Psychologické aspekty Duchennovy svalové dystrofie

Jos Hendriksen, Ruben Hendriksen
Justus Kuijer a Elizabeth Vroom

PARENT PROJECT
svalová dystrofie
Výzkum Léčba Naděje
www.parentproject.cz

Psychologické aspekty

Duchennovy svalové dystrofie

Publikace informuje o různých aspektech inteligence, schopnostech učení a chování chlapců s DMD. Přináší důležité poznatky zejména rodinám, učitelům, lékařům a ostatním pečujícím osobám.

Jos Hendriksen, Ruben Hendriksen
Justus Kuijer a Elizabeth Vroom

Tato knížka vznikla na přání holandské organizace Duchenne Parent Project (DPP). Cílem organizace DPP je urychlení výzkumu a léčby Duchennovy muskulární dystrofie (DMD) a poskytování informací všem, kteří se s chlapci s DMD setkávají.

Parent Project Muscular Dystrophy má tu čest podpořit realizaci anglického překladu a výrobu této publikace.

Během práce si autoři dali velmi záležet, aby poskytovali pravdivé a spolehlivé informace. Nepřijímají odpovědnost za informace neúplné nebo nesprávné. Návrhy na vylepšení textu jsou vítány.

© 2011 - J. Hendriksen & Parent Project Production - www.duchenne.nl
© 2013 - České vydání, Parent Project, o.s. – www.parentproject.cz

Všechna práva vyhrazena. Nevydávat bez svolení.

Neprodejné. Neprošlo jazykovou kontrolou.

Autoři by rádi poděkovali

Dobby Schrans, Annemieke Aartsma-Rus, Sally Hofmeister, Imeldě de Groot, Sylvii Veldboer, Noře de la Parra, Patricii Furlong a Bartu Ruiterovi.

Fotografie: Jutka Rona

Design: Justus Kuijer a Saar Koopman

Vydavatel: Parent Project Production

Vydavatel v ČR by rád poděkoval

Elizabeth Vroom

Překlad: Karel Novotný

Odborná korektura: Doc. MUDr. Petr Vondráček, Ph.D.

Předmluva

Když jsou rodiče informováni, že má jejich syn Duchennovu svalovou dystrofii, stěží si dokáží představit, co to znamená pro budoucnost. Mohou si začít klást řadu otázek: Jaký bude jeho život? Jak se o něho můžeme co nejlépe postarat po stránce zdravotní péče a vzdělání? Co je pro něho nejlepší? V jakém ohledu je normální a v čem je jiný než ostatní děti? Jaké bude mít výsledky ve škole? S čím budeme muset počítat? Jak DMD vysvětlíme okolí? Komu o DMD řekneme? Jak a kdy to udělat? Jak syna ochráníme před negativními reakcemi?

Když přichází chlapec s DMD do třídy, stejné otázky si mohou klást také učitelé. Co musíme vzít v úvahu? Jak nejlépe můžeme chlapce podporovat? Co a jak bychom měli sdělit jeho spolužákům?

Cílem naší malé knihy je některé z těchto otázek zodpovědět. Doufáme, že se nám zde podaří poskytnout všeobecné pokyny a rady pro společný život s chlapci s DMD doma, ve škole i během léčby.

Při četbě knížky mějte na paměti, že i když často popisujeme průměrného chlapce s DMD, žádný z nich vlastně průměrný není. Každý je jedinečný, a proto se uvedené informace nedají vždy zcela přesně přenést na každého.

Obsah

	Úvod	8
1.	DMD a tělesné fungování	11
2.	DMD, kognitivní funkce a inteligence	19
3.	DMD a školní výuka	28
4.	Psychosociální adaptace u chlapců s DMD a běžné problémy s chováním	40
5.	DMD a poruchy chování	51
6.	Jak mluvit o DMD	57
7.	Budoucnost chlapců s DMD	64
8.	Užitečné webové adresy	68

Úvod

Chlapci a mladí dospělí s DMD musí během vývoje čelit mnoha tělesným problémům. Nedávný výzkum ukázal, že se chlapci i rodiče s nimi dokáží vyrovnat velmi úspěšně [1].

V současnosti je dobře známo, že kromě svalové slabosti a jejích důsledků, musí chlapci a dospívající s DMD čelit často také problémům s učením nebo chováním. Problémy v oblasti učení a chování u chlapců s DMD jsou pro rodiče, přátele a dokonce i odborníky v oblasti péče a vzdělávání často velkou neznámou. Proto se stává, že na ně někdy reagují nevhodně.

Rámeček 1: Nedorozumění.

„Reakce rodiče může být nevhodná, dokud skutečně nepochopí příčinu chování chlapce. Když byly našemu synovi 3 roky, začali jsme mít pochybnosti: Můžeme za jeho chování my nebo je prostě takový? Syn na nás nereagoval, když jsme na něho mluvili, ačkoli se předpokládalo, že rozumí. To samé se dělo ve školce. Učitel na základní škole jednou …

Prostřednictvím této knížky bychom rádi o psychologických aspektech DMD informovali rodiče, učitele a další odborníky, kteří o chlapce pečují. Informace, které nabízíme, Vám pomohou vytvořit takový styl výchovy, výuky a terapie, který skutečně potřebám chlapců a jejich rodin vyhovuje. Uvedené informace lze využít v mnoha situacích: doma v rodině, ve škole i při terapii.

Poskytnutím informací o psychologických aspektech se snažíme přispět ke skutečnému porozumění chování chlapců s DMD.

---

(1) Je známo, že ve výjimečných případech se Duchennova svalová dystrofie může objevit také u děvčat.

Doufáme, že se nám touto cestou podaří přispět k lepšímu porozumění chlapcům a jejich potřebám. Vycházíme vždy z ukazatelů normálního vývoje, ale rádi bychom zdůraznili, že nemáme v úmyslu popisovat pouze oblasti problematického fungování: Rádi bychom popisovali chlapce s ohledem na jejich celkové fungování.

Často zde hovoříme o průměrném chlapci s DMD – o jeho silných a slabých stránkách. Neměli bychom ale zapomínat, že průměrný chlapec s DMD vlastně neexistuje. Postupně se v této knížce budeme zabývat pěti důležitými oblastmi:

1. Tělesné fungování.
2. Kognitivní funkce a inteligence.
3. Škola a učení.
4. Psychosociální aspekty.
5. Chování.

Popíšeme problémy, se kterými se mohou chlapci s DMD v každé z těchto oblastí setkat. Bude-li to možné, poskytneme také praktické rady a pokyny pro jejich zvládání. V šesté kapitole se budeme věnovat tomu, jak o DMD hovořit se spolužáky a učiteli. Sedmá kapitola stručně popisuje budoucí perspektivy mužů s DMD. V závěrečné kapitole uvádíme seznam webových adres, které jsou vhodným doplňkem k tématům knihy.

Informace, které zde uvádíme jsme doplnili také tabulkami a dalšími údaji – například konkrétními příklady a citáty. Každá kapitola končí krátkým shrnutím poznatků.

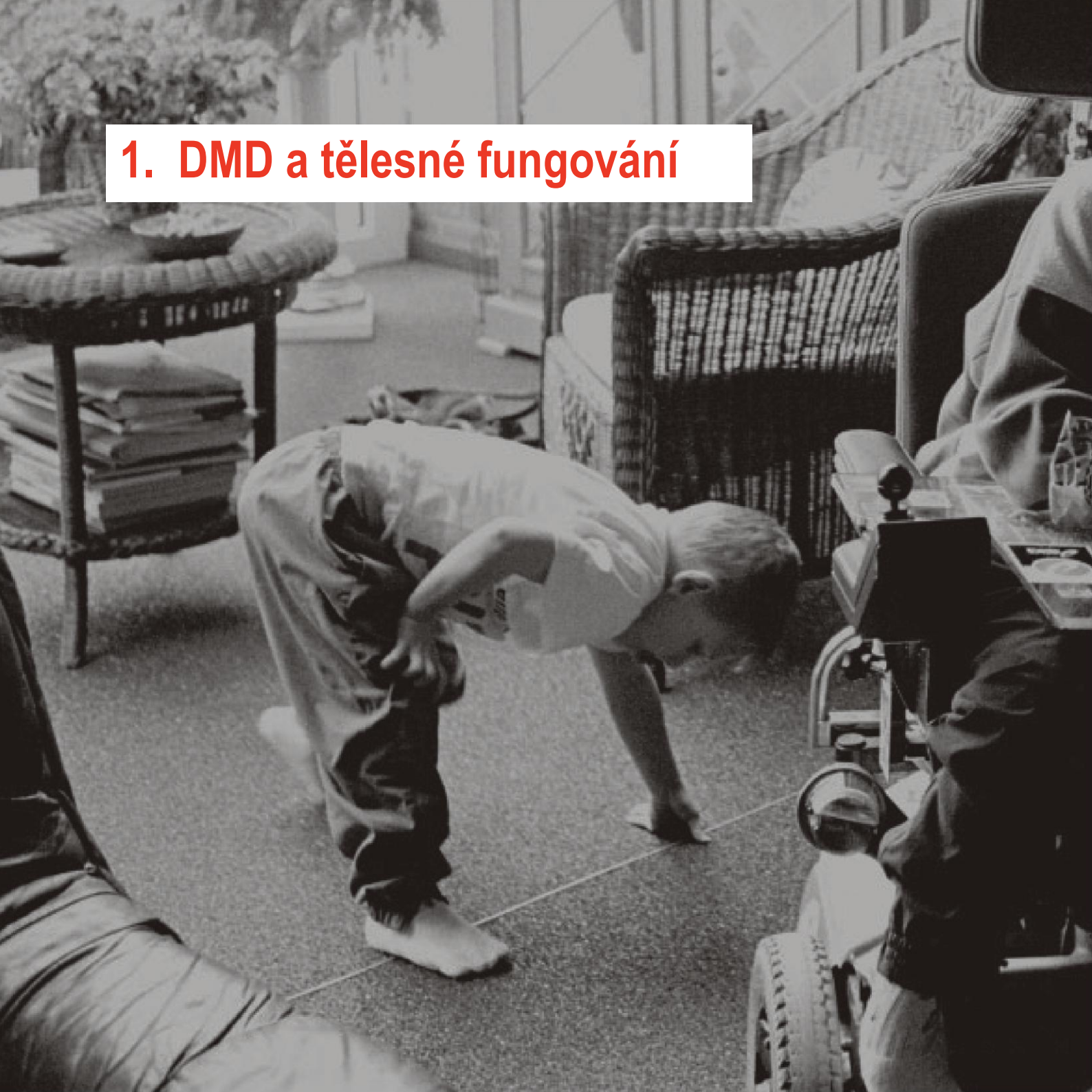
Je velice důležité, aby se chlapcům s DMD dostávalo stejných šancí na normální a zdravý vývoj jako vrstevníkům. Chlapci s DMD se nemohou spolehnout na své tělesné fungování. Je proto důležité, aby měli v rámci daných možností příležitost využívat a rozvíjet ostatní schopnosti. Pomáhá jim to v dosažení sebevědomí, které je pro ně v budoucnosti důležité. Aby mohli chlapci s DMD vědomí vlastní hodnoty získat, musí se spoléhat na komunikační, sociální a kognitivní schopnosti a pomůcky jako jsou počítače. Počítače jsou pro chlapce s DMD velmi důležité.

Základním předpokladem pro rozvoj silných stránek je poznání vlastních slabých míst. Ačkoli byli chlapci s DMD okradeni o sílu svalů, nic jim nedokáže vzít jejich nezávislost, touhu učit se a prožívat v životě radost a optimismus. Měli bychom především předcházet nerealistickým očekáváním - ta představují hlavní úskalí. Rodiče i další členové rodiny, učitelé a odborníci mohou podstatnou měrou přispět ke zvýšení kvality života chlapců i jejich rodin. Chlapci s DMD mají sny o vlastní budoucnosti jako každý z nás.

Rámeček 2: Výrazné prodloužení života.

Během posledních desetiletí se lékařská péče výrazně zlepšila. Od roku 1990 je průměrná délka života vyšší o 10 let. V roce 1990 byla průměrná délka života 19 let. V současné době je to 30 let. To znamená, že nyní vzniká zcela nová a jedinečná skupina pacientů: dospělí muži s DMD (Rahbek at al., 2005). Probíhá velmi mnoho výzkumných projektů. Pro pacienty s DMD se hledají nové léky a první ovoce přináší také genová terapie. Tento vývoj má za následek také nárůst významu psychologických aspektů Duchennovy svalové dystrofie.

1. DMD a tělesné fungování



1.1 Úvod

Duchennova svalová dystrofie se vyznačuje problémy s motorickými funkcemi. Tyto problémy způsobuje svalová slabost. Slabost svalů je důsledkem mutace genu, který kóduje svalovou bílkovinu dystrofin. Jedná se o slabost progresivní povahy a tělesné následky hrají ústřední roli v každodenním fungování chlapců s DMD. Chvíli proto u tématu setrváme. V této kapitole nejprve popíšeme průběh onemocnění a tělesné obtíže, kterým chlapci čelí. Prodiskutujeme také téma kortikosteroidů. Kapitolu uzavřeme citátem učitele chlapce s DMD v běžné třídě. Pokud o zdravotních aspektech Duchennovy svalové dystrofie hledáte podrobnější informace, využijte seznam webových adres v osmé kapitole.

Rámeček 3: Dystrofinový gen.

Dystrofin je nejdelší známý gen na úrovni DNA. Nachází se na krátkém rameni chromosomu X na pozici Xp21. Dystrofinový gen byl objeven v roce 1986 a je dlouhý 0,84 mm. Má 79 exonů – kódujících úseků, které se podílejí na kódování proteinu o více než 3 500 aminokyselinových bázích.

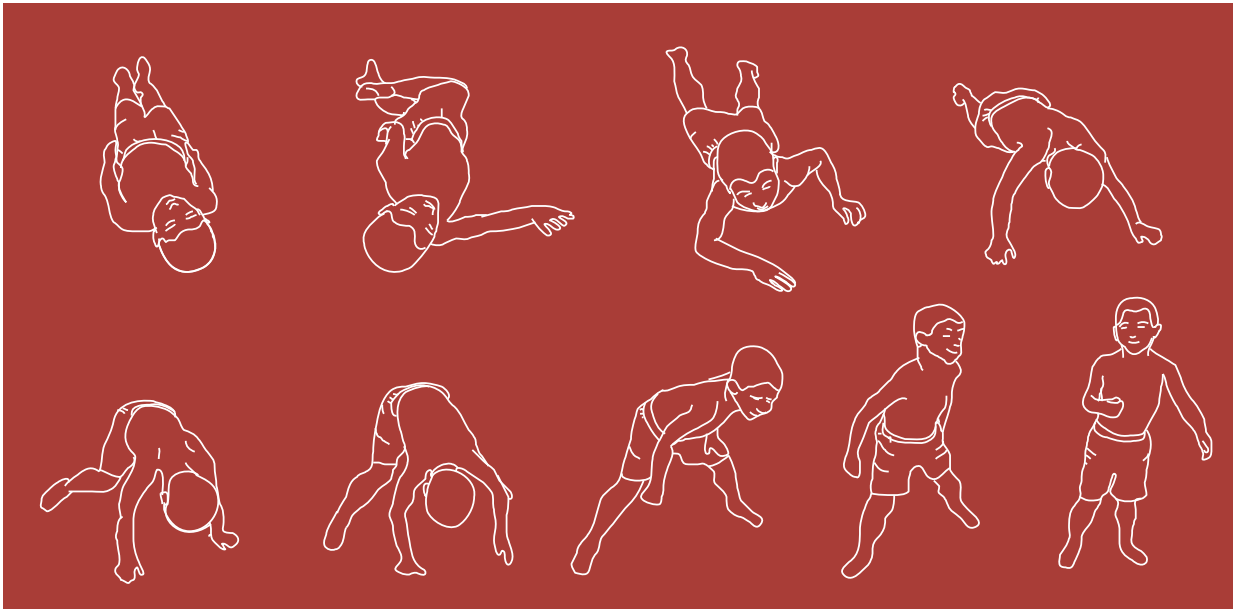
1.2 Charakteristika a průběh svalového onemocnění

Svalová slabost se u chlapců s DMD projevuje mezi 18. měsícem a 3. rokem života. Může to být tedy o mnoho dříve, než je onemocnění (obvykle ve věku 4 až 6 let) diagnostikováno. Motorický vývoj chlapců s DMD probíhá pomaleji: obvykle dokáží chodit bez pomoci později než jejich vrstevníci. Chlapci mají zvětšená lýtka – je to následek svalové slabosti. Oslabená svalová tkáň je nahrazena tkání pojivovou. Na první pohled se svaly zdají silné, ale ve skutečnosti je to právě naopak. První známkou svalové slabosti je snížená pohyblivost. Chlapci s DMD se rychle unaví a častěji projevují přání být zvednuti a nošeni.

Z pozice vsedě se sami nedokáží zvednout. Jejich postup při vstávání ze země je velmi nápadný. Tento specifický způsob vstávání se nazývá Gowersovo znamení. Chlapci si do stoje

pomáhají postupným šplháním a rukama. Šplhavý pohyb rukama po zemi a po stehnech jim umožňuje z pozice v kleče přejít do stoje. Pro chlapce s DMD je také obtížné běhání, stoupání do schodů a skákání.

Rámeček 4: Obrázky Gowersovo znamení



Ve věku 6 až 10 let se síla svalů postupně snižuje. Chlapci tak poprvé zažívají ztrátu schopnosti samostatně chodit. Častěji dochází k pádům a chlapci se již nedokáží sami postavit. Mohou proto prožívat úzkost. Především pokud se to stává při hře, a jsou-li přítomné i další děti. Chlapci nedokáží chodit tak rychle, jak by si přáli, a po tělesné stránce nemohou měřit své síly s ostatními. Rychleji se unaví. Také se jim nedaří zvedání těžkých předmětů, např. otevírání dveří. Chlapci však velmi dobře dokáží dát najevo, že jsou unavení a potřebují si na chvíli odpočinout. Věnujte proto pečlivou pozornost projevům únavy a kdykoliv je třeba, umožněte chlapci přerušit aktivitu a odpočinout si. Vyčerpání je důležitý signál, a mělo by se mu pokud možno předejít.

Velké svaly nohou se zhoršují dříve než malé svaly například na prstech. Proto jsou chlapci s DMD velmi dobře schopní dlouho používat počítače a další podobná zařízení. Tato zařízení jsou pro ně velmi důležitá – platí to ve škole i v rámci rozvoje nezávislosti ve volném čase. Také v raných fázích onemocnění však mají chlapci ruce oslabené. Časem jsou ovlivněny i obličejové svaly. Tím se Duchennova svalová dystrofie liší od jiných svalových onemocnění, kdy svaly obličeje bývají zasaženy již v raných fázích nemoci.

Chlapci s DMD přirozeně kompenzují pokles svalové síly tím, že si osvojují specifický tělesný postoj. Na jedné straně je to příznivé, protože jim to umožňuje pohyb. Na druhé straně to také škodí – tyto postoje a způsoby pohybu jsou energeticky náročnější a podporují zkracování svalů. Například chůze po špičkách s rameny stlačenými dozadu. Chlapci by měli mít správné držení těla také vsedě - s dostatečnou oporou hrudníku a trupu a s oběma chodidly na zemi. Kolena by měla být vyrovnaná a nevybočená. Pro předcházení kontrakturám a asymetrickému zkracování svalů je to velmi důležité.

Rámeček 5: Rady pro správné fungování hrubé a jemné motoriky.

- Používejte pera a nůžky s robustními částmi k uchopení.
- Fyzioterapie je důležitá - pomáhá předcházet nežádoucímu držení těla.
- Nepoužívejte těžké židle ani hračky – mohou být příčinnou přetížení a drobných úrazů.
- Pro kompenzaci svalové slabosti jsou nezbytné pomůcky. Např. dlouhé dlahy na nohy nebo vozík.
- Do školy je někdy potřeba zajistit stůl s nastavitelnou deskou a polohovatelnou židli, případně upravit stávající.

Většina chlapců je před dosažením 14-ti let odkázána na vozík. Bývá to však různé: někteří chlapci jsou na vozíku už před 10. narozeninami, a jiní ho nepotřebují ještě ani ve 13-ti letech. I když jsou chlapci schopní chodit samostatně, potřebují při pohybu na delších vzdálenostech podporu, která pomáhá kompenzovat únavu. Například prostorný kočárek, vozík nebo elektrický skútr.

Když chlapec začne používat vozík, má to různé následky. Je třeba upravit prostory doma a také ve třídě je potřeba mít na vozík dost místa. Ačkoliv je vozík symbolem stavu postižení, může znamenat i svobodu: chlapec se nyní může pohybovat bez velkého vypětí sil. S vozíkem chlapci získají více svobody a nezávislosti. Pohyb se pro ně stává bezpečnější. Jiné děti je už nemohou nečekaně porazit. Navíc díky vozíku šetří energii a jsou méně unavení. Vozík chlapcům nebrání v účasti na školní pohybové výchově. Stačí trocha kreativity a učitelé dokáží hodiny přizpůsobit tak, aby se chlapci mohli zapojit. Lze například použít lehčí míč, umístit koše níž a tak dále.

Časem se zhoršuje fungování rukou. To je událost, která je pociťována jako nové a významné omezení fungování: chlapci už nedokáží zvedat ruce a překonávat sílu gravitace. Má to velký vliv na jejich nezávislost: přestává být možné samostatné stravování, používání počítače a také mobilních telefonů.

Mezi 12. a 18. rokem života chlapců dochází k dalšímu nárůstu svalové slabosti. Dostavují se také problémy se srdcem a dýcháním. Chlapci jsou neustále na vozíku, a proto ji hrozí rozvoj skoliózy (abnormální zakřivení páteře). Další informace k tématu naleznete v osmé kapitole.

1.3 Svalová slabost a tělesné problémy

Při nedávném průzkumu jsme požádali 289 rodičů amerických a holandských chlapců s DMD, aby popsali tělesné problémy synů. Stejný úkol jsme dali rodičům 100 zdravých holandských chlapců. Výsledky jsou znázorněny v tabulce 1. Z ankety vyplývá, že chlapci s DMD mají celou řadu nejrůznějších tělesných problémů, od únavy po střevní obtíže a bolesti hlavy. Je důležité uvědomit si, že tyto obtíže mohou ovlivňovat každodenní fungování chlapců. Například: únava může způsobit problémy s pozorností.

Tabulka 1: Výskyt tělesných obtíží v procentech.

Tělesný problém	Chlapci s DMD	Kontrolní skupina
Únava	28%	0%
Problémy se spaním	25%	1%
Inkontinence	10%	2%
Střevní problémy	12%	0%
Bolesti	15%	0%
Bolest hlavy	7%	0%

Navzdory postupu svalové slabosti nejsou postiženy všechny tělesné funkce. Příkladem je hladké svalstvo, zajišťující stažlivost dutých orgánů, například cév. Ovlivněno není ani fungování trávicí soustavy a močového měchýře. Problémy se zažíváním nejsou proto u chlapců s DMD příliš časté. Naopak hrozí spíše nadváha, protože chlapci celý den sedí na vozíku a mají sníženou pohybovou aktivitu.

Hmatové funkce také zůstávají zachovány. Chlapci s DMD mají stejný cit v rukou jako ostatní děti, protože funkce nervů je normální. Jejich sexuální funkce je také stejná jako u vrstevníků. Nakonec bychom měli uvést, že ani řečové schopnosti se u DMD s věkem nehorší - na rozdíl od jiných svalových onemocnění, kde se to stává.

1.4 Užívání kortikosteroidů: pozitiva a vedlejší účinky

Lék na DMD zatím neexistuje, a proto se léčba zaměřuje na úlevu od symptomů, zpomalení rozvoje tělesných obtíží (svalové slabosti a jejích následků) a na celkové zlepšení kvality života chlapců. Jedním z využívaných léků jsou kortikosteroidy.

Mezi nejčastěji používané patří Prednison a Deflazacort. Odborníci se zatím v názoru na vhodný věk zahájení léčby a dávkování neshodují. Nejčastěji se s léčbou začíná v období, kdy se objevují první příznaky, tj. mezi 4. a 6. rokem. Někteří badatelé dokládají výrazně pozitivní

účinek kortikosteroidů na tělesné funkce (Biggar et al, 2004, 2006). Chlapci léčení kortikosteroidy mohou chodit déle o 3 až 5 let. Navíc se při podávání těchto léků výrazně odsouvá nástup skoliózy: ve věku 15 až 17 let má z chlapců užívajících kortikosteroidy skoliózu jen přibližně 50% - v porovnání s 90% chlapců bez léčby. Funkce srdce a dýchání jsou u chlapců léčených kortikosteroidy také lepší.

Léčbu kortikosteroidy mohou doprovázet tyto vedlejší příznaky v různých stupních intenzity:

- Nárůst tělesné váhy a zvýšená chuť k jídlu.
- Cushingův syndrom s excesivní tvorbou tukových polštářů na těle a v obličejových partiích (nafouklé tváře).
- Hypertenze - vysoký krevní tlak.
- Odvápňování kostí.
- Zpožděný nástup puberty.
- Omezení růstu.
- Problematické chování a výkyvy nálad.

Rámeček 6: Máme kortikosteroidy používat?

Myslím si, že kvůli kortikosteroidům je náš syn někdy podrážděný, a projevuje se to v jeho chování. Ale výhody léčby jsou mnohem podstatnější než nevýhody a negativní chování.“

1.5 Chlapec s DMD v běžné třídě

Autorem následujících řádků je učitel základní školy:

„Měl jsem chlapce s DMD ve třídě 6 let. Když mu bylo 6 let, svalová slabost nebyla moc znát: byl aktivní a živý. Když ze školy odcházel, byl závislý na vozíku. Po určité době pro něho některé věci začaly být složitější: chůze do schodů, běžná chůze a běhání. Vůbec nic si z toho však nedělal. Osobně jsem jako učitel neměl pocit, že by pro mě představoval nadstandardní zátěž. Potřeboval pomoc jen občas, když byly někde příliš strmé schody. Chtěl ale stejně dělat vše sám.

Nejsložitější bylo období během 5. třídy, když se začala zhoršovat chůze. Stále ale trval na tom, že bude vše dělat sám. Sám chodil na záchod, sám si zařizoval svou práci, uklízel si v lavici, sám chodil ven a tak dále. Jeho spolužáci o jeho stavu věděli a byli velmi laskaví. Ale jak už to u dětí bývá, občas byli zbrklí a nepozorní. Velmi jsem se tehdy bál, aby do chlapce někdo neúmyslně nevrazil, a chlapec neupadl a nezranil se. Kdykoli vstal, po očku jsem ho sledoval a když se všichni hrnuli ven, uvolňoval jsem cestu. Musel jsem se starat také o dalších 26 dětí, ale vždycky se našel někdo, kdo pomáhal. V 6. třídě, když už nedokázal sám chodit, se vše zklidnilo. Nikdo se už nebál, že by chlapec mohl upadnout. Většina míst byla pro elektrický vozík přístupná. Během vyučování používal elektrický vozík a o přestávkách jsem mu pomáhal na elektrický skútr. Naše školní budova má několik pater. S pomocí u výtahu se střídaly děti. Chlapec se účastnil i sportovní výchovy, protože o ni nechtěl přijít. Stačilo provést několik menších úprav. Pořídila se speciální hokejka. Ostatní děti i kolegové ochotně pomáhali.“

1.6 Závěr

Duchennova svalová dystrofie je komplexní onemocnění s vážnými dopady. Proto je velmi důležité, aby byli chlapci, rodiny i spolupracující odborníci dostatečně informováni.

2. DMD, kognitivní funkce a inteligence

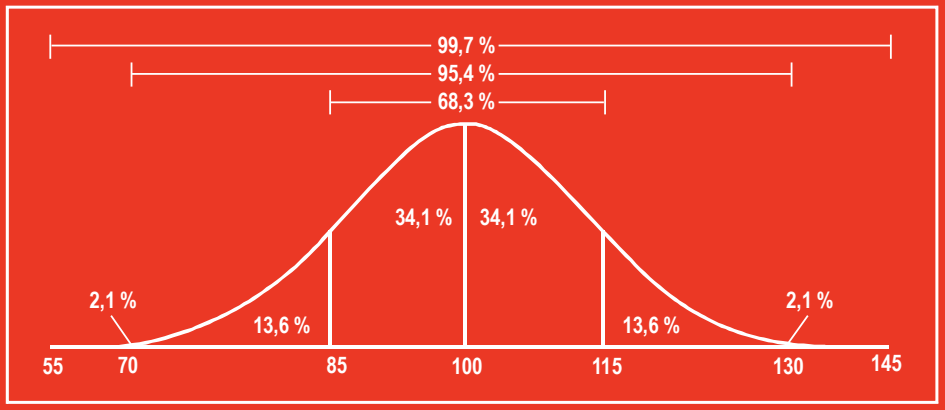
2.1 Úvod

V této kapitole se budeme zabývat inteligencí a rozumovými schopnostmi chlapců s DMD. Naším tématem budou především paměť, pozornost a řečové schopnosti. V současné době je již dobře známo, že součástí svalového onemocnění mohou být také specifické problémy v kognitivní oblasti. Ukážeme si, že chlapci s DMD mají v oblasti myšlenkových procesů své silné i slabé stránky. Budeme se zabývat také příčinami problémů, abychom následkům lépe porozuměli. Nakonec problémy popíšeme a doporučíme postupy pro jejich zvládání.

2.2 DMD a inteligence

Významný americký psycholog David Wechsler definoval inteligenci jako „schopnost jednotlivce přizpůsobit se okolnímu prostředí a konstruktivně řešit problémy“. Inteligenci lze posoudit na základě testu inteligence. Inteligenční kvocient (IQ) v normální populaci je 100 bodů se standardní odchylkou 15 bodů. To znamená, že přibližně 70% populace má IQ mezi 85 (100 mínus 15) a 115 body (100 plus 15). Průměrné rozložení výsledků inteligenčních testů znázorňuje obrázek 1. Na obrázku vidíme, že 2,5% populace má IQ nižší než 70 bodů (100 mínus dvakrát standardní odchylka) a další 2,5% má IQ vyšší než 130 bodů (100 plus dvakrát standardní odchylka).

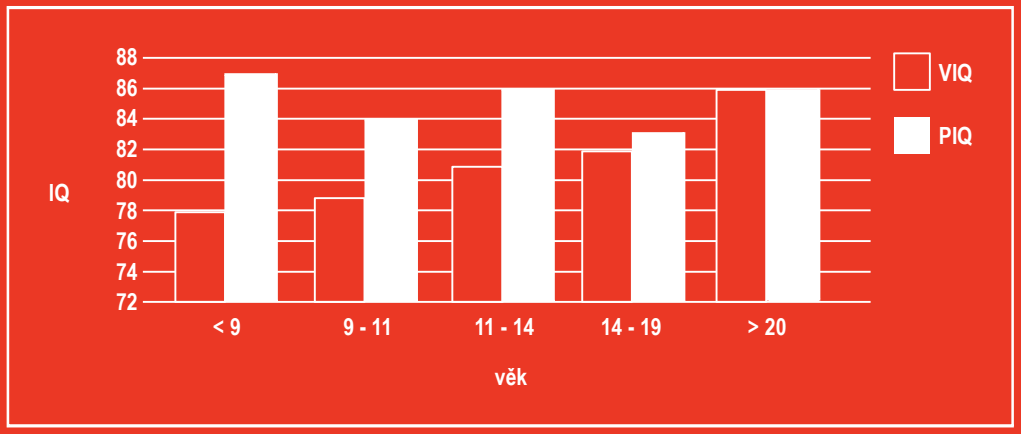
Obrázek 1: Normální rozložení inteligence v populaci



Lékařka Sue Cotton provedla rozsáhlou přehledovou studii o vztahu inteligence a DMD. Do studie byly zahrnuty výsledky testů IQ téměř 1200 chlapců, které byly v literatuře za posledních 40 let dostupné (Cotton, 2001). Studie ukázala, že průměrné IQ chlapců s DMD je 80. Inteligenční kvocient v oblasti 80 bodů se nazývá „spodní průměr“. To znamená, že přibližně 30% všech chlapců s DMD má IQ nižší než 70 bodů - tedy výsledek označovaný jako „mentální retardace“. Tato studie dále odhalila vysokou variabilitu IQ u chlapců s DMD: jejich inteligenční kvocient se pohyboval od 14 bodů - extrémně nízká inteligence, po 134 bodů. To je naopak velmi vysoký výsledek. Zapamatujme si proto, že chlapci s DMD mohou být velice inteligentní a mohou mít vysoké IQ.

Celkové IQ lze dále rozdělit na verbální a výkonnostní IQ. Verbální IQ je spojeno s řečí. Jeho výše souvisí se schopností řešit určité úkoly. Například: „Čím se podobá piáno a kytara?“ V tomto případě je úkolem rozpoznat, že piáno i kytara jsou hudební nástroje. Výkonnostní IQ souvisí s představivostí, myšlením a pohybovými úkony. Měří se například pomocí testu s názvem Vzhled kostek. Úkolem je zopakovat pomocí kostek určitý zadaný soubor. Studie Sue Cotton dále zjistila, že chlapci s DMD mladší 9 let měli nejvyšší rozdíly mezi verbálním a výkonnostním IQ. Chlapci měli nižší verbální IQ. Když chlapci povyrostou, rozdíl se vyrovnává. Jejich verbální IQ se o něco zvýší. Je možné, že verbální myšlení je pro mladší chlapce složitější než pro starší (Obrázek 2). Zdá se, že s přibývajícím věkem však problémů s řečí ubývá. Tento jev nazýváme „vyrůstání z deficitu“.

Obrázek 2: Vývojový profil inteligence v různém věku: verbální IQ stoupá s věkem chlapců.



Nyní kapitolu shrneme: Všeobecně lze říci, že chlapci s DMD mají IQ v oblasti nižšího průměru. Zároveň však platí: Na rozdíl od postupného úbytku svalového potenciálu inteligence s přibývajícím věkem neklesá. IQ zůstává u chlapců s DMD v čase stabilní. Dokonce se mírně zvyšuje jejich verbální IQ.

Rámeček 7: Ne všichni chlapci s DMD mají IQ v oblasti nižšího průměru.

„Syn miluje čtení a vyniká v něm. Když se mu nedostává dostatečných intelektuálních podnětů, tráví čas u počítače. Vytvořil počítačový program pro snadné provádění početních operací."

2.3 Profil silných a slabých stránek

Jednou ze slabých stránek kognitivního profilu chlapců s DMD bývá exprese řeči. To znamená, že chlapci mohou mít určité těžkosti, když se mají sami nebo na pokyn druhých rychle vyjádřit. Tyto těžkosti nesouvisí se slabostí svalů hlasových orgánů, jak by se dalo očekávat. Zpoždění v oblasti vývoje řeči lze dokonce pozorovat ještě před nástupem svalové slabosti. Britští vědci (Essex a Ropper, 2001) zjistili, že u 40% chlapců s DMD bez rodinné historie Duchennovy svalové dystrofie existovaly obavy o jejich vývoj řeči dříve než byla stanovena diagnóza DMD. Obtíže v oblasti řeči u chlapců s DMD se tedy mohou vyskytovat i před nástupem svalové slabosti.

Problémy s řečí vyplývají z obtíží při vyjadřování. Chlapci mohou mít problémy s plynulostí a hbitostí řečového projevu. Nejčastější potíže chlapců s DMD v oblasti řeči jsou:

- Pozdní nástup řeči.
- Obtížné vybavování slov. (Chlapcům se nedaří rychle najít a použít vhodné slovo.) Tzv. „problémy s nalézáním slov".
- Obtíže v oblasti plynulosti řečového projevu.
- Nedostatečná paměť při úkolech spojených s poslechem.
- Přerušovaná řeč, opakované zahajování projevu, různé vsuvky (hmmm...) a odmlky.
- Chlapci mají mnohem lepší výsledky v oblasti porozumění řeči než v oblasti aktivního vyjadřování.

Tyto problémy jsou typické pro jev známý jako „specifické poruchy řeči“. Tyto poruchy později někdy přispívají k rozvoji problémů se čtením. O problémech se čtením bude řeč ve třetí kapitole.

Další z oblastí kognitivního fungování, ve které se můžeme s problémy setkat, souvisí s fungováním krátkodobé paměti. Krátkodobá paměť slouží k dočasnému ukládání informací, které nepotřebujeme dlouhodobě. Krátkodobý paměťový systém používáme velice často, dokonce mnohokrát za den. Krátkodobou paměť potřebujeme mimo jiné i k tomu, abychom porozuměli jazykovému projevu, nebo si například naplánovali vlastní jednání. Pokud se v oblasti krátkodobé paměti vyskytují poruchy, objevují se problémy s uchováváním a opětovným vyvoláváním nedávno získaných informací. Problémy s pamětí u chlapců s DMD zahrnují oblast paměti vizuální (co chlapci vidí) i poslechové (co slyší). Může to mít důležité dopady na jejich každodenní fungování.

Rámeček 8: Důsledky problémů s pamětí u chlapce s DMD.

Když ho požádám, aby šel do obýváku zkontrolovat, jestli je vypnutá televize a cestou se podíval, jestli nepřišla pošta, zpracuje jen část sdělení. Druhá část se neuloží, a proto ji nemůže provést.

Třetí oblastí kognitivního fungování, kde se mohou vyskytnout problémy, je pozornost. Ve vlastním výzkumu jsme zjistili, že 18% rodičů chlapců s DMD uvádí, že syn má vážné problémy s pozorností. V kontrolní skupině chlapců jsme dospěli k výsledku 8%. Poruchy pozornosti mohou vést ke značným problémům ve škole a s učením vůbec. Předpokládá se, že potíže jsou částečně způsobeny také tělesnou únavou, která je u chlapců s DMD častá. Je důležité vzít tedy souvislost únavy a koncentrace na vědomí.

Závěrem můžeme shrnout následující poznatky: I nadále probíhá diskuze o zvláštnostech kognitivního profilu chlapců s DMD. Zatím se zdá, že slabé stránky chlapců se nacházejí především v oblasti řečového vyjadřování, krátkodobé paměti a procesů souvisejících s udržením pozornosti. Na druhé straně jsou zde také mnohé silné stránky. Chlapci s DMD mají dobré schopnosti v oblasti vizuálního vnímání (tzn. dokáží dobře rozlišovat vizuální vzorce, s úspěchem rozpoznávají neúplná zobrazení a dobře se jim daří skládat skládačky puzzle.) Mají také dobré

výsledky v oblasti učení a memorování na základě opakování. Silné stránky chlapců si zapamatujte, a v rámci výukového procesu je využívejte. Věnujte pozornost tomu, abyste chlapce nepřeceňovali ani nepodceňovali. Měli by jste si vždy uvědomovat celek jeho silných i slabých stránek.

Rámeček 9: Kdy jsou nutné psychologické testy a jak probíhají?

Pokud si nejste jistí, jaké jsou intelektuální možnosti chlapce s DMD, nebo pokud má chlapec nějaké potíže s učením ve škole, může to být důvod podstoupit psychologické vyšetření. O zahájení procesu požádejte specializovaného lékaře. Po dosažení věku 2,5 let se používá Wechslerův předškolní test inteligence (WPPSI), od 6,5 let Wechslerův dětský test inteligence (WICS).
Testy fungování v kognitivní oblasti (paměti a pozornosti) je možné provádět po dosažení věku 6 let. Děti většinou testování baví a vyšetření je nestresují. Délka vyšetření je individuální a trvá přibližně od 2 hodin u mladších dětí (do 6 let) až po celý den (2 vyšetření v délce 3-4 hodiny) u dětí starších.

V závěru této podkapitoly bychom rádi zdůraznili, že uvedené silné a slabé stránky nejsou typickým jevem u všech chlapců s DMD. Všeobecně platí, že chlapci s DMD mají zkrátka vyšší riziko výskytu problémů v kognitivní oblasti. Pokud máte jakékoli pochybnosti, poraďte se s lékařem, a vezměte syna na psychologické vyšetření.

2.4 Co problémy v kognitivní oblasti způsobuje?

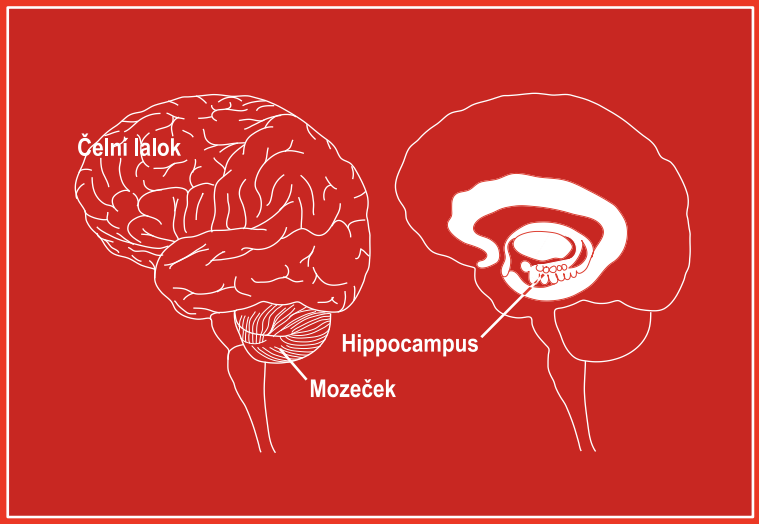
Jaké jsou příčiny slabých a silných stránek v kognitivním profilu chlapců s DMD? Pravděpodobně vše souvisí s funkcí mozku. V současné době je známo, že je dystrofin za normálních okolností přítomný nejen ve svalech ale i v dalších tkáních. Tedy i v centrálním nervovém systému. Nedostatek dystrofinu v mozku proto má pravděpodobně na kognitivní fungování chlapců s DMD vliv. Dystrofinové isoformy Dp427-C a Dp427-P by za normálních okolností měly být rozváděny do hippocampu a také do Purkyňových buněk v mozečku. Přispívá to k větší postsynaptické hustotě. Mozeček a hippocampus jsou součástí vzájemně propojené sítě, která je také spojena s oblastmi

čelního laloku. Změny postsynaptické plasticity mohou negativně ovlivnit funkce související s používáním paměti, automatizací a plánováním. Velmi důležitou strukturou je cerebellum (mozeček). Dnes je známo, že mozeček obsahuje až čtyřnásobek neuronů v porovnání s velkým mozkem: proto je označení mozeček vlastně zavádějící.

Tabulka 2: Oblasti mozku, ve kterých se nachází dystrofin.

Oblast mozku	Chlapci s DMD
Hippocampus	Paměť
Mozeček	Automatické úkony
Čelní lalok	Plánování a organizace

Obrázek 3: Hippocampus, mozeček a čelní lalok (anatomie mozku).



Úlohu dystrofinu v mozku je třeba ještě více prozkoumat. Dystrofin zjevně v mozku funguje jiným způsobem než ve svalech.

2.5 Slabé stránky v kognitivní oblasti chlapců s DMD a jejich projevy

Pro chlapce s DMD může být složitější provádění různých úkonů, které souvisí s používáním jazyka, paměti a pozornosti. Ovlivněny mohou být také schopnosti v oblasti automatizace, plánování a učení. Problémy v oblasti kognitivních funkcí se u chlapců s DMD často projevují následujícím způsobem:

- Chlapec má problém s dokončováním úkolů.
- Optimálně se mu nedaří orientace v čase.
- Chybí iniciativa: Chlapec neví, jak zahájit činnost.
- Projevuje se odpor ke změně: Chlapci mají více problémů s přizpůsobením se změnám a novinkám.
- Chlapcům se nedaří střídání činností.

Rámeček 10: Neochota nebo neschopnost?

Učitelé často říkají, že nechápou, proč chlapci po dokončení úlohy prostě nezahájí následující úkol, jak se od nich očekává. Zde se nejedná se o problém s motivací, jak by se mohlo na první pohled zdát. Jádrem problému může být neschopnost rychle přesunout pozornost a pokračovat v práci na dalším úkolu. Chlapci s DMD mají často s tímto přechodem mezi činnostmi problém. Nejedná se o neochotu.

2.6 Jak naložit se slabými stránkami: Praktické rady

Co mohou učitelé a rodiče udělat, aby tyto slabé stránky omezili nebo kompenzovali? Především platí: mějte vždy na paměti celkový profil silných i slabých stránek chlapce s DMD. Dále je dobré si uvědomit, že máte co do činění s nedostatky funkce mozku, nikoli s tělesným fungováním a nebo s problémem motivace. Chlapce z těchto problémů neobviňujte.

Z výzkumu víme, že strategie, které si vymyslíte sami, jsou účinnější než strategie doporučené druhými, např. učiteli nebo rodiči. Proto veďte chlapce k tomu, aby si sami hledali vlastní řešení problémů s učením. Zde jsou některé rady, které lze doma, ve škole nebo při terapii využít:

Jak předcházet problémům s krátkodobou pamětí:

- Používejte krátké věty bez složitých výrazů. Informace rozdělte na malé části, aby je chlapci mohli zpracovat.
- Používejte vizuální podněty, chlapcům to při práci s informacemi pomáhá (např. vizualizace pokynů).
- Přesvědčte se, zda chlapec porozuměl. Tomuto postupu se říká princip opakovaného učení: Po zadání úkolu chlapce požádejte, aby zadání vlastními slovy zopakoval. Tímto způsobem se chlapec učí samostatně pracovat s verbální pamětí.
- Důležité informace vždy na závěr shrňte a zopakujte hlavní body výkladu.
- Nové informace podávejte po částech. Zopakujte vždy předchozí část.

Rámeček 11: Učení bez chyb

Učení bez chyb znamená, že využíváme takové vyučovací postupy, kdy žák během osvojování nové látky nebo nových postupů nemusí dělat chyby. Učení bez chyb je protikladem k metodě pokusu a omylu. Jedná se o učební postup, který není založený na pokusu o provedení úlohy a následném zužitkování vlastních omylů. Při učení metodou bez chyb jde naopak o to, aby se chlapci nemuseli chyb vůbec dopouštět.
Jednou z možností, jak to udělat je „předběžná oprava“. Například: Při čtení věty se slovem, kde si nejsme jistí, zda je chlapec bude umět přečíst, můžeme říct: „Aha, tady v další větě vidím těžké slovo, které začíná na P. Kdyby jsi potřeboval poradit, řekni.“
Základem techniky učení bez chyb je vlastně předcházení postupu metodou pokus a omyl. Ta může mít za následek chybné osvojení znalostí a později je korektura složitá.

Rady pro zlepšení pozornosti:

- Pokud je potřeba, poskytněte chlapci pro splnění úkolu více času.
- Používejte krátké časové úseky: např. místo jednoho dlouhého úkolu na 20 minut zadejte 2 na 10 minut.
- Využívejte takové místnosti, kde je klid a chlapce nic rozptyluje.
- Vytvořte kontrolní seznamy – „návody“. Chlapec je může používat při samostatném plánování a provádění úkolů. Umožněte chlapci vytvořit si vlastní seznam.
- A rada nakonec: praktikujte nácvik plánování. Je to užitečné k tomu, aby se chlapec naučil samostatně organizovat každodenní povinnosti a aktivity.

3. DMD a školní výuka

3.1 Úvod

Problémy s učením se u chlapců s DMD vyskytují často. Spočívají v obtížích se čtením, početními úkoly nebo se psaním. Postihují jedince s normální inteligencí, kterým se dostalo dostatečného vzdělání i pokynů pro zvládání daných úkolů. Jádrem problému je to, čemu se říká automatické úkony. Problémy nastávají především v oblasti jazykové gramotnosti a počítání. Pokud automatické úkony probíhají dobře, je například matematickou úlohu možné zpracovat podle naučeného postupu rychle a bez přemýšlení. Ačkoli mají chlapci s DMD často problémy s učením a tedy určité těžkosti v oblasti učení vůbec, mají také své silné stránky. Dobře si vedou například v oblasti analytického a tvořivého myšlení.

Stručně řečeno, problém s učením může souviset (1) se schopností rozeznávat písmena a správně je při čtení vyslovovat (dyslexie), (2) s rozpoznáváním a psaním čísel (dyskalkulie), a nebo (3) se hlavní problémy objevují v oblasti psaní písmen (dysgrafie). Problémy s učením jsou vlastně tzv. problémy „tří D“: tedy dyslexie, dyskalkulie a dysgrafie. Budeme hovořit o dyslexii a dyskalkulii, protože se u chlapců s DMD vyskytují často.

Kapitolu zakončíme diskusí na téma školní docházky a možností, které chlapci s DMD mají.

3.2 DMD a dyslexie

Žijeme v jazykově orientované společnosti, a čtení je pro dosažení životní nezávislosti nepostradatelné. Dyslexie (z řeckého „dys“ - narušit, a „lexis“ - slovo) je porucha učení, která se vyznačuje především technickými problémy při čtení a/nebo hláskování. Nyní je dobře známo, že dyslexií trpí přibližně 3% školou povinných dětí. (Další informace k tématu: Americká asociace pro poruchy učení, www.ldaaamerica.org.) Dyslexii lze považovat za neurologické onemocnění. Často se v rodinách vyskytuje opakovaně a postihuje zejména oblast učení a používání řečových dovedností. Stupně postižení se u různých jedinců liší a projevují se těžkostmi při přijímání jazykových informací i při jejich vytváření. Problémy s projevy v oblasti výslovnosti, při čtení, psaní, hláskování, u rukopisného projevu a někdy také v oblasti početních úkonů (Podle úpravy definice Mezinárodní asociací pro dyslexii.). Dyslexie nevyplývá z nízkých rozumových schopností ani ze smyslových vad, nedostatku vzdělání nebo chybné výuky. Pro děti s dyslexií je typické buď pomalé a přesné čtení nebo čtení rychlé a nepřesné. Ačkoli je dyslexie celoživotním problémem,

děti s dyslexií často pozitivně reagují na včasnou a přiměřenou intervenci. Dokáží si vytvořit strategie, jak s dyslexií zacházet a jak ji kompenzovat.

Chlapci s DMD mají vyšší riziko problémů se čtením. Společně s Duchenne Parent Project v Holandsku jsme provedli podrobnou studii s 25 chlapci s DMD (Hendriksen a Vles, 2006). Zjistili jsme, že 20% chlapců mělo vážné problémy se čtením a 20% problémy střední. Celkem tedy 40% hodnocených chlapců mělo problémy s nácvikem čtení navzdory normální inteligenci. Jak již bylo řečeno, výskyt vážných problémů se čtením je ve všeobecné populaci přibližně 3%.

3.2.1 Jak se děti učí číst a co se děje při dyslexii

Když děti začínají se čtením, musí se nejdříve naučit rozpoznávat jednotlivá písmena. Nazýváme je grafémy. Následně se učí rychle a automaticky vyslovovat s každým grafémem odpovídající zvuk. Říkáme mu foném. Začátečníci se musí naučit vyslovovat fonémy (nejmenší stavební jednotky jazyka) bez přemýšlení. Například: /a/ a /ů/. V anglickém jazyce je 48 fonémů (Obecná americká AJ). *(Pro současnou češtinu se obvykle uvádí 36 fonémů, 10 samohláskových a 26 souhláskových.; pozn. překl.)* Ne každý učitel a rodič je s fonologií obeznámen, a někteří si proto neuvědomují, jak důležité je naučit děti fonologické abecedě. *(Hlavní princip českého pravopisu je také fonologický: Grafický zápis ne vždy plně odpovídá skutečné výslovnosti.; pozn. překl.)* Tato abeceda je jiná než abeceda psaná. Abeceda psaná má 26 písmen. Fonologická abeceda obsahuje více písmen než normální abeceda. Například: anglické slabiky o dvou zvucích /ea/ a /oo/. *(V češtině existují 3 dvojhlásky: /au/, /eu/ a /ou/.; pozn. překl.)* Dítě se naučí číst až tehdy, když je schopné rozpoznávat a rychle sestavovat všechny grafémy automaticky a bezchybně do požadovaných fonémů a z nich rychle automaticky tvořit slova. A to i dětem bez dyslexie trvá často i polovinu školní docházky prvního stupně. Děti s dyslexií mají s automatickým přetvářením grafémů na fonémy problém.

Rámeček 12: Technické čtení: rychlé a automatické převedení grafému na foném.
Čtení nesmyslných slov vyžaduje jen zvládnutí techniky čtení. Slova nemají žádný význam, ale lze je přečíst fonologicky. Tato slova nečteme na základě jejich znalosti, protože neexistují.

fům

blejn

kímonk

3.2.2 DMD a čtení

Podle současných poznatků existuje u chlapců s DMD vyšší riziko dyslexie. Důvodem je pravděpodobně nedostatečné množství dystrofinu v mozečku. V neuropsychologii je známo, že mozeček sehrává důležitou úlohu v oblasti automatizace. (Více informací naleznete také ve druhé kapitole.)

Pro chlapce s DMD je čtení velmi důležité. Proto je také zásadní, aby si učitelé a rodiče riziko poruch čtení uvědomovali, a případně zajistili jejich včasné rozpoznání a léčbu. Čtení je nejen nezbytné pro další vzdělávání. Je také základem psaného projevu a tedy veškeré komunikace pomocí moderních technologií. Pro používání technických pomůcek jako jsou počítače a jejich software (tvorba textů, kreslení, e-mail a další) je čtení velmi důležité. Dokud se pro DMD nenajde optimální léčebné řešení, zůstává čtení nadále klíčovou dovedností pro budoucnost chlapců.

3.2.3 Dyslexie a kompenzační strategie

Celkově je pro omezení problémů souvisejících s dyslexií nejdůležitější včasné rozpoznání a vhodná intervence. Klíčem k úspěchu tedy je rozpoznat dyslexii včas. U chlapců s DMD je důležité, aby především v případě opožděného vývoje řeči podstoupili psychologické testy a navštívili logopeda – čím dříve tím lépe. Vhodný je věk okolo 4 let. V tomto věku lze provést vyšetření a určit, zda je chlapec z hlediska možnosti rozvoje poruch čtení rizikový.

Včasné rozpoznání umožňuje včasné zákroky: dříve než se chlapci začnou učit číst na prvním stupni základní školy. Když jsou chlapci malí, je velmi žádoucí, abyste jim nahlas četli. Pomáháte tak vytvořit povědomí o fonémech a rozšiřujete jejich slovní zásobu. Navíc jim napomáháte vytvořit si ke čtení kladný vztah.

Děti, které se učí číst, si potřebují uvědomit existenci nejrůznějších zvuků v jednotlivých slovech a v celém jazyce. Dobrá úroveň fonematického uvědomění je totiž klíčem k úspěšnému zvládnutí čtení. Lze ji posilovat již od útlého věku. Pokud trénujete fonematické uvědomování chlapců, trénujete vlastně jejich základní předpoklady pro čtení. K tréninku fonematického uvědomování patří nácvik počítání slabik, rozdělování slov do slabik a rozpoznávání rýmů. Lze využít nejrůznější postupy: rýmování slov, přidávání, odebírání a vymazávání zvuků, vytleskávání

slabik ve slovech a jménech, nebo například různé hry spojené s poslechem. Tato cvičení mají prokazatelně pozitivní účinky při pozdějším zvládání čtení.

Děti s touto přípravou mají méně problémů se čtením. Těmto postupům se také říká základy gramotnosti a týkají se období předškolního věku (4-6 let). Trénink je zaměřený na osvojení předpokladů pro čtení.

Rámeček 13: Trénink fonematického uvědomování je užitečný.

Fonematické uvědomování zahrnuje v anglickém jazyce 48 fonémů *(44 fonémů v českém jazyce; pozn. překl.)*. Fonematické uvědomování dětí posilujeme pomocí poslechu a nejrůznějších her s písmeny.
V rámci těchto naučných her se fonémy spojují do slov: například /z/ /á/ /m/ /e/ a /k/ se spojí na /zámek/.

Čtení je příjemný a stimulující zážitek. Zde jsou některé praktické tipy:

- Vytvořte ze čtení sváteční okamžik, který se koná každý den.
- Chlapec by měl cítit, že Vás čtení nahlas baví. Pokuste se ho také aktivně zapojit.
- Chlapec by měl mít možnost vybírat knížky sám. Díky tomu si vypěstuje ke čtení zodpovědný přístup.
- Chyby opravujte klidně, bez nátlaku. Pracujte na sobě, abyste byli opravdu dobrým příkladem: vyslovujte slova a zvuky správně.
- Také poslech audio knih může posílit kladný vztah ke čtení.

Rámeček 14: Pomáhá trénink?

Když chceme úspěšně zvládnout čtení, přestavba mezi grafémy a fonémy musí probíhat rychle a automaticky.
Automatizace funguje nejlépe při dodržování těchto pravidel: cvičte raději 10 minut každý den než 35 minut dvakrát týdně. Zde máme na mysli opravdu každý den, tj. 7 dní v týdnu.

3.2.4 Co může udělat učitel?

Pokud se problémy se čtením nezlepší cvičením a stimulací, je potřeba aplikovat další postupy. Užitečné může být doučování učitelem, který má s poruchami čtení zkušenosti *(Na tento typ doučování se specializuje např. server www.specialni-doucovani.cz; pozn. překl.)*. Další informace naleznete na webových stránkách: www.ldaamerica.org a www.dyslexia-parent.com. Ve třídě i doma mohou pomoci tyto tipy:

- Podávejte informace ústně, aby si je chlapec nemusel číst.
- Pokud můžete, používejte poslechové knihy.
- Umožněte chlapci, aby cvičení nebo test vypracoval ústně.
- U písemných testů a úloh ponechte čas navíc.
- Dávejte doplňující dotazy, abyste chlapce povzbudili k porozumění, interpretaci a kritickému zhodnocení obsahu textu.

Odborníci dokáží dyslexii rozpoznat na základě určitého testování. Když proběhne oficiální diagnostika u profesionála a výsledek se ukáže pozitivní, dítě dostane potvrzení, že má dyslexii. Speciální podporu lze získat přes program individuálního vyučování (IEP: Program, který musí být dostupný každému dítěti na veřejné škole, které má speciální výuku a speciální potřeby. Nebo také tzv. Plán 504, tj. právní dokument poskytující pokyny a instrukce pro studenty se speciálními potřebami v prostředí všeobecné výuky. Tyto prostředky jsou zaměřené na řízení a regulaci výuky u jednotlivců, které určuje zákon IDEA. Více také na webových stránkách amerického Národního centra pro poruchy učení www.ldonline.org .)

(Jiný systém je v ČR – například programy zaměřené na podporu a integraci žáků s poruchami učení v běžné třídě ZŠ formou pedagogické asistence. Zprostředkovává se žákům na základě spolupráce dané školy, odborníka (psychologa) a neziskových organizací, které výběr vhodného pedagogického asistenta škole zprostředkují.Více informací o pedagogické asistenci naleznete např. na stránkách www.rytmus.org .; pozn. překl.)

3.2.5 DMD a dyskalkulie

Pod označením dyskalkulie se skrývá široká škála celoživotních poruch učení souvisejících s matematikou. Neexistuje žádný jednotný obraz poruchy učení v oblasti matematiky. O dyskalkulii je známo mnohem méně než o dyslexii. Čtení má v naší společnosti důležitější úlohu – jsme primárně orientováni na jazyk. Výskyt dyskalkulie je ve všeobecné populaci

odhadován na 2-4 %. Z našeho doposud nezveřejněného výzkumu vyplývá, že o něco více než 10% chlapců s DMD má vážné problémy s matematikou. Dalších 10% chlapců s DMD má v oblasti počítání středně velké problémy. Je však ještě zapotřebí dalších výzkumů, které by tyto předběžné výsledky ověřily.

Rámeček 15: Ilustrativní příklad typických chyb v matematice.

Kolik je 64 + 13?

Osoba s dyskalkulií dojde k chybnému výsledku. Zde je příklad jejího myšlenkového postupu: „Nejdříve se podívám, jestli budu muset sčítat nebo odčítat. Aha, budu muset sčítat. Teď to vezmu zleva doprava: 6 + 4 je 10 a 1 + 3 jsou 4. Pak musím sečíst 10 + 4. A výsledek je 14."

$$\begin{array}{r} 64 \\ +\ 13 \\ \hline 14 \end{array}$$

3.3.1 Definice dyskalkulie a její příčiny

Dyskalkulie byla definována jako: „porucha, která se vyznačuje vážnými problémy s osvojováním a používáním matematických znalostí, pravidel, faktů a dovedností". Osoby s dyskalkulií si matematická pravidla vybavují pomalu a příliš pomalu je také používají. To pro ně představuje velký hendikep. Děti s dyskalkulií tedy chápou matematiku, ale – stejně jako v případě dyslexie – mají problémy s automatizací.

Dyskalkulie není důsledkem špatné výuky matematiky ve škole, není ani projevem neochoty dítěte matematiku se naučit a pochopit. Podobně jako u dyslexie, také dyskalkulii způsobují chybné pochody vybavování informací v mozku. Co přesně se v mozku děje, zatím přesně nevíme.

Dyskalkulie se může u různých jedinců lišit. Může postihovat několik typů schopností. Školení odborníci dokáží tyto problémy vyhodnotit. Osoba s dyskalkulií má hendikep v těchto oblastech:

- Základní matematické úkony, tj. počítání: sčítání, odčítání, násobení a dělení.
- Schopnost předvídat vhodné postupy pro práci s čísly a rozumět vzorcům - například rozlišit, zda je třeba sčítat, odčítat, násobit nebo dělit, případně provádět další pokročilejší operace.
- Schopnost logicky organizovat objekty.
- Schopnost měřit – určit kolik je hodin, používat peníze.
- Schopnost odhadnout množství.

3.3.2 Dyskalkulie a kompenzační strategie

Důležitým kompenzačním prostředkem pro děti, které mají problémy s matematikou, je vizualizace základních pojmů a principů. Například zlomků a číselných řad. Vizualizovat lze několika způsoby: můžeme například vyrobit z papíru kulatý koláč a rozdělit ho na díly (čtvrtky, půlky etc.) Tímto způsobem provádíme vizualizaci zlomků. Lze je potom dobře vysvětlit. Matematické řady lze vysvětlit podobně. Zde můžeme použít navlékací šňůrky s korálky. Nejlepším prostředkem k posílení schopnosti počítáni zpaměti je opakování. Zde jde o to, aby vše probíhalo automaticky. Jak již bylo řečeno, platí, že je lepší cvičit 10 minut každý den než 35 minut dvakrát týdně. Existuje také velké množství počítačových programů, které nácvik a automatizaci matematických dovedností podporují. Učení s nimi je navíc zábavné. V osmé kapitole naleznete seznam webových stránek, kde jsou takové programy volně dostupné.

Rámeček 16: Zábavné učení

Učení hrou skutečně zázračně funguje: jedná se o aktivity na pomezí zábavy a učení. Nejrůznější hravé činnosti jsou uzpůsobeny tak, aby byly zároveň poučné. Zde jsou zajímavé odkazy k tématu: http://www.schoolforge.net a http://edu.kde.org.

Stejně jako u dyslexie, také při dyskalkulii je velmi užitečná podpora někoho, kdo o matematických poruchách hodně ví, a může pomoci s vytvářením kompenzačních strategií. Zároveň platí, že je dyskalkulie celoživotním problémem a nikdy zcela nezmizí. Proto je pro chlapce s DMD a s dyskalkulií velmi důležitá vhodná úprava školní výuky. Zde jsou některé další tipy:

- Poskytněte chlapci mapu, která mu bude při provádění matematických výpočtů oporou. Mapa by měla zobrazovat kroky potřebné na cestě k výsledku. Může být také velmi

praktickou pomůckou pro domácí práci. Může dále obsahovat odpovědi na nejčastější úlohy: např. násobilku do 100. Mělo být možné ji snadno umístit na lavici.

- Chlapec by se měl učit vždy jen jeden z možných postupů řešení úkolu. Příliš mnoho metod zvyšuje jeho nejistotu. Pracujte na tom, abyste v matematice vyzkoušeli různé přístupy. Například místo pouhého memorování násobilky chlapci vysvětlete, že když 8 x 2 je 16, tak to také znamená, že když 16 zdvojnásobíme, platí zároveň 8 x 4 a to musí být 32.
- Povolujte různé pomůcky, např. kalkulačky.
- Vytvořte plakáty s přehledem základních matematických znalostí.
- Pokud má chlapec velké problémy, neměl by dostávat příliš mnoho úkolů. Důležitější než množství je kvalita.
- Doma by neměl být nikdy nucen dělat cvičení, která se nedělala ve škole. Zvyšovalo by to jeho frustraci z neúspěchu. Pokud dítě úlohu vypracuje mimo vyučování, učební proces se navíc nedá ovlivnit.
- Ponechte chlapci dostatek času, aby stihl cvičení a testy dokončit.

Konečně platí: Jak již bylo řečeno u dyslexie, školený odborník nebo dětský psycholog mohou provést speciální vyšetření, pokud se problémy s dyskalkulií objevují. Když je dyskalkulie s jistotou diagnostikována, platí to samé jako u dyslexie: Využijte individuální vzdělávací plán a různé možnosti podpory integrace žáků s poruchami učení ve třídě. Zjednodušeně řečeno to znamená zkrátka zesílit podporu žáka a poskytnout mu čas navíc.

3.4 DMD a škola

Škola je pro chlapce s DMD velice důležitá. Pravděpodobně důležitější než pro jiné děti. Ve škole se učí číst, psát, pracovat s počítačem a počítačovými programy a mnoho dalších věcí. Jsou to dovednosti, které budou po celý další život určující - ve sféře volného času i v práci. Navíc je škola důležitým místem rozvoje sociálních dovedností. Škola je zkrátka základním stavebním kamenem současného života i budoucnosti chlapců s DMD. Proto je dobré vzdělání vybírat velmi pečlivě. Ve čtvrté kapitole budeme hovořit o tom, jak je důležité mít přátele. Bez jejich podpory není možné takovému onemocnění jako je Duchennova svalová dystrofie čelit.

Rámeček 17: Popis situace v USA.

V roce 2004 proběhl v USA rozsáhlý výzkumný projekt na téma DMD a škola. Zúčastnilo se 227 chlapců s DMD, 22% chlapců procházelo speciálním vzděláváním a 78% chodilo do běžné školy. Podle rodičů mělo 22% chlapců potíže se čtením, 25% s matematikou a 26% se psaním.

Pokud je to možné, chlapci s DMD by měli chodit do běžné školy. Je to nejlepší řešení pro ně i pro jejich okolí. Na normální škole je chlapec zahrnutý do dění ve společnosti, a získává důležité zkušenosti o jejím fungování. Navíc se učí vycházet s fyzicky zdravými chlapci a děvčaty jeho věku, což je pro jeho další vzdělávání a vývoj důležité. Chlapci s DMD jsou specifičtí, a mohou přispět k rozmanitosti a tvorbě pozitivních hodnot ve třídě. Tímto tématem se budeme zabývat v podkapitole 3.5.

Navzdory všemu co bylo řečeno o prostředcích podpory a kompenzačních pomůckách (např. vozících), by školy neměly být neochotné přijímat chlapce s DMD. Bylo by chybou, kdyby si zástupci škol mysleli, že chlapec s DMD představuje pro školu a učitele práci navíc. To často není pravda. Může platit i opak. Dokládá to zkušenost učitele, jehož zprávu naleznete v první kapitole.

Někdy však také mohou existovat důvody pro to, aby chlapec s DMD navštěvoval speciální typ školy. Jedním z takových scénářů může být situace, kdy chlapcova inteligence a problémy s učením nebo chováním vyústí ve zpomalený vývoj. V takovém případě chlapec potřebuje kvalifikované odborníky, pružný a přizpůsobitelný učební plán a individuální typ výuky. Školy, které pracují s dětmi s psychologickými vadami, jsou na tento typ vzdělávání stavěné, a mohou proto být pro některé z chlapců s DMD vhodným typem školy.

Následující webové stránky podávají informace o situaci v oblasti speciálního vzdělávání v USA: www.2ed.gov/osers. *(Pro ČR odpovídá web MŠMT, sekce Speciální školství: http://www.msmt.cz/socialni-programy; pozn. překl.)*

3.5 Pozitivní přínos přítomnosti chlapce s DMD v běžné třídě

V této části třetí kapitoly si vysvětlíme, proč je tolik důležité, aby mohl chlapec s DMD navštěvovat běžný typ školy (nikoli školu speciální). Přítomnost chlapce s DMD ve škole učitelům nepřináší velké množství práce navíc. Zde máme příběh, jehož autorem je holandský třídní učitel, jehož třídu navštěvoval také chlapec s DMD:

Všichni společně - tedy já i ostatní děti - jsme věnovali průběhu chlapcova onemocnění mnoho pozornosti. Když ke mně do třídy chlapec přišel, od jeho rodičů jsem již věděl, co se děje. Byl jsem také informován, jak bude vývoj onemocnění v příštích letech po stránce tělesné i z pohledu vzdělávání vypadat.

Během prvního roku a půl byl chlapec prostě takový jako každé jiné dítě: rád dělal všechno sám, měl rád legraci a učení ho bavilo. Očekávané poruchy učení (související především s automatizací) se nezdály příliš výrazné. Když jeho tělesná závislost na druhých vzrostla, musel se začít více spoléhat na druhé. Ostatní děti si na jeho onemocnění také více zvykly. Časem byly děti schopné zastat některé z činností, které jsem obvykle dělal já: občas něco podaly, zvedaly těžší věci nebo chlapce doprovodily ven. Měli jsme oba po ruce třídu plnou pomocníků. Bylo hezké pozorovat ochotu ostatních dětí. Kdykoliv se zdálo, že něco potřebuje, ostatní byli ochotní pomoci. Pravidelně jsme podnikali výlety do muzeí a byly jsme i na několikadenním školním výletě. Troška kreativního myšlení obvykle stačila, a našlo se vhodné řešení problémů, které se občas vyskytly (možnost se někde vyspat, návštěva koncertní haly). Pouze vzácně zůstal chlapec z některých činností vyloučený nebo je bylo potřeba zrušit. Když k tomu došlo, podnikly jsme pak zkrátka něco jiného a bylo to také prima.

Když se začaly objevovat problémy se psaním, dostal chlapec na lavici notebook. To mu umožnilo dále se podílet na vyučování. V podstatě bylo řešení čehokoliv vždy docela snadné a časově nenáročné. Hlavní úloha mě jako učitele spočívala převážně v přemísťování chlapce ze skútru na vozík o přestávkách, a v asistenci, když potřeboval na záchod. Tyto úkony se staly denní rutinou a postupem času jsem je už ani nevnímal jako práci navíc. Navíc během posledních let docházky na základní škole mě chlapcovi spolužáci v mnohém zastoupili. Například pomáhali s převlékáním.

Spolužáci pomáhali i s ostatním, co už chlapec nebyl schopný v této fázi zvládnout sám. Vždycky si dokázal říct o pomoc, když to bylo nutné. A poblíž byl vždy někdo ochotný spolupracovat.

Když se dívám zpětně na roky, kdy byl součástí mé třídy, musím to zhodnotit jako jednoznačně kladné období. Děti i dospělí byly vždycky ochotní přemýšlet a řešit určité problémy nebo chlapci pomoci. Navíc sdílená péče pozitivně ovlivňovala atmosféru ve třídě. Děti pochopily důležitou věc - že se tělo vždycky nechová tak, jak bychom si představovali. Poznaly také význam vzájemné pomoci. Je pravda, že chlapec s DMD ve třídě potřebuje více podpory a pozornosti než průměrný žák, ale jak příběh ukazuje, také nadprůměrně mnoho nabízí. Ve skutečnosti lze vlastně říci, že ochota pomoci a dávka kreativního myšlení vlastně dokáží z chlapce s DMD udělat dítě podobné ostatním.

3.6 Shrnutí

Poruchy učení (dyslexie i dyskalkulie) se u chlapců s DMD vyskytují často. Tyto poruchy učení vyplývají z problémů s automatizací. Včasné rozpoznání a léčba jsou velmi důležité, a mělo by být zváženo provedení odborného psychologického vyšetření. Chlapci s DMD všeobecně dokáží držet krok s vrstevníky v rámci standardního výukového programu. Jindy však také mohou existovat důvody pro volbu speciálního typu vzdělávání.

4. Psychosociální adaptace u chlapců s DMD a běžné problémy s chováním

4.1 Úvod

Emocionální a behaviorální problémy jsou součástí každého socioemocionálního vývoje. Během dospívání se každý setká s problémy, a je to normální. A dostavují se také první zkušenosti s trestem a špatnými známkami ve škole.

Výzkum ukázal, že u dětí s tělesným postižením existuje vyšší riziko behaviorálních a emocionálních problémů. Problémy jsou zčásti zapříčiněny snahou dětí adaptovat se na následky znevýhodnění (říká se tomu také „psychosociální adaptace“). Emocionální a behaviorální problémy se mohou dostavit, pokud se dítě hendikepu dobře nepřizpůsobí.

V této kapitole budeme hovořit o normálních emocionálních a behaviorálních problémech, které se vyskytují také u chlapců s DMD. Nejdříve se budeme zabývat různými aspekty psychosociální adaptace. Poté přejdeme k tématu naučené bezmocnosti. Toto téma je u chlapců s DMD velmi důležité. Probereme různé strategie, jak lze s těmito problémy naložit.

4.2 Psychosociální adaptace u chlapců s Duchennovou svalovou dystrofií

Psychosociální adaptaci můžeme popsat jako přizpůsobení se složitým a stresujícím událostem, které se pojí s DMD. Rozsáhlá anketa s rodiči 289 chlapců a dospívajících s DMD provedená ve spolupráci s Duchenne Parent Project (Hendriksen et al., 2008) ukázala, že 17% dotázaných má v oblasti psychosociální adaptace nízké bodové ohodnocení. To znamená, že velká většina chlapců - 83% dotázaných - se na následky svalové dystrofie adaptuje dobře. Z výsledku je také patrné, že bodový zisk v oblasti psychosociální adaptace se u chlapců s DMD příliš neliší od chlapců s jiným typem chronického onemocnění (např. rakovinou nebo diabetem). Nicméně se zdá, že problémy s adaptací se u chlapců s DMD vyskytují častěji než u zdravých vrstevníků. V kontrolní skupině zdravých chlapců se nízké bodové ohodnocení psychosociální adaptace objevilo jen ve 2% případů.

Rámeček 18: Dotazník pro hodnocení psychosociální adaptace (PARS-III).

Dotazník pro oblast psychosociální adaptace je nyní dobře dostupný (PARS-III). Slouží k mapování a sledování socioemocionálního vývoje chlapců s DMD. Dokument je odborníkům k dispozici v Duchenne Parent Project.

Studie navíc odhalila mnohá další důležitá zjištění. Pomáhají nám porozumět nejrůznějším projevům v chování chlapců s DMD. Porozumění je pro práci s chlapci velmi důležité.

- Když chlapci s DMD rostou, jejich výsledky v oblasti psychosociální adaptace se zlepšují. To znamená, že se chlapci s přibývajícím věkem učí s vlastním znevýhodněním lépe vyrovnávat.
- Nejnižší bodové výsledky v oblasti psychosociální adaptace se projevují v období od 8 do 10 let. Klinicky toto období odpovídá věku, kdy si chlapci začínají uvědomovat následky svého onemocnění. Chůze se pro ně stává obtížnější a častěji dochází k pádům.
- Psychosociální adaptace se týká šesti oblastí fungování: přátelských vztahů, závislosti na druhých, hostilních postojů, produktivity, úzkostí/depresí a odtažitosti. Zdá se, že bodové ohodnocení výsledků v oblasti přátelských vztahů se na rozdíl od ostatních oblastí s věkem snižuje. Další studie ukázaly, že chlapci s DMD v rámci sociálních vztahů a v dalších oblastech sociálního fungování potřebují podporu rodičů a učitelů. Hodnocení úzkostí/depresí a odtažitosti zůstává s rostoucím věkem stabilní. Závislost na druhých, hostilní postoje ale také produktivita se s věkem chlapců zvyšují.

Rámeček 19: Stimulace přátelských vztahů.

„Úmyslně jsme chlapce zapsali do skauta. Umožňuje mu to trávit více času se spolužáky a dalšími kamarády.“

4.3 Chlapci s DMD a naučená bezmocnost

Když lidé nemají kontrolu nad tím, co se s nimi děje, může to vést k osvojení postoje, který nazýváme „naučená bezmocnost“. Naučená bezmocnost se může vytvořit u chronicky nemocných dětí, především pak u dětí s progresivním svalovým onemocněním jako je Duchennova svalová dystrofie. Porozumění procesu vzniku naučené bezmocnosti je důležitým vodítkem pro zacházení s chlapci s DMD při vyučování, v terapii a v rámci sociálních vztahů vůbec.

Chlapec s DMD může do stavu naučené bezmocnosti dospět tehdy, když prožívá mnoho problémů, a na oplátku se mu nedostává kladných výsledků. Tento mechanismus souvisí s řetězovou reakcí, kterou nazýváme „akce-efekt-afekt“. Chlapec se sice snaží (akce) ale zažívá nulové výsledky (efekt). Například: intenzivní tělesná terapie a namáhavá chůze s dlouhými dlahami nevedou k pozitivnímu vývoji. Navzdory veškerému úsilí se chlapcovo fungování nadále zhoršuje! Když akce nemá výsledky, vede to k tomu, že se vzdáváme naděje (afekt + emocionální reakce), a dále se už nesnažíme.

Naučená bezmocnost může vést k určitým emocionálním reakcím (např. apatii, depresi) a behaviorálním problémům (pasivitě). Při práci s chlapci s DMD je proto důležité, aby rodiče, učitelé a terapeuti kladnou řetězovou reakci akce, efektu a afektu záměrně posilovali. Rodiče a terapeuti by měli volit takové činnosti, které jsou chlapci schopní provést (akce). Pokud mohou prožít bezprostřední výsledek (efekt), dostane se jim pozitivních prožitků (afektů). To posiluje pocit kontroly chlapců. Pokud jsou dosaženy hmatatelné výsledky, stoupá motivace k pokračování v dalším tréninku. Platí to pro nejrůznější oblasti - každodenní cvičení nebo například školní záležitosti.

Rámeček 20: Vytváření pozitivních řetězců akce-efekt-afekt.

	Akce:	Efekt:	Afekt:
Negativní řetězec	Při fyzioterapii se maximálně snažím.	Jsem závislý na vozíku.	Smutek a zklamání z toho, že nedokáži chodit sám.
Pozitivní řetězec	Trénuji řízení na vozíku.	Můžu se na sebe spolehnout a jsem nezávislý.	Jsem šťastný a uleví se mi, protože je ještě hodně věcí, které můžu dělat.

4.4 Jak zacházet s emocionálními problémy?

V úvodu jsme již uvedli, že emocionální i behaviorální problémy jsou normální součástí dospívání. Chlapci s DMD jsou kromě normálních stresových situací, které se s tímto obdobím pojí, navíc nuceni čelit situacím, které souvisí specificky s jejich onemocněním. Tyto situace jsou pro chlapce dodatečným zdrojem stresu (např. hospitalizace, tělesné problémy, závislost na vozíku a další).

Existují dvě období, o kterých víme, že jsou u chlapců s DMD spojená s častějším výskytem emocionálních problémů:

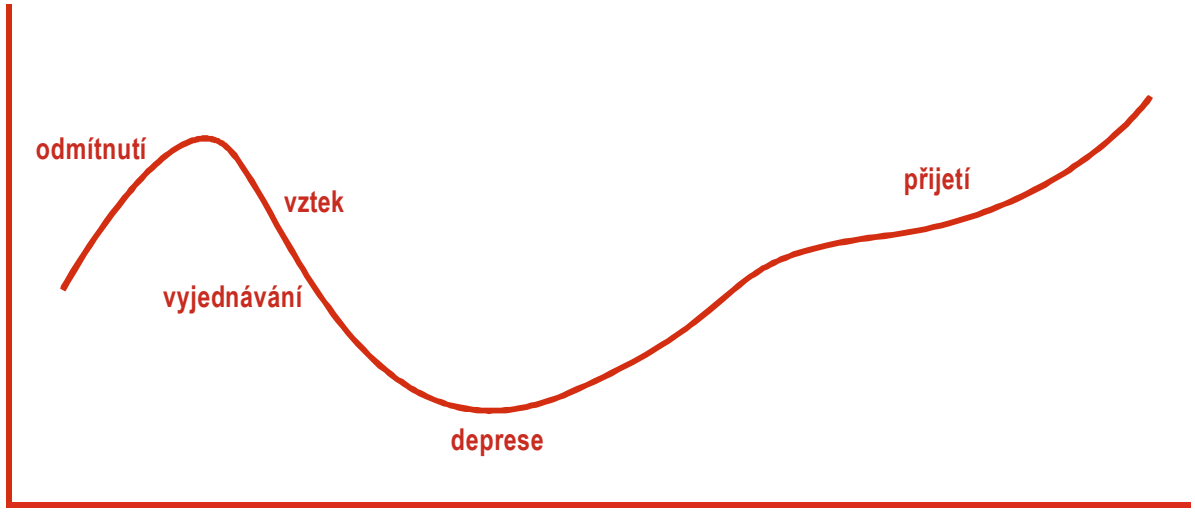
- Když chlapci začínají častěji padat a nejsou schopní se sami postavit. Chlapci bývají v tomto období úzkostní.
- Když se chlapci stanou závislí na vozíku. Prožívají období ztráty nezávislosti. Stává se, že reagují hostilitou nebo dokonce depresí. Na druhé straně však může vozík přinést i úlevu.

Konfrontace s následky onemocnění může vést k různým typům normálních emocionálních reakcí, které jsou součástí procesu přijímání nemoci. Je důležité chovat se k chlapcům s DMD přesně tak, jak bychom reagovali v případě kteréhokoliv jiného dítěte. Je to důležité především proto, že si chlapci sami opravdu přejí, aby se s nimi zacházelo úplně stejně jako s vrstevníky a sourozenci. Platí to i pro oblast vzdělání.

Rámeček 21: Stádia přijetí nemoci (podle Elisabeth Kübler-Ross).

Abychom mohli s emocemi správně zacházet, je důležité porozumět stádiím, kterými procházíme, jsme-li konfrontování s vážným zdrojem stresu (stresorem). Ztráta fungování je takovým vážným zdrojem stresu. Stádií je pět a tuto teorii procesu zpracovávání zármutku vytvořila doktorka Elizabeth Kübler-Rossová v roce 1968. Pomocí této teorie můžeme popsat stádia, kterými prochází osoba vyrovnávající se se ztrátou. Někdy v této souvislosti hovoříme také o pěti stádiích přijetí. Je normální, když chlapci s DMD a jejich rodiče těmito fázemi procházejí.

Fáze 1: Odmítnutí: „Ne, to se mi nemůže stát.“
Fáze 2: Vztek: „Proč zrovna já, to přece není spravedlivé.“
Fáze 3: Vyjednávání: „Ano, stalo se mi to, ale já bych přece jenom chtěl ...“
Fáze 4: Deprese: „Je mi to tak líto, proč se ještě vůbec o něco snažit....“
Fáze 5: Přijetí: „Můj život stojí za to žít.“



Důležitou strategií pro zvládání výbuchů emocí je tzv. „pozitivní rodičovství“. Termín označuje rodičovský přístup, který (mimo jiné) chlapce učí, jak pozitivně nakládat se stresujícími a emocionálně náročnými událostmi. Tento emocionální koučink je účinnou strategií a hodí se pro rodiče, učitele i terapeuty. Název sám vysvětluje jádro postupu: emoce chlapců se aktivním způsobem koučují a vedou. V rámci emocionálního koučinku je využíváno následujících pět kroků:

Krok 1:
Pěstujte emocionální uvědomování. Musíte si být vědomi chlapcova emocionálního prožívání. Kromě zábavy coby pozitivního prožitku rozlišujeme trojici negativních emocí: vztek, smutek a strach. Uvědomění je základním předpokladem i klíčem k dosažení změn!

Krok 2:
Uvažujte o emocích jako o příležitostech k ponaučení. Negativní zkušenosti, jakkoliv nepříjemné, jsou vždy také příležitostí k ponaučení. Je třeba se ptát takto: Jak můžu chlapce naučit, aby příště v podobné situaci reagoval lépe - lépe ji zvládl?

Krok 3:
Velmi pečlivě chlapci naslouchejte. Pozorné naslouchání je dalším krokem v rámci procesu emocionálního koučování. Dobře naslouchat znamená vcítit se do emocí druhých. Pokud chcete chlapci porozumět, vcítění je velmi důležité. Musíte se pokusit svět a situaci pozorovat jeho očima.

Krok 4:
Pojmenujte emoce. Buďte chlapci nápomocní v tom, aby dokázal své pocity pojmenovat. Pokud se rozzlobí, dostane strach nebo je smutný, společně se pokuste tyto pocity pojmenovat. Je neužitečné emoce potlačovat nebo předstírat, že neexistují. Nepříjemné pocity lze lépe zvládnout, když je označíte. Z prožitku se tak stává něco normálního, co lze pojmenovat a dále s tím pracovat.

Krok 5:
Řešte problémy a zároveň vytvářejte hranice. Když jste si emoce pozorně vyslechli a společně s chlapcem je pojmenovali, najít řešení je jednodušší. Pracujte na tom společně nebo chlapci buďte ve výběru řešení nápomocní. Poznámka: Stejně důležité je vymezit hranice. S chlapcem si ujasněte, že samotné pocity problém nepředstavují, ale že nelze vždy akceptovat chování, které je doprovází.

Příklad: Chlapec se může zlobit na svou sestru, ale neměl by o ní říkat ošklivé věci. Pocity jsou akceptovatelné, ne každé chování však lze přijmout. Proto je důležité vymezit hranice přijatelného chování.

Vědecké výzkumy dokládají, že je emocionální koučink efektivní a relativně snadnou cestou k posílení odolnosti a přizpůsobivosti dětí. Učí děti nakládat s emocemi a náročnými situacemi. Je také známo, že pomáhá zvyšovat sebevědomí a sebehodnocení. Proto je emocionální koučink efektivním nástrojem pro výchovu chlapců s DMD.

Nepoužívejte však přístupy emocionálního koučinku ve všech situacích. Účinky pak mohou být také opačné. Koučink není vhodný zejména v těchto situacích:

- Pokud spěcháte nebo jste neklidní.
- Pokud jsou přítomné další osoby.
- Pokud jste naštvaní, podráždění nebo unavení.
- Pokud jste chlapce za nepřijatelné chování již potrestali, a pořádek byl obnoven.
- Pokud je chlapec právě v zajetí vzteku nebo špatné nálady. (Téma pojednává podkapitola 4.5 níže.)
- Pokud chlapec emoce předstírá.

4.5 Jak zvládat výkyvy nálad a záchvaty vzteku

Špatné nálady a záchvaty vzteku jsou normálním problémem v chování, který je spojený s procesem růstu a dospívání. A samozřejmě se také vyskytují u chlapců s DMD. Jedná se o chování, jehož smyslem je upoutání pozornosti. Děti a dospívající mají tyto nálady tehdy, když požadují naši pozornost. Nezáleží tolik na tom, zda bude pozornost pozitivní nebo negativní. Chtějí zkrátka 100% účast. Pokud v takové situaci ztratíte trpělivost, sami dostanete špatnou náladu nebo vybuchnete vzteky, děláte přesně to, o co dětem jde: (negativně) jste účastni jejich pocitů. Nicméně jim tím také ukazujete, že jsou stavy špatné nálady a hněvu normální: sami jste jim také propadli. Nejlepší je tyto nálady a záchvaty ignorovat, ale není to vždy jednoduché a ani zcela možné.

Abyste špatnou náladu nebo záchvat vzteku u vašeho chlapce zvládli, je důležité znát normální průběh těchto emocí. Tyto stavy mají 4 po sobě následující stádia: vždy existuje důvod,

jakkoliv zanedbatelný nebo bezvýznamný, následuje špatná nálada nebo výkyv emocí, které postupně sílí až do bodu, kdy nakonec dojde k výbuchu. Posledním stádiem je fáze zklidňování.

Obrázek 5: Průběh špatné nálady či výbuchu hněvu.

Během prvních dvou fází je důležité reagovat jasně, vymezit hranice a pokusit se předejít eskalaci špatné nálady do fáze exploze. V okamžiku kdy špatná nálada již dosáhla fázi exploze, s chlapcem už nebude možné vyjednávat a výbuch hněvu je v podstatě nevyhnutelný. Ani se ho nepokoušejte zastavit - je to kontraproduktivní. Pokuste se předejít dalším komplikacím a vyčkejte na fázi zklidnění. Pak bude možné s chlapcem opět hovořit. Nyní můžete negativní emoce pojmenovat a pokusit se je koučovat: „Vidím, že jsi naštvaný, ale je zbytečné, aby ses snažil získat mojí pozornost ječením. Daleko lepší je říct to úplně normálně.“

Můžete použít také pravidlo krátké přestávky. Přestávka chlapci pomůže, aby se uklidnil. Poznámka: Přestávka neznamená trest! Je to cesta, jak chlapci pomoci se zklidněním. Společně si to s chlapcem ujasněte. Tato malá přestávka nemusí trvat déle než pár minut. Nejlepší je využít nějakou místnost bez podnětů (žádný počítač nebo televize), popřípadě místo, kde si jiné děti nemohou chlapcových emocí všímat - například chodba ve škole. To zaručí klid a podpoří zklidnění.

Nejlepší způsob, jak vymezit hranice je vybrat něco, co má chlapec rád a navrhnout pozitivní řešení – tedy to, co se má podařit. Příklad: „Beru Ti na chvíli Play-Station, protože nechci, aby jsi bil bratra, když nedostaneš to, co bys chtěl. Až se s bratrem usmíříš, dostaneš Play-station nazpátek.“ Tento postup se nazývá pozitivní zpětná vazba. Podporuje a rozvíjí kladné chování. Podobně může fungovat také to, když chlapce po výbuchu hněvu pochválíte, že se dokázal sám perfektně uklidnit.

Nakonec lze říci, že výbuchy vzteku většinou nejsou důvodem k vážným obavám, protože všeobecně jejich četnost klesá, a nakonec zcela vymizí sami od sebe. (Obvykle se týkají především raného dětství.) Pokud však záchvaty vzteku trvají, horší se a nebo jsou častější, můžete využít pomoc odborníka, např. dětského psychologa. Nejlepší je probrat tuto záležitost s lékařem. Ten vám s hledáním vhodného odborníka může pomoci. Konzultaci u odborníka je vhodné zvážit v následujících případech:

- Pokud se Vám nedaří na chlapcovy záchvaty vzteku optimálně reagovat.
- Pokud ve Vás jeho záchvaty vzbuzují pocity bezmoci a vzdali jste naději, že se to dá zlepšit.
- Pokud chlapcovy záchvaty rodině působí mnoho negativních emocí a stresu.
- Pokud chlapec během záchvatů ubližuje sobě nebo druhým.

Rámeček 22: Mozek adolescenta.

Dospívajícím neustále přibývá povinností. Platí to i pro chlapce s DMD. V nedávné době se mozek dopívajících stal objektem zájmu vědců, protože je známo, že ještě není zcela vyspělý. Mozek náctiletých je neúplný! Proto v dospívání častěji dochází k záchvatům vzteku: Dospívající reagují na určité události citlivěji než dospělí a jejich schopnost ovládnout vlastní chování je nedostatečně aktivována, případně zcela chybí. Nezvladatelné pocity se mohou vyskytnout na všech úrovních - od velmi smutných nálad až po extrémně bujaré. Je také známo, že mozek dopívajících má více obtíží s empatií. Chování dospívajících bývá často velmi egocentrické (zaměřené výhradně na sebe sama). Proto dospívající – ještě více než jiné děti – potřebují strukturu, a je velmi důležité vymezit jim jasné hranice.

4.6 Shrnutí

- Když dospívání přináší negativní emoce a problémy v chování (např. záchvaty vzteku), je to normální.
- Chlapci s DMD mají stejné schopnosti adaptace jako jiní chlapci s chronickým onemocněním.
- Naučené bezmocnosti lze předcházet posilováním pozitivních řetězců akce-efekt-afekt.
- Akceptujte veškeré pocity vašeho dítěte, ale určete jasné hranice toho, co je již negativní chování: využívejte pěti kroků emocionálního koučinku.
- Na záchvaty vzteku reagujte buď okamžitě, a nebo vyčkejte na fázi zklidnění.
- Krátká přestávka na zklidnění není trestem - je to nástroj pro pomoc. Žádoucí chování posilujte pochvalami.

5. DMD a poruchy chování

5.1 Úvod

Až do nedávné doby jsme nevěděli, že u chlapců s DMD hrozí rozvoj poruch chování více než u vrstevníků. Protože bylo na toto téma provedeno jen málo výzkumu, musíme být opatrní a nečinit ukvapené závěry. Neměli bychom například popisovat poruchy, které přítomné nejsou. Pokud máte pochybnosti nebo dotazy, měli byste o radu požádat vašeho lékaře.

Poruchy chování v této kapitole popsané se zásadně liší od normálních behaviorálních problémů, které jsme popsali v předchozí kapitole. Doprovází je chování, které:

- vede ke stagnaci vývoje.
- se objevuje často a je horší než při průměrném výskytu.
- není způsobeno specifickými okolnostmi.
- je přítomné dlouhodobě (alespoň po dobu 6 měsíců).

V této kapitole stručně popíšeme tři poruchy chování, o kterých víme, že se u chlapců s DMD relativně často vyskytují. (1) Poruchy autistického spektra (PAS), (2) poruchy pozornosti s hyperaktivitou (ADHD) a (3) obsedantně kompulzivní porucha (OCD).

Rodiče, učitelé a další osoby, které s chlapci s DMD častěji přicházejí do styku, by měli vědět, že možnost společného výskytu DMD a poruchy chování existuje. Může to velmi obohatit jejich porozumění chlapcům s DMD. Tato kapitola podává pouze základní informace o vybraných poruchách. Při četbě nezapomínejte, že každý z chlapců s DMD je jedinečný, a že poruchy chování mohou i nemusí Duchennovou svalovou dystrofii doprovázet. Tyto behaviorální poruchy se u většiny chlapců s DMD nevyskytují. Existují však také chlapci s DMD, kteří je mají.

5.2 Poruchy autistického spektra (PAS)

Poruchy autistického spektra se projevují problémy ve třech oblastech: (1) v oblasti sociální interakce, především problémy s reciprocitou; (2) v oblasti verbální a neverbální komunikace a (3) v oblasti představivosti, přesněji jejích nedostatků. Problémové fungování v těchto oblastech vede u dětí s autismem obvykle k následujícím typickým znakům v chování:

- Omezené spektrum aktivit a zájmů.
- Stereotypní chování (tendence k opakování).
- Problémy s přijetím změn a vyhledávání stejnosti.
- Orientace na detail.
- Obtíže až neschopnost vcítit se do druhých.

Tyto projevy komplikují výchovu dětí s PAS. Vychovatelé a rodiče mají pocit, že je těžké se v dětech vyznat a neví si zcela rady, jak by mohli nežádoucí projevy v jejich chování ovlivnit nebo zastavit.

Autismus je neléčitelný a nelze mu předcházet pomocí prevence. Pokud někdo tento typ problémů má, pak mu také zůstanou po zbytek života. Léčba je zaměřena na to, aby se nežádoucí projevy nezhoršovaly, a život se dále nekomplikoval. Důležitým prvním krokem je úprava prostředí pro potřeby chlapců. Zásadní význam má kvalitní psychologické doprovázení rodičů, dalších členů rodiny i odborníků, kteří s chlapci pracují. V osmé kapitole vám nabízíme seznam webů, kde o PAS naleznete další informace.

Rámeček 23: Charakteristické chování u PAS. S čím je třeba počítat?

- Problémy se změnou.
- Zaměření na detaily.
- Egocentrismus (neschopnost vcítit se do druhých).

Dvě studie ukazují, že PAS jsou relativně častější u chlapců s DMD (Wu et al., 2004; Hendriksen a Vles, 2008). PAS byly diagnostikovány u přibližně 3% chlapců s DMD. Nedávná studie ve velkých městech USA odhaduje, že 3,4 dětí z tisíce ve věku mezi 3 a 10 lety je

autistických (zdroj: National Institute of Mental Health (NIMH); www.nimh.nih.gov). To znamená, že se u chlapců s DMD poruchy autistického spektra vyskytují častěji než v běžné populaci.

5.3 Porucha pozornosti s hyperaktivitou (ADHD)

Porucha pozornosti s hyperaktivitou (ADHD) je jednou z nejčastějších dětských poruch a může pokračovat v dopívání i dospělosti. Mezi její příznaky patří problémy se soustředěním a udržením pozornosti, problémy s kontrolou chování a hyperaktivitou (hyperkinetická porucha). ADHD má tři podtypy: (A) s převahou hyperaktivity a impulzivity, (B) s převahou poruch pozornosti, a (C) kombinovaná porucha pozornosti s hyperaktivitou a impulzivitou. Mezi obvyklé problémy, které se u dětí s ADHD vyskytují, patří:

- Problém s regulací emocí (se sebekontrolou).
- Problémy s kontrolou chování a činností - především s jejich ukončením.
- Problémy plynoucí z nedostatku flexibility v myšlení.
- Problém s plánováním a řešením problémů.
- Snížená schopnost poučit se z vlastních chyb.

Hlavním problémem u ADHD je problém kontroly a obtíže s ukončením. Děti s ADHD mají problém s ukončováním činností, do kterých se pustily. Proto musí rodiče a učitelé těmto dětem často pokyny opakovat. Děti s ADHD mají také problém s nasloucháním, s organizováním a s postupy podle předpisů, pravidel či pokynů. Společná hra s ostatními dětmi pro ně proto může být složitá, a mohou se vyskytovat problémy. Děti s ADHD někdy působí neklidně. Skutečně je pro ně občas téměř nemožné posedět v klidu. Diagnóza ADHD se obvykle provádí ve věku 6 let a později. Nejpozději by měla být provedena v době přestupu na 2. stupeň, kde se od dětí očekává více samostatné práce podle naučených postupů a pokynů.

Jedna z prvních studií výskytu ADHD u chlapců s DMD (Hendriksen a Vles, 2008) ukázala, že 11,8% chlapců s Duchennovou svalovou dystrofií mělo diagnostikovánu poruchu ADHD. Obvyklé procento výskytu v běžné populaci je 3 až 6%. Ačkoliv se ADHD u chlapců s DMD vyskytuje ve větší míře než v populaci stejně starých zdravých chlapců, má ADHD jen malé procento chlapců s DMD. Zájemce o další informace odkazujeme na webové stránky o ADHD (kapitola 8).

Rámeček 24: Problémy s ADHD a jejich léčba.

Porucha ADHD je spojena s negativním stresem a/nebo stagnujícím vývojem. Na zkoušku můžeme začít s léčbou Ritalinem. Tento lék je již dlouho v léčbě ADHD využíván a v současné době je jediným, jehož fungování je podloženo studiemi. Ritalin stimuluje centrum v mozku, které je zodpovědné za „ukončování". Užívání Ritalinu může přispět k lepší kontrole jednání, které s úkonem ukončení souvisí. Lék prokázal pozitivní účinky u přibližně 70% pacientů s ADHD. Hlavním vedlejším účinkem léčby může být snížená chuť k jídlu a problémy s usínáním. Výzkum účinků Ritalinu u chlapců s DMD zatím proveden nebyl. Tento lék smí být užíván pouze po předepsání odborným lékařem. Pouze ten dokáže (nejen) u chlapců s DMD zvážit rizika vedlejších účinků léku a s rodiči o nich pohovořit. ***(Dnes se k léčbě ADHD používají již i modernější, bezpečnější a účinnější preparáty – Concerta a Strattera. pozn. korekt.)***

5.4 Obsedantně kompulzivní porucha (OCD)

Obsedantně kompulzivní porucha (OCD) je jednou z úzkostných poruch. Jsou pro ni typické opakující se nepříjemné myšlenky (obsese) a/nebo repetitivní chování (kompulze). Repetitivní nutkavé chování se projevuje například v podobě nadměrně častého mytí rukou, počítání, kontrolování věcí nebo uklízení a osoba s OCD je provádí ve snaze o eliminaci nepříjemných myšlenek. Vykonáváním těchto tzv. „rituálů" nicméně dochází k úlevě jen dočasné, a pokud je jedinec nemá možnost provést, jeho úzkost citelně vzroste. OCD je častější u chlapců s progresivním typem tělesného onemocnění. Tím je i DMD. Výzkum naznačuje, že u chlapců s DMD může být porucha OCD až dvakrát častější. V běžné populaci je obvyklý výskyt okolo 2,3%. Navzdory dvojitému riziku je touto poruchou však postiženo jen malé množství chlapců s DMD.

Rámeček 25: Porucha OCD v každodenním životě. Zkušenost rodiče.

Alexovou nejvýraznější vlastností je, že chce mít vše stále pod kontrolou. Chápeme to tak, že čím více se oslabuje jeho vliv na dění ve vlastním těle, tím více kontroly se snaží získat nad ostatními událostmi a osobami.

5.5 Závěr

Ačkoli jsou behaviorální poruchy u chlapců s DMD častější, zdá se, že celkově známky těchto poruch vykazuje jen malé procento chlapců. Příčiny společného výskytu svalového onemocnění a určitého typu neuropsychiatrického chování ještě nebyly zcela probádány. Předpokládá se, že spočívají ve fungování mozku: roli hraje pravděpodobně opět dystrofin. K rozvoji těchto poruch mohou navíc přispět také psychologické a psychosociální faktory: stres z diagnózy, únava, napětí v rodině a problémy s učením ve škole. Předpokládáme, že existuje souvislost mezi geny (zodpovědnými za nedostatek dystrofinu v mozku), chováním a prostředím (psychosociální aspekty). Téma DMD a poruch chování rozhodně zasluhuje další podrobný výzkum.

Pokud o PAS, ADHD nebo OCD potřebujete více informací, využijte webové adresy uvedené v osmé kapitole. Vezměte prosím také na vědomí, že s jistotou může diagnózu po patřičných vyšetřeních potvrdit pouze odborník - psychiatr nebo psycholog dětí a dospívajících. Lékaři, kteří vašeho syna léčí, by měli být schopni vám takového specialistu doporučit.

6. Jak mluvit o DMD

6.1 Úvod

Když rodiče synovi o Duchennově svalové dystrofii řeknou, může to bezprostředně i v budoucnu přinést mnoho emocí. Informovat chlapce s DMD o tom, co jejich onemocnění obnáší, není vůbec snadné. Je to však důležité a nevyhnutelné. Výzkum, který se datuje od roku 1983, dokládá, že největší starostí rodičů je, kdy a co synovi říct.

Odpověď na tuto otázku není jednoduchá. Vhodný postup závisí na nejrůznějších faktorech. A souvisí také s tím, jak rodiče sami diagnózu přijali. Když mají rodiče se synem o jeho nemoci hovořit, prožívají mnoho nejistoty a pochybností. V této kapitole naleznete rady a doporučení, které vám pomohou tuto konverzaci zvládat.

Je důležité, aby rodiče o DMD se svými syny mluvili. Dále je nezbytně nutné informovat také učitele, a uvážit poskytnutí informací spolužákům. Tato témata budeme popisovat v podkapitolách 3 a 4.

6.2 Jak mluvit o DMD se synem

Nedělejte to tak, že byste najednou přišli a chlapci řekli, že je nemocný. K této konverzaci je lepší nejdříve vytvořit úvod. Například takto: „Možná Tě napadlo, na co jsou všechna ta vyšetření v nemocnici“. Pak počkejte, vyslechněte syna, a odpovězte mu na otázky, se kterými přijde. Pokud se sám na nic neptá, další otázky ani odpovědi nevytvářejte. Je důležité, abyste syna situaci nechali vést, a aby necítil povinnost na něco odpovídat (Charlotte Thompson, 1999). Zapamatujte si, že děti se neptají na víc, než jsou schopny unést: pokud se na nic neptají, tak na to prostě ještě nejsou připravené.

Vhodné odpovědi na synovi otázky záleží na jeho věku. Důležitým předělem je věk kolem 7 let (tento okamžik se pohybuje v rozmezí 6 až 8 let). Chlapci jsou do 7 let - jak se v psychologii říká - v uvažování egocentričtí. To znamená, že se dívají na svět pouze z vlastního úhlu.

V tomto období je pro ně DMD prostě jednou ze součástí života, a (dlouhodobé) následky onemocnění si zatím neuvědomují. Chlapec s DMD se stejně jako kterékoliv jiné dítě mladší sedmi let zajímá jen o současný prostor a okamžik. O budoucnosti ještě nepřemýšlí. Chce si prostě hrát

s míčem, a trápí ho, když má nohy „neposlušné“ nebo svaly „unavené“. Rodiče si naopak potřebují uvědomovat vlastní pohled na svět. A ten se od přístupu jejich synů liší. Rodiče jsou více zaměřeni na budoucnost. Přesto je však lepší se při rozhovorech o DMD se syny držet přítomného okamžiku: chlapce podporujte a nezapomínejte, že ještě nestojí o konkrétní předpovědi pro budoucnost. V jejich myšlení se podobné úvahy prozatím vůbec neobjevují. Vhodnou reakcí je například postup, kterému se říká „zrcadlení“: Na synovy dotazy prostě reagujete zopakováním jeho otázky vlastními slovy, aniž byste dávali nějakou jednoznačnou odpověď. Dáváte mu však najevo, že jste jeho starosti zaznamenali: Jeho strach, že upadne, nebo smutek z toho, že se mu nedaří dát při fotbale gól.

Když chlapci povyrostou (po dosažení 7. roku), jejich egocentrický postoj slábne, a pomalu začínají být schopní uvažovat o vlastní budoucnosti. Nyní také dokáží hodnotit svůj dosavadní život. Jedná se o přelomové období, které přináší schopnost začít přijímat vlastní onemocnění a související hendikepy. Když chlapci rostou, je vhodné provádět příležitostné krátké rozhovory o nejrůznějších aspektech onemocnění.

Při rozhovorech o DMD se synem vám pomohou tyto pokyny:

- Vždy buďte upřímní, ale nemluvte příliš: chlapci poskytujte pouze informace, o které si řekne. Mějte na paměti, že děti se ptají jen na to, co jsou schopné zvládnout.
- Dodejte chlapci jistotu. Můžete to udělat například tím, že řeknete: „Ve všem se o tebe postaráme, a známe chytré doktory, kteří udělají všechno, co umí, aby nám pomohli.“
- Ujasněte si, že chlapec chápe, že jeho nemoc není jeho vina: Neměl by se cítit vinen!
- Během těchto rozhovorů se může dostavit vztek, smutek a další emoce. (Rámeček 21) Je to zcela normální – nebraňte se tomu. Místo toho prokažte pochopení a chlapcovi emoce koučujte. (Podkapitola 4.4)
- Nemluvte o chlapcově budoucnosti, pokud se na ni sám neptá. Když se zeptá, tématu se nevyhýbejte a buďte vždy upřímní. Ponechte také prostor pro nové možnosti. Příklad: „Existuje hodně doktorů, kteří dělají pokusy a hledají lék. Kdo ví, co bude za pár let možné.“

Rámeček 26: „Proč jsou moje svaly oslabené?“

„Syn se opakovaně ptá, proč jsou jeho svaly oslabené. Vždy mu odpovídám, že se tak narodil, a že jiní lidé se rodí s jinými nevýhodami - mají například špatný zrak nebo sluch...“

Rozhovory o DMD pomáhají chlapcům ujasnit si, co se s nimi děje. Snižuje se jejich strach z neznámého a posiluje pocit kontroly nad vlastními životy. Navíc jsou pak schopní vysvětlit svou nemoc druhým - například spolužákům a kamarádům. Je proto zásadně důležité s chlapci o DMD mluvit. Jak již bylo řečeno, zásadní je upřímnost. Pokud k chlapci nebudete upřímní, může ho to mást. Chlapec s DMD cítí a vidí, že s ním není vše v pořádku. Dříve nebo později přijde na to, co se děje. Například na internetu. Může se pak stát, že bude přesycený množstvím informací, které jsou zde dostupné a někdy mohou být navíc zavádějící. Také ve vás ztratí důvěru. Možnost naprosto důvěřovat vám i dalším osobám v blízkém okolí je pro chlapce nezbytná k tomu, by mohl vlastní onemocnění přijmout, a naučil se s ním žít.

Tabulka 3: Hovoříme s chlapci o DMD: Která slova používat a kterým se raději vyhnout.

Nevhodné výrazy:	Vhodné výrazy:
- utrpení	- diagnóza je
- strašná, oslabující nemoc	- progresivní svalové onemocnění
- upoutaný na vozík	- vozík jako podpora
- fatální, terminální, předčasná smrt	- odlišný život
- paralyzující	- nemoc, která tvé svaly oslabuje
- „Tvé svaly nejsou v pořádku.“	- „Tvé svaly jsou zvláštní/jiné než svaly jiných dětí/unavené.“

6.3 Jak syna o DMD informovat

Dříve než chlapec zahájí školní docházku, rodiče a učitelé by si měli promluvit. Společný rozhovor umožní poskytnout učitelům informace o tom, co přesně se s jejich synem děje, co Duchennova svalová dystrofie způsobuje, a jak mohou zvládat určité náročnější situace. Společně můžete vytvořit také strategii, která vám pomůže zdárně zvládat otázky, se kterými mohou chlapec nebo spolužáci přijít. (Spolužáci se například mohou ptát na vozík, nebo proč chlapec nemůže dobře běhat.) Pomůžete tak předejít chybné interpretaci chlapcova stavu ostatními dětmi ve třídě.

Rámeček 27: Vysvětlování proč chlapec některé věci nedokáže.

Je praktické připravit si vysvětlení, která budete používat, abyste druhým objasnili, proč chlapec určité věci nedokáže. Všichni zúčastnění (učitelé, další odborníci, prarodiče i vrstevníci) by měli používat vysvětlení stejná: Společně například důvod nazývat „slabé svaly“. Rodiče by měli být aktivní a vytvářet taková vysvětlení, která se k synovi hodí.

Rodiče mohou dále vytvořit tzv. Profil studenta. Profil studenta je krátký dokument, který sestává z jedné nebo dvou stránek, a obsahuje to nejdůležitější, co by měl učitel o synovi vědět. Cílem profilu je nejen objasnění tématu svalové dystrofie – měl by být utvořen také tak, aby poskytoval přehled o tom, jaký každý konkrétní chlapec je.

Další důležitá věc na konec: Učitel musí být o DMD dobře informovaný. Pomůže mu to chápat, co se s chlapcem a v jeho rodině odehrává. Nejen v oblasti tělesných procesů, ale také z hlediska přijetí a psychosociální adaptace na onemocnění a jeho následky.

6.4 Jak o DMD informovat spolužáky, kamarády a rodinu

Také ostatní členy rodiny, spolužáky a kamarády samozřejmě zajímá, co se s chlapci s DMD děje. A potřebují také vysvětlení. Výzkum ukazuje, že spolužáci dětí s hendikepem často svého kamaráda spíše brání, místo aby si z něho dělali legraci. Zde je rozhodující, zda ostatní vědí, v čem hendikep spočívá, a co druhému je. Když to druzí vědí, omezuje se také šíření poplašných informací.

Spolužáci by měli být informováni pouze pokud sám chlapec s DMD souhlasí. Pokud si to nepřeje, neměl by ho nikdo nutit. Když souhlasí, další věc, o které by měl sám rozhodnout je, zda chce být ve třídě přítomen, až bude učitel ostatní děti informovat. Chlapec by měl tyto věci rozhodnout podle sebe a jeho rozhodnutí je třeba respektovat. S informováním spolužáků vám pomohou následující tipy:

- Zdůrazněte, že Duchennova svalová dystrofie je onemocnění, se kterým se chlapec již narodil, a že to není jeho vina.
- Uveďte, že DMD není nakažlivé onemocnění - ostatní děti ho nemohou dostat.
- Výklad a pokyny přizpůsobujte věku dětí ve třídě. Mladší žáci by měli dostat jednoduché informace. U starších žáků mohou být informace již o něco podrobnější. Třídu s malými dětmi můžete informovat a instruovat například takto: „Chlapcovi svaly jsou unavené.“ „Nestrkejte do něho.“ „Dávejte pozor na schodech.“ „Pomáhejte mu s nošením a zvedáním těžkých věcí.“
- Pokud chlapec s DMD projeví přání informovat o svém onemocnění spolužáky sám, anebo pokud chce sám odpovídat na jejich dotazy, buďte mu při tom oporou.
- „Nepředávkujte“ třídu přílišným množstvím informací.
- Na otázky dětí odpovídejte s maximální možnou upřímností.

Zde jsou některé další postupy, které se rodičům i učitelům při informování spolužáků osvědčily:

- Vyberte dobrovolníky ze třídy. Na tělo jim připevněte závaží o váze 1kg a dejte za úkol, aby se s nimi pohybovali. Dětem řekněte, že se takto cítí chlapec, který má DMD – běhání je pro něho daleko těžší než pro ostatní děti.
- Uveďte příklady osob s hendikepem, kterým se povedlo uskutečnit své sny a nebo se dokonce proslavili – příklad: Steve Wonder a Ludwig van Beethoven.

- Názorně dětem vysvětlete, že se naše tělo z velké části skládá ze svalů (30-40%).
- Vytvořte jednoduchou skicu lidského těla. Je důležité dětem vysvětlit, že mozek žádné svaly neobsahuje. Cílem výkladu je ukázat, že chlapec s DMD se liší pouze svaly, a že má úplně stejný mozek a pocity jako ostatní děti ve třídě.

Na webových stránkách Parent Projectu naleznete materiály, které se mohou při informování spolužáků hodit.

Rámeček 28: Domluvte se s přáteli a rodinnými příslušníky na tom, jak budou informovat svoje děti.

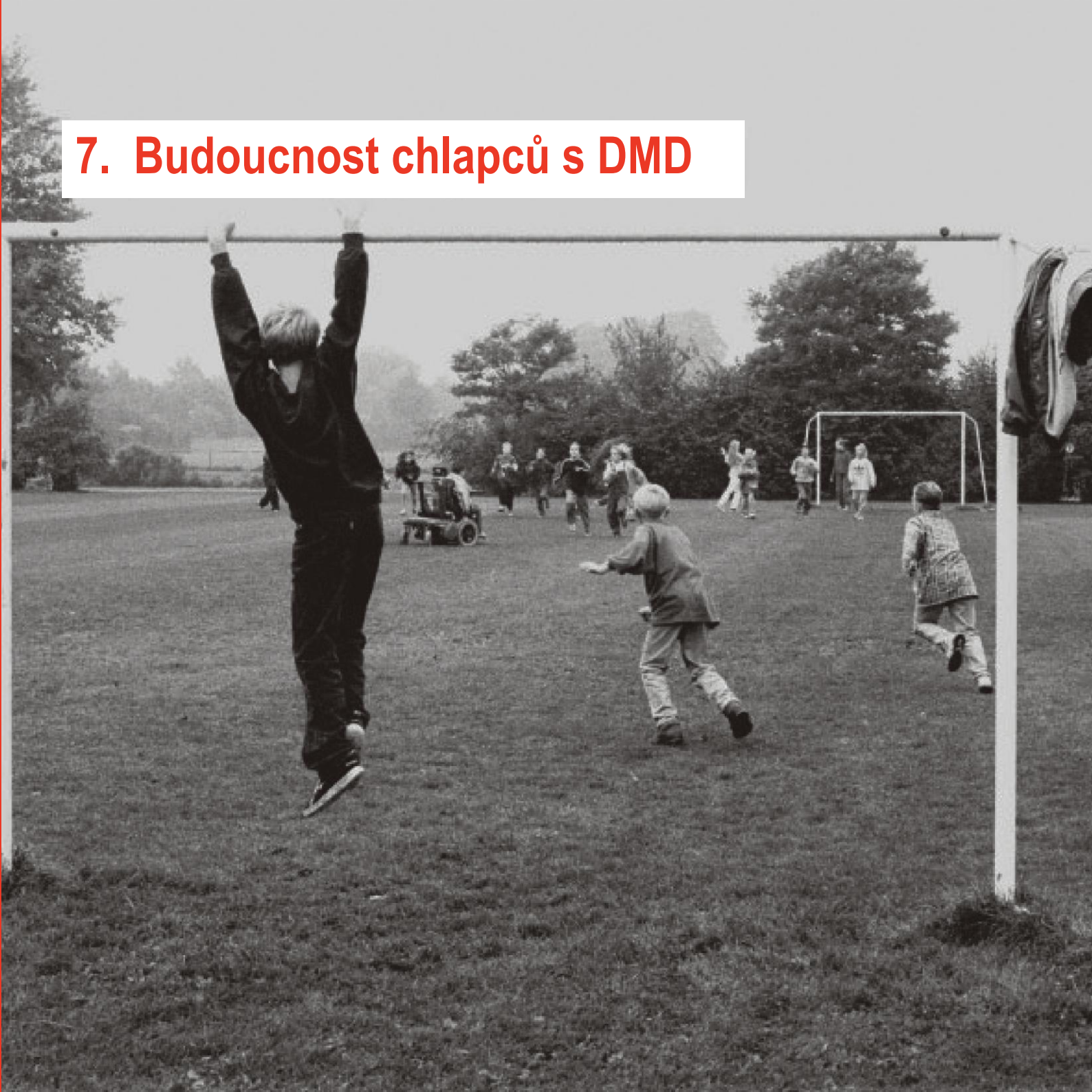
„Jednou z prvních věcí, kterou jsme udělali, bylo, že jsme napsali e-mail přátelům a známým. Požádali jsme je, aby byli tak laskaví, a svým dětem neříkali, že je náš syn nemocný. Vysvětlili jsme, že bychom to rádi udělali sami, až nastane správná doba. V té době syn ještě nechodil do školy, a tak jsem se soustředili na komunikaci s lidmi z našeho soukromého života. Někteří známí už bohužel děti informovali. Když jsme pak přišli na návštěvu, děti se mě ptaly: „On je nemocný, že jo?“ a „Umí tohle?“.

6.5 Shrnutí

Svalová dystrofie: www.parentproject.org *(V ČR www.parentproject.cz; pozn. překl.).*

- Syna v žádném případě neinformujte o DMD tak, že byste k němu najednou přišli a řekli mu, že trpí svalovým onemocněním. Lepší je přistoupit k této konverzaci pomocí opatrných a postupných otázek.
- Chlapci jsou do 7 let egocentričtí a o své budoucnosti ještě neuvažují. V tomto období proto spíše poskytujte oporu a mnoho nevysvětlujte. Chlapci starší 7 let naopak vysvětlení potřebují.
- Pomocí rozhovorů o DMD si chlapci ujasňují, co se s nimi děje. Nejdůležitější je upřímnost.

7. Budoucnost chlapců s DMD



7.1 Úvod

Jak bude vypadat budoucnost mého syna s DMD? Tuto otázku si rodiče kladou často, ale odpověď zůstává neznámá. V této kapitole nebudeme předstírat, že na ni dokážeme odpovědět. Do budoucnosti nikdo z nás nevidí. I chlapci s DMD mohou prožít vysoce kvalitní život. V sedmé kapitole bychom rádi ukázali, čeho mohou chlapci s DMD dosáhnout a jak hodnotný může jejich život být. Pokusíme se o to v následujících dvou podkapitolách o nezávislosti a o pravidlech pro zvýšení kvality života.

Rámeček 29: Pozitivní naladění.

„Skutečnost, že je DMD neléčitelným onemocněním vás nejdříve zcela ochromí. Najednou už na ničem nezáleží. Členství v Parent Project a pomoc s hledáním dárců vás dokáže pozitivně nabít. V našem případě jsme navíc s rodinou a známými uvěřili, že skutečně můžeme něco udělat. Lidé v našem okolí se cítili také bezmocní a mají radost, když nás mohou podpořit.“

7.2 DMD a nezávislost

Původně si lidé mysleli, že chlapci a dospívající s DMD kvůli špatné prognóze nikdy nebudou schopní získat a udržet si placené zaměstnání. V současné době to již neplatí. Existuje mnoho mužů s DMD, kteří si placené zaměstnání našli. Příčinou je výrazné prodloužení života.

Roste také počet mužů s DMD, kteří dokončí střední stupeň nepovinného vzdělání, vyšší střední školu, nebo dokonce získají univerzitní titul. Tyto nové studijní a pracovní příležitosti jsou možné díky současným technologiím a finančním prostředkům. Díky tomu si mladí muži s DMD mohou vytvářet představy o vlastní budoucnosti. Vhodně upravený počítač mohou používat až do vysokého věku a díky podpoře dýchacích funkcí roste jejich životní expektance. Když mají muži s DMD zaměstnání, vydělávají si vlastní peníze a jsou spokojení, jsou schopní fungovat dokonce vysoce nezávisle.

Mladí muži s DMD mohou bydlet samostatně. Ačkoli se to zdá nemožné, počet těchto případů stále stoupá. Mohou žít sami a nebo v chráněném bydlení pro mladé lidi s tělesným postižením.

Mohou žít také s partnerem/partnerkou a založit rodinu. Díky výraznému prodloužení života (Rámeček 2) vzniká zcela nová skupina pacientů – dospělé osoby s DMD. Tato skupina pacientů má svá vlastní specifika i problémy. Znalosti a zkušenosti z oblasti léčby a péče o tyto pacienty se proto začaly shromažďovat teprve v nedávné době (Rahbek et al, 2005).

Rámeček 30: Vlastní automobil.

„I když má můj syn DMD, zvládá to velmi dobře. Chodí dobrovolně do zaměstnání, uvažuje pozitivně a má také dobrý vliv na lidi v okolí. Dokonce má řidičský průkaz. Jezdí sám, ve vlastním upraveném autě. Při řízení používá joystick a elektronické ovládací prvky.“

7.3 Rady pro zvýšení kvality života

Jako kdokoliv jiný má i chlapec s DMD před sebou celý život plný možností. Kvalita je v životě důležitějším ukazatelem než množství. Pokud se chlapec s DMD, jeho rodina a okolí snaží, aby žil dobrý život, je možné, že jeho život bude nakonec i lepší než životy mnoha lidí bez (tělesného) onemocnění. V předchozí kapitole jsme uvedli témata (zaměstnání a studium), která jsou pro dosažení kvalitního života klíčová. Život chlapce s DMD mohou obohatit také následujících pokyny a rady:

- Nesnažte se za každou cenu o pohled do budoucnosti. Soustřeďte se raději na to, abyste si každý den užili a vychutnali. Vnímejte všechny maličkosti, které jsou příjemné.
- Zacházejte s chlapcem úplně stejně jako s ostatními (tělesně zdravými) dětmi. Toto je skutečně jedno z nejčastějších přání chlapců s DMD.
- Pokuste se chlapci dovolit maximum toho, co je možné i pro jiné děti. Dovolte mu hrát si venku s ostatními. (Je důležité používat lehčí materiály a herní pomůcky, aby se předešlo poškození svalů.)
- Motivujte chlapce, aby se nestranil vztahů s kamarády, a aby je udržoval. Pro jeho blaho je to zásadní.
- Dokud je to možné, umožněte chlapci, aby dělal co nejvíce věcí sám. Vypěstuje si tak pocit nezávislosti a vlastní hodnoty.
- Společně pro chlapce vyberte nějaké pěkné hobby.

- **Podnikejte příjemné akce, jednodenní výlety a podobně. Kvůli DMD se nevyhýbejte žádným činnostem. Pokud se nějaké aktivity přestanou dařit, buďte kreativní a zkuste najít nová řešení.**

Rámeček 31: Vyprávění matky o životě syna.

Navzdory DMD měl Jasper dobrý a krásný život. Každý den trávil nejrůznějšími aktivitami, měl mnoho kamarádů. Když jsme se Jasperovy matky zeptali, jak je možné, že byl Jasper takový skvělý a výjimečný, odpověděla, že se k němu chovala stejně jako k ostatním dětem. Očekávala od něho, že bude doma plnit určité povinnosti stejně jako jeho bratři a sestry. Vedla ho k tomu, aby uměl sourozencům pomoc oplácet. Zacházelo se s ním tedy úplně stejně jako s nimi. „Příliš daleko do budoucna jsme se nedívali a snažili jsme se každého dne využít na maximum."

8. Užitečné webové adresy

Užitečné webové adresy

Webové stránky www.parentprojectmd.org jsou stránky americké organizace rodičů dětí s DMD. Obsahují informace o DMD a přehled nejrůznějších aktivit pořádaných touto rodičovskou organizací. Pod heslem „Understanding Duchenne“, *(česky „Porozumění DMD“; pozn. překl.)* naleznete další informace k tématům první kapitoly této publikace.

Stránky www.uppmd.org jsou stránky o mezinárodních organizacích United Parent Project. Registraci lze provést na www.duchenne-community.org. Naleznete zde také nejnovější články a rady a můžete umístit dotazy. Je zde také kalendář aktivit, který podává přehled o dění v jednotlivých zemích. A možnost blogování.

Britské webové stránky www.bdadyslexia.org.uk poskytují velké množství informací o dyslexii. Zaměřují se na různé aspekty dyslexie ve všech obdobích života. Naleznete zde seznam užitečné literatury a pravidelně aktualizované nejnovější poznatky o dyslexii. Menší část informací je věnována také dyskalkulii.

IDA (International Dyslexia Association) je nezisková organizace. Pomáhá osobám s dyslexií, jejich rodinám a komunitám, které je podporují (www.interdys.org). Na stránkách naleznete velmi rozsáhlou databázi výzkumných projektů. Mimo jiné je zde také fórum, on-line knihkupectví a můžete se přihlásit k odběru novinek.

Stránky poskytující informace o dyskalkulii: www.dyscalculia.me.uk. Naleznete zde informace pro rodiče a učitele. Dostanete se odtud k článkům o dyskalkulii z britského časopisu SEN. Časopis se věnuje tématu speciálních vzdělávacích potřeb.

Stránky www.softlearning.org nabízí cvičení zaměřená na pomoc dětem. Cvičení pomohou získat větší sebedůvěru při práci s čísly a jednoduchými početními úlohami. Zlepšují matematické porozumění a schopnosti. Stránky jsou vhodným doplňkem k základnímu tréninku, který je popsán ve třetí kapitole knihy. Cvičení jsou zaměřena na různé typy základních početních operací a trénink automatizace. Celé prostředí stránek je přizpůsobeno dětem a je velmi přátelské.

Ačkoli tyto stránky působí stručně, obsahují mnoho informací o ADHD včetně mnoha aspektů, které ADHD a ADD různého rozsahu mají: www.nimh.nih.gov/health/publications/attention-deficit-hyperactivity-disorder/complete-index.shtml#pub1. Stránky jsou součástí institutu NIMH.

Nejnovější zprávy a poznatky o ADHD naleznete na stránkách www.adhdeurope.eu, především pod odkazem „News".

Další informace o autismu naleznete na www.autism-society.org. Zde se dočtete, co autismus je, a jak vzniká. Dále zde naleznete důležité informace pro život s autismem. Autismus se projevuje po celý život. Dočtete se zde o možnostech léčby a také o osobních zkušenostech osob s autismem. Stránky jsou pravidelně aktualizovány a jsou uživatelsky nenáročné. Jsou velmi dobrým zdrojem pokročilých informací o autismu.

Užitečné informace o OCD naleznete na webu mezinárodní nadace IOCDF: www.ocfounfation.org/index.aspx. Stránky obsahují přehled různých dotazů a odpovědí, které se týkají OCD. Lze zde také stáhnout publikace s užitečnými informacemi.

České ekvivalenty uvedených webů dle témat:

DMD – www.parentproject.cz, stránky obsahující vše podstatné o DMD a BMD. Webové stránky sdružení rodičů a blízkých, jejichž děti se narodily se svalovou dystrofií Duchenne/Becker. Velmi obsáhlé stránky nabízející například poradnu, odkazy na důležitou literaturu, zprávy o aktuálním stavu výzkumných projektů i přehled akcí v komunitě či bazar pomůcek. Možnost členství a dárcovství formou SMS.

ADHD – www.adehade.cz jsou pěkné a přehledné stránky s množstvím odkazů na odborné články. Můžete také využít formulář k odeslání on-line dotazů do poradny. K dispozici je také brožura o ADHD ke stažení.

AUTISMUS – www.autismus.cz a www.aspergeruvsyndrom.cz, stránky poskytující informace o PAS. Oba portály nabízejí poradnu a odkazy pro oblast vzdělávání, poradenství, zdravotnictví i sociálních služeb. Autismus.cz nabízí v sekci „Magazín" rozhovory se zajímavými lidmi, články a příběhy.

OCD - www.cspsychiatr.cz/detail.php?stat=700. Na stránkách časopisu Česká a slovenská psychiatrie naleznete tento článek, který je věnován tématu úzkostných poruch u dětí. Obsahuje podrobné informace o různých aspektech onemocnění i možnostech léčby včetně podrobného popisu jednotlivých druhů léků.

Na stránkách mladého muže s OCD www.ocdczech.blogspot.cz si můžete přečíst autentické výpovědi mladíka s tímto typem onemocnění.

PORUCHY UČENÍ (SPU) – www.dyscentrum.org je webový portál věnovaný specifickým poruchám učení občanského sdružení DYS-centrum Praha. Obsahuje pestrou škálu informací pro děti s SPU a jejich okolí – naleznete je v sekci „Pro děti". Stránky obsahují nabídku různých vzdělávacích aktivit zaměřených na SPU pro učitele a další odborníky i laickou veřejnost, a video s doporučením pro jazykovou výuku.

O autorech

Jos Hendriksen je dětský klinický psycholog. Pracuje v holandském centru neurologických poruch učení Kemepnhaeghe v Heeze a v Univerzitní nemocnici v Maastrichtu (Neurologická klinika).

Ruben Hendriksen je student medicíny na Maastrichtské univerzitě v Holandsku.

Justus Kuijer je studentem oboru Průmyslový design na Technické univerzitě v Delftu.

Elisabeth Vroom je ortodontistkou a předsedá holandskému Parent Projectu a UPPMD.

PARENT PROJECT
svalová dystrofie
Výzkum Léčba Naděje
www.parentproject.cz

Parent Project (Projekt rodičů) je nezisková organizace založená rodiči, jejichž děti se narodily se svalovou (muskulární) dystrofií Duchenne/Becker. Organizace byla založena v roce 1994 v USA a v ČR působí oficiálně od roku 2001. Posláním je finanční podpora výzkumu svalových (muskulárních) dystrofií DMD/BMD, zlepšení základní péče a kvality života pacientů, podpora integrace.

V roce 2013 přeložil a vydal Parent Project, o.s. za podpory a přispění:

NADACE ČEZ

KRÁLOVÉHRADECKÝ KRAJ

MDA RIDE CZECH REPUBLIC

RUNNING WITH THOSE THAT CAN'T

montáže Broz racing team

Parent Project
Muscular Dystrophy
LEADING THE FIGHT TO END DUCHENNE