.

Každého rozhovoru jsem se zúčastnila pouze já a dotazovaná osoba. U rozhovoru s Jirkou to bylo důležité, protože přítomnost dalšího člověka by mohla narušit jeho soustředění a získané informace by nemusely být dostatečně vypovídající.

Jirkova matka mi svými odpověďmi potvrdila, jak je těžké vychovávat dítě s jakýmkoliv postižením a s nedostatkem podpory a informací.

Rozhovor s pedagogickým pracovníkem (třídní učitelkou) byl příjemný. Bylo z něj poznat, že má k Jirkovi velice kladný vztah a snaží se všem žákům zajistit kvalitní individuální péči pro jejich dobrý rozvoj.

Cílem rozhovorů, které jsem vedla, bylo získání a prezentace informací ze skutečného života člověka s Williamsovým syndromem.

5.1.1 Rozhovor s Jirkou - dítětem s Williamsovým syndromem

Můžeš mi říct, kolik je Ti let.

Ano. Je mi 13 let.

Máš nějaké sourozence?

Ano. Mladší sestru Aničku a starší Zuzku.

Hraješ si s nimi rád?

Radši si hraji sám.

Bydlíš společně s mámou s tátou?

Jo.

Chodíš rád do školy?

Chodím.

Který předmět ve škole Tě nejvíc baví?

Čtení, počítače a psaní.

Máš ve třídě nějaké kamarády?

Mám. Třeba Lucka Koukalová.

Znáš své spolužáky jménem?

Ano. Zdeněk, Kuba, Jirka, David, Honza, Lucka.

Pomáháš doma mamce a tatškovi?

No, moc ne. Někdy.

Máš v okolí domova nějaké kamarády?

Nemám.

Co rád děláš, když nejsi ve škole?

Čtu si o pračkách, jsem na počítači...

Máš babičku a dědu?

Mám babičku Libušku.

Chodíš za ní na návštěvu?

Nó, moc ne.

A proč ne?

Mamka nemá čas.

Čím bys chtěl být, až budeš velký?

Já bych chtěl být opravář praček.

5.1.2 Rozhovor s matkou

Věděla jste již po Jirkově narození, že je nějakým způsobem postižený?

Hned po narození ne, ale později se začal vzhledově lišit a jeho vývoj byl pomalejší, než by měl být. Měl širší čelo, vypouklé tváře, a takové tlusté rty.

Kdy jste se dozvěděla, že má Williamsův syndrom?

Před pěti roky. Jinak jsme nevěděli, co mu je.

Měla jste o tomto postižení dostatek informací?

Právě že vůbec. Až od jedné doktorky z Prahy z Motole, která potom založila občanské sdružení Willík. Jinak doktoři vůbec nic nevěděli. Nedokázali říct, co mu je. A u nás není ani skoro žádná literatura o tomhle postižení.

Jaký Jirka je?

Je přátelský, usměvavý, hodný a rád pomáhá kamarádům.

Jsou nějaké činnosti, které zvládne sám?

Bohužel ne. Ve všem potřebuje pomoc. Vše mu musím chystat – oblečení i jídlo. Sám nedokáže nic. Chleba by si nenamazal, oblečení oblékl obráceně...

Musí mít nad sebou neustálý dohled?

Ano musí. Neustále ho musím kontrolovat. Co kde dělá, jestli neuteče. Jednou jsem ho chvíli nechala o samotě a on zmizel. Pak jsme ho všude hledali a našli ho, jak jede na kole po rušné silnici.

Myslíte si, že by se o sebe Jirka v budoucnu dokázal sám postarat?

Tak to určitě ne. Nikdy samostatný nebude, protože potřebuje neustálý dohled a péči.

Jaký má Jirka vztah se sestrami?

Moc dobrý vztah s nimi nemá. Radši je sám a třeba si čte. Holky jsou bystřejší a ve všem ho opravují a snaží se ho komandovat. To on nemá rád a uráží se. Pak je sám.

Snažíte se vychovávat všechny děti stejně nebo má Jirka vzhledem ke svému postižení nějaké výhody?

Snažím se je vychovávat stejně, aby neměl žádné výhody. Ale on na všechno potřebuje víc času a větší péči, kterou mu samozřejmě poskytují.

Zaznamenala jste nějaké negativní reakce okolí na postižení Vašeho syna?

Nepřála bych vám zažít ten pocit, kdy se vám po narození dítěte všichni dívají do kočárku a tváří se tak, jako co si to tam vezete za zrůdu. Taky dnešní mládež, při cestě autobusem do školy, má hloupé poznámky a s posměchem se koukají.

Ví někdo z vašeho okolí, co je to Williamsův syndrom?

Co jsem se setkala s lidmi, tak nikdo nevěděl. Všem jsem to musela vysvětlovat. Až paní doktorka z Motola mi všechno vysvětlila a dodala další informace. A taky sdružení Willík. Tam mají všichni informace.

Dokázala byste říct, co pro Vás bylo nejtěžší v průběhu Vašeho starání se o Jirku?

Každodenní vyrovnávání se se skutečností, že je Jirka jiný než ostatní děti. Pořád vám to na ulici někdo svými pohledy připomíná.

Co znamená Jirkovo postižení pro vaši rodinu?

Neustále musí být někdo ve střehu a vědět, kde Jirka je a co dělá. Musíme se mu více věnovat než jeho sestřám.

5.1.3 Rozhovor s pedagogem

Chodí Jirka rád do školy?

Jirka chodí do školy velice rád. Je společenský a komunikativní. Adaptace na školní prostředí mu nikdy nečinila žádné problémy, vždy se do ní těšil.

Jaký je Jirka žák?

Jirkovi byla diagnostikována středně těžká mentální retardace, což se samozřejmě projevuje v jeho možnostech vzdělávání. Má problémy nejen s grafomotorikou, ale i oligokalkulické obtíže. Učivo je pro něj co nejvíce zaměřeno na rozvoj praktických

dovedností, aby se co nejlépe uplatnil v osobním a společenském životě. Pokud byl Jirka správně motivován k dané činnosti, dokázal se do ní vždy s chutí zapojit. Velkou motivací při výuce je pro něj práce s počítačem. Jeho silnou stránkou je také čtení. Čte velice pěkně a rád. Čtenému textu rozumí a umí ho správně reprodukovat. Zajímají ho nejen encyklopedie, ale také různé informace o domácích spotřebičích, zejména o pračkách.

Jaké je jeho chování vůči spolužákům?

Jirka je citlivý chlapec, usměvavý a přátelský k ostatním spolužákům. Ostatním dětem ve třídě rád pomáhá a zapojuje se s nimi do všech činností. S některými z nich se setkává i mimo školu při vzájemných návštěvách a tím upevňuje dosavadní kamarádské vztahy a posiluje svoji osobnost.

Jak se naopak k Jirkovi chovají jeho spolužáci?

V této třídě není problém s chováním dětí vůbec, nejen k Jirkovi, ale i k sobě navzájem. Převládá zde spokojená atmosféra, která se kladně odráží na jejich vzdělávání.

Jaký je jeho oblíbený předmět?

K jeho nejoblíbenějším předmětům patří hlavně hudební výchova. Má kladný vztah k hudbě. Rád ji poslouchá, zpívá a tancuje. Mezi spolužáky zejména vyniká dobrým hudebním sluchem a rytmem. Je velice muzikální, soutěživý, a proto zařazujeme různé soutěže do všech jeho předmětů. Dokáže se pro určitou činnost nadchnout a tím dosahuje lepších výsledků.

Máte s ním ve škole nějaké problémy?

Ne, opravdu je bezproblémový žák. Snad jen bych mohla podotknout něco k jeho urážlivosti. Když není správně motivován, nebo chce něco dělat a my mu nevyhovíme, tak se dokáže velice snadno urazit. Chvíli se s námi nebaví, ale naštěstí to nemá dlouhé trvání. Brzy se zase zapojuje do činností.

5.2 Postoj okolí vůči lidem s Williamsovým syndromem

V tomto výzkumu mé diplomové práce jsem použila anketu, kterou jsem oslovila 20 dospělých osob z okresu Třebíč. Záměrně jsem vybrala 10 žen a 10 mužů. Dále jsem vybírala osoby různého věku a vzdělání tak, aby zde byli zastoupeni přibližně ve stejné míře. Jsou zde zastoupeni lidé s tímto vzděláním – základní vzdělání, vyučení, vyšší odborné vzdělání a vzdělání vysokoškolské. V každé této skupině jsou dvě ženy a dva muži.

Výzkumné metody, zpracování dat

Anketa, kterou jsem použila k získání údajů pro tento výzkum, je na konci mé práce jako příloha č. 1. Obsahuje 12 otázek. Většina otázek je s více volbami odpovědí. Dvě jsou vědomostní, kvůli zjišťování míry informovanosti o dané problematice. Jedna otázka je otevřená.

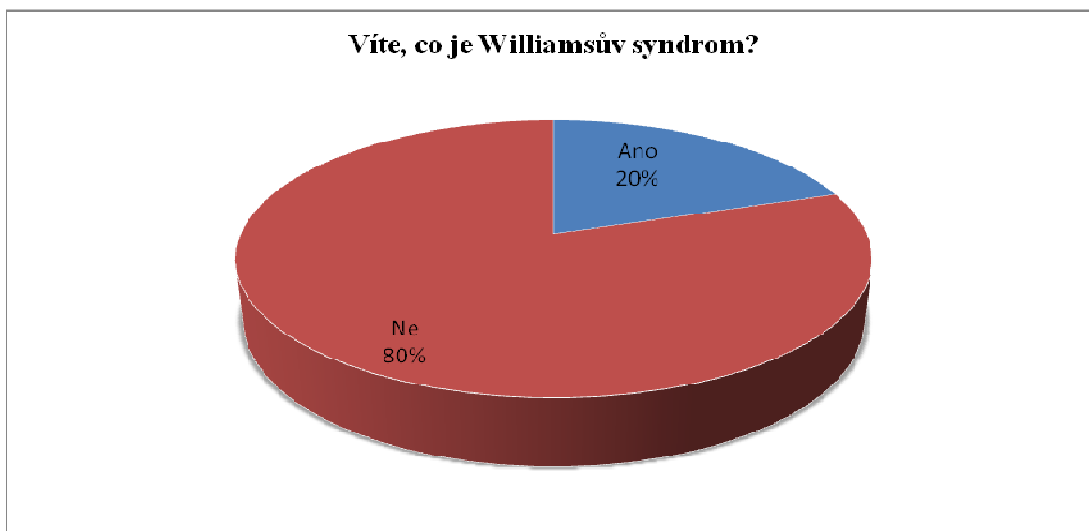
Otázka č. 1: **Jak často přijdete do styku se zdravotně postiženými?**

Na tuto otázku nejvíce dotazovaných, a to **50%**, odpovědělo, že **občas**. Dále 15% odpovědělo, že často a setkávají se s nimi při návštěvách u známých nebo při dobrovolné práci s nimi. Shodně dotazovaných, tedy 15%, odpovědělo, že se zdravotně postiženými do styku přicházejí denně. Takto odpovídali učitelé a matka od postiženého dítěte. 25% osob také odpovědělo, že na ně setkání s mentálně postiženým člověkem působí zcela normálně (Otázka č. 2).

Otázka č. 3: Víte, co je Williamsův syndrom?

Tato otázka vědomostního rázu mi potvrdila, že informovanost lidí o Williamsově syndromu je velice malá. 80% z dotazovaných totiž odpovědělo na tuto otázku záporně.

Graf č. 1: Víte, co je Williamsův syndrom?



Neinformovanost o Williamsově syndromu mi potvrdila také otázka č. 4.

Otázka č. 4: Myslíte si, že mají lidé s Williamsovým syndromem nějaké specifické rysy?

Většina lidí, což znamenalo 55%, na tuto otázku odpověděla: nevím. 40% dotazovaných odpovědělo, že si myslí, že lidé s Williamsovým syndromem nějaké specifické rysy mají, ale téměř nikdo nevěděl jaké.

S osobou s Williamsovým syndromem se setkalo 15% osob (odpověď na otázku č. 5). Bylo to ve stacionáři pro mentálně postižené, ve škole a na setkání lidí z občanského sdružení Willík. Dalších 60% vůbec neví, zda se s osobou s WS někdy setkalo.

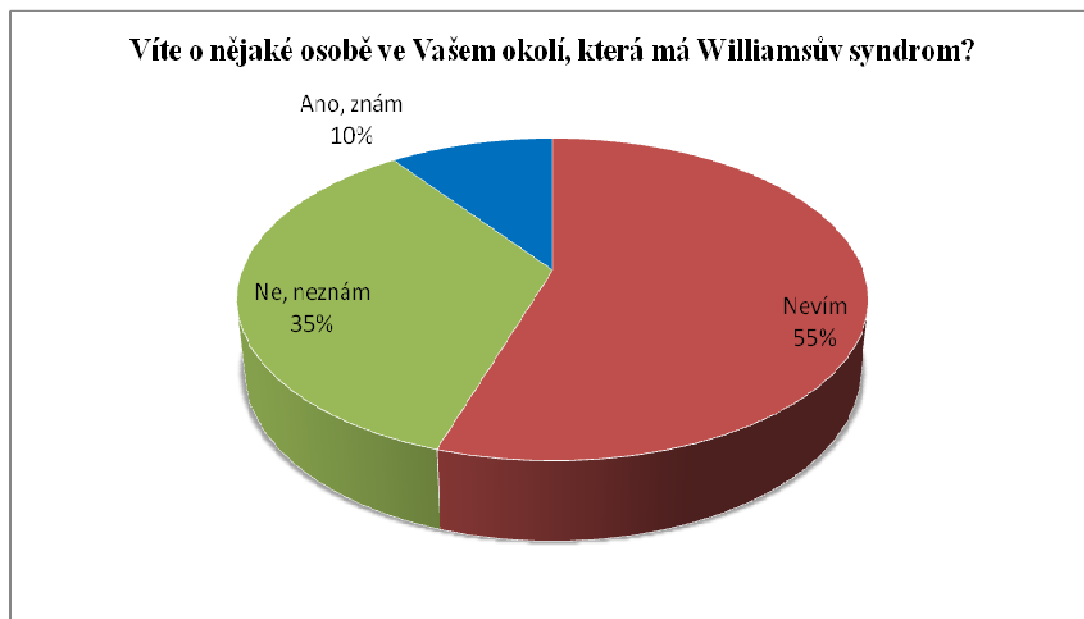
Otázka č. 6: Máte-li nějaké informace o Williamsově syndromu, z jakého zdroje pochází?

Zjistila jsem, že 75% dotazovaných nemá o WS žádné informace. Ti, co byli nějakým způsobem informováni, nejčastěji uvádí, že je to z odborné literatury, internetu, televize a rádia.

Otázka č. 7: Víte o nějaké osobě ve Vašem okolí, která má Williamsův syndrom?

55% odpovídajících neví, jestli se v jejich okolí nějaká osoba s WS vůbec vyskytuje. 35% tvrdí, že ne a zbývajících 10% zná ze svého okolí konkrétního člověka s WS.

Graf č. 2: Víte o nějaké osobě ve Vašem okolí, která má Williamsův syndrom?



Otázka č. 8: Williamsův syndrom je druh mentální retardace. Myslíte si, že mentálně postižený člověk dokáže být v nějakém oboru výjimečný?

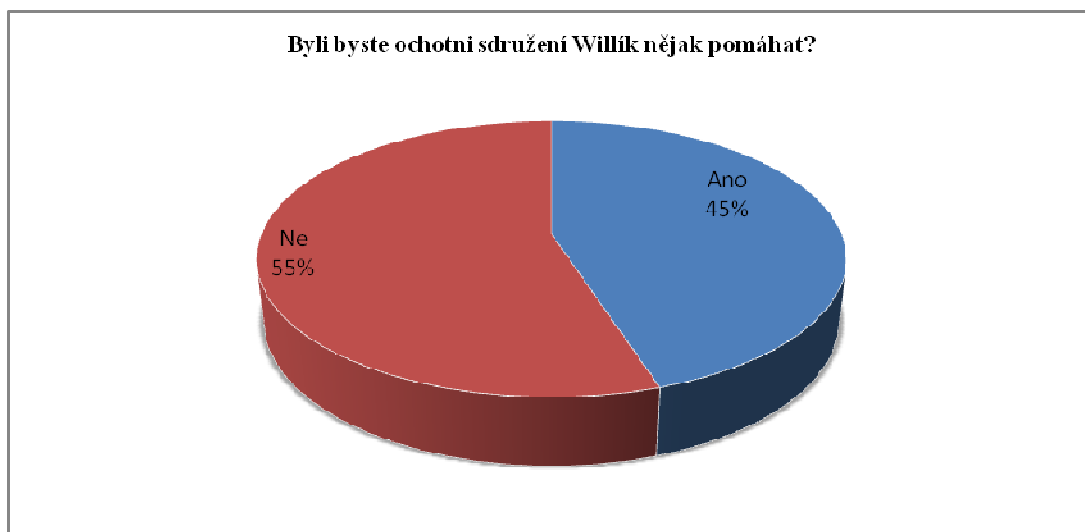
U této otázky se odpovědi nejvíce různily. Zastoupeny byly téměř ve stejné míře všechny (určitě ano, asi ano, spíše ne, určitě ne, nevím).

Otázka č. 9: Pracoval-a jste někdy nebo pracujete nyní s mentálně postiženými?

Tato otázka se týká práce s mentálně postiženými, 75% dotazovaných nikdy s mentálně postiženými nepracovali. Zbývajících 25% ano, a to např.: ve škole, na letních táborech, ve stacionáři, apod.

Otázky číslo 10 a 11 spojuje ochota pomoci lidem s Williamsovým syndromem. 55% oslovených se vyjádřilo, že není ochotno žádným způsobem těmto osobám pomáhat. Ovšem naopak také 55% v otázce č. 11 uvedlo, že občanskému sdružení Willík je ochotno pomoci. Nejčastěji finančním darem nebo pořádáním volnočasových aktivit.

Graf č. 3: Osoby s Williamsovým syndromem se sdružují v občanském sdružení Willík a pořádají spolu různé aktivity. Byli byste ochotni sdružení Willík nějak pomáhat?



V poslední dvanácté otázce byl dotazovaným dán prostor, aby napsali nějaký konkrétní příklad pro zlepšení kvality života mentálně postiženým. 40% z nich však nic neuvedlo. Návrhy ostatních zněly takto:

- větší výpomoc od státu, pořádání kulturních akcí
- více sdružení, která nabídnou postiženým zázemí, aktivity, pomoc rodině
- více peněz od státu pro tyto rodiny
- větší ohledy od ostatních, větší spolupráce a pomoc od ostatních
- větší pomoc od státu, zejména finanční
- víc je zapojovat do společenského života
- pomoc rodinám hlavně od státu
- větší integrace do společnosti, zapojení do aktivit se zdravými lidmi
- zlepšení péče hlavně ve školství, nějaké organizace na pomoc
- státní výpomoc – příspěvky na kompenzační pomůcky
- více akcí pro zdravotně postižené
- zvýšení informovanosti, větší pomoc od státu, větší integrace

6 Kazuistika

6.1 Kazuistika žáka

Jirkovi je 13 let a je žákem Základní školy speciální. Do ZŠS byl zařazen na základě doporučení Pedagogicko-psychologické poradny. Diagnóza: vrozená chromozomální aberace (diagnostikován Williams-Beuern syndrom) spojená s komplexními problémy jako je srdeční vada, LMD a instabilita. Úroveň rozumových schopností je snižena do pásma mezi lehkým a středním mentálním defektem.

Anamnéza perinatální a vývojová

Těhotenství bez větších komplikací, pouze nevolnosti. Porod byl v termínu, vše proběhlo v pořádku, plodová voda byla zakalená. Váha dítěte 3100 g. Sledován na kardiologii pro stenozu plicnice, při poslední kontrole již neprokázána. Byl také v péči dětského neurologa. Jeho vývoj byl od počátku lehce opožděn ovšem bez určité diagnózy. Byly mu podávány léky na zlepšení mozkových funkcí.

V mateřské škole se jevil od 3 let bez adaptačních potíží. Adaptoval se dobře. Navštěvoval Speciální mateřskou školu (třída pro děti s více vadami). Od 4 let v péči logopeda. Měl roční odklad povinné školní docházky.

Při vyšetření v genetické poradně v roce 2002 měl 125 cm a 24 kg, malý vzrůst, odstávající ušní boltce, špatný růst zubů, výrazné silné rty, plochý obličej, citlivý na zvuk, vpáčený hrudník, VDT – kyfoskoliosa, krátké prsty rukou, svalová hypotonie, ochablý dolní ret. Chlapec je sledován na psychologii v místě bydliště.

Psychologická vyšetření

Z vyšetření – 6/02

Milý, sociabilní chlapec, navazuje jednoduchý kontakt, snaživě spolupracuje. Verbalizace je již srozumitelnější, stále artikulačně neobratná, lehce dyslalická a dysgramatická, odpovědi mají delší latence, při nepochopení otázky se objevuje echolálie a perseverace myšlení. Grafický projev diferencovanější, figurální kresba s příznaky organicity (sy LMD), napodobí jednoduché geometrické tvary, jejich kombinaci nesvede, barvy dosud nepojmenuje, ale dokáže je správně přiřadit, potřebuje přímé vedení, postup po malých krocích a soustavnou pomoc. V nových zkouškových situacích je nejistý, při neúspěchu emočně i motoricky instabilní. Myšlení je vázáno pouze na názor, představivost není rozvinuta, rozumové

schopnosti jsou nerovnoměrně rozvinuty (aktuální intelektová výkonnost v pásmu lehkého mentálního defektu).

Z vyšetření – 4 /04

Kontakt pozvolna navázán. Chlapec je však sociabilní, snaží se vyhovět, verbalizace je chudší, řeč ve větách, bez závažných poruch výslovnosti. Nemá s chováním potíže, píše tiskací písmo, trochu čte, přednese i jednoduchou básničku, ale ostatní je s dopomocí. Často ho bolí hlava, bývá unavený. Poruchu vědomí ani křeče nemá. Figurální kresebný projev na výrazněji nižší úrovni než odpovídá věku, orientačně je na úrovni čtyř až pětiletého dítěte. Barvy zná, početní řadu zvládá do 10-ti. Sčítání čísel mu nečiní problém, odečítání je s obtížemi, počítá na prstech, často se plete. Lateralita levostranná, úroveň rozumových schopností snižena do pásma středně těžké mentální retardace. V zátěžových situacích nízká frustrační tolerance, sklon k neklidu a emoční labilitě, patrně i nebezpečí impulsivního jednání.

Z vyšetření – 5/07

Kontakt přiměřeně navázán, je komunikativní, řeč bez poruch výslovnosti, verbalizace však jednoduchá převážně v krátkých větách. Početní řadu zvládá do třinácti, potom se již plete. Přibývání po jedné zvládá zhruba do desítky, přibývání po dvou do šesti, s dopomocí počítá na prstech. Složitější početní operace již nezvládá. Testově úroveň rozumových schopností, ve verbální oblasti snížena do pásma středně těžké mentální retardace IQ v rozmezí 40 – 45. Dg.: F 71. Vzhledem k patrně stagnujícímu vývoji mentálních schopností dochází k lehkému snížení hodnoty IQ. Chronologické výsledky na úrovni cca 5-6 roků dítěte. Chlapec má velmi nízkou zátěžovou toleranci, emočně zcela nezvládá situaci subjektivního pocitu přetížení požadavků okolí. V těchto situacích se v zápětí projeví afektivní labilita, včetně třesu horních končetin a nebezpečí nezvládnutého afektivního projevu. Tato skutečnost se projevila i během citlivě vedeného psychologického vyšetření. Vzhledem k těmto skutečnostem přetrvává nutnost stálé péče a trvalého dohledu ošetřující osoby.

Z vyšetření – 3/08

Chlapec není schopen samostatně plnit jednoduché požadavky z oblasti trivia a velmi obtížně nejelementárnější cíle ostatních předmětů. Neorientuje se v čase ani

v prostoru, nemá odhad na nebezpečí. Neumí se samostatně oblékat, osobní hygienu dodržuje. V ZŠS navštěvuje třídu, ve které je 7 dětí. Z toho 5 žáků pracuje na školních úkolech pouze pod přímým vedením učitele. Je společenský, navazuje lehce kontakt se spolužáky i dospělými, ale nemá rád, když mu není vyhověno, potom je zlostný, trucovitý, někdy i pláče. Dobře mluví, ale řeč méně chápe, než ji dovede používat. Má potíže se zrakově-prostorovou orientací a problémy s koordinací. Je neobratný, těžce zdolává nerovné terény (schody). Vzhledem k hyperaktivitě a impulzivitě jsou potíže v oblasti koncentrace. Je u něj nutný stálý dohled a péče dospělého.

6.2 Analýza rodinného prostředí

Rodinná anamnéza

Matka Libuše (1965) – v současné době bez zaměstnání, skoliosa a migréna

Otec Miloslav (1967) – podnikatel, bez zjevných zdravotních problémů

Sestra Sandra (1992) – zdravá

Sestra Barbora (1998) – zdravá

Rodina žije pohromadě v panelovém domě na Vysočině. Obě sestry navštěvují základní školu v místě bydliště, otec je velmi pracovně vytížen a často jezdí na služební cesty. Matka je bez zaměstnání a většinu času tráví s dětmi sama.

Vztahy v rodině jsou vcelku dobré, rodina absolvuje časté výlety a různé akce věnované postiženým dětem. Na otce je Jirka velmi fixovaný, často o něm hovoří a stýská se mu po něm, když není doma. K matce má Jirka také pěkný vztah, ale i přesto, že mu dává celodenní péči, lpí Jirka více na otci. Se sestrami si rozumí již méně. Moc o nich nemluví. Nelíbí se mu, že mu neustále říkají co má jak dělat. A Jirka potom začne být podrážděný, urážlivý a agresivní. Naopak sestrám zase vadí, že se matka věnuje hlavně Jirkovi a na ně už nemá tolik času.

Z prarodičů má pouze babičku Libuši z matčiny strany, kterou však moc často nenavštěvují, protože k ní Jirkova matka nemá kladný vztah.

Rodinné prostředí je pro chlapce velice důležité a podnětné. Matka mu věnuje veškerý svůj čas a snaží se, aby se co nejvíce rozvíjel a osamostatňoval.

6.3 Analýza školního prostředí

Jirka chodí moc rád do školy, je velice přátelský k ostatním dětem a školní adaptace mu nečinila žádný problém. K pedagogům a k ostatním pracovníkům školy

má spíše kamarádský vztah, nedokáže odhadnout správnost jednání v dané situaci. Každý den přichází vzorně připraven na výuku a stejnou pečlivost vyžaduje i od svých spolužáků.

Ve škole ho nejvíce baví hudební výchova a výpočetní technika. Rád poslouchá hudbu a reaguje na ni vlastním pohybem a zpěvem. Do uvolněné atmosféry dokáže svou bezprostředností zapojit i ostatní spolužáky.

Výpočetní techniku používá nejen k hledání svých zájmů na internetu. Dokáže se dobře orientovat na internetových portálech a najít si tam, co potřebuje. Další jeho oblíbená činnost na počítači je plnění zadaných úkolů ve výukových koutcích.

Ze základního trivia dokáže chlapec velice pěkně a s porozuměním číst, rád skládá slova a věty za pomoci Tabulek ke Čtení. Baví ho poslouchat pohádky z magnetofonu. Často si z domu přinese svou vlastní knihu a sedne si s ní na klidné místo, kde čte. Ve psaní píše pouze tiskacím písmem, ale samostatně zvládá opis i přepis zadaného textu. Se složitějšími úkoly potřebuje pomoc a podporu od pedagoga. Počty nepatří k jeho oblíbenému předmětu. Těžko se orientuje v číselné řadě. Neumí samostatně sčítat a odčítat, porovnávat číslíce, určovat množství apod.

Jeho pozornost je velice krátkodobá, proto je nutnost střídat jednotlivé činnosti a také učivo s relaxací.

Rád se zapojuje do her a soutěží s ostatními. Ale je neobratný, tak si vymýšlí svá pravidla, která on zvládne a ostatní je také musí dodržovat.

Pro Jirku je dobré, že chodí pravidelně do školy. Je to pro něj podnětné prostředí. Rozvíjí se tam nejen jeho intelektové schopnosti, ale také ostatní dovednosti, které bude potřebovat v běžném životě.

6.4 Návrhy a opatření

Jirkova diagnóza: mentální retardace, sy LMD, oční a srdeční vada, sy Williams-Beuern. Jednoznačná indikace – zařazení do ZŠS.

Chlapec by měl mít velmi klidné a laskavé vedení, častou dopomoc nejen od pedagoga, ale i od nejbližšího okolí. Dále pak volnější tempo ve všech prováděných úkolech (vzhledem k disharmonickému vývoji struktury nadání lze nadále očekávat nerovnoměrný vývojový trend). Při školních potížích doporučuji ještě více rozvolnit učební nároky, popřípadě stávající učební plány nahradit individuálním vzdělávacím plánem. Dále pak dovybavit třídu názornými pomůckami (kompenzační, relaxační, rehabilitační), se kterými bude žák pracovat a které budou nenásilnou formou rozšiřovat jeho obzor.

Důležité také pro Jirku je, aby byl neustále pod dohledem jiné zodpovědné osoby. Není totiž možné nechat ho někde o samotě.

Jirka se také často zabývá svým velkým koníčkem a to pračkami. Všude je hledá, pořád je do všeho zapojuje. V tomto ohledu by bylo dobré snažit se tuto jeho činnost usměrnit nebo omezit. Například ho nasměrovat tak, aby svůj koníček dokázal spojit i s něčím jiným nebo ho jemným způsobem odvést k další aktivitě. Pokud by se do toho příliš ponořil, mohlo by to omezovat jeho rozvoj.

Závěr

Cílem **mé diplomové práce** bylo **na základě studia příslušné literatury a ostatních pramenů** co nejvíce přiblížit život dítěte s Williamsovým syndromem a informovat širokou veřejnost o tomto druhu postižení. **Hlavní** cíl své práce „informovanost“ jsem splnila v teoretické části. Rozdělila jsem ji na tyto kapitoly: Mentální postižení; Williamsův syndrom; Komplexní péče o žáka s Williamsovým syndromem a Kazuistiky dětí s Williamsovým syndromem z celého světa. Čtenáři jsem tak umožnila objasnit problematiku Williamsova syndromu.

V páté kapitole blíže rozebírám svůj výzkum, kterým se potvrdila nedostatečná dostupnost informací o Williamsově syndromu. Na otázku: „**Víte, co je Williamsův syndrom?**“ odpovědělo 80% z dotazovaných záporně.

V otázce číslo 7 jsem se dotazovaných ptala, jestli vědí o nějaké osobě s Williamsovým syndromem ve svém okolí. 55% odpovídajících neví, jestli se v jejich okolí nějaká osoba s WS vůbec vyskytuje. 35% tvrdí, že ne a zbývajících 10% zná ze svého okolí konkrétního člověka s WS.

Otázka č. 3: **Osoby s Williamsovým syndromem se sdružují v občanském sdružení Willík a pořádají spolu různé aktivity. Byli byste ochotni sdružení Willík nějak pomáhat?**

V otázce č. 3, zda by byli lidé ochotni pomáhat občanskému sdružení Willík, nebyla výsledkem jednoznačná odpověď. 55% osob nebylo ochotno spolupracovat s tímto sdružením a 45% souhlasilo s určitým druhem pomoci.

Dalším stanoveným cílem mé diplomové práce jsem se snažila co nejvíce přiblížit život dítěte s Williamsovým syndromem. V kapitole číslo 6 jsem pro názorný příklad uvedla kazuistiku dítěte s tímto postižením, se kterým jsem se setkala.

Velmi bych si přála, aby nejen lidé s Williamsovým syndromem, ale i široká veřejnost měli k dispozici mnohem více dostupných informací. Rodinám takto postižených dětí přeji včasné obdržení potřebných dokumentů, a aby jejich problémy byly tak malé, že se o nich nebude muset psát.

Shrnutí

Williamsův syndrom je geneticky podmíněná porucha, postihující svého nositele v mnoha oblastech. Patří mezi takzvané mikroleční syndromy. Je způsoben takzvanou delecí 7. chromozómu. To znamená, že v dané oblasti chybí část genetického materiálu zahrnující zhruba 20 genů.

Lidé s Williamsovým syndromem se rodí přibližně jednou na 7500 porodů. Z lékařských pracovišť je zjištěno, že doposud bylo v České republice diagnostikováno přibližně 35 dětí.

Touto diplomovou prací jsem se snažila docílit toho, aby rodiče dětí s Williamsovým syndromem měly ucelenější informace než tomu tak bylo doposud. A také abych dokázala o tomto postižení informovat i ostatní veřejnost. Svým výzkumem jsem prokázala, že v této oblasti veškeré informace chybí.

Summary

William's syndrome is a genetically contingent disorder, affecting its holders in many areas. It belongs into so-called micro-deleting syndromes. It is caused by the deletion of 7th chromosome. This means that in the specific area of DNA is missing a part of genetic material, including around 20 genes.

People with the Williams syndrome are born approximately one of the 7500 births. From the medical workplaces is founded that in the Czech Republic has been diagnosed approximately 35 children.

This thesis I sought to achieve that parents of children with the Williams syndrome should have some comprehensive information than it has been up to now. And I wanted to inform also the other public about this disability. With my research I demonstrated that in this area are still missing information.

Použitá literatura

BARTOŇOVÁ, M., BAZALOVÁ, B., PIPEKOVÁ, J.: *Psychopedie*, Paido, Brno 2007.

BARTOŇOVÁ, M., PIPEKOVÁ, J., VÍTKOVÁ, M.: *Strategie ve vzdělávání žáků s mentálním postižením v odborném učilišti a na praktické škole*, MSD, Brno 2008.

BARTOŇOVÁ, M., VÍTKOVÁ, M.: *Strategie ve vzdělávání dětí a žáků se speciálními vzdělávacími potřebami*, Paido, Brno 2007.

BZDÚCH, V., JARIABKOVÁ, K.: *História Williamsovo syndrómu*, Časopis lékařů českých, ročník 141, 2002, č.19,

JANKOVSKII, J.: *Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*, Triton, Praha 2001.

KOLÁŘ, P.: *Mladé sporty*, Česká asociace sport pro všechny, Praha 1995.

KOLEKTIV AUTORŮ: *Sport a rekreační aktivity zdravotně postižených dětí*, Asociace rodičů a přátel zdravotně postižených dětí v České republice, Praha 1998.

MATULAY, K. A KOL.: *Mentálna retardácia*, 1. vydání Banská Bystrica: Osveta, 1982.

NAVRÁTILOVÁ, M.: *Seminární práce Hipoterapie a cannisterapie*, Velké Meziříčí 2005.

PÁVKOVÁ, J. A KOL.: *Pedagogika volného času, Teorie, praxe a perspektivy mimoškolní výchovy a zařízení volného času*, Portál, Praha 2001.

PIPEKOVÁ, J.: *Kapitoly ze speciální pedagogiky*, Paido, Brno 2006.

PIPEKOVÁ, J.: *Osoby s mentálním postižením ve světle současných edukativních trendů*, MSD, spol. s r.o., Brno 2006.

SEMEL, E., ROSNER, S.: *Understanding Williams Syndrome, Behavioral Patterns and Interventions*, Copyright 2003 by Lawrence Erlbaum Associates, Inc.

SCHEIBER, B.: *Fulfilling Dreams, A Handbook for Parents of People With Williams Syndrome*, Copyright 2002.

VALENTA, M., MÜLLER, O.: *Psychopedie*, Parta 2003.

Internetové zdroje:

- Občanské sdružení Willík, Informace pro pedagogy:
<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=propedagogy>
- Občanské sdružení Willík, <http://www.willik.tym.cz/index.php>
- Občanské sdružení Willík, <http://www.willik.tym.cz/index.php>

Zdroj: Williams syndrome: Questions and Answers, česká verze vznikla díky pomoci dobrovolníků projektu Dobromysl.cz - překlad Zuzana Jungwirthová, jaz. korektury Dagmar Brejlová

- Občanské sdružení Willík

http://willik.tym.cz/ke_stazeni/surveillance.pdf

- Občanské sdružení Willík

<http://www.willik.tym.cz/index.php?co=prolekare>

<http://www.postizenedeti.cz/content/21-anny-bartolomej-williamsuv-syndrom>

<http://www.dobromysl.cz/scripts/detail.php?id=1143>

<http://www.kratinovi.cz/osyndromu.html>

Seznam příloh

Příloha č. 1: Anketa – postoj okolí vůči lidem s Williamsovým syndromem

Příloha č. 2: Ukázky práce žáka s Williamsovým syndromem z hodin Psaní

Příloha č. 3: Občanské sdružení Willík

Příloha č. 1

Postoj okolí vůči lidem s Williamsovým syndromem

Pohlaví: muž žena

Vzdělání: základní vyučen-a SŠ VOŠ
VŠ

Věk:

1/ Jak často přijdete do styku se zdravotně postiženými lidmi?

Denně Často Občas Velice málo Vůbec

Pokud ano, kde se s nimi setkáváte?

2/ Jak na Vás působí setkání s mentálně postiženým člověkem?

Velice nepříjemně Mírně nepříjemně Zcela normálně
Docela příjemně Velmi příjemně

3/ Víte, co je Williamsův syndrom?

Ano, je to: _____

Ne, nevím

4/ Myslíte si, že mají lidé s Williamsovým syndromem nějaké specifické rysy?

Ano Ne Nevím

Pokud ano, vypište je:

5/ Setkal-la jste se někdy s osobou postiženou Williamsovým syndromem?

Ano

Ne

Nevím

Pokud ano, napište kde a při jaké příležitosti:

6/ Máte-li nějaké informace o Williamsově syndromu, z jakého zdroje pochází?

Rozhovory s jinými lidmi

Televize

Rádía

Denní tisk

Časopisy

Odborná literatura

Internet

Nemám informace

7/ Víte o nějaké osobě ve Vašem okolí, která má Williamsův syndrom?

Ano

Ne

Nevím

8/ Williamsův syndrom je druh mentální retardace. Myslíte si, že mentálně postižený člověk dokáže být v nějakém oboru výjimečný?

Určitě ano

Asi ano

Spíše ne

Určitě ne

Nevím

9/ Pracoval-a jste někdy nebo pracujete nyní s mentálně postiženými?

Ano

Ne

Pokud ano, napište kde:

10/ Byli byste ochotni nějakým způsobem pomáhat lidem s Williamsovým syndromem?

Ano

Ne

11/ Osoby s Williamsovým syndromem se sdružují v občanském sdružení Willík a pořádají spolu různé aktivity. Byli byste ochotni tomuto sdružení nějak pomáhat?

Ano

Ne

Pokud ano, napište jakým způsobem:

12/ Napište nějaký konkrétní příklad pro zlepšení kvality života mentálně postižených:
