

INFORMACE PRO RODIČE

ÚVOD - CO TO ZNAMENÁ, KDYŽ VÁM LÉKAŘ SDĚLÍ, ŽE VAŠE DÍTĚ MÁ WILLIAMSŮV SYNDROM (WS)?

Narození nemocného dítěte či dítěte se speciálními vzdělávacími potřebami je situace, na kterou není nikdo dopředu připraven. Bývá to období velkého psychického vypětí, nejistoty a mnoha otázek. Williamsův syndrom (někdy nazývaný Williams-Beurenův syndrom) je navíc velice vzácné onemocnění, se kterým se většina rodičů nikdy nesešla.

Samo slovo syndrom značí, že se jedná o sdružení různých příznaků. Pro vaše dítě to znamená, že se bude během celého života potýkat s řadou zdravotních komplikací vyžadujících péči různých odborníků. Také se bude vyvíjet pomaleji než zdravé děti a v některých oblastech se s největší pravděpodobností nikdy nevyrovná svým vrstevníkům. Vám to přinese jednak zvýšené nároky na péči i výchovu, jednak nutnost přijmout skutečnost, že vaše dítě v mnohém nebude splňovat nároky běžně kladené na děti. Neznamená to však, že nebudete společně se svým dítětem a třeba také s jeho zdravými sourozenci žít plnohodnotný život. Časem zjistíte, že i dítě s Williamsovým syndromem může dělat většinu toho, co my všichni ostatní - bude si s vámi hrát, bude se učit, bude zlobit, bude chodit do školy a s vaší pomocí bude směřovat k co možná nejvyšší soběstačnosti. Během života se budete setkávat s různými reakcemi okolí. Každý malý pokrok u vašeho dítěte bude vyžadovat více úsilí, než by bylo potřebné u normálně se vyvíjejících dětí. Ne každý člověk vaši snahu a obětavost ocení. Okolí však může být v přijímání vašeho dítěte ovlivněno i tím, jak jej přijmete vy sami. Budete mít nárok na podporu různých institucí v systému zdravotnictví, vzdělávání i sociální péče. Pomoci vám mohou některé neziskové organizace.

Důležité je si uvědomit, že narození dítěte s Williamsovým syndromem nikdo nezavinil. Zdravotní komplikace mají stejně jako mentální postižení původ ve ztrátě části genetické informace v oblasti 7. chromozómu. To, že tato vada postihla zrovna vaše dítě, je věcí náhody. Chyba není ani u jednoho z rodičů. Podobné náhody jsou zodpovědné za celou řadu jiných postižení (například Downův syndrom) a dochází k nim odjakživa. Nyní je pouze umíme diagnostikovat na genetické úrovni.

Zdaleka ne u každého dítěte jsou přítomny všechny rysy typické pro Williamsův syndrom. Některé znaky se vyskytují častěji, například zúžení velkých cév. Jednotlivé zdravotní problémy se mohou manifestovat v různé míře. Také postižení intelektu se pohybuje ve velmi širokém rozmezí. Dospělí lidé s Williamsovým syndromem se liší ve stupni dosažené samostatnosti.

Genetická vada, která je pro Williamsův syndrom společná, postihuje jen malou část z celé genetické výbavy jedince. Jednoduše řečeno, ze všech

46 chromozómů, které jsou za normálních okolností přítomny v lidské buňce, je u lidí s Williamsovým syndromem porušen jediný. Dítě s Williamsovým syndromem, tak jako každé jiné dítě, zdědí řadu vlastností a rysů po svých rodičích. Mnohé záleží na vlivu okolí - péči odborníků a zejména rodiny. Proto by mělo být každé dítě s Williamsovým syndromem chápáno jako jedinečná bytost. Obecné charakteristiky syndromu vám mohou pomoci pochopit různé potíže, na které budete v životě narážet, ale neměly by být ztotožňovány s vlastní identitou dítěte.

JAKÉ JSOU TYPICKÉ ZNAKY WILLIAMSOVA SYNDROMU?

- Charakteristický vzhled - široké čelo, krátké oční štěrby, hvězdovitý vzor duhovky, nízký kořen nosu, vypouklé tváře, velká ústa, plné rty.
- Vrozené srdeční vady - nejčastěji supravulvární stenóza aorty, tj. zúžení jedné z hlavních cév odstupující ze srdce (zhruba 75% dětí), méně často jsou postiženy i jiné cévy, např. plicnice, ledvinné tepny. Zhruba 10% dětí má zvýšený krevní tlak. Některé srdeční vady vyžadují kardiologický zákrok.
- Poruchy růstu - většina dětí se rodí s nízkou porodní hmotností a v raném věku neprospívá. I v pozdějším věku a posléze v dospělosti bývají malého vzrůstu.
- Psychomotorický vývoj - bývá opožděný od počátku. Děti se učí později chodit i mluvit. V pozdějším věku se projeví různý stupeň mentálního postižení, pohybující se nejčastěji v rozmezí lehké až středně těžké mentální retardaci. Děti s lehčím postižením mohou selhávat pouze v některých oblastech školních dovedností. Popsány jsou i vzácné případy dětí s normální inteligencí. Celkový intelektový profil dětí s WS je nevyrovnaný. Výrazný je zejména nepoměr mezi relativně dobrými verbálními (tj. řečovými) schopnostmi a hrubým deficitem v oblasti zrakově-prostorové a zrakově-motorické integrace. Časté jsou poruchy chování a poruchy pozornosti. Mezi dětmi však existují značné interindividuální rozdíly.
- Infantilní hyperkalcémie - metabolická porucha, která znamená zvýšení hladiny vápníku v krvi. Je přítomná zhruba u 15% dětí, manifestuje se zejména v 1. roce života. Souvisí s celkovým neprospíváním a trávicími potížemi, jako je zvracení, zácpa a odmítání stravy. Hyperkalcémie může mít za následek i poruchy funkce ledvin, jako je nefrokalcinóza (ukládání vápníku v ledvinné tkáni), nefrolitiáza (ledvinné kamínky) s rizikem infekce močových cest. U některých dětí je nutno přistoupit na speciální dietu s nízkým obsahem vápníku. Hyperkalcémie se zpravidla upraví do 2 let věku.

Další zdravotní komplikace:

- Renální poruchy - poruchy funkce ledvin mohou souviset s výše zmíněnou hyperkalcémií i s vrozenou vadou ledvinných tepen

- Ortopedické problémy - skolióza, kloubní potíže souvisejí s hypotonií (nízkým svalovým napětím) a zvýšenou laxicitou (volností) vaziva
- Zraková vada - strabismus, krátkozrakost
- Stomatologické problémy - anomální tvar a chybné postavení zubů, zvýšená kazivost. U dětí s WS je často nutné ošetření v celkové anestézii
- Pupeční či tříselná kýla
- Chronické záněty středního ucha
- Endokrinologické problémy - předčasná puberta
- Hyperakusis - zvýšená citlivost na hluk

JAKÁ JE PŘÍČINA?

U 90-95% pacientů s klinickými příznaky Williamsova syndromu je nalezena delece 7q11.23, v důsledku které chybí část genetické informace. Tato delece zahrnuje především gen pro elastin a několik dalších genů, některé malé delece postihují jen elastinový gen. V současné době jsou v kritickém regionu 7q11.23 popisovány a vyšetřovány geny: ELN, CYLN2, TBL2, STX1A, LIMK1, RFC2, FKBP6. Elastinový gen (ELN) reguluje syntézu elastinu - proteinu důležitého pro funkci kontraktálních tkání jako jsou myokard a stěny arterií, to může vysvětlit faciální stigmatizaci, hluboký hlas, vrozené srdeční vady, neboť dostatečné množství proteinu elastinu je nutné pro normální funkci myokardu, arterií a dalších pružných tkání a orgánů. Na druhou stranu je ale zajímavé, že někteří jedinci s WS s potvrzenou mikrodeleci nemají kardiologické problémy. Jiný gen je důležitý pro tvorbu faktoru, zodpovědného za replikaci DNA, jejíž snížení vede k růstové retardaci a vývojovým poruchám. Ostatní popisované geny jsou vesměs zodpovědné za další klinické projevy WS, jako je psychomotorická retardace, hyperkalcemie a muzikálnost pacientů s WS.

Tato genetická abnormita se nedá léčit a postihuje svého nositele na celý život. Poškození 7. chromozómu vzniká náhodně v období krátce před početím, u vzácných mozaikových forem v časném stádiu embryonálního vývoje. U zdravých rodičů tedy není významně zvýšené riziko postižení u dalšího potomka. Sám jedinec s Williamsovým syndromem má 50% riziko narození potomka se stejným postižením.

JAK SE WILLIAMSŮV SYNDROM DIAGNOSTIKUJE?

Podezření na Williamsův syndrom mohou vyslovit lékaři z různých oborů na základě přítomnosti typických příznaků. Diagnózu potvrdí (nebo vyloučí) klinický genetik vyšetřením delece 7. chromozómu metodou zvanou FISH (florescent in situ hybridization). Toto vyšetření se provádí z krve, a je pro stanovení diagnózy Williamsova syndromu klíčové.

Pro rodiče, kterým se narodilo dítě s Williamsovým syndromem existuje možnost prenatální diagnostiky u dalšího těhotenství. I toto vyšetření indikuje klinický genetik.

Znovu je na místě připomenout, že genetická odchylka, která vede k narození dítěte s Williamsovým syndromem, vzniká náhodně a může potkat kohokoliv.

JAK PROBÍHÁ PSYCHOMOTORICKÝ VÝVOJ DĚTÍ S WILLIAMSOVÝM SYNDROMEM?

V kojeneckém věku je vývoj dětí s WS celkově opožděný. Dětem trvá déle než se začnou přetáčet, posazovat, lézt po čtyřech či samostatně chodit. Každé dítě se vyvíjí vlastním tempem. Nemá cenu jej úzkostlivě srovnávat se zdravými dětmi ani s jinými dětmi s WS. Některé děti musí již během prvního roku života absolvovat náročná vyšetření nebo kardiochirurgické operace s nutností dlouhodobé rekonvalescence. Během takového období dítě nemůže přijímat podněty z okolí v plné míře, a tudíž se nemůže vyvíjet tak, jak je mu předurčeno stupněm vyzrání samotné nervové soustavy. S tímto problémem se potýkají všechny děti se závažným chronickým onemocněním.

Typickým znakem dětí s WS je hypotonie, tj. snížené svalové napětí. Děti jsou jakoby "hadrovité". Hypotonii a motorický vývoj lze částečně ovlivnit vhodnou rehabilitací. Velkou překážkou zde často bývá zvýšená dráždivost, která brání provádět některé techniky efektivně. U dítěte se srdeční vadou je navíc nutné zvážit, zda-li je rehabilitace přípustná z hlediska zvýšené fyzické námahy. O vhodné formě rehabilitace by se rodiče měli vždy poradit s neurologem, kardiologem a specializovaným rehabilitačním lékařem. V pozdějším věku je nutno brát v potaz i související ortopedické problémy - vadné držení těla, skoliózu, kloubní potíže. Rehabilitace je u dětí s WS trvalou součástí péče a nemělo by se na ní zapomínat ani v dospělosti.

Děti s WS se zpravidla naučí chodit ještě v předškolním věku. Potíže s koordinací hrubé motoriky se budou projevovat i nadále, například při jízdě na kole. Nedostatečný rozvoj jemné motoriky se projeví například při psaní, kreslení, pracovní výchově, ale i v běžných dovednostech, jako je zapínání knoflíků, zavazování tkaniček.

Vývoj řeči probíhá z počátku pomaleji. Řeč se většinou začíná rozvíjet ještě před počátkem školní docházky. S logopedickou péčí by se však mělo začít již v mladším předškolním věku. Je důležité, abyste se naučili, jak správně stimulovat porozumění, rozvoj slovní zásoby a správnou výslovnost. V průběhu školního věku se mluvená řeč stává silnou stránkou. Bývá dobře srozumitelná, bez větších gramatických odchylek a s poměrně širokou slovní zásobou. Typické je, že porozumění zaostává za vlastními vyjadřovacími schopnostmi. Děti s WS bývají velmi hovorné. Rády napodobují řeč dospělých. Jsou schopné odposlouchat a posléze používat složitá větná spojení, aniž by rozuměly vlastnímu sdělení. Řeč má pro děti s WS význam spíše jako prostředek sociální interakce. Chápání vlastního obsahu bývá dosti povrchní. Díky vyjadřovacím schopnostem tyto děti často působí chytřejší než doopravdy jsou. Toho by si měli být

vědomi všichni, kdo s takovým dítětem přicházejí do styku. Stane-li se, že vaše pokyny nemají patřičnou odezvu, je vhodné přesvědčit se, zdali vám dítě opravdu rozumí a popřípadě zjednodušit konverzaci.

Významný nedostatek se manifestuje v oblasti zrakově-prostorové integrace. To se ukáže v řadě činností, které vyžadují umístování předmětů a tvarů v prostoru či na papíře, například v kreslení, psaní, stavění ze stavebnic, puzzle aj. Obecně je pro děti s WS náročnější zpracovávat zrakové podněty nežli sluchové. Mají potíže s revizualizací obrazů, tj. s vybavováním obrazů z paměti. Také se více soustředí na jednotlivé detaily, které však hůře integrují a uniká jim celkový koncept. Oslabená je i schopnost abstraktního uvažování. Časté také bývají problémy s orientací v prostoru. Pro dítě může být například těžké naučit se nazpaměť cestu do školy a domů, nebo se orientovat v rozlehlé a složitě členěné budově. Chybný odhad vzdálenosti bude mít za následek strach z výšek, potíže při chůzi po schodech či na nerovném terénu. Tyto oblasti je vhodné trénovat v rámci tělesné výchovy nebo fyzioterapie.

JAKÉ JSOU TYPICKÉ RYSY V CHOVÁNÍ A SOCIÁLNÍ ADAPTACI?

V kojeneckém a někdy i batolecím věku jsou děti s WS zvýšeně dráždivé, často brečí a nejde je zklidnit, ačkoliv se nedaří najít konkrétní příčinu neklidu. Později však bývají veselé, přátelské, nadšené a otevřené, až je to nezvyklé. Díky této povaze bývají u dospělých oblíbené. Působí roztomile a snadno si každého získají. Jsou rády, když je někdo chválí. Také jsou velmi citlivé vůči potřebám jiných lidí, rády se o někoho starají a jsou plné soucitu. Nemají však dostatek pochopení pro obecně platná společenská pravidla. Těžko se učí udržet si nezbytný odstup - hned by každého zdravily a objímaly, rychle zabřednou do hovoru. Pravidelně tak uvádějí své blízké do rozpačitých situací. Nedělá jim potíže začít konverzaci s cizím člověkem. Bývají rovněž přehnaně důvěřivé, což je činí lehce zneužitelnými. Tato důvěřivost s nimi mnohdy zůstává až do dospělosti a stává se tak hlavní překážkou v cestě za samostatným životem. Na jednu stranu je třeba určitého pochopení, neboť "hyper-společenskou" povahu mají tyto děti zkrátka v genech. Na druhou stranu je nezbytné chování dětí od počátku usměrňovat. Dítě by mělo být na společensky nepřiměřené jednání důsledně upozorňováno. Okolí je třeba vysvětlit, že přílišným tolerováním a opětováním nevhodného chování dítěti škodí, neboť tak znesnadňují jeho integraci do normální společnosti. Jinak řečeno, dospělí by se měli k dítěti s WS chovat jako ke každému jinému dítěti.

Děti s WS jsou typicky velmi upovídané a navíc rády dokola hovoří o svých oblíbených tématech (zvířata, auta, populární osobnosti, katastrofy atd.). Upovídanost je někdy obtížně snesitelná, a proto je radno zvolit vhodnou strategii, jak jí držet pod kontrolou. Můžete vymezit určité limity, např. kdy, kde nebo jak dlouho dítě může mluvit na jedno téma. Klade-li dítě opakovaně tutéž otázku, jednou z možností je odpovědět pouze jedenkrát

a dále otázku ignorovat. Můžete přimět dítě, aby si odpověď samo nahlas zopakovalo. Stejnou strategii by měli zachovávat všichni z okolí dítěte.

Některé děti s WS mají potíže s navazováním vztahů s vrstevníky a mívají tendenci vyhledávat společnost dospělých. Z části je to dáno tím, že ostatní děti na rozdíl od dospělých nemají trpělivost poslouchat nekonečné monotematické hovory. Kontakt s vrstevníky, zdravými i postiženými, je třeba napomoci - například pozvat spolužáky domů, zapojit děti příbuzných, přihlásit dítě do nějakého kroužku, skautského oddílu atd.

Stejně tak je potřebné dítěti pomoci organizovat volný čas a motivovat ho k různým činnostem v domácím prostředí i v rámci zájmových aktivit. Jinak hrozí, že si dítě navykne trávit moře času jedinou oblíbenou činností nebo sledováním televize. I tento problém nezřídka kdy přetrvává do dospělosti.

Některé děti jsou výrazně úzkostné. Jejich obavy se nejčastěji týkají zdraví jich samotných nebo jejich blízkých, různých katastrofických událostí typu zemětřesení, válek apod. K takovým představám nemají obvykle objektivní důvod. Hraje tu určitou roli zvýšená vnímavost vůči potřebám jiných lidí ale také smysl pro dramaticnost. Někdy se však dítě opakovaným vyjadřováním svých obav pouze dožaduje pozornosti ze strany dospělých. Rodiče pak stráví enormní množství času utěšováním a ujišťováním dítěte, aniž by byl patrný nějaký efekt. V takovém případě je důležité stanovit pevnou mez, po kterou se budete obavami vašeho dítěte zabývat. Po určité době je čas přejít na jiné téma a o úzkostné myšlenky dítěte se přestat starat.

Jiným rysem může být snížený frustrační práh. To znamená, že si příliš připouští svoje neúspěchy a kritiku dospělých. Situace, které zdravé dítě běžně zvládá, mohou být pro postižené dítě příliš komplikované a stresující. Jak již bylo zdůrazněno, celkové intelektové kapacity dětí s WS jsou někdy přeceňovány kvůli dobrým vyjadřovacím schopnostem. To může vést k vystavení dítěte situaci, ve které se není schopno orientovat a jeho úzkost tak narůstá. Je proto důležité, aby různé aktivity byly dobře strukturované a předvídatelné. Má-li se dítě ocitnout například v novém prostředí, mělo by mu být vysvětleno, co ho čeká.

Mnohé děti s WS jsou fascinovány určitými předměty (auta, elektrické spotřebiče, zvířata), tématy (katastrofy, nemoci, populární osobnosti) nebo mají zvýšený zájem o nějakou osobu (spolužák, paní učitelka). Dokáží strávit se svojí oblíbenou činností podstatnou část dne. K nelibosti ostatních také vedou nekonečné hovory na svá oblíbená témata. Takové chování je nejlépe podchytit hned v počátku. Dítěti proto povolujte strávit danou aktivitou pevně vymezený čas a buďte v tomto nekompromisní, jinak vám brzy přeroste přes hlavu. Naopak můžete oblíbených činností využít jako odměn třeba za vykonání nějaké nepopulární práce nebo za vydržení v klidu!

Některé děti také mohou vykazovat stereotypní chování jako například tleskání rukama, kývání hlavou. Zde je nutné dítěti opakovaně připomínat, aby s nežádoucí činností přestalo.

Výbuchy vzteku, náladovost a agresivní chování - netýkají se zdaleka všech dětí s WS, ale někdy mohou působit značné nepříjemnosti. Pakliže jsou výbuchy vzteku spuštěny konkrétním podnětem - například nadměrným hlukem, je dobré takovým situacím předcházet nebo na ně dítě včas upozornit.

Je-li však vzteklé chování účelové, platí zde to co při výchově zdravých dětí. To znamená od počátku dávat dítěti najevo, že takové chování je nepřijatelné a nevede k dosažení cíle.

Výbuchům vzteku nevěnujte pozornost a zachovávejte stejný postup, kdykoliv k nim dojde. Jinak bude dítě zmatené a nevyvodí pro sebe kýžené důsledky.

HYPERAKUZIS

Tento pojem znamená zvýšenou citlivost vůči zvukům, které zdravý člověk vnímá jako normální. Zvuky způsobené například hlasitým smíchem, křikem, potleskem, různými elektrospotřebiči, školním zvonkem aj. mohou být dětmi s WS vnímány až bolestivě a mohou vyvolat bouřlivé reakce. Je dobré, aby dítě na takovou situaci bylo při pravenu a nejlépe se jí mohlo vyhnout. Také pomůže, když se dítěti vysvětlí, co hluk způsobuje, například pračka, vysavač apod. Postupně si na ně dítě může zvyknout. Na tuto skutečnost upozorněte okolí, v němž se dítě pohybuje, zejména školu. V nezbytných případech a na krátkou dobu lze použít sluchátka nebo špunty do uší.

S JAKÝMI DALŠÍMI OBTÍŽEMI SE MŮŽETE JAKO RODIČE DÍTĚTE S WS V BĚŽNÉM ŽIVOTĚ SETKAT?

Příjem potravy - během prvního roku života děti mívají potíže s příjmem potravy - odmítají jíst, zvrací, trpí zácpou. Tyto potíže mohou souviset se zvýšenou hladinou vápníku (kalcia) v krvi. Zpravidla v průběhu batolecího věku vymizí. Jsou-li potíže úporné a dítě neprospívá, je vhodné konzultovat centrum zabývající se metabolickými vadami a poradit se o vhodnosti diety s nízkým obsahem vápníku a vitamínu D.

Někdy mohou mít děti potíže se žvýkáním a polykáním, které vyústí v trvalé vyžadování kašovitě stravy. V takovém případě je vhodné přecházet na pevnou stravu velice pozvolna. Úplné podlehnutí bude mít za následek, že se dítě nenaučí žvýkat vůbec. Poradit vám mohou specializovaná foniatrická či logopedická pracoviště. Některé děti bývají v jídle velmi vybíravé. V případě, že vaše dítě je ochotné jíst pouze omezený počet jídel, zkuste uplatnit systém odměňování.

Spánek - potíže s usínáním a častým probouzením jsou u dětí s WS často velmi úporné a pro rodiče vyčerpávající.

U starších dětí potíže s usínáním a úpěnlivé trvání na přítomnosti rodičů u postýlky často volně přechází v samoúčelné vyžadování pozornosti. Zde je ze strany rodičů nutná velká dávka neústupnosti. Je dobré u dítěte

vypěstovat určitý stereotyp, který bude dodržován. Můžete se například s dítětem domluvit na přečtení jedné pohádky a další prosby budete ignorovat.

JAKÝ TYP VZDĚLÁVÁNÍ JE VHODNÝ?

V odborné literatuře se zpravidla uvádí, že intelektové schopnosti většiny dětí s WS se pohybují v rozmezí lehké až středně těžké mentální retardace. Co to znamená v praxi?

Je třeba si uvědomit dvě podstatná fakta. Za prvé, členění mentálního postižení podle celkové hodnoty IQ je do jisté míry umělé a mělo by být chápáno spíše orientačně. Za druhé, jednotlivé kategorie (tj. lehká, středně těžká, těžká, hluboká, jiná mentální retardace a mentální retardace nespecifikovaná) samy o sobě představují poměrně široké rozpětí intelektových schopností. Aby rodiče měli alespoň základní představu, lze velice obecně říci: děti s lehkou mentální retardací jsou schopné osvojit si funkční školní dovednosti (tj. dovednosti, které dokáží využívat v praktickém životě) zhruba do úrovně 6. třídy základní školy a potřebují speciální podporu zejména při vzdělávání na středoškolské úrovni. Děti se středně těžkým postižením si osvojí funkční školní dovednosti přibližně na úrovni 4. třídy a vyžadují významnou podporu již na prvním stupni základní školy.

Jak již bylo uvedeno, děti s WS mají nevyrovnaný profil dovedností s relativně dobře rozvinutým mluveným jazykem, horšími percepčními (zejména zrakově-prostorovými schopnostmi) a narušenou schopností koncentrace. Jako u všech ostatních postižení intelektu tak ani u Williamsova syndromu není celková hodnota IQ dostatečně vypovídající o stupni hendikepu. Vždy je podstatné pečlivé psychologické a speciálně-pedagogické vyšetření s důrazem na výkon v jednotlivých položkách.

V mnohých jednotlivostech se děti s Williamsovým syndromem neliší od jiných dětí s mentálním postižením a mohou tudíž těžit z běžně používaných pedagogických postupů.

Děti s WS také často klamou okolí relativně dobrými verbálními schopnostmi. Často tak maskují skutečné nedostatky. Při zvažování o vhodném školním zařízení je proto důležité hodnocení rodičů a popřípadě předškolního zařízení, kam dítě dochází.

Rodičům doporučujeme, aby kontaktovali některé z mnoha speciálně pedagogických center (SPC), která se nachází po celé ČR a zaměřují se na klienty podle typu postižení. Pro děti s WS jsou vhodná centra pro děti s mentálním postižením. SPC mohou zajistit psychologické a speciálně-pedagogické vyšetření dítěte, poskytnou vám informace ohledně dostupných speciálních předškolních a školních zařízení, mohou vám doporučit vhodnou ambulantní péči - např. logopedii, ergoterapii. SPC jsou také důležitými prostředníky v otázce integrace dítěte do běžné mateřské nebo základní školy a v otázce osobního asistenta či asistenta pedagoga.

Až na zcela ojedinělé výjimky děti s WS potřebují speciální podporu při vzdělávání. Ze zahraničních zkušeností vyplývá, že část dětí se vzdělává ve speciálních školách či třídách, část dětí je integrována do běžných základních škol většinou s nutností asistence a individuálního vzdělávacího plánu. Může se stát, že na prvním stupni základní školy dítě ještě stačí spolužákům. Avšak pro druhý stupeň je vhodnější speciální škola.

V ČR otázku vzdělávání žáků a studentů se speciálními potřebami upravuje tzv. Školský zákon - zákon č. 561/2004 Sb., (§ 16 odst.9 - funkce asistenta pedagoga, § 18 - individuální vzdělávací plán, dále § 55, § 56.). (<http://www.msmt.cz/dokumenty/skolsky-zakon>). Dále vyhláška č. 73/2005 Sb. , O vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných (<http://www.msmt.cz/dokumenty/vyhlasky-ke-skolskemu-zakonu>).

Vyhláška stanovuje různé formy vzdělávání (§3), zabývá se také individuálním vzdělávacím plánem (§ 6) a funkcí asistenta pedagoga (§7).

Jednou z možností v oblasti vzdělávání je docházka do speciální školy. Na úrovni základního vzdělávání u nás existují například základní školy speciální (pro děti s lehčím postižením), základní školy praktické (pro děti zhruba na úrovni středně těžké mentální retardace), základní školy pro děti se specifickými poruchami učení a základní školy pro děti se specifickými poruchami chování. Dítě také může být integrováno do běžné základní školy, a to buď formou individuální integrace (tj. v běžné třídě), nebo formou skupinové integrace (ve speciální třídě zřízené v běžné škole). Existuje také možnost kombinace všech tří postupů.

Příležitost navštěvovat školu společně se zdravými vrstevníky je výhodná z hlediska získávání běžných sociálních návyků. Oproti tomu ve speciální škole či třídě je větší prostor pro nácvik v oblastech, kde má dítě specifické obtíže.

Rozhodnutí o školním zařazení, asistenci a vzdělávacím plánu je vysoce individuální záležitost a je nezbytné, aby se opíralo o doporučení školského poradenského zařízení. Neplatí zde, že pro všechny děti s WS existuje jednotné ideální řešení. I v individuálním případě mohou být různé možnosti rovnocenné. Často je třeba vycházet z lokální situace rodiny. Ve větších městech je samozřejmě širší výběr školních zařízení nežli na vesnici. Vyžaduje-li postižení dítěte vzdělávání ve speciální škole, je vhodné podporovat integraci dítěte mezi zdravé vrstevníky prostřednictvím různých volnočasových aktivit, např. zájmových kroužků apod.

JAKÁ JSOU SPECIFIKA PŘI VZDĚLÁVÁNÍ?

Porucha pozornosti a hyperaktivita - tyto problémy jsou pro děti s WS charakteristické, jejich řešení je v zásadě stejné jako u dětí s jiným postižením. Typická je rovněž vyšší impulzivita - děti skákalí jiným do řeči, nevyčkají, až na ně vyjde řada apod. Ve škole je důležitá práce v malém kolektivu, někdy s nutností individuálního dozoru a s odstraněním

elementů, které odvádějí pozornost. Rušivě působí zejména zvukové fenomény. Je nutné pracovat v kratších časových úsecích a s přestávkami. Pro zlepšení soustředění může být s výhodou využívat námětů, které si dítě zvláště oblíbilo. Je dobré dítě podporovat, aby k sobě nahlas promlouvalo a zvyšovalo si tak vlastní míru pozornosti. Motivovat dítě k dokončení úkolu lze také za pomoci malých odměn. Zatímco hyperaktivita se s věkem zmírňuje, potíže s koncentrací často přetrvávají až do dospělosti.

Psaní - na problémech se psaním se podílí nedostatečný rozvoj v oblasti jemné motoriky, působící potíže s úchopem tužky/pera. I kreslení a obkreslování je problematické a vyžaduje dostatečný trénink ještě před vlastním nácvikem psaní. Narušení zrakově-prostorové integrace má za následek potíže s chápáním tvarů a jejich umisťováním na ploše.

I tyto oblasti je vhodné procvičovat ve zvýšené míře, vhodné je například třídění a spojování geometrických tvarů, hry na bázi puzzle, apod. Dítě se přirozeně bude bránit tomu, co mu nejde. Navíc zde narazíme na sníženou schopnost koncentrace. Pro zvýšení motivace může pomoci zařadit do těchto cvičení témata, která jsou u vašeho dítěte populární.

Převažují-li u dítěte problémy s úchopem tužky/pera, avšak jednotlivá slova tvoří relativně dobře, může být výhodné použití počítače pro nácvik psaní - tedy tvorbu slov a vět. Vlastní grafomotoriku bude dítě nacvičovat odděleně pomalejším tempem. K dispozici jsou také různé násadky na pera nebo tzv. trojhranný program.

Čtení - většina dětí s WS se naučí číst alespoň na základní úrovni. Obecně bývá čtení silnou stránkou a je pro děti snazší nežli psaní, neboť zde odpadá problém s vizuo-motorickou koordinací (tj. koordinace oko-ruka). Existuje tu však nepoměr mezi fonologickou a sémantickou složkou. Jednoduše řečeno, dítě dobře rozlišuje jednotlivé hlásky a spojuje do slov, avšak vázne pochopení větné struktury a celkového obsahu textu. Když dítě čte (nebo když mi čteme jemu), je vhodné si čas od času vyžádat zpětnou vazbu, tj. zeptat se dítěte, o čem daný text pojednává a přesvědčit se, že dítě chápe souvislosti (tj. kdo, kde, proč....).

Matematika, geometrie - jelikož tyto předměty úzce souvisí se zrakově-prostorovou integrací a vyžadují abstraktní uvažování, bývají pro děti s WS obzvláště problematické. Stěží je mohou zvládnout na úrovni běžné základní školy.

Paměťové schopnosti - děti mají dobrou sluchovou paměť a také dobrou dlouhodobou paměť pro informace. Jinými slovy, to co se jednou naučí, udrží v paměti relativně dlouho. Výborně si pamatují lidské tváře.

DALŠÍ VZDĚLÁVÁNÍ

Tato otázka se zdaleka netýká jen dětí s WS a je pro mnoho rodičů postižených dětí velice palčivá. Je v zájmu všech dětí, aby pokračovaly ve vzdělávání i po ukončení povinné školní docházky. V našem vzdělávacím

systemu 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.

JAK ŽIJÍ DOSPĚLÍ LIDÉ S WILLIAMSOVÝM SYNDROMEM?

Ze zahraničních zkušeností víme, že jen malá část dospělých s WS je schopna vést plně samostatný život z hlediska bydlení i finančního zaopatření. Pro mnohé postižené může být řešením chráněné bydlení, chráněné dílny, osobní asistence nebo jen částečný dozor rodinného příslušníka, např. nad finančními záležitostmi. Mnozí lidé s WS se dokáží naučit plno dovedností nutných v praktickém životě, avšak jejich důvěřivá povaha jim brání vymanit se z ochrany rodiny.

JAK SE CÍTÍ ZDRAVÍ SOUROZENCI?

Na sourozence by se nemělo zapomínat. Nenacházejí se totiž v jednoduché situaci. Trpívají pocitem, že jim není věnována dostatečná pozornost a mohou žárlit. Také se nezřídka kdy ocitají díky nevhodnému společenskému chování bratříčka či sestřičky v trapných situacích, kdy jim navíc chybí nadhled dospělých. Někdy musí čelit otázkám či nejasným poznámkám kamarádů. Na druhou stranu zdravé dítě může mít pocit viny za to, že zkrátka ono má štěstí a není postižené. Některé děti cítí vůči postiženému sourozenci určitou zodpovědnost. Mohou mít strach z toho, co se stane se sestrou/bratrem, až se o ně nebudou moci starat rodiče. V neposlední řadě, časem se každý začne ptát, jestli se i jemu může narodit postižené dítě. Proto je třeba se zdravým sourozencem o Williamsově syndromu hovořit, pečlivě naslouchat všem steskům a vysvětlovat, v čem toto postižení spočívá. Jenom tak je možné minimalizovat obavy a frustrace.

ZÁVĚR

Tento článek má sloužit rodičům k získání základních informací a pochopení podstaty různých problémů spojených s Williamsovým syndromem, měl by rodiče alespoň rámcově připravit na to, co je v budoucnu čeká a měl by jim také poskytnout některé praktické rady pro výchovu a péči o jejich dítě. Čerpali jsme zejména z publikace anglické organizace The Williams Syndrome Foundation: Guidelines for Parents,

autorů Dr. Orlee Udwin a Prof. William Yule. Snažili jsme se však, aby veškeré informace, zejména týkající se vzdělávacího systému, vycházely z možností a praxe České Republiky. Náš text není zdaleka vyčerpávající.

Na úplný závěr snad ještě připomeneme, abyste se nebáli navázat dlouhodobou spolupráci s různými odborníky ve vašem okolí a postupně tak budovali pro svoje dítě dostatečné zázemí. Neostýchejte se oslovit jiné rodiče, kteří vychovávají dítě s Williamsovým syndromem. Mohou vás obohatit o cenné zkušenosti. Občanské sdružení Willík vám na základě osobního požádání poskytne kontakty na rodiny, které nám k tomuto laskavě udělily souhlas.

Další informace naleznete na internetových stránkách <http://willik.tym.cz/>, které se věnují Williamsově syndromu a informují o aktivitách občanského sdružení Willík, které sdružuje rodiče a přátele dětí s Williamsovým syndromem.