

MASARYKOVA UNIVERZITA

PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Katedra speciální a inkluzivní pedagogiky

**Logopedická intervence u jedince
s Moebiovým syndromem**

Diplomová práce

Brno 2021

Vedoucí práce:

doc. PhDr. Ilona Bytešníková, Ph.D.

Autor práce:

Bc. Nikola Nováková

Prohlášení

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

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

Datum:

Podpis:

Poděkování

Ráda bych na tomto místě poděkovala doc. PhDr. Iloně Bytešníkové, Ph.D. za ochotu, trpělivost a vstřícnost při vedení mé diplomové práce. Také bych chtěla poděkovat za poskytnutí mnoha cenných rad, podpory, a především za pozitivní a lidský přístup. Dále bych také ráda poděkovala Mgr. Radce Florianové za spolupráci při tvorbě intervenčního plánu a při realizaci samotné logopedické intervence a za její ochotu a čas, který mi věnovala. Další velmi důležité díky patří organizaci Moebius syndrome foundation, která mi zprostředkovala mnoho cenných kontaktů. Bez nich bych se nespojila s další velmi důležitou osobou, a to se Sarah Rosenfield-Johnson. Poděkování zde patří také mé rodině, bez které by tato diplomová práce nemohla vzniknout, za podporu a ochotu být nápomocní při realizaci výzkumného šetření.

Obsah

Úvod	5
1 Moebiův syndrom	7
1.1 Vymezení a etiologie	7
1.2 Symptomatologie	9
1.3 Komplexní péče o jedince s Moebiovým syndromem	17
1.4 Role rodiny	19
2 Komunikace u jedinců s Moebiovým syndromem	24
2.1 Specifika komunikace	24
2.2 Narušená komunikační schopnost u jedinců s Moebiovým syndromem	25
2.3 Možnosti rozvoje komunikační schopnosti	29
2.4 Terapeutické přístupy využívané u osob se syndromovými vadami	32
3 Logopedická intervence u dětí s Moebiovým syndromem v ČR	37
3.1 Cíle a metodologie výzkumu	37
3.2 Charakteristika výzkumného vzorku a místa výzkumu	40
3.3 Případová studie	41
3.4 Návrh intervenčního plánu pro dítě s Moebiovým syndromem	50
4 Moebiův syndrom na cestě životem	66
4.1 Vyhodnocení intervenčního plánu	66
4.2 Analýza rozhovorů ČR	67
4.3 Analýza rozhovorů USA	74
4.4 Závěr výzkumného šetření a doporučení pro praxi	78
Závěr	83
Shrnutí	85
Summary	86
Seznam použité literatury	87
Seznam elektronických zdrojů	91

Seznam tabulek	94
Seznam obrázků	94
Seznam příloh.....	95

Úvod

Téma své diplomové práce jsem si zvolila na základě mého dlouholetého zájmu o tuto problematiku. Je to už přes třináct let, co je mezi námi na světě má mladší sestra Denisa. Narodila se předčasně a její zdravotní stav nebyl zrovna přívětivý. I když jsou dnes lékaři schopni zachraňovat velmi malá nedonošená miminka, nelze u všech prenatalně zjistit, zda se po narození vyskytne nějaký problém. Pokud se u narozeného dítěte objeví velmi vzácné postižení, lékaři i jiní odborníci si s následnou péčí často neví rady. Do této kategorie vzácných onemocnění, které nelze před narozením diagnostikovat, spadá i Moebiov syndrom. A právě s tímto syndromem se narodila i moje mladší sestra.

Již v bakalářském studiu jsem se zabývala tímto tématem a napsala práci na téma „*Dítě s Moebiovým syndromem v rodině*“. I má matka zpracovala v rámci svého studia bakalářskou práci nesoucí název „*Rozvoj komunikačních schopností u dítěte s Moebiovým syndromem*“. Chtěla jsem se tedy vydat opět touto cestou a pokračovat tak v rozšíření povědomí o této problematice.

Informací o vzácných onemocněních je obecně velmi málo. V České republice se vyjma práce mojí matky a mé vlastní vyskytuje pouze jedna další studentská práce, vztahující se konkrétně k problematice Moebiova syndromu. Objevuje se také několik článků, které toto téma okrajově zmiňují. V literatuře můžeme najít dvě publikace, které obsahují relevantní informace. V první z nich najdeme pouze jednu kapitolu věnovanou jedincům s Moebiovým syndromem, která pojednává o vybraných odchylkách a narušení komunikační schopnosti. Druhá publikace je napsaná maminkou holčičky s Moebiovým syndromem, kde je vylíčen jejich životní příběh. Vzhledem k nedostatečným informacím v české literatuře jsou rodiče dětí se zdravotním postižením nuceni hledat informace výhradně v elektronických zdrojích. Informace jsou tam však bohužel často zkreslené a neúplné.

I my jsme se rozhodli hledat informace v elektronických zdrojích a díky tomu se mohla naše rodina spojit s americkou organizací „*Moebius Syndrome Foundation*“, která nám poskytla mnoho informací. Zprostředkovala nám kontakt s jinými rodinami ve stejné situaci a dala nám pocit, že na to nejsme sami. V České republice se bohužel

zatím nevyskytuje žádná nadace, která by sdružovala rodiny dětí s Moebiovým syndromem (dále jen MS) a poskytovala jim potřebnou pomoc a podporu.

Ráda bych skrze tuto diplomovou práci pomohla rodinám dětí s MS, odborníkům, ale i široké veřejnosti. Ať přínosem nových informací, tak vlastními zkušenostmi.

Diplomová práce je zpracována monograficky. Je rozdělena na dvě části – část teoretickou a část výzkumnou. V první kapitole jsou zpracována teoretická východiska, zabývající se problematikou vymezení a symptomatologie MS a komplexní péčí o jedince s MS. V závěru této kapitoly je vyzdvížena role rodiny. Druhá kapitola se věnuje samotné komunikaci u jedinců s MS, kdy se soustředí na specifika komunikace, narušenou komunikační schopnost u jedinců s MS, zabývá se také možnostmi rozvoje komunikační schopnosti a přináší terapeutické přístupy, které je možné využívat u jedinců se syndromovými vadami. Teoretická část diplomové práce byla zpracována na základě analýzy odborné literatury a dalších relevantních zdrojů české, především však zahraniční provenience.

Výzkumná část je zaměřena na logopedickou intervenci u dětí s Moebiovým syndromem v ČR. Ve výzkumné části byl vzhledem k analyzovanému tématu zvolen kvalitativní design. Hlavním cílem mé diplomové práce bylo analyzovat úroveň komunikačních a jazykových schopností u dítěte s Moebiovým syndromem a ověřit, zda cílenou logopedickou intervencí došlo k rozvoji oslabených oblastí. K dosažení cíle byl vytvořen intervenční plán ve spolupráci s klinickou logopedkou, která je zároveň Bobath terapeutka. Při práci s dítětem prostřednictvím tohoto intervenčního plánu bude sledován rozvoj komunikačních schopností. Dalším dílčím cílem bylo zjistit, jaké přístupy jsou využívány u dětí s MS v ČR a USA. V rámci výzkumného šetření bylo využito vypracování případové studie, vytvoření intervenčního plánu v rámci cílené logopedické intervence, přímého pozorování dítěte a strukturovaných rozhovorů s informanty žijící v ČR a USA.

1 Moebiův syndrom

1.1 Vymezení a etiologie

Moebiův syndrom je zařazován do skupiny vzácných neurologických postižení, která jsou přítomna od narození (Abbott, 1998). Jedná se o vývojovou poruchu vyznačující se nepřítomností nebo nevyvinutím hlavových nervů, které ovládají především obličejové a oční pohyby (A guide to understanding Moebius syndrome [online], 2006). Můžeme tedy říci, že pro Moebiův syndrom (dále jen MS) je charakteristické genetické poškození, v horších případech až nevytvoření jader hlavových nervů. Každý člověk má dvanáct párů hlavových nervů, v rámci Moebiova syndromu se objevují různé formy poškození těchto jader i různorodé kombinace počtu jader (Čápková, 2010). Nejčastější podobou, která se vyskytuje u Moebiova syndromu, je kombinace faciální diplegie a oboustranné obrny zevního přímého svalu, tedy obrna VI. a VII. hlavového nervu (Bytešnicková & Beránková, 2017). Většina jedinců s MS se rodí s neschopností usmívat se, mračit se, zvedat obočí, zkrátka nemohou vytvořit skoro žádný výraz obličeje, což může vést ke značným výzvám, kterým budou muset během života čelit (Bogart & Matsumoto, 2009). Proto jsou tyto lidé nazýváni lidmi s maskou nebo kamennou tváří (Vitásková, 2015). Dle Zemanové (2007) spadá Moebiův syndrom do kategorie postižení, kdy je současně poškozen zrak i sluch.

Prvním, kdo popsal stav pacienta jako faciální diplegii, byl roku 1880 von Graefe. Syndrom je však pojmenován po německém neurologovi Paulu Juliu Möbiovi, který jako první vytvořil kritéria odlišující MS od jiných faciálních poruch (Tabachová & Vitásková, 2017). Abychom mohli mluvit o diagnóze Moebiův syndrom jako takové, je třeba, aby se vyskytovalo několik symptomů. Jedná se o neměnné oboustranné větší či menší poškození jader lícních nervů, poškození nervu umožňující pohyb očí do stran a dále musí být porušen nejméně jeden další hlavový nerv (Čechová, 2010).

Pro tento stav se v literatuře používají různá označení, a to Möbiův syndrom, Moebiův syndrom, vrozená obličejová diplegie, nukleární agenze, vrozená okulofaciální paralýza a vrozená nukleární aplazie (Reed & Grant, 1957). Doporučením je používat označení Möbiova sekvence pro lepší orientaci v aktuální literatuře. Tento termín s sebou nese různé příznaky a různou míru v tělesném fenotypu (Vitásková, 2015).

Prevalence je odhadována na 0,0002 – 0,002 % narozených dětí. Existuje kolem 2000 známých případů, přičemž přibližně 800 takových jedinců s postižením žije v USA (Bogart & Matsumoto, 2009). Konkrétně se tedy vyskytuje zhruba u 2 až 20 případů na milion novorozenců, postihuje obě pohlaví ve stejné míře. Nejsou žádné známky toho, že by se tento syndrom manifestoval více u některého z konkrétních etnik (What is Moebius syndrome [online], 2012).

V Mezinárodní klasifikaci nemocí (MKN-10) je Moebiův syndrom zahrnut do kategorie Vrozené vady (malformace), deformace a chromozomální abnormality (Q00-Q99), konkrétně tedy Q80-89 Jiné vrozené vady (malformace), kdy se řadí do dalších specifických syndromů vrozených anomálií postihujících několik systémů (Q87) (Reish, 2020).

Patogeneze MS je dle Pamplony a kol. (2016) multifaktoriální. Popisuje jednu z teorií, která říká, že porucha je důsledkem narušení bazilární tepny během embryonálního vývoje. Další autor (Zwaag, 2002) přichází s informací, kdy na základě výzkumu prokazuje genetickou heterogenitu pro Moebiův syndrom. Předpokládá tedy dvě cesty vysvětlující etiologii. Zaprvé by se mohlo jednat o primární metamerní defekt v jádrech mozkového kmene, či zadruhé o ischemický proces vyplývající z přerušení cévního zásobení mozkového kmene a dalších struktur během raného vývoje plodu.

I když nejsou příčiny Moebiova syndromu známy, odborníci předpokládají, že vyplývají z kombinace enviromentálních a genetických faktorů. Rizikovými faktory může být užívání některých léků či drog (jako například kokain) v těhotenství (Moebius syndrome [online], 2010).

Vodičková a Autrata (2005) zařazují Moebiův syndrom spolu s dalšími syndromy, jako jsou Duanův syndrom, Charlieův syndrom, kongenitální fibróza extraokulárních svalů (CFEOM), horizontální pohledová obrna s progresivní skoliózou (HGPPS), Gunnův syndrom mandibulofaciální synkinézy, Hanhartův syndrom, Bosley-Salih-Alorainy/Athabaskan Brainstem Dysgenesis Syndrom (BSAS) a mnoho dalších, do vrozených kraniálních dysinervačních poruch. V klinickém obraze těchto poruch se kromě jiného objevují obrny třetího a čtvrtého hlavového nervu.

V současnosti stále neexistuje žádný prenatalní test, díky kterému by bylo možné diagnostikovat syndrom u prenatalního dítěte. Nicméně je budoucím rodičům nabízeno zprostředkování genetického poradenství (Zemanová, 2007). Jelikož je tento syndrom ojedinělý, není moc znám mezi odborníky ani mezi laickou veřejností, dochází tedy

často k diagnostice v pozdějším věku. Jednou z eventualit je podstoupit elektromyografické vyšetření, při němž se zkoumá elektrická aktivita nervů a svalů. Dále je pro potvrzení diagnózy nezbytné podrobit dítě CAT (Computerized anxiety tomography) a MRI, aby byl naskenován mozek a mozkový kmen (Vitásková, 2015). Je známo několik případů, kdy je možné zvýšené riziko pro přenesení onemocnění z postiženého rodiče na potomka.

Nicméně Bogart (2017) považuje za důležité poznamenat, že existuje riziko, kdy může dojít ke stanovení chybné diagnózy. Lze jej zaměnit s diagnostickými kritérii mentálního postižení a autismu pro podobnost fyzických příznaků. *„Moebiův syndrom může ovlivnit lidi mnoha různými způsoby a ne každý bude mít všechny tyto příznaky. Některé příznaky mohou být také charakteristikou jiných neurologických stavů. Existují velké rozdíly v příznacích a stupni závažnosti“* (Moebius syndrome [online], 2016).

1.2 Symptomatologie

Jelikož se Moebiův syndrom zařazuje mezi vzácná **poškození hlavových nervů**, bylo by vhodné zmínit ty hlavové nervy, které jsou u MS zasaženy. Jak již víme, existuje 12 párů mozkových nervů, jejichž jádra se nachází v mozkovém kmeni (Káš, 1997).

Pro Moebiův syndrom je typické poškození VI. a VII. hlavového nervu (A guide to understanding Moebius syndrome [online], 2006). Může se také stát, že dojde k poškození III., V., VI., VII., IX., X. a XII. hlavového nervu, ve výjimečných případech dochází k poruše IV., VIII. a XI. hlavového nervu. Nerv I. a II. zůstávají vždy zachováni (Vitásková, 2015).

VI. hlavový nerv (nervus abducens) neboli odtahovací nerv je čistě motorický nerv, jehož jedinou funkcí je stáčet oční bulby zevně (Káš, 1997). Jádro tohoto nervu nalezneme na spodině čtvrté komory. Porucha způsobí mediální deviaci oka, což vede k diplopii (Love & Webb, 2009). Čihák (2016) se připojuje s informací, kdy jsou ostatní oko-hybné svaly nuceny přetahovat bulbus mediálně, tudíž u postiženého jedince vzniká konvergentní šilhání i již zmiňované dvojité vidění, především když se jedinec snaží otočit oči a podívat se na stranu, kde se nachází ochrnutý sval. K oko-hybným nervům je zahrnut i **IV. hlavový nerv** (nervus trochlearis) známý též jako kladkový nerv. Jeho funkce bývá porušena především tak, že jedinec vidí dvojité (Love & Webb, 2009). **VII. hlavový nerv** (nervus facialis) alias lícní nerv je považován z velké části za motorický

nerv, který vychází z pontu a inervuje mimické svaly obličeje (Šlapal, 1996). Dle Káše (1997) je jednou částí inervováno svalstvo čela a zajištěno zavírání očních víček, další částí má pod kontrolou všechnu mimiku tváří, úst a svalstva na krku. Také je zde zajištěna chuť pro přední dvě třetiny jazyka. Jedná se tedy o smíšený nerv skládající se ze dvou motorických a dvou senzitivních složek (Love & Webb, 2009). **III. hlavový nerv** (nervus oculomotorius) je jedním z okohybných nervů. Opět zprostředkovává výhradně motoriku. Obstarává pohyb bulbu, a to směrem nahoru a dovnitř, dále zajišťuje zvedání víčka. Další důležitou funkcí tohoto nervu je fotoreakce, konvergence a akomodace čočky (Káš, 1997). Při poruše III. nervu dochází k ptóze (poklesu víčka), bulby jsou stočeny zevně a směrem dolů. Také můžeme pozorovat mydriázu neboli širokou zornici či neschopnost čočky fotoreakce – jedinci se nezúží zornice při pohledu do světla (Love & Webb, 2009). **V. hlavový nerv** (nervus trigeminus), česky nerv trojklanný, zodpovídá zejména za čití v oblasti obličeje, dásní, zubů a předních dvou třetin jazyka a také za žvýkání. Další neméně důležitou funkcí je napínání měkkého patra a otevírání Eustachovy trubice. Slouží také k inervaci zevního laryngálního svalu, díky kterému se laryng pohybuje nahoru a dolů (Love & Webb, 2009).

Jsou-li senzitivní vlákna postižena, dochází k závadné citlivosti v jednotlivých inervačních oblastech. Může se projevit jako hyperstézie až anestézie či naopak jako neuralgie (Šlapal, 1996). **IX. hlavový nerv** (nervus glossopharyngeus) čili jazykovohrtanový nerv se podílí spolu s X. a XI. hlavovým nervem na polykání a artikulaci. Poté obstarává čití z měkkého patra, epifaryngu a středního ucha, zabezpečuje také dostředivou dráhu dávivého reflexu (Káš, 1997). Mezi další funkce patří stimulace příušní slinné žlázy (Love & Webb, 2009).

Společně s **X. a XI. hlavovým nervem** (nervus vagus a nervus accesorius) představují postranní smíšený systém. Jejich motorická vlákna slouží k inervaci již zmiňovaného svalstva, k nimž se přidává ještě svalstvo patrových oblouků, hltanu, hrtanu a hlasivek. Výsledkem jejich poškození jsou převážně poruchy polykání a zevní řeči. Může vznikat dysfonie (chraptivý hlas) až afonie (šeptavý hlas), a to na základě obrny hlasivek. Vlivem nedostatečného svalstva artikulačních orgánů můžeme mluvit o vzniku dysartrie až anartrie. Zajímavé je, že pokud je paralyzováno motorické vlákno XI. hlavového nervu, jedinec těžko točí hlavu ke zdravé straně a zvedání ramene je oslabeno ke straně postižené. **XII. hlavový nerv** (nervus hypoglossus) je řazen výhradně mezi motorické nervy. Vychází z prodloužené míchy, zásobuje svalstvo

jazyka (Šlapal, 1996). Toto svalstvo ovládá jeho stahování, zvedání špičky a okrajů jazyka, zužování, zplošťování a protahování. Jiné svaly zajišťují další důležité pohyby jazyka, a to plazení, pohyb nahoru, dolů a dozadu. Ve spolupráci s několika dalšími svaly řídí elevaci jazyka, což přispívá ke správné artikulaci a zabezpečuje fonaci (Love & Webb, 2009).

Jelikož může výjimečně dojít k porušení VIII. hlavového nervu, dovolila bych si jej okrajově zmínit. **VIII. hlavový nerv** (nervus vestibulocochlearis), takzvaný rovnovážný sluchový nerv, vychází z vnitřního ucha. Při porušení rovnovážného úseku můžeme u jedince spatřit nystagmus (kmitání očních bulbů) a závratě. V rámci sluchové části v případě léze dochází k percepční nedoslýchavosti (Šlapal, 1996).

Některé znaky vztahující se k Moebiovu syndromu jsou u novorozenceho dítěte patrné ihned po porodu. Jako jeden z prvních znaků, kterého si může matka či odborník všimnout, udává Zemanová (2007) neschopnost sacího reflexu. Je často doprovázena dysfagií a hypersalivací. **Dysfagii** lze souhrnně formulovat jako poruchu polykání. Ta se může zakládat na poruše polykání slin, ale také tekutin, tuhé stravy různé konzistence nebo dokonce léků (Tedla a kol., 2009). Etiologie je dle Dlouhé a Černého (2012) multifaktoriální. Neubauer a Dobias (2014) uvádí, že vzniká na podkladě neurologického poškození, kde je postižen nervový systém na různých úrovních. Poškození lze nalézt v oblasti centrální nervové soustavy, ale také v rámci periferních nervů. I vzájemná nekoordinace těchto struktur může být příčinou poruchy. Jako další příčinu poruch polykání lze považovat to, kdy dítě vlivem hypomimie či nízkého svalového tonu neumí nebo není zvyklé mít zavřená ústa, což má za následek to, že se polykací reflex nemůže vyvinout normálním způsobem (Klenková, 2000). Také rozdílná anatomická i funkční stavba orgánů, které se podílejí na samotném aktu polykání, může zapříčinit vznik dysfagie (Neubauer & Dobias, 2014). Klasifikace je také rozmanitá. Dysfagii je možné posuzovat např. podle ontogeneze, a to na vrozenou (atrézie jícnu) či získanou, podle etiologie ji dělíme na zánětlivou, traumatickou, iatrogenní, metabolickou a kongenitální. Dále se na dysfagii můžeme dívat z pohledu řízení polykání – neurogenní, strukturální a smíšené. Podle časového hlediska se dysfagie dělí na chronickou či akutní. Záleží také na tom, zda je dysfagie anatomicky podmíněná nebo funkčně (Dlouhá & Černý, 2012). Poruchy polykání ovlivňují schopnost přijímání potravy a tekutin. Tím, že jedinec není schopen dostatečné výživy,

dochází k celkovému úbytku tělesné váhy vedoucí k nižší fyzické výkonnosti. Komplikací vyskytující se u dysfagie je aspirace neboli vdechnutí. Jedinci se tedy dostává potrava do dýchacích cest, což může vést až k aspirační pneumónii (Tedla, 2009).

Právě s dysfagií úzce souvisí **hypersalivace** neboli zvýšený slinotok. Pokud není ústní uzávěr vytvořen, nebo je chybný, nejsou děti schopny udržení spojení zubů a rtů. Tím pádem se jazyk dostává do přední polohy či zcela ven z úst, což vede k tomu, že se sliny objevují v popředí dutiny ústní a vytékají ven z úst (Klenková, 2000). Mnohdy se vyskytují **respirační onemocnění**, a to kvůli sníženému svalovému napětí (Dominiková, 2013).

V obličeji takto postiženého dítěte bývají zjevná stigmata. Tvář připomíná jakousi masku, která má jasný charakter – obličej je nehybný, hypomimický (Otradovec, 2003). Pokud se jedná o dítě s jednostrannou poporodní parézou obličeje, ihned si všimneme velmi nápadné asymetrie obličeje při pláči. U oboustranné parézy nejsou zjevné žádné nápadnosti (Čápová, 2010). Kvůli nemožnosti pohybu obličejových svalů, mají tyto svaly tendenci k atrofii, což s sebou nese typicky vyhlazenou tvář bez vrásek s pootvřenými ústy (Cole & Spalding, 2009). Důsledkem tohoto ochrnutí nejsou jedinci schopni úsměvu, mračení, špulení rtů, mrkání ani zvedání obočí (Vitásková & Tabachová, 2017). Koutky úst bývají pokleslé, čehož si můžeme všimnout i u očních víček (Vitásková, 2015).

Co se **zraku** týče, stručně lze říci, že se jedná o vrozenou oboustrannou poruchu horizontální hybnosti oka, tedy o **vrozenou okulofaciální obrnu**. Takový jedinec jen zřídka mrká, není schopen dovržit oční štěrbinu, ale je zachován Bellův fenomén. To znamená, že když se člověk snaží zavřít oko, bulbus se stočí nahoru a objeví se bělmo (Otradovec, 2003). Právě kvůli neschopnosti mrkání dochází k vysušování a dráždění očí (Moebius syndrome, [online], 2016). Je zde možnost výskytu **Duanova retrakčního syndromu**. Tento syndrom řadí Cole a Spalding (2009) do komplexních poruch zahrnujících omezenou abdukcí a addukcí očí, navíc se bulbus stahuje hlouběji do orbity a zužuje se oční víčko. Dá se říci, že člověk neumí ovládat pohyb očí dopředu a dozadu. Z toho vyplývá, že se tyto jedinci musí za sledovaným objektem otáčet celí, při čtení musí pohybovat hlavou ze strany na stranu. Také mají problém s navázáním

očního kontaktu (Moebius syndrome [online], 2010). Dále může být přítomný strabismus a nystagmus (A guide to understanding Moebius syndrome [online], 2006). **Strabismus** neboli šilhavost je porucha, při které je poškozené rovnovážné postavení očí. Obě oči tedy nekoukají stejným směrem, nýbrž dochází ke stáčení jednoho oka (Hamadová, Květoňová & Nováková, 2007). **Nystagmus** popisuje Řehák (1980) jako „*spontánní nebo indukované pohyby bulbů, které se opakují v určitém rytmu sem a tam.*“ Dalo by se tedy říci, že se jedná o jakýsi kmitavý pohyb, který osciluje buď ve vertikální nebo horizontální poloze, diagonálně či dokonce krouživě. Mohou se vyskytovat také refrakční vady, krátkozrakost, dalekozrakost nebo astigmatismus. **Astigmatismus** vzniká především při nepravidelném zakřivení rohovky, dále po úrazu či po operaci. U člověka s touto refrakční vadou nemá oko ve všech rovinách stejnou optickou mohutnost, proto se pozorovaný bod promítá jako komplikovaný tvar (Hycl, 2006).

Důsledkem výše uvedených očních vad, mohou mít jedinci s MS potíže s prostorovou orientací, s představivostí i samotným pohybem (Moebius syndrome [online], 2016). Ve většině případů se objevuje i **přecitlivělost na prudké světlo** (Zemanová, 2007).

V oblasti **sluchu** se také mohou vyskytovat problémy, a to především důsledkem přítomnosti tekutiny v obou uších (Zemanová, 2007). Často je tedy přidružené sluchové postižení, především převodní nebo smíšená porucha (Vitásková, 2015). **Převodní nedoslýchavost** (hypacusis conductiva) je vada, při které jsou samotné sluchové buňky nepoškozené, ale problém se vyskytuje na dráze převodu zvuku. Většinou se vyskytuje nějaká překážka v oblasti středouší, proto nemohou být sluchové buňky stimulovány zvukem (Horáková, 2012). Tento typ nedoslýchavosti je tedy vyvolán zhoršením sluchu v rámci poruchy v zevním a středním uchu. Části ucha, které mohou být poškozeny, jsou: zevní zvukovod, bubínek, středouší, středoušní kůstky, Eustachova trubice. Zasažen může být také převod zvuku nitroušními tekutinami (Hofmanová, 2008). **Smíšená porucha** (hypacusis mixta) vzniká kombinací příčin, které způsobují poruchu převodního a percepčního charakteru. Vada se projeví jako porucha v převodním systému středního ucha, ale i ve vnitřním uchu (Horáková, 2012; Hofmanová, 2008). Jedinci s MS jsou často **přecitlivělí na hlasité zvuky** (Zemanová, 2007). Vitásková (2015) zmiňuje přítomnost častých **středoušních zánětů**, výjimkou však nejsou ani **deformity ušních boltců**. V nejhorších případech dochází dle Vitáskové a Tabachové

(2017) k úplné ztrátě sluchu.

Další oblast, která bývá vždy nějakým způsobem postižena, je oblast orofaciální. Vyskytují se rozštěpové vady obličeje, konkrétně rozštěp patra, gotické neboli vysoké a klenuté patro nebo submukózní rozštěp (Vitásková, 2015). Řadíme je mezi nejzávažnější vrozené anomálie mluvidel. Vznikají mezi 25. a 60. dnem těhotenství, při čemž v období druhého měsíce těhotenství už tyto změny nelze zvrátit (Kejklíčková, 2016). **Rozštěp patra** je vrozená anomálie, při které jsou porušeny pevné útvary oddělující dutinu nosní od dutiny ústní nebo orgány podílející se na patrohltanovém závěru. Jedná se o rozštěpy primárního nebo sekundárního patra (Kerekrétiová, 2008). Rozštěp by měl být operován přibližně mezi 10. až 12. měsícem věku dítěte, aby mohla být zajištěna adekvátní výživa (A guide to understanding Moebius syndrome [online], 2006). V ČR dochází i k dřívější operaci patra – již od 6. měsíce věku (Operace patra [online], 2005). Pokud však nejsou tyto problémy řešeny, nebo se operací nezdařilo vytvořit dostatečný velofaryngeální mechanismus, dochází ke vzniku velofaryngeální insuficience, což zapříčiňuje vznik oronazální komunikace (Kerekrétiová, 2008).

Submukózní rozštěp patra (podslizniční rozštěp) nalezneme u 20 – 80 % jedinců s orofaciálními rozštěpy, což znamená, že v populaci se vyskytuje u 1: 1000 jedinců. V polovině případů je však zcela asymptomatický (Kerekrétiová, 2008). Jedná se o lehčí formu rozštěpů patra. Velmi často se objevuje ruku v ruce s rozštěpem uvuly. Můžeme si všimnout malé prohlubně na zadním konci tvrdého patra, v některých případech je viditelný i proužek uprostřed patra, což je projevem svalové diastázy (Jakubíková, 2012).

Orofaciální změny zahrnují i **mikrostomii**, kdy má jedinec malá ústa, nebo **mikrognatii** označující malou bradu. Dále je typická **retrognatia**, což je stav, při kterém je spodní čelist podsunuta směrem dozadu. Někdy lze u jedince s MS zpozorovat i **uvulu bifidu**. Tento pojem označuje rozštěp patrového čípku (Pamplona a kol., 2016, Moebius syndrome [online], 2016). Dalším symptomem může být krátký malformovaný jazyk a hypoplastický horní ret (Tabachová & Vitásková, 2017). Často také dochází k rozvoji sekundárního vzniku **mikromandibuly**. Jedná se o stav, kdy je nedovyvinutá kost dolní čelisti (Čápová, 2010). Děti se také poměrně pravidelně rodí s malou ústní dutinou (Portnov & Reish, 2020).

Pamplona a kol. (2016) se vyjadřuje k **velofaryngeální insuficienci**. Říká, že právě

tato nedostatečnost ovšem bez rozštěpu je přítomna až u 11 % pacientů důsledkem obrn několika hlavových nervů. Velofaryngeální insuficience neboli patrohltanová nedostatečnost je popsána jako stav, kdy svalovina hltanu a měkké patro netvoří nebo nemohou z nějakého důvodu tvořit ideální uzávěr mezi oro a nazofaryngem, který je nezbytný pro nerušené realizování funkcí, jako jsou: polykání, řeč, foukání, dýchání a ventilace tub (Vohradník, 2001).

Dále se objevují **dentální problémy**, kdy vlivem hromadění stravy v ústech dochází k vysoké kazivosti zubů. Přispívají k tomu deformity jazyka či čelistí, kdy jedinec nemůže jazykem pohybovat jako intaktní společnost (Vitásková, 2015; A guide to understanding Moebius syndrome, [online], 2006). Časté bývají také dentální abnormality spočívající v chybění nebo špatném uspořádání zubů, dalším symptomem může být otevřený skus, zánět dásní či hypoplazie zubní skloviny (Vitásková & Tabachová, 2017). Tato diagnóza není však jen věcí tváře. Je důležité zvážit, co se může vyskytnout v celém těle a osobnosti člověka s MS, aby bylo možné pochopit, jak celkový stav může ovlivnit sociální přizpůsobení (Bogart & Matsumoto, 2009).

Existují **další syndromy**, které mohou být spojovány s MS. Mezi nimi se nachází například: Klippel – Feil syndrom, sekvence Pierra Robina, Carey – Fineman – Ziter syndrom a Polland syndrom (Piccionili, Porro & Cattaneo a kol., 2016).

Polandova anomálie je popsána především jako chybění velkého prsního svalu (musculus pectoralis major) a přidružené deformity rukou (Měšťák a kol., 2015). Dungal (2014) ve své knize jmenuje deformity, jako jsou zkrácení prstů, syndaktyly a synostózy různých částí končetin. Sandler (2010) dodává, že se může jednat o částečný nebo úplný defekt jednoho či více svalů, je však poměrně běžný. Pokud se vyskytuje minimální forma tohoto syndromu, chybí jen sternální hlava prsního svalu. U těžších případů odborníci uvádí, že smí chybět i další svaly, ale i části žeber, chrupavek a kostí, které jsou důležité pro charakteristický pohyb při dýchání. Výskyt syndromu se odhaduje na 1:30 000, častěji se vyskytuje jednostranně u mužů (Měšťák a kol., 2015).

Další řadou typických symptomů bývají deformity končetin. Radíme sem zkrácenou končetinu, úplně chybějící končetinu, koňskou nohu vtočenou, syndaktylii či

blány mezi prsty (Vitásková, 2015). **Pes equinovarus congenitus** (dále jen PEC) neboli noha kososvislá či noha vtočená dle Eise (1986) patří mezi celkem časté vrozené deformity nohou. Vyskytuje se asi u jednoho dítěte z tisíce živě narozených, častější výskyt této vady spatřujeme u chlapců, a to v poměru 2:1. Pokud bývá postižena pouze jedna končetina, častěji se jedná o levou. Kamínek, Gallo a Ditmar (2003) uvádí také český název koňská noha a zmiňují i termín clubfoot, který je využíván v anglosaské literatuře. Tato vada je charakteristická extrémně vyjádřenou supinací nohy a tím odpovídající addukcí přední části nohy, varozitou zadní části nohy a ekvinozitou v horním hlezenním kloubu. Celkově je nožka kratší, lýtko je atrofické, achillovka je napnutá a zkrácená (Jochymek, 2017). Všíáme si tedy sklonu špičky nohy dolů, varozity v zadní polovině nohy a přednoží, což znamená, že sledujeme vybočenost kloubů či porušenou osu dolní končetiny. Ihned po narození je tato vada jasně viditelná (Eis, 1986). U PEC je dokonce možná prenatální diagnostika, a to prostřednictvím ultrazvukového vyšetření. Ze závěru vyšetření však nelze stanovit přesný charakter vady, ani to, zda bude nutná následná ortopedická léčba (Kamínek, Gallo & Ditmar, 2003).

Z hlediska **duševního vývoje** má většina lidí s MS normální intelekt (Vitásková, 2015). Pokud se však mentální postižení objevuje, jedná se především o mírnou formu. Takové intelektové poškození bylo popsáno u 9 – 15 % jedinců s MS (Bogart a kol., 2017). Může však vznikat bariéra, kdy kvůli odlišnému vzhledu i způsobu komunikace dochází k nedorozumění. Často se setkáváme s tím, že se lidé k dětem chovají, jako by byly mentálně postižené. Děti z počátku nechápou, proč s nimi ostatní jednájí takovým způsobem, a později tím velice trpí. Což může vést až k úplnému uzavření před okolním světem (Čápková, 2010). Někteří mohou vykazovat známky **autismu**. Výzkumy uvádí, že by se autismus mohl objevovat u 0 – 5 % dětí s MS (Bogart a kol., 2017). Jiné výzkumy naznačují, že poruchy autistického spektra (dále jen PAS) se budou pravděpodobněji vyskytovat u dětí s MS než u intaktní populace. Vědci se však domnívají, že dochází k chybné diagnostice, protože lidé s MS mají problémy v oblasti komunikace a sociální interakce jako lidé s PAS. Děti s MS také navazují obtížně oční kontakt, a mají závažné problémy v komunikaci. To však pramení z jejich fyzické rozdílnosti, proto jsou PAS u dětí s MS jen těžko diagnostikované (Moebius syndrome [online], 2010).

Typické bývá také **psychomotorické opoždění**. Jelikož jsou děti s MS oslabené, mají zesláblou horní část trupu, objevují se dýchací potíže, a to vše vlivem sníženého svalového tonu, dochází k motorickému zpoždění. Přispívají k tomu i ortopedické vady (Dominiková, 2013). Tyto děti se tedy učí sedat, plazit i chodit později, ale poměrná většina z nich výše zmíněné dovednosti časem získá (Zemanová, 2007). Jak sdělují ve svém výzkumu Bogart a Matsumoto (2009) u mnoha lidí, kteří žijí s MS, je zřejmá dobrá psychická přizpůsobenost a odolnost. Můžeme také říci, že jsou úspěšně zařazeni do pracovního procesu a jsou profesionálně úspěšní.

1.3 Komplexní péče o jedince s Moebiovým syndromem

Pro dítě, které se narodí s postižením, je nejpodstatnější včasné čili záhy po narození rozpoznat jeho osobní potřeby, aby mohla být zajištěna komplexní péče, která by vedla k zabezpečení jeho optimálního vývoje (Klenková, 2000). Klenková (2006) zdůrazňuje, že nedílnou součástí této péče je bezesporu včasná diagnostika, ale také zajištění medicínsko-terapeutické a pedagogicko-psychologické péče. Jankovský (2001) přináší pojem ucelená rehabilitace, který vyzdvihuje interdisciplinarnost oborů. Zkráceně lze říci, že jde o propojení oblastí zdravotnické se sociálně právní a pedagogicko-psychologickou, jak je psáno výše. Podle stylu zaměření se ucelená rehabilitace rozkládá do čtyř oblastí, jsou to: léčebná rehabilitace, sociální rehabilitace, pedagogická rehabilitace a pracovní rehabilitace.

Michalík (2011) sestavil doporučení, jakým způsobem rodičům sdělit diagnózu. Prvním důležitým bodem je, že by klíčové informace měl vždy sdělovat pouze lékař, který má v péči daného pacienta. Nikdy by tyto citlivé informace neměla sdělovat zdravotní sestra či jiný zdravotnický personál. Není přípustné, aby rodičům byla sdělena pouze diagnóza, je potřeba vysvětlit podstatu konkrétního onemocnění. Pokud už jsou tato data citlivým přístupem předána, je důležité nechat rodičům čas na vstřebání. V dalším kroku, kdy jsou sdělovány významné zprávy, jako je prognóza nebo možná terapie, je podstatné, aby lékař postupoval pomalu, informace opakoval a sdělení rodičům předal srozumitelnou formou. V případě existence alternativního postupu je povinností lékaře tuto variantu rodiči nabídnout. Rodič má právo na úplné informace, proto je důležité nezamlčovat žádné údaje, i když je jejich charakter nepříjemný. Rodině s postiženým dítětem by měla být poskytnuta sociální podpora spočívající především

v emocionální podpoře, která je vyjadřována péčí a starostí. Je třeba dát najevo, že je o člověka pečováno s láskou a je vysoce ceněný. Dále se jedná o podporu, díky které je rodičům zprostředkován dostatek informací. Vychází z rad a doporučení, pomáhá lidem pochopit podstatu jejich problému a snaží se najít vhodné řešení. Dále je rodina podporována formou instrumentální, což zahrnuje praktickou pomoc a zajištění zdrojů. Na závěr bych zmínila podporu společnosti, která je zajištěna prostřednictvím skupinových aktivit, interakcí s okolím a samotným napojením na druhé. Poskytuje cestu, jak se vypořádat s vyloučením a stigmatem (Bogart a kol., 2017).

U jedinců s takto vzácným neurologickým postižením je třeba poskytnout komplexní péči. Zajisté je potřeba vytvořit multidisciplinární tým, kde bude samozřejmá spolupráce všech zúčastněných odborníků. V zahraničí je obvyklé, že v rámci jednoho pracoviště je klientům nabízena komplexní péče. To velmi usnadňuje práci jak rodičům, tak i odborníkům (Tabachová & Vitásková, 2017; Vitásková, 2015). Měl by být sestaven multidisciplinární terapeutický plán, podle kterého se bude s dítětem pracovat. Při nastavení terapie je nutné zaměřit se na jednotlivé příznaky. Jako velmi vhodné, až důležité, se jeví zapojit do terapie neurologa, plastického chirurga, oftalmologa, otorinolaryngologa a logopeda. Pokud se u dítěte vyskytnou další problémy, které nejsou v kompetencích již zmíněných odborníků, jsou přizváni další specialisté (Redett & Hopkins, 2006 in Vitásková, 2015). Oblast fyzioterapie je u jedinců s MS využívána jak po operaci úsměvu k rozpohybování mimických svalů, tak i v případech, pokud se u dítěte vyskytuje nějaká ortopedická abnormalita. Ergoterapie je využívána v situacích, kdy jsou u jedince přítomné deformity rukou či prstů. Tato forma terapie vede k trénování jemné i hrubé motoriky (Tabachová & Vitásková, 2017). Velmi důležitým prvkem tohoto týmu jsou bezesporu samotní rodiče postiženého dítěte, jelikož jsou s dítětem v každodenním kontaktu v největší možné míře. Znájí tudíž dítě nejvíce a mohou tak poskytnout mnoho informací, které budou přínosné pro nastavení samotného intervenčního plánu. Proto je opravdu nezbytná spolupráce mezi rodiči a odborníky (Bytešníková, 2017). Klenková (2006) dodává, že by tento vztah odborníků s rodiči měl být na partnerské úrovni, aby byla práce efektivní.

Skupiny podpory osob mohou být nepraktickým prostředkem pro správu populace vzácných onemocnění, protože v konkrétní zeměpisné oblasti je příliš málo jednotlivců nebo zdrojů nesoucích tak specifický druh postižení. Praktičtější cestou mohou být

podpůrné konference, což jsou pravidelná, intenzivní setkání, která sdružují účastníky z celého světa, aby se setkali s ostatními, kteří sdílejí tento stav, a odborníky, kteří jsou obeznámeni s jejich lékařskými potřebami (Bogart & Zike, 2017). Takové konference se pořádají pod záštitou Moebius syndrome foundation v USA. Tato nadace zprostředkovává také vzdělávací stipendijní programy pro jedince s MS, webináře, či jednoduše spojuje rodiny se stejným osudem, aby si mohly sdílet své zkušenosti (Support and Resources, [online] 2016).

1.4 Role rodiny

V současnosti se objevuje trend, kdy se klade čím dál větší důraz na to, aby se s dítětem pracovalo již v jeho raném věku. Tento fakt je významný pro intaktní dětskou společnost, ale pokud se jedná o děti s postižením, raná péče zde zastává nenahraditelnou roli (Renotiérová & Ludíková, 2003).

První prostředí, do kterého většina dětí přichází, je bezpochyby rodina (Renotiérová & Ludíková, 2003). Rodina je dle Bartoňové (2004) základní společenská jednotka, která svým chováním a jednáním působí na samotný život i výchovu jedince. Toto přirozené prostředí by mělo být pro dítě úkrytem, mělo by mu poskytnout dostatečnou míru bezpečí, porozumění, radosti a opory. V rodině se dítě dostává k prvním podnětům, které jsou pro něj zásadní. Díky nim si dítě vytváří první vazby a začíná si osvojovat vzorce správného chování. Je důležité, aby byla rodina schopna zabezpečit všechny funkce, které jsou pro ni podstatné. Jsou to biologicko-reprodukční, ekonomická a emocionálně-socializační funkce. Na tom, do jaké míry má rodina schopnost funkce zajistit a vytvořit tak pro dítě plnohodnotné a podnětné prostředí, se podílí fakt, zda je vytvořen kvalitní vztah na úrovni rodič – dítě, a jaký přístup k výchově a k dítěti samotnému zvolili (Urbanovská, 2017). „*Rodina s postiženým dítětem má jinou sociální identitu, je něčím výjimečná. Tato výjimečnost se stává součástí sebepojetí všech jejích členů*“ (Vágnerová, 1999, s. 1).

Jelikož musí rodiče dítěte s postižením řešit i obtíže plynoucí z daného handicapu a ne jen každodenní problémy, které jsou součástí každého člověka, je pro ně výchova jejich postiženého dítěte mnohem náročnější. Je třeba si uvědomit, že existují určitá omezení vzniklá vlivem postižení, která si musí člověk připustit a najít si jinou cestu, jak tato omezení kompenzovat (Vágnerová, Strnadová & Krejčová, 2009). Každá

rodina, kam se narodí dítě s postižením, se dostává do situace, kdy si neví rady. U všech členů rodiny dochází ke zlomu, který jim vnuká myšlenky o budoucnosti, jak budou své postižené dítě vychovávat, jak bude rodina vůbec fungovat. Rodiče jsou v tomto okamžiku nuceni rychle reagovat. Je dobré nastavit si jiný postoj k dané situaci, přehodnotit svá očekávání i vize a přijmout fakt, že jejich dítě bude mít určité postižení, za své. Existují však i rodiče, kteří jsou seznámeni s postižením svého dítěte předem, protože prenatální vyšetření odhalilo vadu včas, tudíž měli dostatek času se na příchod postiženého potomka připravit. Oproti tomu jsou také rodiny, které se dozví o postižení svého dítěte až v průběhu jeho života (Matyášová & Koubková, 2016).

Při sdělení diagnózy se u rodičů objevuje nespočet emocí – vztek, zlost, bezradnost, smutek. Tyto emoce a samotná situace nutí rodiče, aby si vytvořili obranné mechanismy pro zvládnutí aktuálního stavu. Rodiče si často pokládají otázky, proč se takové dítě narodilo zrovna jim, co udělali špatně. Cítí se vinnými, protože nedokázali přivést na svět zdravého potomka, kterého od nich společnost očekávala. S touto situací se postupně musí každý vyrovnat svým osobitým způsobem (Pipeková, 2006). Jedná se o velmi individuální stav, každá rodina se postaví k této situaci jinak. Záleží na tom, jaké jsou rodiče povahy, s jakými životními situacemi se již setkali a jak mají sestavený hodnotový žebříček. Někdo umí být odolný vůči zátěži, umí čelit překážkám, které mu život přichystal, a ví, jak těmto velmi náročným situacím uzpůsobit své schopnosti a dovednosti. Není totiž zásadním kritériem, zda je postižení rozsáhlé a trvalé, zlomovým bodem je to, jak se k tomu daná rodina postaví. Co jeden člověk zvládne přijmout, pro druhého může být překážkou. Někdo přijme opravdu těžké postižení svého dítěte a je připraven čelit všem jeho následkům, jiný není schopen žít pouze s drobnou vývojovou vadou svého dítěte (Matějček, 2001).

Právě narození postiženého dítěte se zpočátku jeví jako problém, jenž nemá řešení. Jankovský (2006) rozčlenil **proces vyrovnávání** neboli tzv. coping do šesti fází, které mají charakteristický průběh. Jedná se o počáteční šok, popření, smlouvání, agresi (zlost), depresi (pocit viny), rovnováhu a přijetí postiženého jako výzvu a úkol.

První reakcí je tedy **počáteční šok**, během kterého jsou rodiče silně emoční. Přemýšlí i jednají iracionálně, reagují neadekvátně. Jankovský (2006) připojuje k této fázi také pocit ztráty dokonalého dítěte. Následuje fáze **popření**. Rodiče si situaci

vysvětlují jako omyl, hledají informace u jiných odborníků za vidiny příznivější zprávy. Může dojít až k jakémusi vytěsnění reality, kdy si kladou otázky typu: „*Nikdo nás o ničem neinformoval, to není pravda, vše se určitě vysvětlí.*“ Rodiče se zkrátka snaží z této situace utéct. Další fáze se pojí se **smutkem, zlostí, agresí, úzkostí, pocitem viny**. Toto období je charakteristické pro přenášení viny na jiné. Jedinci se dostávají do stavů, kdy jsou agresivní na své okolí, především na svého partnera, širší rodinu, lékaře. Tato agrese se po čase překlápí do **deprese**. Michalík (2011) přináší cennou informaci. V rámci této fáze musí být definitivně prokázána jasná diagnóza, aby se rodiče nedostávali do nejistoty, či aby si ve své fantazii nevytvářeli imaginární tragédii, která nemusí být vůbec nutná. Lékaři by tuto zásadní informaci měli předat lidskou formou. Rodiče by měli mít pocit, že se jim odborník opravdu věnuje, má pro ně dostatek času i pochopení. Navazujícím stádiem je **vyrovnání se** neboli **akceptace** postižení. Pomalu se snižují projevy deprese, úzkosti i samotného tlaku. Rodiče se dostávají do rovnováhy, jsou si vědomi vzniklé situace a jsou připraveni na život s dítětem s postižením. Aktivně se začínají zajímat o možné postupy léčby či terapie, učí se fungovat s postižením jejich dítěte. Ne každý se však do této fáze dostane. Někteří rodiče nevydrží nápor situace a neumí se dostat dál. V některých případech hrozí i rozpad rodiny (Pipeková, 2006; Jankovský, 2006; Hanáková, 2017).

I dítě, u kterého je přítomné určité postižení, je primárně dítě. Takový potomek má běžné potřeby jako každý jiný. Až druhotně toto dítě můžeme vidět dítětem s konkrétními obtížemi. Z tohoto důvodu se přidružují ještě další potřeby, které jsou velmi specifické. Všechny dětské potřeby je třeba plnohodnotně naplnit a uspokojit. Všechny děti jsou v tomto stejné. Potřebují vyrůstat v podnětném prostředí, kde se budou cítit milováni a budou vědět, že se jim rodiče dostatečně věnují. U postižených dětí je však třeba nastavit specifický rodičovský přístup (Kerrová, 1997; Slowík, 2007).

Právě v tomto momentu je důležité, aby se rodiče oprostili od všeho negativního. Začíná pro ně a jejich dítě nové období, a to éra poznávání se, navazování prvních vazeb a vytváření rodinného soužití. Proto je důležité nastavit si nově vzniklý stav jako životní úkol, v rámci kterého je nezbytná podpora okolí (Matějček, 2001).

Narození postiženého dítěte není zásadní okamžik pouze pro rodiče, ale samozřejmě i pro sourozence, kteří jsou často v této problematice opomíjeni. Záleží na

tom, jaký zaujmou přístup všichni členové domácnosti (Hanáková, 2017). Pokud chceme, aby zdraví sourozenci pochopili nově vzniklou situaci a zvolili správný přístup, jak vidět svého sourozence, je třeba jim vše vhodnou formou a způsobem vysvětlit. Zdravý sourozenec se tak postupně učí, jak jednat v konkrétních situacích, jak si nastavit sourozenecký vztah. Děti mají vnitřní potřebu cítit, že rodiče jsou tu pro ně vždycky, že jim zdravé děti nejsou na obtíž. Většina dobře obeznámených sourozenců přijme roli ochránitele a pomáhají svému bratrovi či sestře (Pipeková, 2006). Je však důležité nastavit si správné hranice a vybrat si takový výchovný styl, který bude prospěšný pro obě děti. (Havelka & Bartošová, 2019). Je však samozřejmé, že zdraví sourozenci jsou více zatíženi, což spočívá i v částečném omezení jejich vývojových možností, v rámci kterého jsou směřováni k logickému myšlení. Částečně je také omezován jejich sociální kontakt, kdy se předpokládá, že tito sourozenci budou nápomocni svým rodičům. Proto je podstatné, aby jim byl poskytnut dostatek volného času, během kterého budou „*vlastními pány*“, kdy se mohou vidat se svými kamarády. Tím se rodiče vyhnou riziku, že pro ně nemocný sourozenec bude představovat přítěž (Pipeková, 2006).

Každý vztah má dvě strany – něco pozitivního i negativního. Zdravý sourozenec je pro svého bratra či sestru velkým přínosem. Může mu být vzorem, kdy mu ukazuje, jaké sociální role si během života osvojujeme, vytváří pro něj sociální prostředí, které mu poskytuje dostatek podnětů, zapojuje jej do něj, např. v rámci hry s jinými intaktními dětmi, kdy dítě získává potřebné sociální dovednosti. Na druhou stranu postižené dítě může být také přínosem pro svého intaktního bratra či sestru. Díky němu vidí, že ne každý člověk je stejný. Neřeší malichernosti, ale pokud dochází k problému, snaží se jej nějakým způsobem vyřešit. U dítěte je stimulován vývoj vlastností jako např. trpělivost, přijímat a tolerovat jiné lidi, pomáhat druhým, empatie (Havelka & Bartošová, 2019).

Moebiův syndrom je jedním ze vzácných neurologických postižení hlavových nervů způsobující ochrnutí obličejového svalstva. Etiologie je nejasná, symptomů má toto onemocnění nespočet. Následkem vad vyskytujících se v rámci MS bývá narušen vývoj motorických i komunikačních schopností. Tento syndrom však nelze zcela vyléčit, proto je třeba poskytnout takovému dítěti komplexní péči a zaměřit se na symptomatickou léčbu, v rámci které je důležité vytvořit multidisciplinární tým. Narození dítěte s postižením je zásahem do života rodiny. Rodiče si postupně prochází několika fázemi

vyrovnávání se s tímto faktem. Tato situace je však zatěžující i pro sourozence, kterým je potřeba problematiku postižení vysvětlit odpovídajícím způsobem.

2 Komunikace u jedinců s Moebiovým syndromem

Jak uvádí Goldberg a kol. (2003), řeč a komunikace jsou hlavními problémy dětí s Moebiovým syndromem.

2.1 Specifika komunikace

K problémům v rámci interpersonální komunikace může docházet u každého člověka na světě. Avšak daleko více náchylnější jsou v této oblasti jedinci s různými druhy postižení nebo znevýhodnění. Lidé s primární narušenou komunikační schopností budou předurčeni k většímu výskytu obtíží, což může mít za následek omezování jejich příležitostí a participace na společenském životě (Slowík, 2010).

Když je dítě malé, závisí na motivaci, komunikaci a vzájemné spolupráci mezi dítětem a matkou, ale i blízkým okolím. Podle toho, jak bude rodič působit na dítě, se bude dítě úměrně tomu rozvíjet v oblasti jeho psychomotorických dovedností. I když má dítě s MS kvůli svému postižení mnoho problémů, vcelku rychle je schopné vymýšlet a tvořit nové způsoby, jak navázat s lidmi v okolí kontakt a jak s nimi komunikovat. Dítě je tak nadšené a motivované komunikovat, což ho ale může přivést do situace, kdy nebude společností pochopen. Tento intaktní svět však ještě není připraven na obměny v základních projevech, tudíž vyžaduje mnohem více času, aby porozuměl, než se v takových chvílích očekává. U člověka tím pádem může dojít ke vzniku prvotní deprivace z důvodu nepochopení dítěte. Pokud není dítě schopno zcela uzavřít ústa, hýbat jazykem a čelistí, dostáváme se do problému v rámci vývoje řeči, jelikož je narušena hybnost a samotný cit ke tvoření hlásek (Čápková, 2010; Moebiový syndrom [online] 2010). Závažnost narušení komunikační schopnosti je spojena s několika faktory, mezi které řadíme stupeň postižení hlavových nervů, orofaciální anomálie a specifické poruchy učení (Pamplona a kol., 2016). Z několika výzkumů je patrné, že jedinci s MS využívají navázání očního kontaktu k signalizaci sebevědomí a pomocí gest, prozodických faktorů a verbální otevřenosti vyjadřují a popisují své emoce. Jsou si vědomi toho, že pro společnost může být porozumění opravdu obtížné bez předešlé zkušenosti komunikace s takovým jedincem. Jejich přátelé a rodiny však uvádí, že jsou schopni vidět jejich osobnost, i když je skryta za paralýzou. Umí rozpoznat jejich emoce bez jakýchkoliv obtíží. Lidé se mohou pokusit naučit, aby se při komunikaci s lidmi s faciální paralýzou soustředili na jiné kanály než na tvář (Bogart, Cole & Briegel, 2014).

Mnoho jedinců s MS má normální či téměř normální jazykový systém. Jinými slovy můžeme říci, že jsou schopni porozumět mluvenému a používat slovní zásobu a větnou strukturu odpovídající jejich chronologickému věku. Bohužel hodně takových lidí bývá nepochopeno, protože jejich řečový projev je jen těžko srozumitelný. Nedostatečná pohyblivost rtů je hlavním příčinným faktorem (Rosenfeld-Johnson, 1999). Poruchy řeči se mohou objevit u 75 – 90 % pacientů, a to následkem motorických deficitů, které lze spatřit v oblasti rtů, jazyka a patra. Bylo popsáno kompenzační artikulační chování, kdy docházelo k nahrazování labiálních hlásek. Aby tyto jedinci kompenzovali nedostatek labiální artikulace, používají často dopomoc jazyka, což pomůže k dentální znělosti. (Pamplona a kol., 2016). Řečové obtíže, kterým tyto děti čelí, jsou složité a mnohostranné. Ochrvnutí obličeje často způsobuje bilabiální nekompetentnost. To způsobuje charakteristický řečový vzor typu chabé dysartrie, který spočívá v substituci, zkrácení nebo vynechání bilabiálních fonémů / p /, / b / a / m / a prealveolárních fonémů / t /, / d / a / n /. Jiné běžně kompenzované fonémy jsou / f /, / v /, / s / a / š /, / c / a / č /. Ve většině případů je místo artikulace ohroženo, je zachován způsob a vyjadřování (Goldberg a kol., 2003).

U dětí s MS se zdá, že jsou si méně vědomy svých tváří. Ta část jich samotných, která je relativně pasivní a nehybná, je méně nápadná. Jedním z úkolů logopeda je přivést do dětského povědomí tvář, jako součást toho, co ony samy jsou. Lidem s MS někdy opravdu dlouho trvá, než přijmou svou vlastní tvář (Cole & Spalding, 2009).

Těžká porucha komunikace u jedinců s MS významně ovlivňuje osobní rozvoj, protože má dopad na interakce v sociálním prostředí a především mezi vrstevníky (Pamplona a kol., 2016). Z výzkumu autorů Bogart, Cole a Briegel (2014) vyplývá, že jsou lidmi s MS využívány kompenzační expresivní strategie. Jednou z nich je využívání hlasu a humoru k vyjádření emočního naladění, dále se využívají gesta a dotyk, aby byla zajištěna osobní blízkost. Také užívají oblečení k expresi jejich osobnosti. Moebiov syndrom je obzvláště stigmatizující postižení zahrnující tvář bez výrazu. To může pro intaktního člověka signalizovat nedostatek emocí či inteligence, což lze považovat za podnět k ne zahájení interakce s takovým člověkem.

2.2 Narušená komunikační schopnost u jedinců s Moebiovým syndromem

U jedinců s Moebiovým syndromem dochází mimo jiné k poškození V., IX., X.

a XII. hlavového nervu. Tyto uvedené hlavové nervy jsou zodpovědné za řízení svalů jazyka, čelistí, měkkého patra, hltanu, hrtanu i hlasivkové ústrojí. Všechny uvedené komponenty se podílí na tvorbě řeči. Postižení těchto hlavových nervů může tedy vést k problémům s artikulací a rezonancí (A guide to understanding Moebius syndrome, [online], 2016). Komunikační schopnost může být ovlivněna poruchou polykání či zvýšeným slinotokem, jak je uvedeno výše.

První narušenou komunikační schopností u jedinců s MS je **dysartrie**. Dysartrie je taková narušená komunikační schopnost, kdy dochází k poruše artikulace jako celku. Jedná se tedy o narušení fonace (tvorba hlasu), respirace (dýchání) a zvuku řeči. Vyskytuje se také dysprozodie, kam řadíme melodii, tempo, rytmus a přízvuk. To vše je postihnuto různou měrou (Bytešnicková, 2012; Klenková 2004). Lechta (2002) označuje dysartrii za jednu z nejkomplicovanějších a nejhůře korigovatelných narušených komunikačních schopností, a to právě z důvodu inervace mluvidel vlivem orgánového poškození centrálního nervového systému. Klenková (2006) uvádí, že k této vadě může dojít v jakémkoli stádiu života, ať už se jedná o vrozenou vadu nebo o následek poškození nervového systému během porodu, kdy se nejčastěji vyskytuje u dětí s dětskou mozkovou obrnou, tak i o získanou vadu, která může být zapříčiněna později různými neurologickými onemocněními. Objevuje se porucha inervace mluvidel, kam spadají asymetrické kontrakce měkkého patra, omezené pohyby jazyka, kruhového svalu ústního i dalších svalů. Zejména pak koordinační obtíže, jež se klasifikují jako dyspraxie. Dále je přítomno postižení centrálního motoneuronu. U jedinců s dysartrií můžeme mluvit o praktické dysartrii či o problémech s vytvořením artikulačního plánu. Tvoří tedy jen pár nesrozumitelných slov, ale sami řeči rozumí bez problému (Dlouhá & Černý, 2012).

Nejvyšším stupněm dysartrie je anartrie, čímž označujeme úplnou neschopnost artikulovat (Klenková, 2006a). „*Řeč je špatně srozumitelná, někdy činí dojem až samohláskové řeči, neboť porucha je vyjádřena maximálně u kmitných hlásek*“ (Dlouhá & Černý, 2012, s. 42).

Lejska (2003) shrnuje funkční důsledky dysartrie v oblasti mluvidel do několika bodů: (1) dochází k opoždění vývoje řeči; (2) často je postižena motorická realizace, a to jak hlásek, tak i slabik a slov; (3) narušena je také zvuková realizace; (4) postižení se objevuje i v oblasti článkování řeči; (5) často se mohou vyskytovat mimovolní

pohyby mluvidel, tyto pohyby jsou spontánní a neuvědomované; (6) jedinec má nedostatečný velofaryngeální uzávěr; (7) hlas se jeví jako slabý a dyšný; (7) dochází k opakování slabik i celých slov; (8) oblast slovní zásoby, gramatiky a syntaxe nemusí být porušena; (8) situace se komunikačně jeví jako velmi nepříznivá.

Pamplona a kol. (2016) dodává, že u jedinců s MS se může objevit mírné zkreslení bilabiálních fonémů, v horších případech jsou přítomné až závažné artikulační deficity vedoucí k nesrozumitelné řeči.

Za jeden z nejvíce nápadných druhů narušené komunikační schopnosti je považována **palatolalie** (Klenková, 2006). Je to taková narušená komunikační schopnost, jejíž primární příčinou bývá zpravidla rozštěp patra, což řadíme mezi orgánové vrozené vývojové vady. Tyto vady zasahují pevné útvary, které oddělují dutinu ústní od dutiny nosní nebo orgány patrohltanového závěru (Pipeková, 2006). Klenková (2006) dodává, že vznik palatolalie je zapříčiněn neoperováním rozštěpů nebo pokud se operací nepodaří vytvořit odpovídající velofaryngeální uzávěr. Kvůli právě zmíněným symptomům bývá normální vývoj řeči narušen nejvýznamněji. Jelikož dítě nemůže stáhnout měkké patro, aby vytvořilo pevný závěr mezi dutinou ústní a nosní, mívají jedinci problémy s krmením, což zahrnuje kojení, polykání, dále mívají problémy s foukáním, pískáním a zpěvem. Bývá narušena tvorba řeči a skrze Eustachovu trubici bývá často ovlivněn i sluch (Lejska, 2003). Mezi charakteristické rysy palatolalie patří změny rezonance, kam spadá zvýšená a deformovaná nazalita a otevřená huhňavost, dále porušená artikulace a narušené koverbální chování (Vítková, 2004). V rámci narušené artikulace bývá deformována realizace souhlásek, a to především I. a II. artikulačního okrsku. Narušení se tedy týká obzvláště hlásek / b /, / p /, / v /, / f /, / r / a / ř /. Mohou se objevovat až šelesty kvůli patologickému úniku vzduchu nosem. Pokud se u jedince vyskytuje opravdu těžká rozštěpová vada, lze říci, že takový jedinec mluví převážně samohláskovou řečí (Dlouhá & Černý, 2012). Vohradník (2001) doplňuje příčiny, kvůli kterým je právě artikulace souhlásek postižena. Jsou to: snížený intraorální tlak, průnik vzduchu nosem, morfologické změny v místě artikulace a posun artikulační báze dozadu. Také uvádí, že je narušena i artikulace samohlásek, kdy je nejvíce ovlivněna artikulace hlásky I, naopak nejmenší poškození lze spatřit u hlásky A.

Jelikož má i postavení zubů a změny chrupu vliv na realizaci souhlásek, musí tyto

děti podstupovat pravidelnou péči ortodontisty, a to většinou až do dospělosti (Dlouhá & Černý, 2012).

Klenková (2006) shrnuje symptomy palatolalie a rozřazuje je do jazykových rovin, které jsou nejvíce narušeny. Jako první zmiňuje rovinu foneticko-fonologickou, v rámci které dochází k poruše nazality, srozumitelnosti řeči a artikulace. Pokud je u dítěte zjevný opožděný vývoj řeči, bude se porucha promítat do roviny morfologicko-syntaktické a lexikálně-sémantické. V pragmatické rovině můžeme pozorovat obtíže v koverbálním chování. Všechny zmiňované symptomy se mohou projevit do psychosociální oblasti. Jak ve své publikaci uvádí Vitásková (2016), mezi nejčastěji narušené hlásky v rámci palatolalie u jedinců s MS řadíme / p /, / b /, / v /, / f /, / t /, / d /, / c /, / s /, / z /, / č /, / š /, / ž /, / ť /, / l /, / r /, / j /, / k /, / g / a / ch /. Takto nesrozumitelná řeč je zapříčiněna nedostatečným intraorálním tlakem. Proto jsou jedinci nuceni vytvářet si své vlastní kompenzační mechanismy, které spočívají v posouvání artikulační báze za patrohltanový uzávěr. Hlas při palatolalii zní ostře, vysoce a tlačně.

U dětí s MS se může vyskytnout i **rinolálie**. Pojem rinolálie můžeme nazvat českým ekvivalentem huhňavost. Jedná se patologicky sníženou nebo zvýšenou nosovost, která je patrná v mluvené řeči. Můžeme také říct, že jde o poruchu zvuku jednotlivých hlásek při artikulaci (Pipeková, 2006). Škodová s Jedličkou (2003) řadí huhňavost do poruch zvuku řeči vznikající důsledkem velofaryngeální insuficience. Mluvíme tedy o nedostatečné schopnosti funkce patrohltanového uzávěru a ostatních struktur, které se na této funkci účastní. Tím pádem se řeč jeví jako huhňavá a často i jako velmi špatně srozumitelná. Pipeková (2006) uvádí dva typy huhňavosti, a to huhňavost otevřenou (rinolalia aperta) a zavřenou (rinolalia clausa). V rámci Moebiova syndromu se vyskytuje huhňavost otevřená. V tomto případě je nosovost patologicky zvýšená, proto mluvíme o hypernazalitě. Škodová a Jedlička (2003) uvádí, že k takovému stavu dochází, když velofaryngeální mechanismus nestačí zabránit úniku vzduchu do rezonančních dutin. Rezonance nosohltanu a dutiny nosní se patologicky objevuje tam, kde by být neměla. Důležitou roli zde také hraje poloha jazyka a to, jak velký prostor poskytují rezonanční dutiny. Pokud má jedinec malý čelistní úhel, dochází ke zmenšení orality, což působí prospěšně k nazalitě.

2.3 Možnosti rozvoje komunikační schopnosti

Děti s MS jsou do logopedické terapie zařazovány záhy po narození. Je tomu z toho důvodu, že se velmi brzy musí řešit problémy příjmu potravy. Novorozenci nemají vyvinutý sací reflex, nejsou schopni polykat. Dostávají se také obtíže, které jsou spojené s rozštěpem patra. Proto se logopedická intervence zaměřuje zprvu na efektivní zajištění potravy a až s odstupem času logoped soustředí svou práci na terapii vývojové dysartrie. V rámci logopedické intervence by se měl logoped zabývat určitými specifiky, která s sebou přináší práce s klienty s MS. Do popředí by se měla dostat tzv. orální praxe, díky které si osoba s MS uvědomí postavení jazyka v ústech, rtů a čelistí prostřednictvím smyslových podnětů (Cole & Spalding, 2009). U dětí s MS je nezbytností, aby byla poskytována logopedická intervence, čímž by mělo být dosaženo rozvoje systematicky, a to od jejich nejzásadnějších problémů. V počátečních fázích je třeba se zaměřit na oblast krmení, kdy je tento proces příjmu potravy třeba ovlivnit tak, aby bylo dítě efektivně nakrmeno. V dalším kroku je důležité podporovat vzájemnou komunikaci mezi matkou a dítětem, aby došlo k vytvoření silné vazby. Tento proces je velmi podstatný pro další jednání v rámci logopedické intervence a celé péče o dítě. Poté se logoped zaměřuje na působení v rámci pragmatické roviny a na rozvoj jemné motoriky a oromotoriky. V závěru dochází k rozvoji foneticko-fonologické roviny (A guide to understanding Moebius syndrome [online], 2006).

Neubauer (2011) dbá především na to, aby docházelo k propojení fyzioterapeutické a logopedické terapie. Právě souhra těchto dvou oblastí působení může být popudem k efektivnější intervenci vztahující se k vývojové dysartrii. Oba odborníci, logoped i fyzioterapeut, by měli mezi sebou komunikovat, aby byli seznámeni se stavem léčby. Snaha o navození stavu uvolnění při logopedické intervenci v návaznosti na doporučení fyzioterapeuta, by měla být jedním ze základních prvků terapie. Dále je třeba minimalizovat souhyby těla a mluvních orgánů, nevyvolávat pohyby mluvidel, pokud by to mělo vést ke zvýšené spasticitě celého těla.

Chirurgická léčba zlepšuje orální kompetenci a výraz obličeje. Včasná chirurgická léčba s volným přenosem svalu je označována jako **první krok léčby** těchto pacientů. Tento zákrok poskytuje pacientům spontánní úsměv a zvyšuje mozkovou plasticitu. Snižuje prevalenci kompenzace řečového vzorce (Pamplona a kol., 2016) Operace tedy spočívá v přenosu živeného svalového štěpu, který je částečně odebrán ze stehna pacienta. Využita bývá jen ta část svalu, která odpovídá vzdálenosti od ústního koutku

k boltci – jedná se asi o 10 cm svalu (Unikátní operace Moebiova syndromu [online], 2011).

Po operaci vykazovaly děti zlepšenou srozumitelnost řeči s výrazně nižší frekvencí všech kompenzačních fonémů, včetně hlásek / p /, / b /, / m /, / v /, / f /, / č /, / š /, / ž /. Tento postup měl evidentní pozitivní dopad ve všech problematických oblastech a je postupem volby pro tyto děti (Golberg a kol., 2003).

Odborníci nedokáží syndrom zcela vyléčit, ale dovedou tvář takto postižených jedinců alespoň částečně rozpohybovat. Dříve byla využívána rehabilitace či symptomatická léčba, nebyla však možná léčba kauzální (Unikátní operace Moebiova syndromu [online], 2011).

Gangale (2004) zmiňuje **stimulaci v dutině ústní** v rámci stimulační terapie. U jedinců s hyposenzitivitou v dutině ústní můžeme zvýšit citlivost v této oblasti a také činnost svalů, což vede ke zlepšení příjmu potravy, artikulace i rezonance. Také **masáže** uvádí Gangale (2004) jako jeden z druhů orofaciální stimulace, kdy lze u mnoha klientů dosáhnout efektivního usnadnění v rámci rehabilitace. Odborník může pouhým pozorováním během masáže zjistit o jedinci určité informace, dále může klientovi pomoci zaměřit pozornost směrem ke svému vlastnímu tělu, aby si byl později vědom konkrétního místa při intervenci. Při masážích je možné naučit se vhodné relaxace, která může být vodítkem k vyrovnání se s určitými situacemi.

Terapie orální pozice (OPT)

Tento koncept terapie vytvořila americká logopedka Sara Rosenfeld-Johnson. Tato osoba založila roku 1995 mimo jiné i společnost TalkTools, která je na poli logopedie nenahraditelná. Oproti tradiční terapii, která je založena na multisenzorickém přístupu, který se zabývá produkcí řeči, funguje orálně motorická logopedická terapie za předpokladu, že pro normální řeč jsou nezbytné normální struktury a vzorce orálního projevu. Pokud jsou problémem špatně vyvinuté orální svaly, pak je řešením tyto svaly posilovat a trénovat. Navíc děti nepocítují tlak terapie, jelikož jsou cvičení vedena hravou formou. Využívá se při tom mnoho logopedických pomůcek, které jsou sestaveny dle hierarchie do systémů pro rozvoj rtů, čelisti a jazyka (Rosenfeld-Johnson, Oral-Motor Speech Therapy [online], 1999).

OPT je vhodná pro všechny klienty, kteří vykazují orálně motorické potíže ve srovnání s jejich typicky se vyvíjejícími vrstevníky, a to v oblasti krmení, řeči

i mobility. Dále je prospěšná pro jedince s dysartrií. Tito klienti nejsou schopni v rámci běžné logopedické intervence efektivně pracovat, ač může být jejich snaha sebevětší. Mnoho z těchto dětí má atypické pohybové vzorce, neodpovídající svalový tonus či neodpovídající orální pozici. Díky aktivitám OPT se děti učí pouze artikulační pohyby, v rámci kterých můžeme využívat i taktilní pomůcky dopomáhající ke správné produkci zvuku řeči. (Rosenfeld-Johnson, Chapter 2 Program Introduction and Description [online], 1999).

Rosenfeld-Johnson (2015) uvádí v rámci svého kurzu s názvem „*A Three-Part Treatment Plan for Oral Placement Therapy*“ základní informace. Tento koncept je důležité používat ruku v ruce s klasickou logopedickou intervencí. Koncept je postaven na základním faktu, kdy je třeba normální pohyb pro vyvození odpovídajícího zvuku řeči. Autorka zmiňuje základní prvky, které jsou podstatné pro bezvadné vykonání konkrétního pohybu. Pokud je narušen alespoň jeden prvek, řeč je vždy nesrozumitelná.

Jedná se o povědomí orálních struktur, umístění těchto struktur, stabilitu, výdrž a paměť svalů a na závěr samotná produkce hlásek. Autorka klade za podstatné se před samotným vyvozováním hlásek zaměřit na cvičení orientovaná na správnou respiraci, podporu fonace, rezonanci a až poté se soustředit na artikulaci. Jako hlavní cíle OPT udává Rosenfeld-Johnson (2015):

- zvýšit povědomí orálního mechanismu,
- uvést do normálu orální citlivost,
- zlepšit přesnost volných pohybů orálních struktur pro produkci řeči,
- zlepšit diferenciaci orálních pohybů,
- zlepšit proces krmení a zprostředkovat příjem potravy,
- zlepšit produkci řeči a snažit se o maximální možnou srozumitelnost řeči.

K tomu je třeba **disociace**, což je proces rozdělení pohybů založený na stabilitě a přiměřené síle v jedné nebo více svalových skupinách, dále **grading** neboli řízená segmentace pohybu prostorem. To vše vede k **upevnění**.

Pokud se zaměříme na děti s MS, byla u nich účinně použita řada orálně motorických cvičení. Mezi nejúspěšnější patří ta cvičení, která řeší vědomí nebo „smyslovou“ stránku svalu a poté pokračují motorickou stránkou tohoto svalu. Jako příklad bych uvedla cvičení za použití „*Horn Hierarchy*“. Jedná se o takové logopedické pomůcky, představme si foukací hračky stylu houkačky, trubky, díky

kterým dochází ke zlepšení pohyblivosti a síly v horním rtu, pracují na zlepšení kvality břišních svalů, fungování velofaryngeálního závěru a na disociaci čelistí, rtů a jazyka. Obtížnost těchto pomůcek je odstupňována do 14 stupňů. Každá z nich se mimo jiné zabývá také vývojem konkrétních zvuků řeči. Primárním cílem pro jedince s MS je zlepšení mobility horního rtu. Právě neschopnost zavřít nebo zaokrouhlit rty ovlivňuje negativně proces krmení i srozumitelnost řeči. Zmiňovaná schopnost je potřebná při kojení, pití z lahve, sejmutí stravy ze lžičky, posunutí stravy směrem dozadu, aby mohlo dojít k polykání, narušené je i pití brčkem, dítě si nemůže kontrolovat zvýšený slinotok. Na počátku je tedy dobré pracovat na tom, aby byl jedinec schopen retního závěru. Poté můžeme využít terapie pomocí brček, kdy dochází k nácviku koordinace pohybů pro polykání a ke zlepšení stability, zaoblení rtů a zatažení jazyka. Problémem může také být nestabilita svalů čelisti. Je dobré použít hierarchii bloků s odstupňovaným skusem, což povede ke srozumitelnější řeči a bude zajištěno bezpečné krmení. (Rosenfeld-Johnson, Improving Feeding Safety and Speech Clarity for Clients with Moebius Syndrome [online], 1999).

2.4 Terapeutické přístupy využívané u osob se syndromovými vadami

Z výše uvedeného je zřejmé, že terapie u Moebiova syndromu musí být prováděna komplexním způsobem. Protože je MS zařazován mezi vrozené vývojové vady, Optimální cestou by bylo, kdyby logopedická intervence probíhala v součinnosti s ostatními odborníky, mezi které řadíme lékaře, fyzioterapeuty, psychology, speciální pedagogy aj.

Klenková (2006) považuje za nejvíce rozšířenou a používanou terapii k rozvíjení hybnosti, která může být využívána od nejranějšího období, právě **Vojtovu metodiku reflexní lokomoce**. Jedná se čistě o fyzioterapeutickou metodu, která se nepřenáší do logopedické intervence. Avšak se může zdát, že jsou tyto dvě terapie od sebe razantně odděleny, bez fyzioterapie, tudíž bez rozvoje hybnosti dítěte, nelze předpokládat, že by se dítě rozvíjelo v jeho komunikační schopnosti. Vojtova terapie si klade za cíl zasáhnout organizaci mozku, tudíž funkci centrální nervové soustavy, takovým způsobem, aby dítě, u kterého je zjevná motorická porucha, mohlo dosáhnout takových hybných programů, které nemělo vlivem jeho poruchy k dispozici (Orth, 2009). Profesor Vojta vypracoval systém polohových reakcí, díky kterým diagnostikuje

novorozence a poté nastaví terapeutický aktivační systém reflexní lokomoce. Stanovil 7 polohových reakcí, které se mohou testovat např. provedením palcem, prsty, balónkem na konkrétní část těla (Vítková, 2006). Jedná se o takový systém, kdy navozené působení přetrvává i po ukončení samotné práce s dítětem a postupem času se dochází k zapojování fyziologických pohybových komplexů do hybnosti. Metoda je založena na dvou základních prvcích, a to na reflexním plazení a otáčení. Tyto dva prvky se promítají i do orofaciální oblasti, čímž jsou zaktivizovány pohyby jazyka a samotné dýchání, kdy dochází k jeho prohloubení a nabývá na intenzitě (Neubauer, 2011). Klenková (2000) uvádí vývoj napřimování a schopnost bipedální chůze dítěte jako hlavní cíl Vojtovy metodiky. Dle Vojty může jeden jediný stimul vyvolat sled reakcí, což je základním stavebním kamenem pro vývoj napřimování.

V rámci této terapie je velmi podstatné zaškolení rodiče terapeutem. Je tedy třeba sdělit, k čemu Vojtova metoda slouží, jaký je správný způsob realizace, jaké jsou chtěné i chybné pohybové reakce, jaké reakce mohou být doprovodné a jak často a dlouho se má s dítětem terapie provádět. Pokud se pro Vojtovu metodu rodina dobrovolně rozhodne, musí si být vědoma toho, že je třeba s dítětem každodenně cvičit (Bytešníková, 2007).

Bobath koncept je další velmi významnou metodou, která je koncipována pro jedince s mozkovým postižením (především DMO), kam spadá i MS. Byla vytvořena manželi Bobathovými jako souhrnný koncept, který zahrnuje fyzioterapii, ergoterapii a logopedii. Primárním cílem je zlepšení koordinace držení a pohybu, dále navození normálního svalového napětí (Vítková, 2006).

Podstatou této neurovývojové terapie (NDT) je tzv. handling, v rámci kterého se využívají 3 oblasti technik:

- **Inhibice** – jedná se o útlum, kdy dochází k odstranění abnormálního pohybu a posturálních vzorů,
- **Facilitace** – což je proces usnadňování,
- **Stimulace** – snaží se o navození normálního posturálního tonu.

Bobath terapeut pomáhá dítěti, aby mohlo daný pohyb vykonat samo co nejlépe, nejedná se o učení dítěte pohybům (Janovcová, 2007).

Samozřejmostí je přizpůsobení terapie individuálním potřebám a aktuálnímu stavu dítěte. Terapeutické působení není produkováno pouze v rámci konkrétního

momentálního cvičení s terapeutem. Bobath koncept je využíván v každodenním životě při obyčejných situacích, jako jsou nošení dítěte, krmení, při hrách atd. Z hlediska funkční situace se posuzuje, co dítě zvládá samo, co zvládá s dopomocí či co nezvládne vůbec (Janovcová, 2007). Lechta (2011) si váží toho, že se nezaměřuje pozornost pouze na rehabilitační cvičení, ale i na zacházení s dítětem či na rozluštění jeho sociálních obtíží. Autoři této metody počítají s co největší spoluprací rodiny, především rodičů. Předpokládá se také týmová spolupráce různých odborníků, kteří přispívají k rozvoji hybnosti dětí s centrální poruchou. Na rozdíl od Vojtovy metodiky reflexní lokomoce se zde počítá i se součinností samotného dítěte. Lze říci, že svým širokým zaměřením podporuje vývoj dítěte nejen v oblasti pohybové, ale také v oblasti psychické, sociální a komunikační. (Klenková, 2000; Lechta, 2011) Musíme však počítat, že se jedná o dlouhodobý proces vyžadující dostatek citlivosti a trpělivosti. Je velmi důležité dítě poznat a s jeho stavem se sžít (Lechta, 2011).

Mezi další velmi přínosné terapeutické přístupy využívané u dětí s MS se obecně řadí **terapie orofaciální oblasti**, kam spadají orofaciální regulační terapie Castilla Moralese, myofunkční terapie a terapie orofaciální oblasti. Jsou to takové postupy, při kterých je hlavním cílem posílení a stimulace motoriky rtů, jazyka, měkkého patra, hltanu. Za další důležitý prvek těchto metodik je považováno zlepšení svalové síly a hybnosti těch svalů, které jsou potřebné k procesu polykání (Mlčáková, 2014).

Orofaciální regulační terapie je přístup spojovaný se jménem Rodolfo Castillo Morales. Původně byl utvořen pro děti s Downovým syndromem, ale postupem času byl využíván i u dětí s dětskou mozkovou obrnou a u dětí s takovým onemocněním, kde převažuje snížený svalový tonus či mentální postižení (Matějíčková & Smisitelová, 2007). Morales založil tuto metodu na předpokladu, že nervová soustava je velmi plastická až do 3. roku života dítěte, což je třeba využít a ovlivnit tak celkovou hybnost dítěte. Dále je třeba dítě rozvíjet v oblasti orofaciální, dbát na rozvoj polykání a řeči (Klenková, 2006). Morales (2006) shrnuje cíl do jednoho bodu – je třeba se snažit navodit takové pohybové vzorce, které by byly normální či nejvíce podobné normě. Jako první věc musí terapeut nalézt klíčový problém dítěte a stanovit pro něj odpovídající léčebný plán, kterému předchází příprava spočívající v modelování různých svalových skupin, zejména však mimického svalstva. Využívají se k tomu

techniky doteku, lechtání, tahu, tlaku a vibrace. Tento koncept je založen na 3 základních prvcích: stavba a mechanismus čelistního kloubu, kontrola polohy hlavy a čelistního kloubu a manuální techniky využívané při této terapii. Využívají se zde tzv. motorické body, které jsou aktivátorem pro příslušné svalové skupiny. Řadíme mezi ně horní bod nosu, dolní bod nosu nebo horní bod rtu, bod na nosním křídle, bod na víčku, bod na rtech, bod na bradě a bod na ústním dnu. Tyto body jsou zónami, jimiž skrze taktilní a proprioreceptivní stimulaci docílíme motorické odpovědi svalu nebo svalového řetězce (Morales, 2006).

Dalším popisovaným přístupem je **myofunkční terapie**. Tato terapie se specializuje na upravení svalové nerovnováhy v orofaciální oblasti. (Mlčáková, 2014). Toho se dosáhne za použití skupiny cviků především pro rty, jazyk a tváře (Kittel, 1999). Za hlavní cíl této terapie je považována zejména náprava nesprávného polykání, dále také navození správné funkce v orofaciální oblasti. Terapeut si všímá hlavně pohybu a funkce jazyka. Pokud je terapie efektivní, zlepšení se projeví také v oblasti držení těla a hlavy, respirace a artikulace (Mlčáková, 2014). Během této terapie, která je na rozhraní logopedie a fyzioterapie, se působí rovnou řečově motorickými prvky. Docílí se tím navozením správného dýchání, zvýšením síly retního závěru a vybavováním správné pohyblivosti jazyka, a to jak při artikulaci, tak i v rámci klidové polohy (Neubauer, 2011). Myofunkční terapie se většinou soustředí na zmírnění či úplné odstranění škodlivých orálních návyků, jež si dítě chybně osvojilo. Jedná se především o dumláni prstů, okusování nehtů a dalších. Dále je také třeba redukovat nadbytečnou tenzi ve svalech tvořící orofaciální oblast. Tyto svaly je důležité také posilovat a to tak, aby byla podpořena správná funkce celého orofaciálního systému. Další nedílnou součástí této terapie je rozvoj klidové polohy jazyka, čelisti a obličejových svalů. Musíme navodit takový stav, kdy dítě správně kouše, žvýká a polyká (Mlčáková, 2014).

V rámci této terapie je hlavním předpokladem, že klient bude aktivně spolupracovat v prováděných cvicích. Proto není možné tento terapeutický postup praktikovat u kojenců nebo u dětí s těžkým mentálním postižením (Kittel, 1999).

Další možnou terapií, kterou je vhodné využít u jedinců s MS, je podle Vitáskové (2015) **Metoda sestry Kenny**. Tato metoda je v jiných zdrojích označována také jako

dermo-neuromuskulární facilitace. Primárně byla zmiňovaná terapie určena dětem s dětskou mozkovou obrnou. Dnes je tato metoda využívána u dětí s periferními obrnami, kam můžeme zařadit i Moebiův syndrom. Jedná se terapeutický styl, kdy dochází ke kombinaci cviků jednotlivých svalových skupin dle svalového testu s facilitačními prvky. Metoda spočívá ve stimulaci proprioreceptorů, díky které si je jedinec vědom konkrétního svalu. (Haladová, 2007). Šidáková (2009) považuje za základní prvek trénování koordinace pohybů za použití kombinace vlhkého tepla, manuální stimulace svalu, a to pasivními pohyby i aktivním zapojením svalů. „*Aplikují se horké zábaly, manuální protahování měkkých tkání, stimulace svalů*“ (Vitásková, 2015). Dále se aplikují dlahy, dochází k manuálnímu protahování měkkých tkání, využívá se také polohování. V rámci stimulace, kdy dochází k přípravě nervosvalového systému na vykonání pohybu, se uplatňuje: pasivní natažení svalu, přibližování úponu svalu rychlými a vibrujícími pohyby a následně opětovné pasivní natažení svalu. S reedukací se začíná, pokud je zřetelné zlepšení v oblasti svalového napětí. Jako hlavní cíl reedukace uvádí autorka to, aby se jedinec naučil vykonat stah svalu správným rytmickým pohybem a snažit se o odstranění inkoordinace jednotlivých svalů v rámci jedné svalové skupiny (Pavlů, 2003). Důležitým prvkem je i samotná relaxace. Díky ní dochází k uvolnění mezi jednotlivými cviky, což pomáhá k eliminaci nekontrolovatelných pohybů a přispívá k obnově procvičovaných svalů (Haladová, 2007).

Řeč a komunikace jsou oblasti, ve kterých dochází u Moebiova syndromu ke značným problémům. Vlivem poškození hlavových nervů podílejících se na tvorbě řeči, tedy i na artikulaci a rezonanci, dochází k výskytu několika narušených komunikačních schopností. Jedná se především o dysartrii, palatolalii a rinolalii. Jelikož hovoříme o závažných obtížích, je třeba poskytovat ranou logopedickou intervence. Mezi možné terapeutické přístupy, které lze využívat u dětí s touto diagnózou řadíme Vojtovu metodiku reflexní lokomoce, Bobath koncept, orofaciální regulační terapii, Terapii orální pozice, myofunkční terapii a také především v zahraničí užívanou Metodu sestry Kenny.

3 Logopedická intervence u dětí s Moebiovým syndromem v ČR

3.1 Cíle a metodologie výzkumu

Hlavním cílem výzkumného šetření bylo analyzovat úroveň komunikačních schopností u dítěte se syndromovou vadou, konkrétně s Moebiovým syndromem, a ověřit, zda cílenou intervencí došlo k rozvoji oslabených oblastí. Během zpracovávání diplomové práce byly stanoveny také tyto **parciální cíle**:

- **Parciální cíl č. 1:** Analyzovat výchozí úroveň komunikačních schopností dítěte s Moebiovým syndromem.
- **Parciální cíl č. 2:** Vytvořit intervenční plán pro dítě s Moebiovým syndromem.
- **Parciální cíl č. 3:** Sledovat rozvoj komunikačních schopností dítěte s Moebiovým syndromem.
- **Parciální cíl č. 4:** Zjistit, jaké přístupy u dětí s Moebiovým syndromem jsou využívány v ČR a USA.

Na základě výše zmíněných cílů byly stanoveny tyto **výzkumné otázky**:

- **Výzkumná otázka č. 1:** „*Jaká byla úroveň komunikační schopnosti u dítěte s Moebiovým syndromem před zahájením cílené logopedické intervence?*“
- **Výzkumná otázka č. 2:** „*Jaká byla úroveň komunikační schopnosti u dítěte s Moebiovým syndromem po cílené logopedické intervenci za pomoci vytvořeného intervenčního plánu?*“
- **Výzkumná otázka č. 3:** „*Ve kterých oblastech dosáhlo dítě zlepšení po cílené logopedické intervenci?*“
- **Výzkumná otázka č. 4:** „*Jak reagovala matka na intervenční plán?*“
- **Výzkumná otázka č. 5:** „*Jaké jsou největší problémy osob s Moebiovým syndromem?*“

Časový harmonogram práce

Měsíc a rok	Činnost
02/2020 – 06/2020	volba tématu, volba pracovních postupů a metod, sběr a studium literatury týkající se tématu
06/2020 – 09/2020	analýza zdrojů a odborné literatury, začátek vypracovávání teoretické části
09/2020 – 10/2020	vstupní diagnostika
10/2020 – 02/2021	vytváření intervenčního plánu, vlastní cílená práce s dítětem za využití zpracovaného intervenčního plánu
02/2021 – 03/2021	výstupní diagnostika, analýza výsledků výzkumného šetření
03/2021 – 04/2021	interpretace výsledků, dokončení a odevzdání práce

Tabulka 1 Časový harmonogram práce

Metodologie

Diplomová práce je zpracována monograficky. Skládá se ze dvou částí, a to z části teoretické a výzkumné. Teoretická část byla vytvořena na základě **analýzy odborné literatury** a dostupných českých i zahraničních zdrojů. Vlastní výzkumné šetření má charakter **kvalitativního výzkumu**. Jedná se o „*proces hledání porozumění založený na různých metodologických tradicích zkoumání daného sociálního nebo lidského problému. Výzkumník vytváří komplexní, holistický obraz, analyzuje různé typy textů, informuje o názorech účastníků výzkumu a provádí zkoumání v přirozených podmínkách*“ (Hendl, 2016, s. 46). Gavora (2010) dodává, že výzkumník má snahu přiblížit se osobám, které stojí ve středu tohoto výzkumu. Pokouší se proniknout do situací, do kterých se jedinci dostávají. Hlavním cílem je tedy porozumět zkoumanému člověku, zejména pochopit jeho vlastní hlediska. Výzkumník se soustředí spíše na jeden konkrétní případ, který se snaží co možná nejpodrobněji popsat.

K uvedení do případu výzkumného vzorku bylo využito vypracování **longitudinální případové studie**. Byla sestavena na základě záměrného přímého pozorování dítěte s MS, vytvoření osobní a rodinné anamnézy, analýzy dokumentů, lékařských zpráv, zpráv ze SPC a výsledků činností. Případová studie patří mezi základní výzkumné designy. Výzkumník podrobně studuje jeden nebo několik případů snažice se porozumět složitým sociálním jevům (Sedláček, 2014). Základní výzkumnou otázkou je dle Hendla (2016, s. 101) to, „*jaké jsou charakteristiky daného případu nebo*

skupiny porovnávaných případů. V případové studii sbíráme velké množství dat od jednoho nebo několika málo jedinců, kdy jde především o zachycení složitosti případu či o popis vztahů v jejich celistvosti. Využitím této metody se předpokládá, že důkladným prozkoumáním jednoho případu lépe porozumíme jiným podobným případům.“ Sedláček (2014) uvádí, že případová studie používá pro výzkum více informačních zdrojů i veškeré dostupné metody sběru dat, kam řadí různé formy pozorování, rozhovorů, analýzy dokumentů apod.

Dále byla využita metoda **rozhovoru**. Dle Miovského (2006) spadá rozhovor neboli interview mezi nejčastější a nejvhodnější metody sběru dat v rámci kvalitativního výzkumu. Interview je také přednostně využíváno před dotazníkem, pokud hledáme bezprostřední, osobní či důvěrné odpovědi. Pro toto šetření byl zvolen strukturovaný rozhovor, což znamená, že jsou otázky předem dány (Gavora, 2010). Původním záměrem bylo vést rozhovory osobně, tedy v ČR se s jednotlivými informanty setkat a klást jim konkrétní otázky, v USA vést rozhovor zprostředkovaně online formou přes aplikaci Skype. Nicméně jsme byly po konzultacích s informanty nuceny přehodnotit celou situaci. Musely jsme od původního plánu odstoupit. Došly jsme k závěru, že bude lepší položit otázky písemně, což znamená poslat předem stanovené otázky informantům emailem. Informantce č. 1 byly otázky předčítány a její odpovědi byly zaznamenávány písemně autorkou práce. Otázky však nebyly více rozváděny z důvodu vyšší emoční citlivosti informantky. Vedlo nás k tomu ihned několik okolností. Za prvé je v době pandemie, kdy je z nařízení vlády zakázané přejíždět mezi okresy, nemožné se setkávat. Dále nám osobní setkání online formou znemožňovala časová vytíženost několika informantů, kdy např. logopedka v USA přistoupila k vedení rozhovoru pouze písemnou cestou. U dospělé ženy s MS žijící v USA jsme braly ohled na odlišný mateřský jazyk a dysartrickou řeč. Některé informace by nemusely být reprodukovány zcela správně. Mohlo by se stát, že by došlo ke zkreslení některých pojmů vzhledem k nepřesné artikulaci, či by mohly být reprodukovány neúplně. Z těchto důvodů bylo v průběhu výzkumu odstoupeno od původního plánu a byla zvolena písemná forma rozhovoru z důvodu získání co nejrelevantnějších informací.

Vzhledem k biografickému designu nebyla po domluvě s matkou měněna ani skrývána ničí totožnost. S informanty v ČR byl sepsán informovaný souhlas, pro informanty žijící v USA byl informovaný souhlas přeložen do anglického jazyka a zaslán k podpisu emailem.

3.2 Charakteristika výzkumného vzorku a místa výzkumu

Charakteristika výzkumného vzorku

První informantkou je dítě, u něhož byl diagnostikován Moebiov syndrom. Informantka se ve výzkumu bude označovat jménem Denisa. Jedná se o mou mladší sestru. Problematiku Moebiova syndromu jsem zpracovávala již v bakalářské práci. Vzhledem ke stálé absenci informací o této vzácné syndromové vadě a způsobech možné intervence včetně logopedické intervence, jsem se rozhodla přispět k informovanosti prostřednictvím této diplomové práce.

Dívka ve věku 13 let působí mladším dojmem. Je drobnější postavy i kvůli nedostatku růstového hormonu. Je klidná, otevřená, těší se z maličností. Co se vzhledu týče, má hnědé dlouhé vlasy a modré oči. Pro zrakovou vadu nosí dioptrické brýle. Kvůli stanovené diagnóze jsou v obličeji zjevné známky stigmatizace. Celková motorika neodpovídá věku, vážne orientace v prostoru.

Rodiče dívky se před několika lety rozvedli. Nyní Denisa žije v rodinném domě s matkou, jejím přítelem a starší sestrou Annou. Starší sestra Nikola jezdí domů na víkendy, během týdne pracuje a studuje v jiném městě. Celá domácnost je pozitivně laděná, dcery jsou v dobrém vztahu s přítelem matky. Všichni si vycházejí vstříc, navzájem se podporují a pomáhají si. Matka je zdravá, pracuje v logopedické třídě běžné mateřské školy jako speciální pedagog. Je vysokoškolsky vzdělaná. Otec je zdravý, pracuje jako školník v základní škole, kterou dívka s MS navštěvuje. Sestra Anna trpí revmatickou artritidou po prodělané borelióze. Navštěvuje druhý ročník gymnázia. Sestra Nikola je zdravá. Studuje v kombinované formě navazující magisterský obor Logopedie v Brně. Tam také pracuje v logopedické mateřské škole jako učitelka.

Informantka 2 je matka dítěte s MS, **informantka 3** je klinická logopedka a Bobath terapeutka. **Informantka 4** je dospělá žena s MS žijící v USA, která vystudovala doktorát, v současnosti se věnuje výzkumné činnosti z hlediska psychologických aspektů MS, také přednáší na oregonské univerzitě. **Informantka 5** je logopedka s padesátiletou praxí zabývající se intervencí u dětí s MS, Downovým syndromem a dalšími. Je současně zakladatelkou společnosti TalkTools. **Informantka 6** je matkou klienta s MS žijící v USA. Z důvodu narození syna s MS založila nadaci Moebius syndrome foundation.

Charakteristika místa výzkumu

Výzkumné šetření bylo realizováno v domácím prostředí a v ordinaci klinického logopeda, který je současně Bobath terapeutem. Dále jsem využila kontaktu na zakladatelku nadace Moebius syndrome foundation v USA, díky které jsem oslovila další informanty, a to ženu s MS, matku dítěte s MS a logopedku věnující se logopedické intervenci u dětí s MS. Část výzkumného šetření probíhala online skrze aplikaci Skype, kdy byla tímto způsobem poskytnuta logopedická intervence, protože nebylo možné osobní setkání z důvodu pozitivního výskytu koronaviru. Autorka se také účastnila webináře, který byl veden logopedkou zabývající se intervencí u dětí s MS. Tento webinář s názvem „*A Three-Part Treatment Plan for Oral Placement Therapy*“ byl zaštitěn organizací Talk Tools. Také bylo využito elektronické konverzace, kdy docházelo k propojení prostředí ordinace logopedky v USA s autorkou práce. Dále bylo komunikováno prostřednictvím informačních technologií s dospělou klientkou s MS v USA a matkou klienta s MS. Šetření tak bylo realizováno za využití moderních informačních technologií.

3.3 Případová studie

Kazuistika dívky s MS ve věku 13,4 let

Charakteristika zevnějšku

Denisa je dívka klidné povahy, je přátelská a dobrosrdečná. Její postava je velmi drobná a hubená, spíše menšího vzrůstu. Při pohledu na ni její věk neodpovídá – vypadá výrazně mladší než její vrstevníci. Denisa se pyšní dlouhými světle hnědými vlasy. Na obličeji dominují modré oči, které jsou podtrženy červenými dioptrickými brýlemi, které musí dívka kvůli zrakové vadě nosit. Kvůli diagnóze Moebiusův syndrom je obličej dívky zřetelně stigmatizován. Můžeme si všimnout maskovité tváře, kde dominuje širší kořen nosu, nízko posazené uši, kratší mandibula a povislé koutky úst. Dále jsou zjevné epikanty i pokleslá oční víčka. Je opravdu milá, ráda se pohybuje ve společnosti. Ve skutečném přátelství je pro druhého ochotná udělat cokoliv.

Zdravotní anamnéza

Denisa je dítětem z třetího plánovaného těhotenství. Matka byla z důvodu hypertenze v průběhu těhotenství neustále sledována. Při ultrazvukovém vyšetření ve 24. týdnu byla odhalena vrozená ortopedická vada – pedes equinovaus a 2 cévy pupečníku. Kvůli těmto zjištěním byla matka podrobena amniocentéze, při které byl zjištěn normální karyotyp. I když byla chromozomální aberace vyloučena, byla rodičům oznámena možnost okamžitého přerušení těhotenství. Po konzultaci s odborníky se rodiče rozhodli, že tento ortopedický problém zvládnou a navrhovanou interrupci tudíž nepodstoupí. Porod proběhl předčasně císařským řezem ve 35. týdnu těhotenství z důvodu těžké hypotrofie plodu a preeklampsie matky. Objevily se poporodní komplikace, které zpočátku znesnadňovaly adekvátní fungování – nepravidelné a zpomalené dýchání, nepravidelná srdeční činnost. Když se dítě narodilo, jeho hmotnost byla 1900 g a měřilo 40 cm. Míminko bylo lehce nezralé, hypotrofické, s nízkým svalovým tonem. V obličeji byla zjevná stigmatizace a hypomimie.

Během prvních dní života dítěte byla stanovena diagnóza pneumonie, dítě bylo velmi hypotonické, skoro se nehýbalo, reflexy byly prakticky nevýbavné. Dívinka nejevila zájem o potravu, což vedlo k poruchám příjmu potravy. Z těchto důvodů bylo dítě rehabilitováno pomocí Vojtovy reflexní stimulace. Matka si přála vyzkoušet, zda by nemohla být Deniska krmena přirozenou cestou. Po přiložení k prsu nedošlo však k žádné aktivitě. Aby byla zajištěna dostatečná výživa, krmena byla převážně nasogastrickou sondou mlékem od matky. Po propuštění do domácího prostředí v 8 týdnech věku dítěte bylo opravdu problematické zajistit adekvátní přísun potravy. Matka odmítala používat pouze nasogastrickou sondu, pokoušela se o kojení, které bylo bez efektu. Bylo nakoupeno také velké množství různých kojeneckých lahvíček s rozmanitými savičkami. Lišily se tvarem, velikostí i materiálem. Bohužel ani jedna z vyzkoušených lahvíček nedokázala zajistit odpovídající potravu.

K řešení ortopedické vady pedes equinovarus se přistoupilo již od 1. měsíce věku, kdy byla holčička sádrována. Když dovršila 3 měsíců, podstoupila operaci, díky které bylo zajištěno prodloužení achillových šlach. Po operaci byly nožky fixovány pomocí Denis – Brownovy dlahy. Dále se cvičilo podle Ponsetiho, kde bylo využíváno redresivních cviků.

V období 3. měsíce věku dítěte stále přetrvávaly problémy s krmením. Matka se snažila krmít Denisu stále pomocí lahve, k dokrmení využívala stříkačku. Zajištění

dostatečné potraviny zabíralo poměrnou část dne, proto musela matka i přes odpor používat nasogastrickou sondu. Matka krmila dítě každé 3 hodiny ve dne i v noci, což pro ni bylo značně vyčerpávající. Když se matka obrátila na lékaře, zda by ji nemohl pomoci v oblasti krmení, setkala se s neúspěchem. Pediatr byl s váhou dívenky spokojený, tudíž ho nezajímalo, jakým způsobem je dítě krmeno a nechtěl tedy ani přemýšlet nad alternativní cestou krmení. Proto se rodina obrátila na Středisko rané péče Havlíčkův Brod a doufala, že jim zde budou poskytnuty potřebné rady.

V 6 měsících byla dívka kvůli podezření na sluchovou vadu a častým zánětům středního ucha vyšetřena pomocí objektivní audiometrie (BERA). Výsledkem vyšetření bylo zjištění nedoslýchavosti smíšeného typu levého ucha. Ztráta se pohybovala v rozmezí 40 – 60 dB. V tomto věku dítěte bylo opět krmení zásadním problémem. Matce bylo odborníky navrženo podávání výživy za pomoci perkutánní endoskopické gastrotomie (PEG), což matka razantně odmítala a tvrdila, že Denisu zvládne nakrmit sama jinou cestou.

Když bylo dívence 7 měsíců, bylo provedeno logopedické vyšetření pod záštitou Dětského rehabilitačního stacionáře v Ostravě – Porubě z důvodu obtížného krmení. Tento stacionář se soustředí na komplexní péči věnovanou dětem s různými formami dětské mozkové obrny, s vrozenými vývojovými vadami, atd. V rámci vyšetření bylo zjištěno, že u dítěte není přítomen hledací a polykací reflex, dále je změněna ústní dutina – gotické patro, pasivní horní ret, zkrácená a pasivní mandibula, absence funkce tvářového mechanismu. Když byla dívka krmena, tekutina byla pasivně vlévána do dutiny ústní, při krmení z lahve docházelo k vdechování potravy, patrný byl také problém s gastroesofageálním refluxem. Matce bylo doporučeno změnit polohu při krmení – větší vertikalizace a trakce hlavy.

Během 8. měsíce byla uskutečněna operace strabismu. Později byl také zjištěn astigmatismus a nystagmus. Kvůli nepřítomnosti mrkání je třeba pravidelně aplikovat umělé slzy, díky kterým je zajištěno dostatečné zvlhčení rohovky. Z důvodu zrakové vady nosí dívka dioptrické brýle od 2 let věku.

V raném věku bylo realizováno genetické vyšetření, díky kterému byl vyřazen možný Prader-Willi syndrom. Později byla provedena řada vyšetření – EEG, SONO, ERG, VEP. Na základě podstoupených vyšetření a stanovení klinického obrazu, byl s odstupem času v **9. měsíci** věku dítěte diagnostikován Moebiov syndrom. Jedná se tedy o vzácné kongenitální neurologické postižení hlavových nervů způsobující

ochrnutí obličejového svalstva. Jedním z typických znaků tohoto syndromu je obličejová maska. MS má opravdu nespočet symptomů, proto se zaměřím jen na ty, které jsou přítomné u Denisy:

- omezení sacího reflexu a z toho vyplývající potíže se zajištěním potravy a tekutin;
- imobilita jazyka, narušená hybnost rtů, tváří a měkkého patra;
- dysfagie, poruchy kousání a žvýkání;
- submukózní rozštěp patra, gotické patro;
- těžká dysartrie – velmi obtížně srozumitelná až nesrozumitelná řeč;
- hypomimie – neschopnost úsměvu či mračení;
- neschopnost očních bulbů pohybovat se ze střední linie – zhoršené zrakové vnímání, špatná orientace v prostoru i v pravolevé orientaci, strabismus, astigmatismus, nystagmus;
- problémy v oblasti jemné i hrubé motoriky, opožděný psychomotorický vývoj;
- problémy se sluchem – percepční nedoslýchavost, časté středoušní záněty;
- časté onemocnění dýchacího aparátu v návaznosti na snížený svalový tonus;
- přecitlivělost na prudké světlo a hlasité zvuky;
- ortopedické vady – pedes equinovarus;
- deformace růstu.

Co se týče krmení, díky intervenci Bobath terapeutky, došlo ke zlepšení. Denisa začala pít z měkkého kelímku, byla také krmena mělkou lžičkou. Bylo důležité dbát na správnou techniku, a to vkládat lžičku zepředu a vodorovně, vytahovat lžičku z úst vodorovně, neotírat lžičku o horní zuby dítěte. Dalším zlomovým okamžikem, kdy došlo k posunu v oblasti příjmu potravy, bylo navázání kontaktu s organizací Moebius syndrome foundation. Tato organizace matce poradila, jakou lahev krmit dítě s MS – lahev Haberman, kterou vyrábí firma Medela. Tímto okamžikem měla Denisa kladný vztah k jídlu, krmení již nebylo pro matku stresující.

Ve dvou letech Denisky došlo k operaci, kdy byla odstraněna nosní mandle a provedena oboustranná tympanostomie, což vedlo k odstranění středoušních zánětů.

V období 3 let došlo k výraznému zlepšení v oblasti krmení. Dívka se krmila již sama lžičkou, bylo však třeba vybírat tekutější konzistenci stravy. Pečivo vkládala do úst na pravou stranu, neměla již problém s polykáním.

Domnívám se, že zásadním problémem bylo také pozdní diagnostikování

submukózního rozštěpu patra. Matka na základě přetrvávající hyperrhinofonie, rozštěpu uvuly a zkráceného měkkého patra žádala několikrát o vyšetření a následné potvrzení či vyvrácení této diagnózy. Nakonec tedy dívka podstoupila řadu vyšetření v různých koutech země, kdy byl vždy závěrem negativní výsledek. Tento závěr se matce ovšem nezdál, a tak s velkým úsilím zajistila dceři ještě jedno vyšetření. Lékařka byla během několika sekund stoprocentně přesvědčená, že se u dívky vyskytuje opravdu submukózní rozštěp patra. Denisa podstoupila operační zákrok ve věku 7 let.

Dívka je v péči celé řady odborníků – neurologa, psychiatra, plastického chirurga, ORL lékaře, foniatra, logopeda, ortodontisty, endokrinologa, očního lékaře, pediatra a psychologa. Od narození byla Denisa rehabilitována Vojtovou metodou reflexní lokomoce, probíhala také intervence prostřednictvím Bobath konceptu. Využívána je stále orofaciální stimulace dle Castilla Moralese.

Rodinná anamnéza

Denisa nyní vyrůstá v neúplné rodině, rodiče se rozvedli, když jí bylo 8 let. Nyní však žije v jedné domácnosti s matkou, jejím přítelem a starší sestrou Annou (17 let). Všichni bydlí ve velkém rodinném domě se zahradou. Druhá sestra Nikola dojíždí domů na víkendy. Mezi všemi členy domácnosti panují velmi dobré vztahy, navzájem si všichni pomáhají a jsou si oporou.

Matka (45 let) nemá žádné zdravotní problémy. Pracuje v logopedické třídě běžné mateřské školy jako učitelka. Dosáhla vysokoškolského vzdělání, vystudovala bakalářský obor Speciální pedagogika – komunikační techniky na Katedře speciální a inkluzivní pedagogiky Masarykovy univerzity. Svou bakalářskou práci zasvětila tématu Moebiova syndromu, konkrétně se věnovala rozvoji komunikačních schopností u dítěte s MS.

Otec (56 let) je zdravý. Pracuje jako školník v běžné základní škole, kterou navštěvuje Denisa. Má středoškolské vzdělání zakončené maturitou. Otec s dcerami Annou a Denisou netráví čas. S Denisou se občas potká ve škole. Při této příležitosti naváže krátký rozhovor, což je skoro jediný kontakt, kdy dochází ke komunikaci. Dcery občas kontaktuje telefonicky, jinak o ně nejeví zájem.

Oba z rodičů souhlasně uvedli, že není znám výskyt genetického postižení v jejich širších rodinách. Z ekonomické stránky je rodina finančně zajištěna. Denise je věnována

veškerá potřebná péče, čímž jsou naplněny její potřeby.

Jak již bylo zmíněno, Denisa má dvě starší sestry – Annu a Nikolu. **Anna** (17 let) podstupuje biologickou léčbu revmatické artritidy po prodělané borelióze. Nyní je žákyní čtyřletého gymnázia, kde navštěvuje 2. ročník. **Nikola** (26 let) žije v Brně. Pracuje v MŠ a ZŠ logopedické na pozici učitelky mateřské školy. Vystudovala bakalářský obor Speciální pedagogika předškolního věku – učitelství pro MŠ na Jihočeské univerzitě v Českých Budějovicích. Nyní studuje na Masarykově univerzitě navazující magisterský obor Logopedie a je v posledním ročníku studia. Svou bakalářskou práci věnovala tématu „*Dítě s Moebiovým syndromem v rodině*“. Nyní zpracovává diplomovou práci zaměřující se na logopedickou intervenci u dítěte s MS.

Protože jsme obě dvě, já i matka, věnovaly své práce problematice Moebiova syndromu a čerpaly informace ze stejných zdrojů, jako jsou lékařské zprávy, psychologické posudky, zprávy ze SPC, lze očekávat, že se některé informace mohou shodovat.

Všichni z rodiny mají Denisu velmi rádi, jsou jí oporou. Matka i sestry se jí pokouší se vším z plných sil pomoci. Aktivně se zapojují při rehabilitaci i logopedické intervenci.

Sociální anamnéza

Ve známém kolektivu je dívka oblíbená, nová přátelství však nenavazuje bez obtíží. I když má velmi vážnou poruchu řeči, nemá strach z komunikace. Pokud je dívka ve společnosti známých lidí, a především dětí, nedochází k problémům s porozuměním. Bohužel pro podstatnou část dospělých je řeč Denisy jen těžko srozumitelná. Dívka velmi dobře spolupracuje, umí udržet pozornost a po určitou dobu se soustředit. Pokud se však dívce v některé činnosti nedaří nebo pokud je v centru pozornosti, velmi lehce znervózní a má strach promluvit, aby se nezmýlila. V tomto momentu se dívka začne potit, na krku, tváři a těle se jí objeví červená místa, někdy se i rozpláče. Když se dívka dostane do tohoto stavu, nemůže v dané činnosti pokračovat. Proto je dobré se k činnosti už nevracet a dát dívce čas na uklidnění. Z výše uvedeného důvodu nevyhledává dívka činnosti či situace, kdy by měla být středem pozornosti. Ovšem velmi ráda je součástí společných aktivit, kde nevyčnívá. Domnívám se, že je třeba dívku v jejích zájmech podporovat, aby byla utvrzena v tom, že je v něčem také velmi dobrá.

Ve škole by bylo dobré dívku neustále aktivizovat a motivovat k činnostem, předcházet stresujícím situacím vyvolaných komunikačním deficitem, učit ji sebeovládání, asertivnímu chování, a tím snižovat emoční labilitu. Pokud dojde k nepochopení, je třeba zajistit tlumočení mezi Denisou a spolužáky, učiteli či ostatními dětmi.

Školní anamnéza

V rámci předškolního vzdělávání byla dívka individuálně integrována do běžné mateřské školy s podporou asistenta pedagoga, kterým se stala její matka, aby mohla být zprostředkovávána adekvátní komunikace. Díky přítomnosti v dětském kolektivu a změně prostředí se Denisa rozvíjela jak v komunikaci, tak i v sebeobsluze. Po odkladu školní docházky nastoupila dívka do běžné základní školy. Dívka nyní navštěvuje 7. třídu s podporou individuálního vzdělávacího plánu a asistenta pedagoga.

Už v 1. třídě byly ostatní děti s předstihem seznámeny s tím, že se součástí jejich školního prostředí stane dívka s konkrétním zdravotním postižením. Denisa byla třídou přijata bez jakýchkoliv problémů. Berou ji takovou, jaká je. Jelikož spolu všichni tuto třídu navštěvují již 7 let, nepřijde jim Denisa nijak zvláštní, je prostě jednou z nich. Pokud však někdy nastal případ, kdy došlo k výsměchu či nepochopení situace ze strany cizího dítěte, byli vrstevníci dívce oporou.

Denisa je tedy žákyní se speciálně vzdělávacími potřebami na podkladě vrozeného neurologického postižení hlavových nervů – Moebiov syndrom, což s sebou přináší obtíže v celém spektru orofaciální oblasti s ochrnutím nervů, které jdou ruku v ruce s problémy s artikulací – výrazná vývojová dysartrie. Také trvalý zrakový deficit v zorném poli působí dívce potíže. Kvůli astigmatismu vážne orientace v prostoru a spolu s pomalým růstem trvá zvýšené riziko úrazu, a to i díky opoždění v motorické oblasti, které se projevuje v oblasti jemné motoriky i grafomotoriky. Dívka je také přecitlivělá na hlasité zvuky a prudké světlo, proto musí být uzpůsobené školní prostředí. Je také patrná sociální a emoční citlivost plynoucí z nepochopení či nedostatku komunikačního kanálu.

Z výše uvedených důvodů je třeba rozsah a obsah učiva přizpůsobit individuálním schopnostem, typu postižení žákyně tak, aby úroveň zvládnutí umožňovala osvojení učiva a vedla k dosažení požadované kompetence a jejímu praktickému využití.

IVP je uplatňován zejména v matematice, fyzice, informatice, někdy v cizích

jazycích. Dívka je osvobozena od tělesné výchovy na základě lékařských zpráv.

V rámci podpůrných opatření je potřeba respektovat sníženou kvalitu vyjadřovacích schopností a poskytovat dostatek času na samotné vyjádření. Dále je třeba při zadávání instrukcí nejprve navázat oční kontakt, mluvit srozumitelně, při diktování poskytnout zrakovou kontrolu výslovnosti. Je dobré dávat přednost kratším větám, srozumitelným výrazům, tolerovat jednoslovné odpovědi. Jako velmi důležité se jeví ověřovat, zda žákyně porozuměla zadání, proto je přínosné častěji pokyny opakovat. Při výuce by měl pedagog využívat názorné pomůcky a volit multisenzoriální přístup. Je nutné tolerovat pomalejší pracovní tempo a také ponechat možnost používání přehledů a různých kartiček vztahující se k učivu.

Co se organizace výuky týče, je třeba vytvořit vstřícné, příjemné a bezpečné prostředí zajišťující pocit volnosti, jistoty a spokojenosti. Samozřejmostí je individuální přístup a podpora dívky při samostatné práci. Přínos spatřuji v zařazení skupinové práce do výuky.

Logopedická anamnéza – výrazná vývojová dysartrie na podkladě MS

Denisa navštěvovala klinickou logopedku v místě bydliště od svých 4 let. Pracovalo se především na rozvoji formální stránky řeči. Pro správný rozvoj artikulačních orgánů byla prováděna orofaciální stimulace, do které byla zacvičena matka, aby mohla s dcerou pracovat pravidelně několikrát denně. Důležitým prvkem byla i dechová cvičení s důrazem na správné frázování věty. Dále byla cvičena přímo artikulace – samohlásek, / p /, / b /, / m /, / v /, / k /, / ch /, / l /, / t /, / d /, / n /. Tyto hlásky dokázala v té době Deniska použít pouze ve slabikách. V pozdějším období byla v rámci logopedické intervence věnována pozornost zapojení hlásek do jednoduchých dvojslabičných slov. Ve spontánní řeči byly však hlásky užívány jen ojediněle. Srozumitelnost řeči byla minimální, delší sdělení nesrozumitelná. Při terapii byly využívány prvky alternativní komunikace, používaly se obrázky a fotografie věcí a činností. Bylo doporučeno zavést komunikační deník.

U dítěte s diagnózou MS je nutná komplexní stimulace celkového vývoje a kromě řeči zahrnuje logopedická terapie dále i rozvoj dílčích schopností jako jsou: celková obratnost, pohybová koordinace, rovnováha a propriorecepce, rozvoj vnímání vlastního těla a jeho pohybů, rozvoj hrubé a jemné motoriky, grafomotoriky a kresby. Důležité je také rozvíjet smyslové vnímání – zrakové a sluchové vnímání, fonemický sluch,

pravolevou orientaci.

Poté dívka dojížděla ke klinické logopedce do krajského města. Z vyšetření logopedky vyplývá, že kontakt je kvalitní, Denisa pěkně spolupracuje, je orientována. Řečové chování je nejisté zejména v souvislosti s obtížemi v komunikaci. Následně je velmi citlivá k případné kritice a neúspěchu v řeči – místy až plačtivá. Řeč je pro cizí osobu prakticky nesrozumitelná. Matka či blízká rodina rozumí o něco lépe, přesto je často obtížné vydedukovat obsah sdělení, přestože se Deniska snaží dorozumět. Celkově chybí potřebná artikulace a následně je nosovost zvýšená na úkor potřebné orality. Mluvidla jsou změněná. Z důvodu potíží s mléčným chrupem, kdy se zuby kazily, byly citlivé, často se objevovaly záněty, podstoupila dívka v necelých šesti letech sanaci chrupu. Došlo tedy ke kompletní extrakci dočasného chrupu a dvou zubů stálých – horní stoličky. Denisce tedy zůstala horní čelist bez zubů, ve spodní čelisti zůstaly pouze dvě stoličky a dva první řezáky. Dalším faktorem znesnadňující artikulaci je nefunkční mimika – hypomimie. Deniska nedokáže vyjádřit emoce mimicky. Pohyblivost mluvidel je výrazně omezená. Sluchové vnímání je však fungující.

Řečové obtíže jsou natolik závažné, že omezují sociální interakci a komunikaci, neboť jsou výrazně omezené nejen verbální schopnosti, kam spadá omezená motorika mluvidel, ale i neverbální schopnosti, čímž je myšlené mimické vyjádření. Vzhledem k tomu je Deniska v sociálních vztazích nesamostatná a je pro ni naprosto nezbytná dopomoc druhé osoby. V rámci vzdělávání se jedná o asistenta pedagoga, který bude působit jako komunikační partner.

Autorka práce (starší sestra) se snažila nalézt další možnosti terapie, které by mohly úroveň řečových schopností Denisy posunout dále. To bylo i jedním z důvodů zvolení daného tématu práce. Proto na doporučení vedoucí práce navázala autorka kontakt s klinickou logopedkou v Brně. Snahou všech zúčastněných bylo vytvořit intervenční plán pro rozvoj komunikační schopnosti Denisy. Do zpracování jsme vstupovaly s tím, že v počátcích nebylo zcela jasné, zda vůbec mohou nastat nějaké změny či posuny během intervence. V rámci logopedické intervence je zde zaměřena pozornost zejména na myofunkční terapii.

U Denisky lze předpokládat dlouhodobou logopedickou terapii. Pro běžné dorozumění je zatím stále nutná asistence a pomoc komunikačního partnera.

3.4 Návrh intervenčního plánu pro dítě s Moebiovým syndromem

Intervenční plán byl vytvořen ve spolupráci s klinickou logopedkou, která je zároveň Bobath terapeutkou. Dívka s MS k ní spolu s autorkou diplomové práce a její matkou docházela jednou měsíčně na 60 minut. V rámci výzkumného šetření se uskutečnila 4 setkání, během kterých byl intervenční plán obohacován o další cviky v logické návaznosti. Tyto terapeutické prvky byly dále každodenně cvičeny v domácím prostředí.

Před samotným zahájením logopedické intervence byla provedena vstupní diagnostika dítěte zaměřující se především na posouzení stavu orofaciální oblasti a na klinické vyšetření příjmu tekutin a potravy.

Klinické vyšetření příjmu tekutin a potravy

Během jídla a pití má dívka problémy s transportem potravy na kořen jazyka. Posun potravy směrem vzad je problematický. Nedaří se posunutí pomocí jazyka, Dívka si k posunu dopomůže sama, a to buď rukou či posunem zevně v tváři. Jí samostatně, polyká větší kousky, nezpracuje však potravu zcela kvalitně, nají se však sama a v dostatečném množství. Při přijímání potravy kašovitě konzistence si lžičku otírá o horní zuby. Vážně přesun sousta na levou stranu, primárně zpracovává jídlo na pravé straně. Dívka se při jídle i pití nedusí ani nedáví. Při pití za použití brčka tekutinu nasaje, pokud si utěsňuje rty prsty. Při transportu tekutiny směrem vzad na kořen jazyka si dívka pomáhá záklonem hlavy.

Další posuzovanou oblastí je **výraz tváře**. Obličej je hypomimický – mimické svaly jsou ochablé. Ve tváři jsou patrná jistá omezení či limity.

Dále se zabýváme posouzením stavu **dutiny ústní**. Dívka dochází pravidelně na ortodoncii. Má snímatelný ortodontický aparát na horní čelisti. Dále byla kvůli hypoplastické maxile, obrácenému skusu a nedostatku místa pro stálé zuby zavedena skeletální fixace dle de Clerqa. Dívka má tedy v horní čelisti v oblasti zadních stoliček a v dolní čelisti v oblasti řezáků voperovány kovové skoby, na které se upevňují gumičky, díky kterým jsou zajištěny intermaxilární elastické tahy. Je zde viditelná asymetrie – větší anomálie rozměrů čelistí a anomálie polohy čelistí vůči lebeční spodině. Dívka má gotické patro, byla operována pro submukózní rozštěp patra.

Oblast čelistí a rtů: Posturální tonus (dotekem na tváře) – hypomimie

oboustranně, asymetrie. Retní uzávěr je pootevřený, převážně zpracovává potravu na pravé straně. Co se týče rozsahu pohybů čelisti, je menšího rozpětí a asymetrický. U dívky se vyskytuje zvýšené slinění tedy hypersalivace z důvodu omezeného transportu slin směrem vzad. Při klidové pozici je retní uzávěr stále pootevřený, asymetrický.

Jazyk: V rámci svalového napětí je jazyk hypotonický. Pláží se rovně ven, tvoří pěkný hrot. Je zjevná omezená hybnost, dívka je umožněn menší rozsah pohybů. Limity lze spatřit v omezené lateralizaci jazyka, ale především v omezené elevaci jazyka. Anatomicky je jazyk celkově menší velikosti, asymetrický. V klidové poloze se jazyk vyskytuje na spodině ústní.

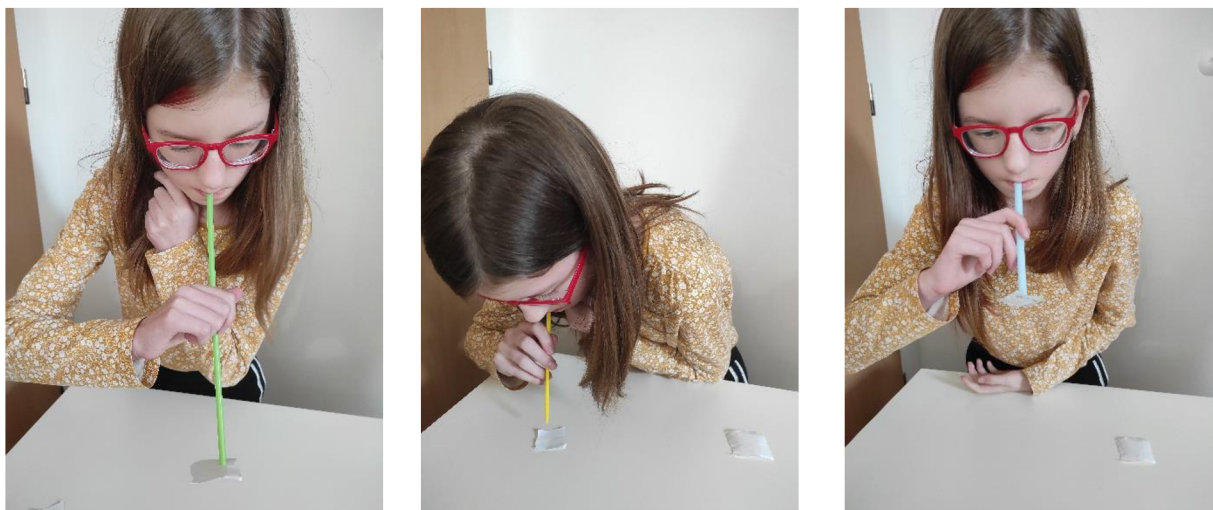
Závěr vyšetření a doporučení:

F 80.9 Vývojová porucha řeči nebo jazyka NS (stav po operaci submukózního rozštěpu patra) u základní diagnózy Q87 Další specifické syndromy vrozených anomálií (malformací) postihujících několik systémů - Moebiov syndrom. R 13 Vývojová dysfagie.

První setkání

„Nasávání brčkem“

Tento cvik spočívá ve vytvoření podtlaku v dutině ústní, čímž dojde k nasátí čtverečků papíru brčkem. Poté již můžeme s papírkem libovolně manipulovat a přenášet ho z místa na místo. Pro tento cvik využíváme různé délky i průměry brček, což ovlivňuje obtížnost samotného nasátí. Pokud není dítě schopno vytvořit podtlak, může si pomoci rukou a oblast rtů kolem brčka utěsnit prsty.



Obr 1 Nasávání dlouhým a krátkým brčkem, přenos papírku (vlastní zdroj)

„Frkačky“

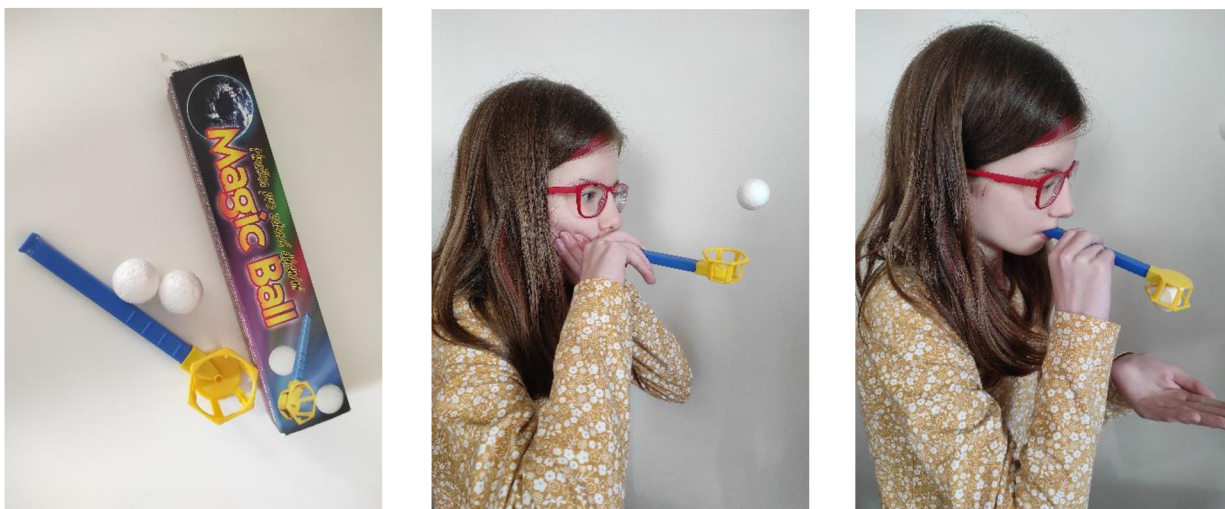
V rámci tohoto cvičení můžeme využít řadu dechových hraček, jako jsou např. frkačky či píšťalky. Díky těmto dechovým hračkám dochází k tréninku délky a síly výdechového proudu. V rámci tohoto cviku se dítě učí hospodařit s dechem, tzv. dechová ekonomika.



Obr 2 Frkačka s pomocí ruky, bez dopomoci, výdech (vlastní zdroj)

„Magic Ball“

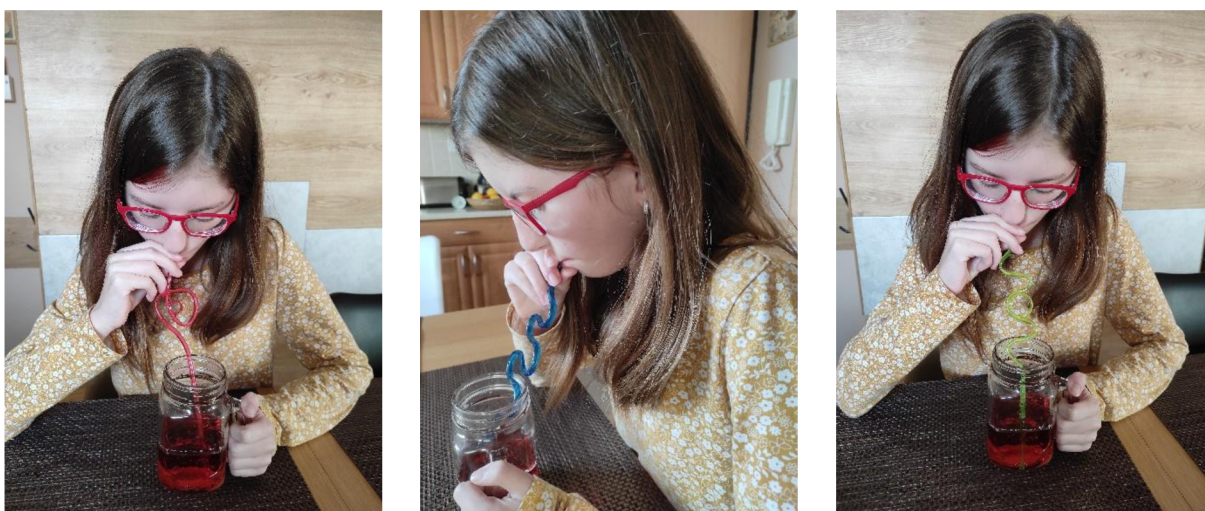
Tuto pomůcku využijeme dvojnásobem. Za prvé se budeme snažit usměrnit a prodloužit výdechový proud. K tomuto cviku použijeme Magic Ball klasickým způsobem. Konec pomůcky vložíme do úst, pokud dítě není schopno zaokrouhlení rtů, pomůže si rukou. Nadechneme se nosem a ústy vydechujeme do Magic Ballu. Docílíme toho, že polystyrenový míček bude levitovat. Dále můžeme trénovat prudký výdech. Dítě se snaží míček cíleně trefit do určitého bodu. Např. logoped sedí naproti dítěti a chytá míček do dlaní. Magic Ball můžeme využít i obráceným způsobem, kdy tuto pomůcku obrátíme vzhůru nohama. Dítě se snaží míček nasát a udržet ho několik sekund ve vzduchu. Snažíme se tyto intervaly prodlužovat.



Obr 3 Pomůcka, výdechový proud, nádech – nasátí míčku (vlastní zdroj)

„Pití brčkem“

K tomuto cviku potřebujeme brčka různé délky, průměru i materiálu a tekutiny různé konzistence. Pro začátek je dobré zvolit vodu a postupně tekutiny zhušťovat (jogurtový nápoj, smoothie, přesnídávka, jogurt). U brček je třeba měnit průměry. Nejsnadněji půjde nasát tekutina tzv. koktejlovým brčkem kratší délky. Postupem času využíváme užší i širší brčka, co se týče délky brčka, zkusíme pracovat s kratšími i delšími.



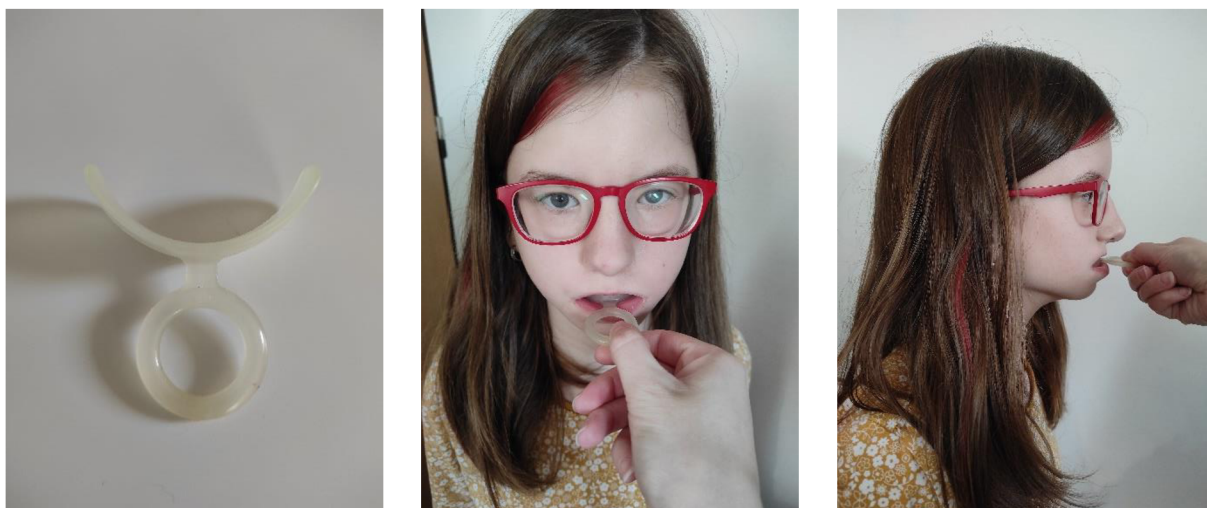
Obr 4 Pití různými typy brček (vlastní zdroj)

„Vestibulární clona“

Další pomůckou, kterou budeme využívat, je vestibulární clona. Je vyrobena ze silikonu, tudíž by neměla působit nepříjemně v dutině ústní. Než začneme se samotným

cvikem, je dobré dítě s pomůckou seznámit – dát mu ji do ruky, ať si ji samo osahá, podívá se na ni. Logoped ukáže na sobě, jak si tuto pomůcku vložit do úst, poté vyzve dítě, ať zkusí vložit clonu do úst stejně jako on. Zkoušíme se clonou mluvit, skousnout ji, atd.

Když je dítě s pomůckou seznámeno, přejdeme k samotnému cviku. Logoped i dítě si vloží svou clonu mezi rty a zuby do ústní dutiny. Tyto clony k sobě přivážeme provázkem a zkusíme se přetahovat. Dále už pracujeme s dítětem a jeho clonou, kdy se logoped snaží jemným tlakem clonu vytáhnout, aby bylo dítě nuceno vytvořit podtlak a tím clonu v ústech udržet. Zprvu je cílem vytvořit podtlak v dutině ústní, pokud toto již dítě zvládá, pustíme mu do úst trochu vzduchu tím, že clonu mírně nakloníme. Dítě je nuceno zabrat rty, tedy zaokrouhlit rty, aby mohlo dále vytvořit podtlak. Clonou cvičíme ve střední pozici, poté směřujeme také do stran.



Obr 5 Pomůcka, pohled zepředu a z boku (vlastní zdroj)

„Přetlačování“

Dalším cvikem je tzv. přetlačování, které spočívá ve vykonávání protipohybu. Logoped stojí zezadu za dítětem a přiloží své dlaně na jeho tváře. Logoped vyvine tlak dlaněmi směrem dopředu, což má za následek našpulení rtů. Dítě se snaží dlaně logopeda přetlačit, a tím se dostat do úsměvu. Pokud je tento cvik vykonáván správně, logoped cítí stah mimických svalů. Poté vykonáváme cvik naopak. Logoped táhne svými dlaněmi směrem dozadu, snaží se rty natáhnout do úsměvu. Dítě se opět snaží logopeda přetlačit a rty tak zaokrouhlit.

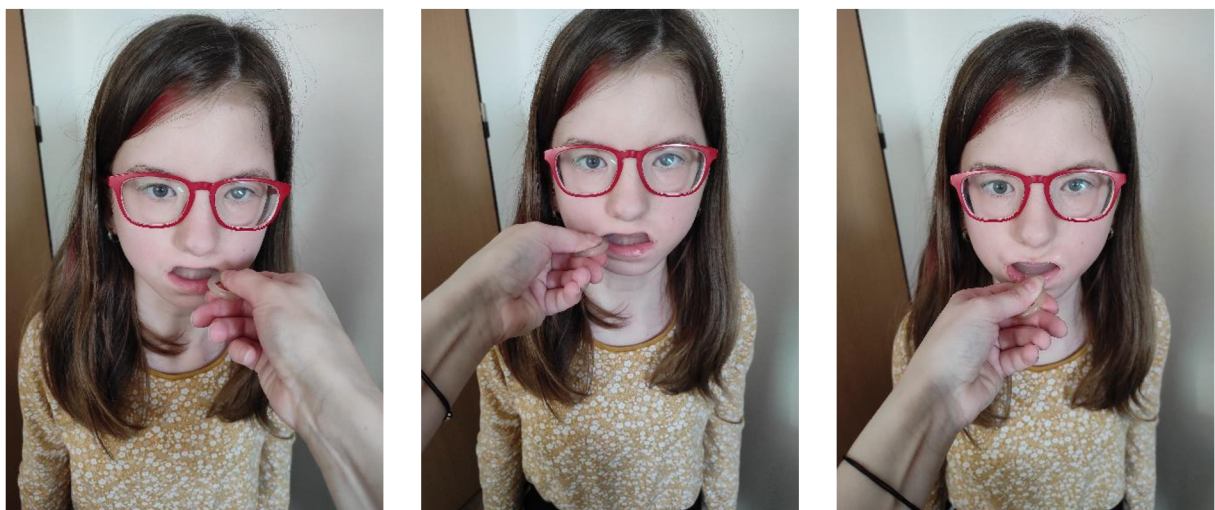


Obr 6 Logoped (výzkumník) tlačí rukama dopředu, dítě se snaží jít do úsměvu, rukama táhnu směrem dozadu - dítě se snaží zaokrouhlit rty (vlastní zdroj)

Druhé setkání

„Vestibulární clona“

Pokud dítě zvládá cviky v rámci vestibulární clony z prvního setkání, můžeme začít s obtížnějšími prvky. Logoped se snaží clonou podebrat horní ret tak, že posune clonu co nejvíce směrem k nosu. Tím se do dutiny ústní dostane více vzduchu a dítě je nuceno lapat rty. Dbáme na to, aby se dítě za clonou nepohybovalo hlavou ani celým tělem, udržujeme jej ve stále vzpřímené pozici. To samé provádíme i u spodního rtu. Clonou pohybuje i do stran do koutků a opět dítěti pouštíme dovnitř trochu vzduchu, snažíme se jakoby „vytáhnout špunt“. Pokoušíme se, aby dítě už netvořilo podtlak, ale využilo síly retního závěru. Dbáme na to, aby se pomůcka nedostala ven z úst. Dále umístíme clonu na střed a snažíme se ji co nejvíce stisknout, aby byly zuby skousnuté. Po chvílce povolíme a zkusíme znovu.



Obr 7 Clona – pohyb vpravo, vlevo, nahoru (vlastní zdroj)



Obr 8 Clona – pohyb dolu (vlastní zdroj)

„Jídlo“

V rámci stravy je důležité kousat a manipulovat s potravou cíleně na levé straně. Pro snadnější nácvik používáme takové suroviny, které jsou vhodné pro svůj tvar. Jedná se o jídlo, které je připravené na dlouhé hranolky (např. okurka, jablko, mrkev, kukuřičné křupky, rozkrájené ovocné tyčinky, slané tyčky, ...). Nejprve začínáme s jemnější konzistencí, zvolíme třeba kukuřičnou křupku. Tuto křupku vkládáme ihned cíleně na levou stranu mezi zuby a na té samé straně koušeme.



Obr 9 Vkládání křupky na levou stranu (vlastní zdroj)

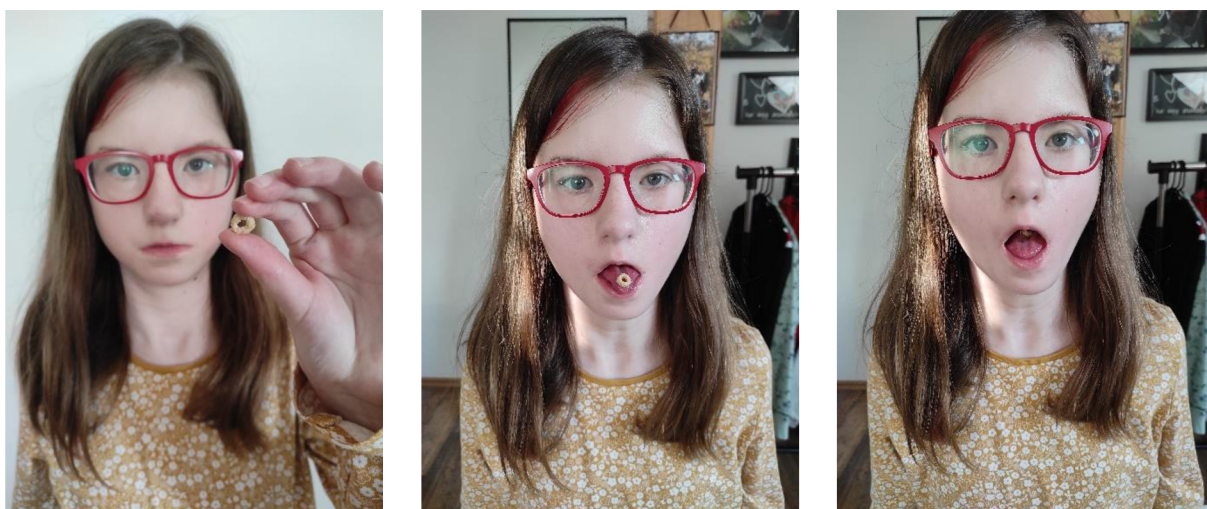
„Manipulace s malými cereálními kroužky Chérios“

V tomto dalším kroku intervence budeme potřebovat malé cereální kroužky. Tato pomůcka zajistí protahovací a posilovací cviky jazyka. Prvním úkolem je položit

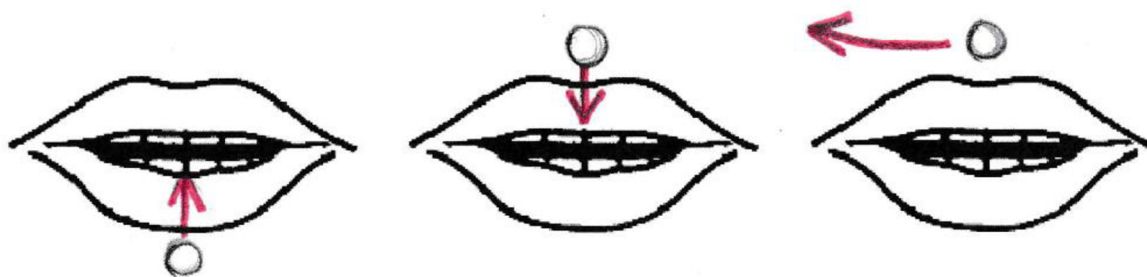
kroužek na špičku jazyka a posunout jej svépomocí bez použití rukou do zadní části jazyka a zpět. Poté přesuneme kroužek z jazyka do jedné tváře a záhy do druhé tváře. V dalším kroku dáme jazykem (pokud dítě není schopné kroužek zastrčit za ret, pomůže si rukou) kroužek za ret do strany. Dítě se snaží kroužek posunout či vyndat rtem nebo jazykem. Pokud se v obtížnosti posuneme dál, položíme kroužek na jazyk a zkusíme ho dostat pod ret.

Dále můžeme zkusit umístit kroužek na jednu stranu pod ret a zkusit jej posunout pod rtem na druhou stranu, aniž by kroužek po cestě vykoul či vypadl. Na závěr si zkusíme dát kroužek klidně rukou hluboko pod ret, aby byl schovaný a nebyl vidět. Jazykem nebo pohybem rtů kroužek vyndáme.

Všechny tyto zmiňované cviky zkusíme jak v oblasti horního rtu, tak i v oblasti dolního rtu, zprava doleva i zleva doprava.



Obr 10 Pomůcka, umístění na hrot jazyka, posunutí na bázi jazyka (vlastní zdroj)



Obr 11 Zasunutí pod ret, vysunutí z pod rtu, posouvání pod rtem (vlastní zdroj)

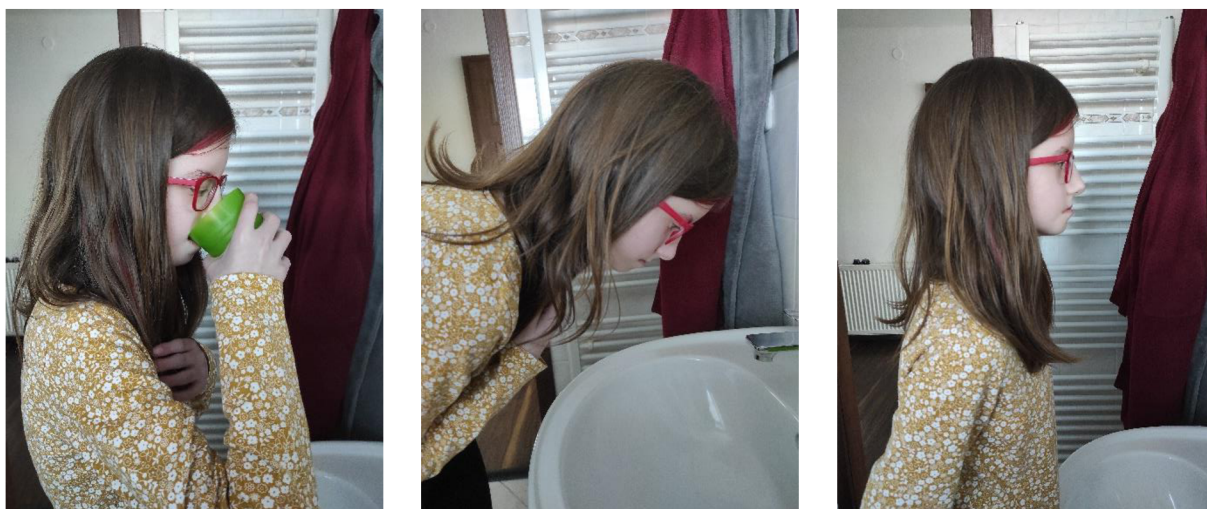
Třetí setkání

V oblasti jídla bylo během tohoto setkání doporučeno ještě chvíli upřednostňovat levou stranu, pomalu však směřovat ke žvýkání na levé i pravé straně, a to v poměru 50 : 50.

„Držení vody v ústech“

K tomuto cviku budeme potřebovat pouze kelímek s vodou. Budeme se zaměřovat na rozfázování konkrétního pohybu bez zaklonění hlavy. Dítě si z hrníčku nalije malé množství vody do úst a zavře je. Ze začátku je dobré provádět cvik nad umyvadlem, jelikož dalším úkonem je předklonění se, při kterém se může stát, že voda z úst vyteče, pokud nelze vytvořit dostatečný retní závěr. Cílem je tedy udržet při předklonu vodu stále v ústech. Poté se dítě vrátí zpět do výchozí polohy, tudíž se narovná a nesmí se zaklonit, aby nedošlo k aspiraci vody. Na závěr vodu vyplivne.

Pokud má dítě už tento cvik natrénovaný, na konci zmiňovaného cviku zvolíme místo vyplivnutí vody spolknutí vody.



Obr 12 Voda do dutiny ústní, předklon, narovnání se (vlastní zdroj)

„Voda z tváře do tváře“

Při tomto cviku se snaží dítě přelévat vodu z jedné tváře do druhé, aniž by mu tekutina unikla ven ústy.

„Kloktání“

Dítě si opět nalije malé množství vody do úst, zakloní hlavu a snaží se kloktat.

Nejprve kloktáme v malých časových intervalech, postupem času se snažíme o co možná nejdelší kloktání.

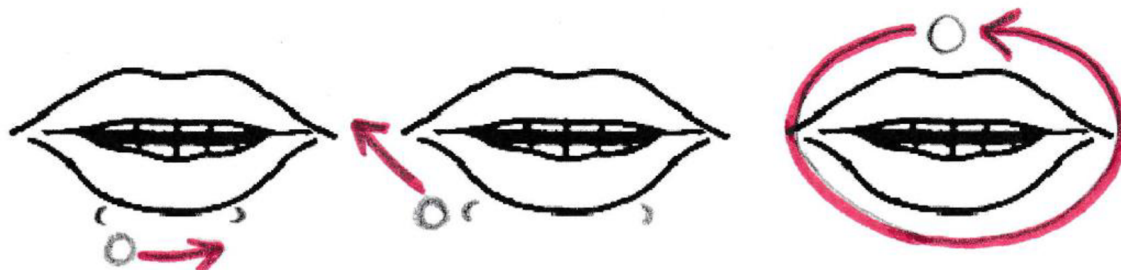
„Posouvání kroužku pod rtem“

Jelikož má dívka ve spodní čelisti namontované dvě kovové skoby kvůli zajištění ortodontické vady, manipulace s kroužkem je v této oblasti složitější. Proto jsme prostor za spodním rtem rozdělili na oblast mezi skobami a za skobami.

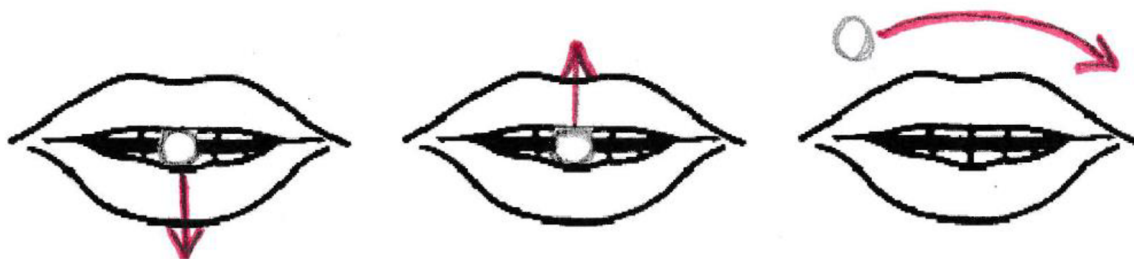
Kroužek umístíme doprostřed pod spodní ret. Posouváme jej k pravé skobě a zpět, a k levé skobě a zpět do střední linie.

Dále umístíme kroužek za skobu a posuneme jej pomocí jazyku dozadu ke stoličkám. Tento cvik provádíme na obou stranách. Poté umístíme kroužek pod horní ret a také posunujeme dozadu ke stoličkám.

Na závěr zasuneme kroužek za spodní ret, snažíme se jej vytáhnout bez pomoci rukou, vrátit zpět a udržet po delší dobu.



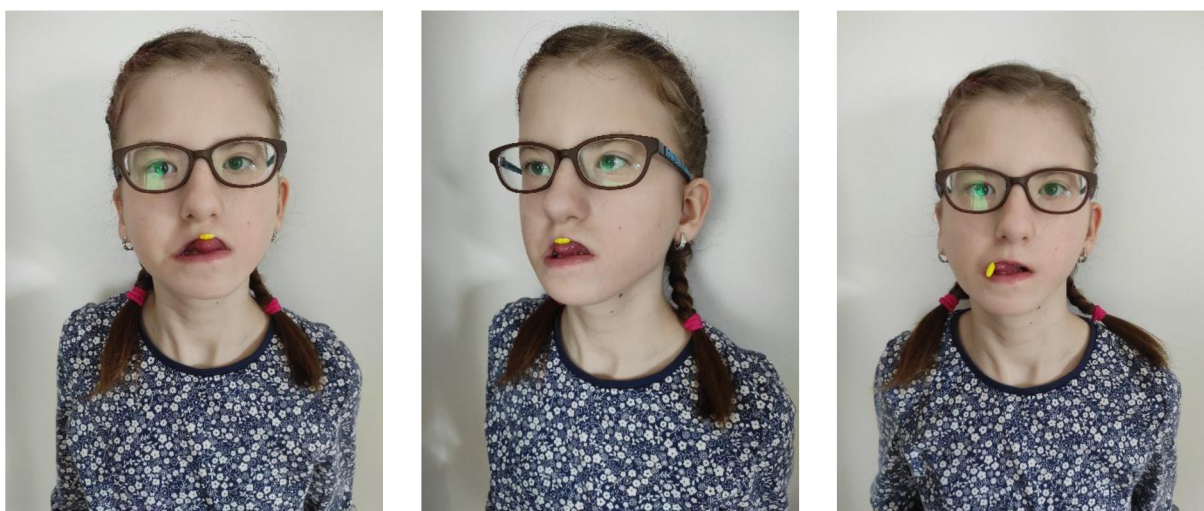
Obr 13 Posun mezi skobami, posun za skobami, posun kolem celého obvodu rtů (vlastní zdroj)



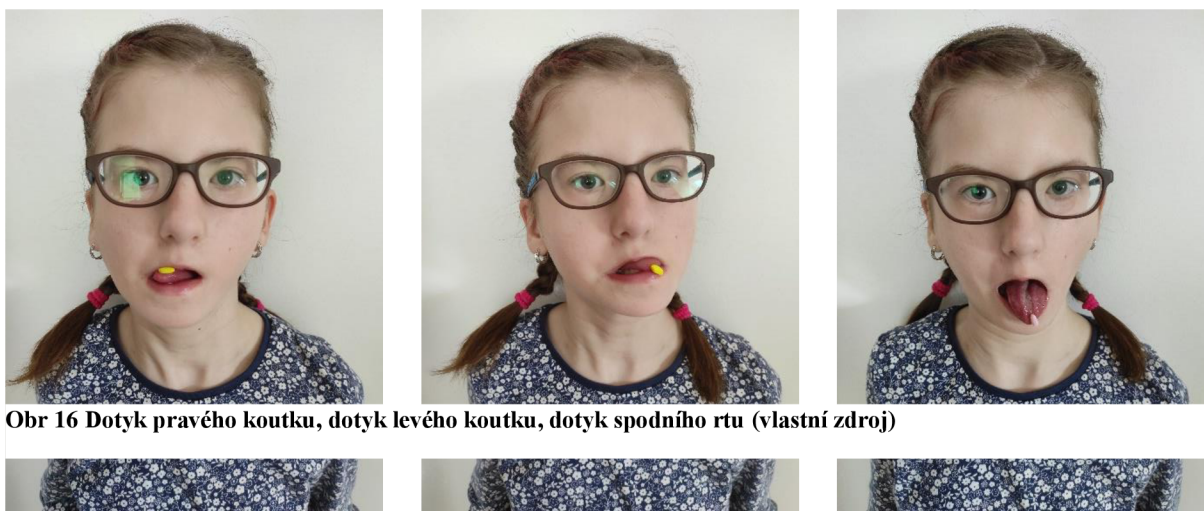
Obr 14 Zasunutí za spodní ret, zasunutí po horní ret a následné vyndání, posun pod celým rtem (vlastní zdroj)

„Burizony“

K tomuto cviku, jak již název napovídá, budeme potřebovat burizony. Burizon prsty umístíme na hrot jazyka a pomocí slin ji na toto místo přilepíme. Jazyk s burizonem vyplázneme ven z dutiny ústní. Jazyk ohneme směrem nahoru a snažíme se burizonem dotknout horního rtu. Poté jazyk uvolníme. Dále pohybujeme jazykem na pravou stranu, kdy se snažíme dotknout burizonem pravého koutku. To samé provedeme i na levé straně. Jako poslední bod tohoto cviku je dotknutí se burizonem dolního rtu.



Obr 15 Dotyk horního rtu - pohled zepředu, pohled z boku, dotyk pravého koutku (vlastní zdroj)



Obr 16 Dotyk pravého koutku, dotyk levého koutku, dotyk spodního rtu (vlastní zdroj)

Čtvrté setkání

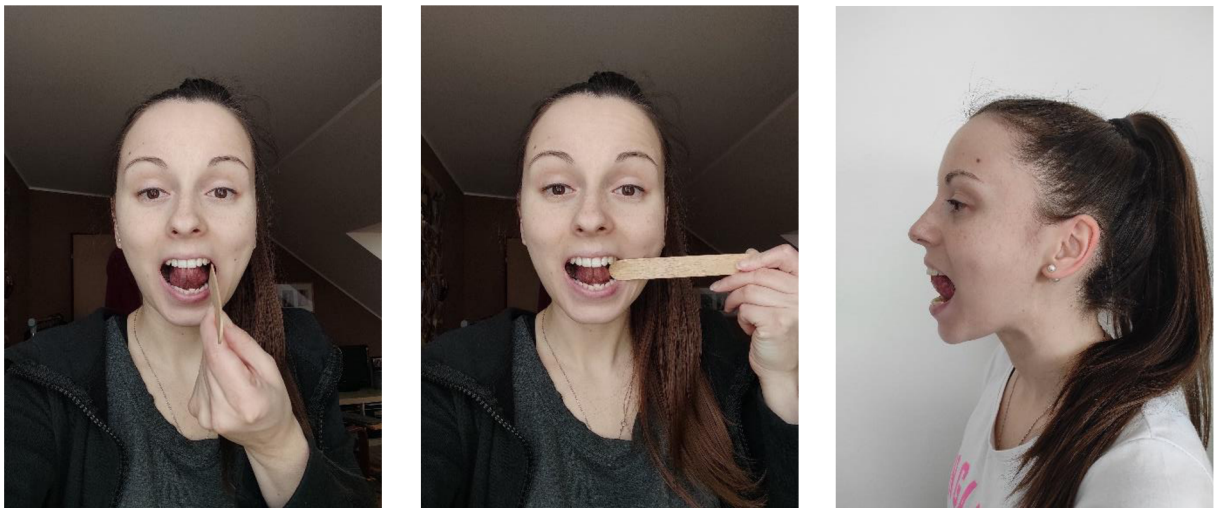
Toto čtvrté setkání bylo realizováno kvůli pozitivnímu výskytu koronaviru online formou, a to přes aplikaci Skype. Klinické logopedce byly předvedeny předešlé cviky, aby mohlo dojít k posouzení aktuálního stavu dívky a navrhnout tak další vhodné cviky, které by vedly k rozvoji oslabených oblastí.

„Vestibulární clona“

Se clonou je vhodné pracovat nadále stejným způsobem. V rámci stranové stimulace je třeba protahovat a posilovat koutky úst. Je dobré se více soustředit na protahování horního a spodního rtu, aby docházelo k přípravě svalů, které pracují při zaokrouhlení rtů.

„Příprava k elevaci jazyka“

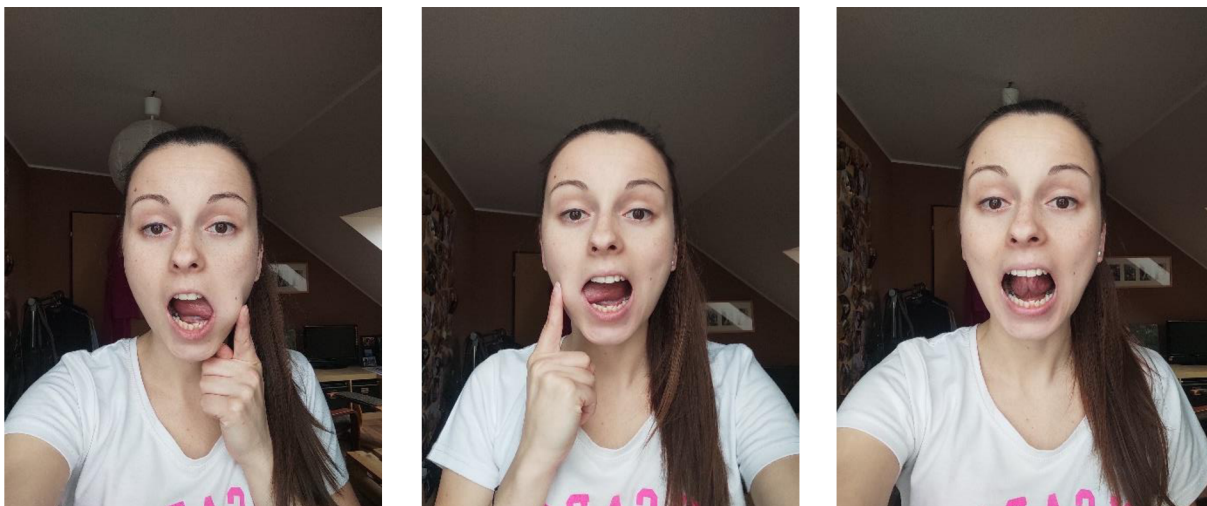
V rámci tohoto cviku budeme chtít docílit pohybu, aby se jazyk elevoval za horní řezáky. Aby byla fixována spodní čelist a byl zajištěn větší čelistní úhel, vložíme ze strany mezi zuby předmět vysoký nyní maximálně 1 cm. Při čtvrtém setkání byl využit opačný konec zubního kartáčku, dívce však mezi zuby nevyhovoval, vyklouzával a znesnadňoval tak cílený pohyb jazyka. Proto doporučuji využít předmět z jiného materiálu než je plast, např. konec dřevěné vařečky, u pokročilejších lze využít dřevěnou špachtli, u nás je však v této fázi cvičení zatím nevhodná, jelikož výška špachtle je 1,5 cm. Pokud nemáme doma žádný vhodný předmět, který bychom mohli mezi zuby vložit, použijeme prst. Tento předmět vkládáme mezi zuby střídavě na pravou i levou stranu ve stejném poměru. Dítě zkouší ťukat na horní řezáky hrotem jazyka či případně přední částí jazyka. Pokud se dítěti pohyb nedaří, můžeme na hrot jazyka položit kroužek či burizonu a snažit se dotknout kroužkem zubů. Poté zkusíme dávat kroužek na střední část jazyka a ťukat o patro středem neboli tělem jazyka s kroužkem.



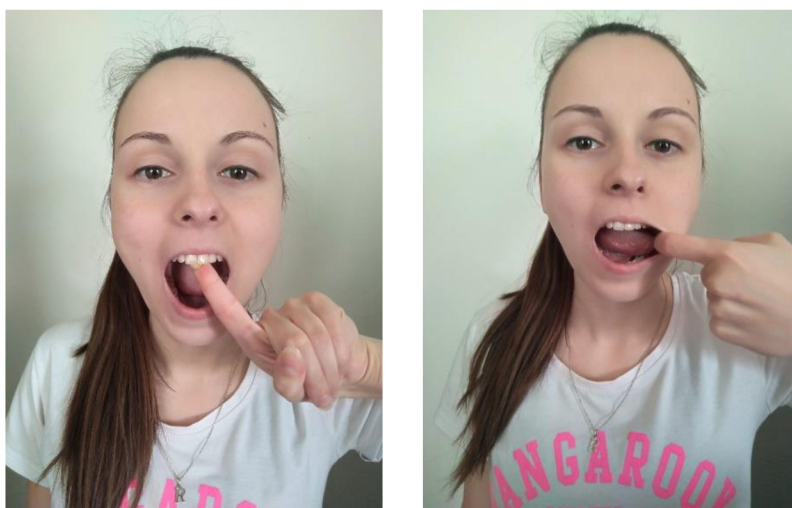
Obr 17 Vložení špachtle, elevace jazyka z bočního pohledu (vlastní zdroj)

„Využití burizonů nebo kroužků“

Nadále pokračujeme v umisťování pod horní a spodní ret. Kroužek se snažíme přemístit ze strany na stranu nebo ze střední části na strany. Zavádíme nový cvik, kdy si na špičku jazyka umístíme kroužek. Celou špičkou jazyka včetně kroužku pohybuje do strany do tváře – směřovat na začátek do tváře. Pro kontrolu se můžeme dotýkat přes tvář prstem, při čemž se jazyk s kroužkem snaží tohoto prstu dotknout. Dítě se může s prstem snažit přetlačovat. V dalším kroku dáme kroužek prsty do tváře, blíže za koutek úst. Kroužek stále držíme prstem a snažíme se kroužku dotknout jazykem. Když se jazyk dotkne kroužku, kroužek prstem pustíme a vyndáme ho pomocí jazyka. Na závěr vložíme kroužek nahoru za zuby. Pokud tam kroužek sám nedrží, přidržujeme ho stále ukazováčkem. Hrotem jazyka se snažíme najít kroužek a poté se ho dotknout, popřípadě prstu. V tomto případě můžeme dát opět něco mezi zuby, abychom docílili zafixované spodní čelisti. Aby dítě mohlo sledovat své pohyby, můžeme před něj umístit zrcadlo pro zpětnou kontrolu.



Obr 18 Dotyk jazyka ve tváři - lateralizace, elevace za horní řezáky (vlastní zdroj)

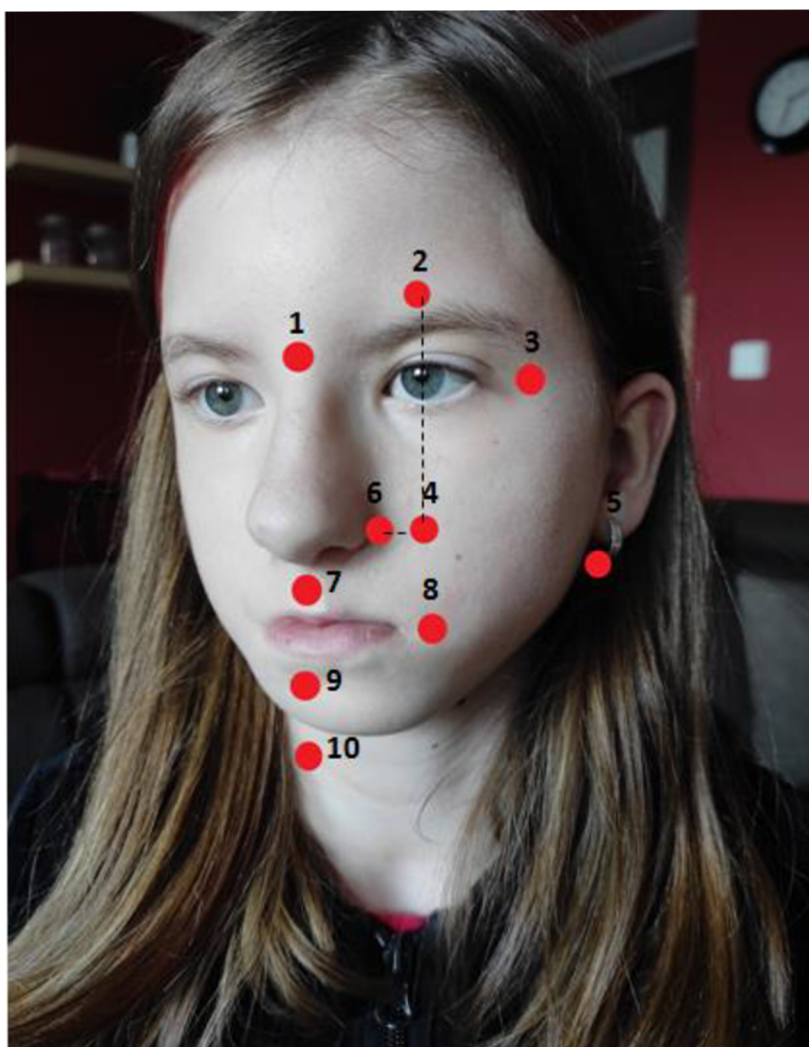


Obr 19 Kroužek za horními řezáky, kroužek ve tváři (vlastní zdroj)

Současně s uplatňováním navrženého intervenčního plánu je dívce poskytována **orofaciální stimulace**, kterou vykonává matka dívky. Na obličeji dívky jsou na následujícím obrázku znázorněny reakční zóny, tedy motorické body obličeje. Tyto body jsou taktilně a proprioreceptivně stimulovány, aby došlo k motorické odpovědi svalů.

Popis jednotlivých bodů:

- č. 1: tlak na kořen nosu
- č. 2: od oční panenky směrem nahoru
- č. 3: dutinka vedle očí
- č. 4: spojnice mezi nosem a panenkou pod pravým úhlem
- č. 5: dutinka u uší
- č. 6: vedle nosu
- č. 7: hrnout směrem k hornímu rtu
- č. 8: povolit ústa (jakoby mezi čelisti), říkat dítěti ať otevře a zavře ústa
- č. 9: hrnout ke spodnímu rtu
- č. 10: mačkat bod pod jazykem u uzdičky, bod nalevo a napravo pod jazykem vzadu



Obr 20 Motorické body obličeje (vlastní zdroj)

Dále u dívky probíhá stimulace uvnitř dutiny ústní. Je k tomu využíván zubní kartáček, kdy je zubatým koncem stimulován jazyk po jeho stranách. Pohyb je veden od báze ke hrotu jazyka. Poté je kulatým koncem stimulován jazyk opět po jeho stranách, ale pohyb je v tomto případě veden od hrotu jazyka k samotné bázi. Dítě se snaží tlačit jazykem proti pohybům stimulující osoby.

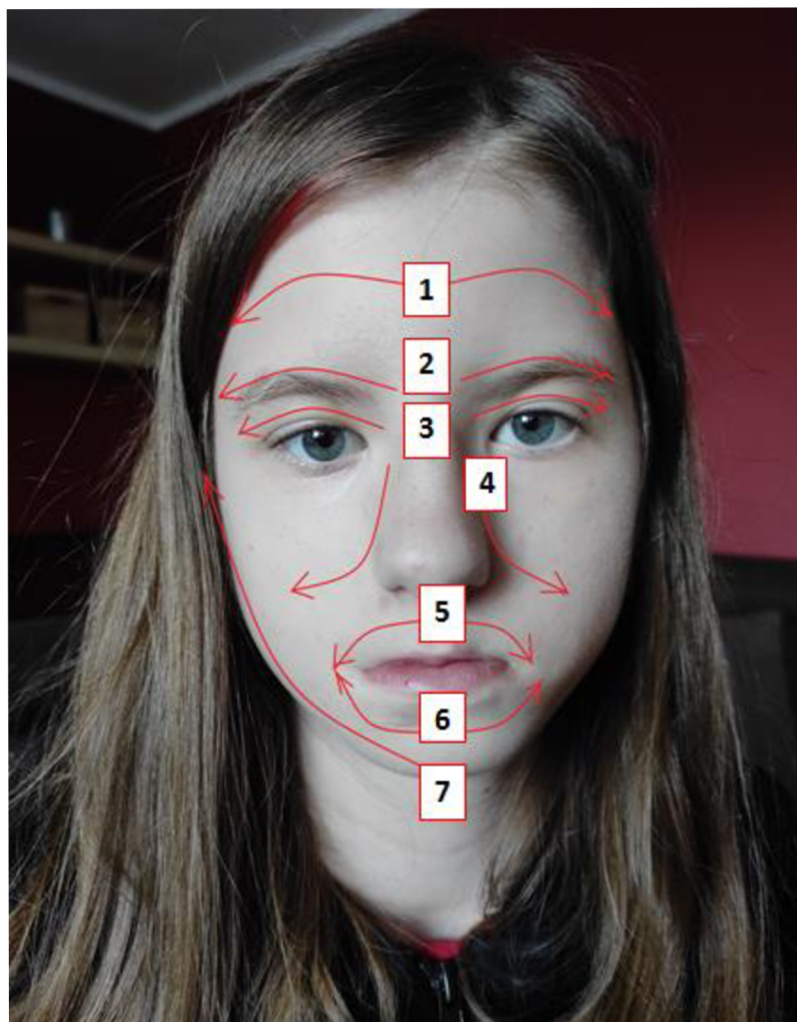


Obr 21 Stimulace jazyka od hrotu k bázi (vlastní zdroj)



Obr 22 Stimulace jazyka od báze k hrotu (vlastní zdroj)

V dalším kroku je také stimulováno orofaciální svalstvo. Je využíván tlak, tah i vibrace.



Obr 23 Orofaciální stimulace (vlastní zdroj)

4 Moebiův syndrom na cestě životem

4.1 Vyhodnocení intervenčního plánu

Intervenční plán byl postupně během čtyř setkání obohacován o cviky, které na sebe navazovaly v logické a vývojové souvislosti. Po prvním setkání nebyla dívka schopna nasátí a udržení papírku brčkem jakékoliv velikosti či šířky, při práci s Magic Ballem nebylo možné udržení míčku ve vzduchu ani přisátí míčku. Frkačku dívka zvládla rozvinout za pomoci přidržení úst rukou, tento kompenzační mechanismus využívala i při pití brčkem. Vestibulární clona vypadávala dívce z úst, nebylo možné vytvořit takový podtlak v dutině ústní, aby byla clona udržena. Po pravidelném cvičení za pomoci matky i sestry dívky s MS, došlo po pár dnech k výraznému zlepšení. Dívka zvládla nasát papírek pomocí všech brček (tedy různé délky i šířky) po různě dlouhou dobu. Přenesla papírek z bodu A do bodu B. Při cvičení za využití Magic Ballu bylo možné udržet míček ve vzduchu v různé výšce po různě dlouho dobu. Dívka zvládá rozložit síly tak, aby uměla pracovat s dechem dle pokynů. Nasátí míčku se již také daří, je však potřeba si dopomocť rukou, aby rty obklopile celou pomůcku a nedocházelo tak k úniku vzduchu. Po týdnu dívka pochopila princip práce se clonou, kdy s ní již s přehledem zvládala cvičit za vytvoření podtlaku. Postupem času jsme se u dívky v rámci cvičení se clonou snažili, aby nevytvářela podtlak, ale snažila se využít síly retního závěru. Dále jsme začali více zkoumat, jak dívka jí. Deniska si cíleně umísťovala potravu na pravou stranu, k posunu potravy si dopomáhala rukou, kdy přes tvář vyvíjela tlak. Proto jsme chtěli, aby dívka cíleně jedla jen na levé straně. Postupem času dívka uvedla, že se jí jídlo zpracovává lépe na levé straně, kterou dříve při jídle skoro nevyužívala. Při jídle na pravé straně má dívka větší tendenci si jídlo posouvat či nasávat. Je patrné těžší polknutí. Na levé straně dutiny ústní je zpracování jídla funkčnější, levá strana pomáhá jídlo lépe zpracovat a následně polykat. V tomto okamžiku bylo možné zpracovávat potravu na obou stranách a to v poměru 50: 50. U clony je patrné, že zabírá levá strana, ale u přetlačování je výrazně cítit pravá strana. Nasátí u clony je postupně silnější. Při přenosu cereálního kroužku pod rtem se daří více přenos zleva doprava. Pokud má dívka umístit hrotem jazyka kroužek pod ret, již se jí daří zasunout jej pod horní ret. U spodního rtu je zasunutí obtížnější, po chvíli kroužek samovolně uniká do dutiny ústní. Co se týče udržení vody v ústech a samotného kloktání, dívka s tímto cvikem neměla vůbec žádný problém. U většiny cviků je aktivnější pravá strana orofaciálního svalstva. U polykání a zpracovávání potravy

pracují krásně i svaly krku.

Po těchto setkáních, která byla v rámci logopedické intervence podstoupena, došlo u dívky k výraznému zlepšení hned v několika oblastech. Zvýšil se rozsah pohybu jazyka, dívka je nyní schopna lateralizace, částečně došlo k posunu v oblasti elevace jazyka, kdy je dívka schopna zvedat střední část jazyka k patru. Hrot jazyka se zatím nedaří umístit za horní řezáky, jazyk je neklidný. Dále došlo ke zlepšení funkce svalstva jazyka při zpracování potravy a posunu potravy u polykání, také při čištění ústní dutiny. Podařilo se nám posílit svalstvo jazyka i funkci svalstva orofaciální oblasti. Zlepšilo se také nasávání a tvorba intraorálního podtlaku v ústech. Celkově je viditelné zlepšení při zpracování a posunu potravy na kořen jazyka. Dívka zpracovává kvalitněji sousta tvrdé konzistence, potravu se daří posunovat i bez pomocných kompenzačních mechanismů, které dívka před intervencí používala hojně. Dále se mírně zlepšil retní uzávěr, i když jsou přítomné jisté limity. Nadále přetrvávají kompenzační mechanismy nasávání a tvorby podtlaku.

Na základě zmíněného by mělo dojít ke zlepšení v oblasti řeči. Dívce by mělo být více rozumět, to však nejsem schopna zatím posoudit. Jsem si však jista, že při pokračování v nastaveném intervenčním plánu a dojíždění za klinickou logopedkou, která poskytuje myofunkční terapii a bobath konzultace, dojde postupem času ke zlepšení celkového mluveného projevu. Vzhledem k pozitivním výsledkům cílené intervence, která probíhala v období zpracování diplomové práce, se domníváme, že na základě pravidelného cvičení dle pokynu logopedky v domácím prostředí může dojít k efektivnímu zlepšení.

4.2 Analýza rozhovorů ČR

Informantce č. 1 – dítěti s MS v ČR bylo položeno 16 otázek v písemné podobě. Kvůli emoční citlivosti nebyly otázky více rozváděny. Byly stanoveny 3 kategorie: život s postižením, logopedická intervence a plány do budoucna.

Život s postižením

Denisa si poprvé uvědomila, že není stejná jako ostatní, až když začala navštěvovat základní školu. „*Děti ani učitelky mi často něco nerozuměly, musela jsem jim všechno*

dokolečka opakovat a někdy to stejně nepomohlo.“ Docházelo k situacím, kdy některé děti na dívku upřeně hleděly, jiní se ptali, co jí je. Postižení dívku omezovalo hned v několika oblastech. Nemohla docházet do zájmových kroužků, o které by měla sama zájem. Vždy se musela hledat taková aktivita, kterou by dívka zvládla a ne ta, o kterou se dívka zajímala. *„Chtěla jsem zpívat, ale nebylo mi rozumět, chtěla jsem hrát na klavír, ale měla jsem hodně malé ruce, na flétnu jsem taky chodit nemohla, protože mám problém s pusou a foukáním, na kytaru jsem byla taky malá. Nakonec to vyhrálo ukulele a to mě moc baví.*“ Dívka je limitována i v oblasti sportu či samotného pohybu. Nejezdila se třídou na výlety, hory nebo tábory, neabsolvuje hodiny tělesné výchovy. Dívka chodí zatím na baletní hodiny, kde je lektorkou skvělá paní učitelka, která je schopna vymyslet pro dívku jiný cvik v případě nemožnosti vykonání pohybu, aby nebyla separována z kolektivu ostatních děvčat. Dívka dále uvádí, že se nesetkala s šikanou, ale pouze s posměchem. *„Nebyly to děti ze třídy, ale většinou někdo, kdo mě neznal.*“ Do středu pozornosti se také dostává např. v restauraci, kdy se na ni ostatní lidé dívají, jak specificky jí. Dále je také vystavena stresu, pokud začne mluvit před cizími lidmi, kteří ji nerozumí, a tak na ní upřou svůj zrak. V oblasti přátelství dívka vypovídá, že má většinou strach ze seznámení, bojí se, že bude brána za neobvyklou kvůli porozumění. Dívka je velmi přátelská, dobrosrdečná a věrná. Nemá mnoho přátel, ale ti, kteří jsou s ní v opravdu kamarádském vztahu, ji rozumí a berou ji takovou, jaká je. Dívka zmiňuje také kamarády z lázní, do kterých jezdí každý rok. Říká, že právě tyto kamarády jí postižení dalo. *„Ty lidi z lázní bych jinak asi nepoznala. Každý z nich má taky nějaký problém, tak je mi s nimi dobře.*“

Logopedická intervence

Informantka č. 1 přináší informaci, že i když vykonává sebevětší snahu vyjádřit se srozumitelně a zřetelně artikulovat, existuje mnoho lidí, kteří jí neporozumí. *„Já jim to opakuji, ale stejně to nepomáhá. Teď už jim to aspoň můžu napsat, ale to vždycky nejde.*“ Dívka zmiňuje, že na logopedii chodila odjakživa. Nejprve navštěvovala klinickou logopedku v místě trvalého bydliště. Dodává, že v tomto období byla ještě malá a jednalo se spíše o logopedickou intervenci formou hry, *„hodně jsme si hrály, učila jsem se nové hlásky, básničky, hrála jsem hry na počítači.*“ Později jezdila dívka spolu s matkou ke klinické logopedce do Jihlavy, kde probíhala logopedická intervence úplně jiným stylem. Logopedka se začala více soustředit na orofaciální svalstvo, kdy

vymýšlela různé průpravné cviky, které by dívku zabavily. Zde se dívka začala seznamovat s některými logopedickými pomůckami. Nyní dojíždí informantka č. 1 se svou matkou a starší sestrou ke klinické logopedce a Bobath terapeutce do Brna. „*Tam se paní logopedka zajímá i o to, jak jím, vymýšlí různé cviky na pohyb jazyka, používám spoustu nových pomůcek, úplně prvně cvičím se clonou.*“ Dosavadní logopedickou intervencí vidí dívka jako velmi přínosnou. „*Asi kdybych tam od malička nechodila a mamka se mnou doma necvičila, tak by moje mluvení bylo ještě horší, i jezení a pití.*“ Denisa zmiňuje fakt, že byly dny, kdy opravdu nechtěla cvičit. Myslela si, že to nemá cenu, že nebude vidět žádný posun. Proto je třeba děti vhodně motivovat a pracovat s nimi tak, aby samo dítě vidělo, jaký pokrok je schopné udělat.

Plány do budoucna

V této době je dívka žákyní 7. třídy běžné základní školy s podporou asistenta pedagoga. Do budoucna by chtěla pracovat jako zdravotní sestra, není si však jista, zda takové povolání bude moct se svým postižením vykonávat. Má obavy z toho, že by se s pacienty nebyla schopna domluvit, ale ráda by pomáhala ostatním. Je si vědoma toho, že je mnoho zaměstnání, které nebude moct nikdy dělat. „*Něco bych nezvládla fyzicky a hlavně si nemůžu vybírat povolání, kde bych musela hodně mluvit.*“ Dívka se občas dostává do stavů, kdy si říká, proč se to muselo stát zrovna jí. Na druhou stranu uvádí, že díky svému postižení poznala v lázních spoustu dětí, které jsou mnohem více nemocní než ona. „*Těch je mi líto a zase vidím, že na tom nejsem zas tak špatně.*“

Informantka č. 2 – matka dítěte s MS odpovídala na 16 otázek v písemné podobě. Byly stanoveny 4 kategorie: vyrovnávání, informovanost, logopedická intervence a život s postižením.

Vyrovnávání

Matka dítěte s MS se poprvé dozvěděla, že nebude její dítě v pořádku ve 24. týdnu těhotenství. Podstupovala zrovna ultrazvukové vyšetření pro zjištění pohlaví miminka, kdy jí bylo oznámeno, že není v pořádku postavení nožiček a není zřetelná jedna arterie. Proto byla matka podrobena dalšímu vyšetření ve fakultní nemocnici v Hradci Králové, kde byl potvrzen nález oboustranné ekvinovárovní postavení nožek plodu a chybějící umbilikální arterie. Prvotní reakcí na závěr vyšetření bylo zděšení. Matce bylo

navrhnuo okamžité ukončení těhotenství, s čímž nesouhlasila. „*Až do porodu jsem žila s vědomím, že se narodí miminko s ortopedickou vadou nožiček, které s pomocí odborníků během několika měsíců nebo let zvládneme.*“ Samotná diagnóza Moebiovův syndrom byla stanovena až ve věku 10 měsíců, kdy byla dívka hospitalizována na Oddělení dětské neurologie Fakultní Thomayerovy nemocnice v Krči, kde postoupila řadu vyšetření, která vedla k již zmiňovanému závěru. Tento závěr byl pro matku obrovským šokem a překvapením. „*Nikdy jsem o Moebiově syndromu neslyšela.*“ Tato fáze šoku však netrvala dlouho. „*Začala jsem si zvykat na myšlenku, že to tak je a že začneme bojovat.*“ Matka se snažila najít a kontaktovat rodiny stejně postižených dětí, aby získala další informace. Velice důležité bylo pro matku spojení se zakladatelkou a prezidentkou nadace v Los Angeles Moebius syndrome Foundation. Matka si není jistá, zda je možné se s postižením svého dítěte vůbec někdy vyrovnat či smířit. Je však samozřejmostí, že matka vidí situaci dnes s odstupem času jinak, než v okamžiku, kdy se dcera narodila. „*Deniska udělala ve všech oblastech velké pokroky, každý den se snaží vyrovnávat svým vrstevníkům. Je cílevědomá, pečlivá a snaživá, i tak vím, že s některými problémy se bude potýkat celý život a my s ní.*“

Informovanost

Informantka č. 2 měla určité povědomí o základních syndromech. „*Protože jsme již podstoupili nějaká vyšetření, která vyloučila uvažovaný Prader-Willi syndrom, tak jsem měla nějaké informace o různých syndromech. V tom okamžiku jsem ale potřebovala slyšet odpovědi na množství otázek.*“ Odpovědi však velmi dlouho nedostávala, jelikož ani lékaři neměli s touto diagnózou mnoho zkušeností. V té době se v České republice nacházelo jen několik dětí s MS. „*Moje první otázka byla na prognózu, chtěla jsem vědět, co to pro nás a hlavně Denisku znamená, co zvládne a co ne, jak bude vypadat její život.*“ Matka kladla všem odborníkům mnoho otázek, nedostávala však žádné odpovědi. Neustále jen slýchala, ať je trpělivá a pokračuje v rehabilitaci. Proto byla matka nucena hledat si informace sama. Zpočátku byla nějaká fakta pouze na internetu v anglických člancích. S postupem času, když se začaly řešit konkrétní symptomy, dokázali odborníci poskytnout potřebné informace v jejich poli působnosti. „*Často jsem oslovovala více specialistů, chtěla jsem mít na věc několik názorů a najít tak to nejlepší.*“ Toto rozhodnutí nebylo však pro matku vždy šťastné. Někdy se stalo, že jednotlivé názory byly zcela odlišné, a tak se matka musela rozhodnout, kterému

odborníkovi dá svou důvěru. Bohužel se matka dítěte s MS setkala i s nezájmem a neochotou ze strany odborníků, kteří si stáli za tím, že léčba dětí s postižením je zbytečná. *„Musím ale říci, že v mnoha případech jsme měli velké štěstí a našli jsme odborníky, kteří se snažili pomoci a snaží se dodnes.“* Ohledně informovanosti pomohlo rodině i Středisko rané péče, které zprostředkovalo řadu odborných vyšetření, poskytlo velké množství hraček a kompenzačních pomůcek, přineslo také informace o tom, na co má rodina s postiženým dítětem nárok, a to jak finančně, tak i materiálně. Díky Středisku byl také umožněn kontakt s jinými rodinami mající dítě s postižením.

Logopedická intervence

Když bylo dceři 7 měsíců, dostala matka kontakt na Dětský rehabilitační stacionář v Ostravě – Porubě, kde je poskytována komplexní péče dětem s různými formami mozkové obrny, vývojovými vadami, stavy po úrazech mozku a pohybového aparátu. *„Stacionář jsem kontaktovala proto, že krmení bylo v tomto období obrovským problémem.“* Denisa zde absolvovala vstupní vyšetření, po kterém zde byla přijata do ambulantní logopedické a rehabilitační péče. Rodina do stacionáře dojížděla vždy na týden jednou za 3 měsíce, kdy se zúčastnila intenzivního rehabilitačního pobytu. Matka zde spatřila zcela odlišný přístup odborníků a byla jejich péčí úplně nadšena. Dívka byla zapojena do Bobath terapie, kdy se ve spolupráci s klinickým logopedem pokračovalo v terapeutickém krmení a zároveň probíhala intenzivní individuální fyzioterapeutická instruktáž. *„Oproti cvičení Vojtovou metodou, během kterého byla Deniska negativně laděná, se rehabilitace pomocí Bobath konceptu v domácím prostředí změnila na velmi příjemné chvíle trávené s rodinou.“* Když byly dívence 3 roky a nastoupila do běžné mateřské školy s podporou asistenta pedagoga, kontaktovala matka klinickou logopedku v místě bydliště, kam dvakrát měsíčně docházely. *„Intervence byla zaměřena na dechová cvičení a vyvozování jednotlivých hlásek, dcera v té době používala pouze samohlásky.“* K této logopedce docházela rodina do nástupu do základní školy, pokroky však byly minimální. Jelikož byla Denisy řeč pro okolí téměř nesrozumitelná, rozhodla se matka na doporučení dojíždět do Jihlavy ke klinické logopedce zabývající se orofaciální stimulací. *„Její přístup byl zcela odlišný, mnohem více jsme se zaměřily na činnost jazyka, tváří a rtů, na dechová a fonační cvičení a pokroky se dostavily.“* Dívka díky této intervenci byla schopna domluvy v rámci školy – s učiteli a spolužáky. Nyní je dívka v péči klinické logopedky a Bobath terapeutky v Brně. Matka hodnotí dosavadní

logopedickou péčí kladně, uvádí však, že doufala, že intenzivním cvičením dosáhne Denisa daleko větších úspěchů, že do budoucna nebudou problémy v oblasti komunikace. Problém spatřuje v malém množství logopedů, což vede k tomu, že s dítětem logoped nemůže pracovat tak často a intenzivně, jak by bylo potřeba. Dále dodává: *„Myslím si, že tito odborníci, hlavně na malých městech, nemají tolik zkušeností s dětmi s postižením a zaměřují se především na vyvozování hlásek, což třeba v našem případě, nebylo zpočátku prioritní.“* Otázkou však zůstává, jestli by dívka byla dnes na jiné úrovni v oblasti komunikace, pokud by se ihned v raném věku dostala do péče odborníka, který již pracoval s dítětem s MS.

Život s postižením

Matka uvádí, že ne vždy se setkala se vstřícným přístupem odborníků. *„Setkali jsme se s neochotou a nezájmem, s lidmi, kteří nerozuměli naší situaci nebo nám ani porozumět nechtěli, s odborníky, kteří se syndromem neměli žádné zkušenosti a nebyli ochotni pro získání informací cokoli udělat.“* Rodina se samozřejmě potkala s řadou opravdových profesionálů, kteří byli ochotní, vstřícní, obětovali svůj čas a rodinu motivovali do další práce. Postižení dcery změnilo rodině kompletně život. V takové situaci začnou ostatní členové domácnosti řešit zcela jiné problémy než do té doby, změní se jejich myšlení, přehodnotí své hodnoty a priority. *„Nedostatek informací a snaha pomáhat více mě vedla ke změně zaměstnání.“* Matka se začala vzdělávat, nyní pracuje jako speciální pedagog v logopedické třídě běžné mateřské školy. Dalším plusovým bodem vidí matka to, že potkala mnoho zajímavých lidí, s kterými by za jiných okolností vůbec nepřišla do kontaktu. Na druhou stranu se rodina, především matka, dostala do nelehkých situací, které ji fyzicky i psychicky velmi zatěžovaly. *„Často jsem byla vyčerpaná a říkala si, že to nezvládnu. Především v období, kdy se mi začalo rozpadat manželství, necítila jsem podporu a měla pocit, že jsem na všechno sama.“* Takovými problémy si projde bezesporu každá rodina, kam se narodí dítě s nějakým typem postižení. Proto je potřeba podpora, ať už se strany dětí, rodiny či přátel, aby se matka dobila energií a pokračovala dál. Dnes, s odstupem času, by matka zaměřila energii raději tam, kde to má smysl a zaměřila by se na to důležité. Doporučuje ostatním začít s logopedickou intervencí mnohem dříve. *„Nikdo nám v té době logopeda nedoporučil a pro nás bylo prioritní, aby se dcera dokázala najíst, napít a naučila chodit.“* Matka však pro dceru dělala vždy to nejlepší, co mohla, a dělá to

i dnes. Postižení omezuje dítě vždy nějakým způsobem. V raném věku si to neuvědomuje, s příchodem školního věku však začíná pociťovat jisté limity. Protože dceři nikdo nerozuměl, musela matka absolvovat kurz pro asistenty pedagoga, aby dcera vůbec mohla chodit do mateřské školy. Na základní škole se role tlumočnicka ujala její nevlastní sestra, která je ve třídě na pozici asistenta pedagoga. Hlavním problémem dívky je zajisté řeč, při čemž se snaží při nepochopení využít dopomoci gest nebo písemného projevu. Další symptomy, které ji limitují, jsou v oblasti zraku, sluchu, u dívky se také vyskytuje ortopedická vada. Z důvodu těchto obtíží nemohla dívka navštěvovat většinu kroužků, byla vyloučena z hodin tělesné výchovy. *„Její vzhled a chování nejednou vedly k posměchu ostatních dětí. Je pravda, že ani kamarádů moc nemá.“* Všechna tato hlediska ovlivnila psychický stav dívky. Čím je Denisa starší, tím víc si své postižení uvědomuje. Je zcela jasné, že postižení ji bude ovlivňovat během celého života.

Informantce č. 3 – logopedce pracující s dětmi s MS v ČR bylo zasláno emailem 12 otázek. Informantka č. 3 pracuje jako logoped od roku 2005, jako klinický logoped začala pracovat od roku 2008. Aktuálně se tedy pohybuje v oboru 16 let. Byly stanoveny 4 kategorie: informovanost, postup při terapii, pomůcky a specifika péče u dítěte s MS.

Informovanost

Logopedka již znala diagnózu Moebiov syndrom. S dítětem s MS se setkala v rámci své praxe dvakrát – jednomu dítěti bylo 13 let a druhému 5 let. Informace si hledat nemusela, jelikož díky svým zkušenostem z praxe a své specializaci, kdy se soustředí na myofunkční terapii a Bobath terapii, věděla, jak s takovými dětmi pracovat. *„Snažila jsem se s nimi pracovat dle svého nejlepšího vědomí a svědomí.“*

Postup při terapii

Důležité je si stanovit, jaké má dítě problémy a co od péče logopeda očekává rodič, potažmo matka. Prvně se tedy odborník zaměřuje na podrobnou diagnostiku svalstva orofaciální oblasti (rty, jazyk, čelist) a na její funkci. Dále se vyšetřuje respirace, fonace, artikulace, zpracování potravy a polykání a případné vady skusu. Následně je na základě

výsledků diagnostiky stanoven terapeutický plán, který je možný průběžně upravovat dle potřeby a očekávání ze strany rodičů.

Pomůcky

Při terapii využívala logopedka speciální terapeutické pomůcky. Mezi nimi byly vibrační pomůcky (tyčinky), dechové hry a hračky, vestibulární clona, brčka, adekvátní lžičky, adaptované či individuálně vybrané hrnečky či trainer.

Specifika péče u dítěte s MS

Každá terapie má svá specifika, vždy se mohou vyskytnout nějaké problémy, které znesnadňují intervenci. *„Asi nejvíc mne mrzí, že každá terapie v případě diagnózy Moebiov syndrom má své limity.“* Logoped není schopen dosáhnout všech cílů, které by si přál. V kompetenci logopeda však je soustředit se na jednotlivé symptomy a zkusit změnit vše to, co je možné. Důležité je najít vhodnou motivaci pro každého klienta. *„Také hra a zábava v rámci terapie a ideálně i doma je účinná.“* Dalším prvkem terapie je používání ve funkci. Informantka č. 3 popisuje tento prvek tak, že je třeba terapii zapojit do každodenního života, do toho, co člověk běžně dělá během dne a nevyčleňovat ji mimo běžný provoz jako cvičení zvlášť. *„U každého klienta, kterého mám, pořád přemýšlím o tom, zda by se dalo dělat něco jinak, lépe.“* U dětí s MS je důležité, aby byla provedena raná diagnostika, aby mohla být v návaznosti realizována efektivní raná intervence. Je třeba se dívat na dítě komplexně, zapojit ho do všech možných terapií, jako je fyzioterapie, ergoterapie, logopedie, intervence v rámci rozvoje komunikace, aby docházelo k celkovému rozvoji dítěte v oblasti všech jazykových rovin.

4.3 Analýza rozhovorů USA

Informantce č. 4 – ženě s MS žijící v USA bylo odesláno 15 otázek. Byly stanoveny 3 kategorie: život s postižením, logopedická intervence a současnost.

Život s postižením

Informantka č. 4 si postupně uvědomovala, že není jako ostatní. *„Moji rodiče mi vysvětlili problematiku Moebiova syndromu ještě když jsem byla malá. Informace mi předávali pozvolna od dvou nebo tří let věku.“* Z tohoto důvodu nedošlo u ženy

k náhlému poznání, že je jiná, byla již na tuto situaci předem připravená. Samotné postižení ženu nijak neomezovalo, uvádí však, že šikanu a diskriminaci zažila kvůli jinému vzhledu či odlišnému způsobu komunikace. *„Později, když jsem byla starší a navštěvovala už vysokou školu, tak lidé zde již byli vyspělí a s posměchem a šikanou přestali.“* V dnešní době MS informantku č. 4 spíše neomezuje. *„Moje suché oči jsou podrážděné po celodenní práci u počítače, ale tento problém hravě zvládám, když používám oční kapky a dělám si přestávky v rámci práce.“* V oblasti přátelství žena zjistila, že musí vyvinout něco extra, něco navíc, aby zahájila konverzaci, a aby se lidé, s kterými komunikuje, cítili komfortně. Pokud by tedy žena neměla snahu udělat něco navíc, je pravděpodobné, že by lidé kolem ní neměli zájem přiblížit se její osobě. Postupně tedy navazuje přátelství snadněji, než tomu bylo dříve. *„Mám přiměřené množství přátel. A co je důležité, tak mám několik opravdu dobrých blízkých přátel.“* Žena uvádí, že díky postižení je z ní silný a jedinečný člověk. Moebiov syndrom jí dal také smysl života, aby obhajovala ostatní jedince se vzácnými poruchami a postiženími.

Logopedická intervence

Jelikož je informantky řeč celkem srozumitelná, nepotýká se v řeči s nějakými většími obtížemi. *„Největší problémy mám s labiálními hláskami.“* Jako batole docházela žena na logopedii několik let. *„Rodiče byli jediní, kdo rozuměli mé řeči před zahájením logopedické intervence.“* Právě proto bylo vhodné, aby žena již v brzkém věku byla zapojena do logopedické intervence. V té době používala jen několik slov. *„Po roce cílené logopedické intervence byla moje slovní zásoba i samotná řeč blízko mým vrstevníkům.“* Sama žena měla potřebu dodat, že: *„Důležitou součástí mé vlastní adaptace na Moebiov syndrom bylo zvýšení alternativního vyjádření, jako je gesto, držení těla, tón hlasu, styl, atd.“*

Současnost

Informantka je nyní profesorkou psychologie. Vede spokojený a velmi aktivní život, kdy část své aktivní tvorby věnuje právě výzkumu, který je orientován na psychosociální dopad Moebiova syndromu.

Informantka č. 5 – matka dítěte s MS žijící v USA, odpovídala na 16 otázek v písemné podobě. Byly stanoveny 4 kategorie: vyrovnávání, informovanost,

logopedická intervence a život s postižením.

Vyrovnávání

Matce dítěte s MS bylo od dětského neurologa oznámeno, že její dítě má Moebiov syndrom ve věku 3 měsíců. Když se její syn narodil, lékař si všiml, že nehýbe mimickými svaly a že nemá vyvinutý sací reflex. *„Můj syn je velmi zdravý. Má Moebiov syndrom, což znamená, že nemá šestý a sedmý hlavový nerv. Kvůli tomu není schopen hýbat tváří. Nemůže se usmát, zamrkat, hýbat očima horizontálně čili ze strany na stranu.“* Ženě bylo 38 let, když se o postižení svého prvního a jediného syna dozvěděla. Z narození dítěte byla tak nadšená, že se ihned rozhodla, že udělá vše, co bude v jejích silách, aby byl syn spokojený. Její prvotní reakce na diagnózu byla: *„Řekla jsem doktorovi, že se budu smát za něj.“* Jelikož byla žena starší matkou, nezasáhla ji informace o postižení dítěte tolik, jako by tomu bylo nejspíše u mladších maminek. *„Když byl synovi rok, založila jsem podpůrnou skupinu, která se nakonec stala nadací Moebiova syndromu.“*

Informovanost

Informací vztahujících se k problematice Moebiova syndromu v té době, tedy v roce 1990, nebylo mnoho. Žena získala od lékaře článek z lékařského časopisu, ve kterém byla *„příšerná fotka šilhavího dítěte.“* Jelikož se informantka opravdu velmi zabývala možnostmi terapie, dostal se její syn k logopedce ve věku dvou a půl let. Syn byl také v péči fyzioterapeuta. Žena byla nucena si informace o syndromu hledat sama. *„V tu chvíli jsem se rozhodla, že nechci, aby si tímto procesem hledání informací procházely další matky. Proto jsem založila zpravodaj, ve kterém jsou všechny podstatné informace na jednom místě.“*

Logopedická intervence

Informantka uvádí, že se skoro vždy setkala se vstřícným přístupem odborníků. *„Většina z nich byla přátelská a pomáhala, jak jen mohla.“* Logopedická terapie je nezbytná pro jedince, kteří mají velmi omezené pohyby obličeje, rtů či jazyka. *„Je třeba, aby se naučili tvořit a produkovat bilabiální hlásky. Logopedická intervence nám velmi pomohla.“* Žena doporučuje ostatním používat v rámci logopedické intervence u dětí s MS metodu vyvinutou logopedkou Sarou Rosenfeld-Johnson. *„A poté už jen*

cvičit, cvičit a cvičit. “

Život s postižením

Díky postižení syna zjistila informantka, že vůbec existují lidé, kteří se nemohou usmívat. Je to opravdu pozitivní svět, ve kterém se pohybují. Dále žena uvádí, že jí to dalo mnoho nových přátel, ať už další rodiny, kde se vyskytuje dítě s MS, tak i lékaře či terapeuty. *„Díky postižení mého syna jsem změnila svou profesní dráhu. Z módní umělecké školy jsem se začala zabývat službami pro osoby se zdravotním postižením.“* Informantku postižení jejího syna nijak neomezovalo. Zmiňuje však, že její syn je v některých oblastech znevýhodňován. *„Je to chytrý, vtipný, úspěšný a laskavý muž. Je mu však 30 let a ještě neměl žádné rande. Ženy chtějí být jeho kamarádkami, což ho velmi mrzí.“* Právě kvůli rozdílnému obličejí není schopen navázat žádný vztah. U jedinců s MS je vlivem postižení jistě narušena jejich sebeúcta.

Informantce č. 6 – logopedce pracující s dětmi s MS žijící v USA bylo položeno 12 otázek v písemné podobě. Byly stanoveny 4 kategorie: informovanost, postup při terapii, pomůcky a specifika péče u dítěte s MS. Informantka vykonává už 50 let svou logopedickou praxi. *„Začínala jsem na veřejných školách, poté jsem působila v nemocnicích, dále jsem pracovala v soukromé praxi, kde jsem posledních čtyřicet let.“*

Informovanost

Logopedka přichází s informací, že během vysokoškolského ani postgraduálního studia nezískala žádné informace o Moebiově syndromu. Prvně se setkala s MS, když k ní do logopedické praxe byl odkázán klient k diagnostice a následné terapii. V dnešní době může tato žena říci, že pracovala s více než 300 dětmi i dospělými s touto diagnózou. Informantka uvádí, že nebylo moc informací. *„V té době se věřilo, že ty konkrétní svaly byly paralyzovány, takže dokumenty, které jsem četla, mluvily o výuce kompenzačních pohybů. Doporučovalo se např. vystrčit jazyk mezi rty, aby bylo možné vytvořit hlásky m, b, p.“* Proto logopedka využívala své znalosti o tom, jak pracovat s dětmi s dysartrií, což se jí osvědčilo. Výsledky v rámci logopedické intervence byly skvělé. *„V dnešní době víme, že u mnoha dětí s Moebiovým syndromem nejsou svaly ochrnuté, takže můžeme pracovat v rámci cvičení na zlepšení pohybu.“*

Postup při terapii

Informantka svou terapii u jedinců s MS začínala vibracemi, aby došlo k probuzení svalu. Poté se soustředila na cvičení, díky kterému docházelo ke zlepšení kontroly vůle. Doporučila by všem do terapie u jedinců s MS zapojit poznámky z TalkTools. *„Požadovala bych, aby všichni logopedi, kteří pracují s dětmi, absolvovali online vzdělávací program s názvem A Three-Part Treatment Plan for Oral Placement Therapy.“*

Pomůcky

K intervenci je důležité používat množství funkčních pomůcek. Informantka využívá vibrační zařízení, různé dechové pomůcky jako jsou klaksony, frkačky, houkačky, brčka, dále skusové bloky či trubice. Řídí se hierarchií pomůcek dle TalkTools, kterou používá u dětí s diagnózou Downův syndrom.

Specifika péče u dítěte s MS

U jedinců s MS je logopedická intervence dlouhodobějším procesem. Ale pokud je terapie pravidelná a efektivně vedena, může se dosáhnout opravdu velmi dobrých výsledků. *„Po čtyřech letech logopedické intervence měl klient zavřené rty a zcela normální řeč. Nikdy nepotřeboval operaci úsměvu.“* Za největší problém, který ji do jisté míry zkomplikoval terapii, udává to, když v rámci terapie u dítěte s MS vzdoroval jeho školní logoped. Nechtěl využívat již nastavené nástroje, nedržel se již vyzkoušených a ověřených postupů. Je velmi důležité, aby se každý choval jako odborník a jednal tak, aby to bylo ku prospěchu klienta a vedlo to tak k jeho komplexnímu rozvoji. Logopedka dodává, že je vždy otevřena novým postupům, vždy je ochotna vyzkoušet něco nového. V této době se jí však osvědčilo u této klientely uplatňovat program TalkTools, který je pro jedince s MS zatím tím nejlepším.

4.4 Závěr výzkumného šetření a doporučení pro praxi

Závěr výzkumného šetření

Hlavním cílem výzkumného šetření diplomové práce bylo analyzovat úroveň komunikačních schopností u dítěte se syndromovou vadou, konkrétně s Moebiovým syndromem, a ověřit, zda cílenou logopedickou intervencí došlo k rozvoji oslabených oblastí. Před zahájením výzkumného šetření bylo stanoveno 5 výzkumných otázek.

Odpovědění na tyto otázky bylo možné vytvořit závěry výzkumného šetření.

Výzkumná otázka č. 1 (VO1): *Jaká byla úroveň komunikační schopnosti u dítěte s Moebiovým syndromem před zahájením cílené logopedické intervence?*

Dívka s MS měla problémy v oblasti příjmu tekutin a potravy. Posunutí potravy na kořen jazyka směrem dozadu bylo obtížné, dívka si musela k posunu dopomáhat rukou. Byla preferována pravá strana dutiny ústní ke zpracovávání potravy. Potrava nebyla zpracovávána zcela kvalitně, dívka se však dostatečně najedla. Pokud jedla dívka lžičkou, otírala si ji o horní řezáky. Při pití brčkem bylo třeba utěsnit rty prsty, aby mohlo dojít k vytvoření adekvátního podtlaku. Při transportu tekutiny směrem vzad na kořen jazyka si dívka pomáhala záklonem hlavy. Z důvodu hypomimické tváře je u dívky ochablé orofaciální svalstvo, paréza je tedy oboustranná a asymetrická. Z důvodu hypoplastické maxily, obráceného skusu a nedostatku místa pro stálé zuby byla zavedena skeletální fixace dle de Clerqa. Dívka má tedy v horní čelisti v oblasti zadních stoliček a v dolní čelisti v oblasti řezáků voperovány kovové skoby, na které se upevňují gumičky, díky kterým jsou zajištěny intermaxilární elastické tahy. Je zde viditelná asymetrie – větší anomálie rozměrů čelistí a anomálie polohy čelistí vůči lebeční spodině. Dívka má gotické patro, byla operována pro submukózní rozštěp patra. Retní uzávěr byl pootevřený. Rozsah pohybů čelistí je menšího rozpětí a asymetrický. U dívky se vyskytovalo zvýšené slinění z důvodu omezeného transportu slin směrem vzad. Při klidové pozici je retní uzávěr stále pootevřený, asymetrický. V rámci svalového napětí byl jazyk hypotonický. Plazil se rovně ven, tvořil pěkný hrot. Byla zjevná omezená hybnost, dívka byla schopna menšího rozsahu pohybů. Limity byly spatřeny v omezené lateralizaci jazyka, ale především v omezené elevaci jazyka. Anatomicky byl jazyk celkově menší velikosti, asymetrický. V klidové poloze se jazyk vyskytoval na spodině ústní.

Výzkumná otázka č. 2 (VO2): *Jaká byla úroveň komunikační schopnosti u dítěte s Moebiovým syndromem po cílené logopedické intervenci za pomoci vytvořeného intervenčního plánu?*

Po cílené logopedické intervenci za pomoci vytvořeného intervenčního plánu, došlo u dívky k výraznému zlepšení hned v několika oblastech. Zvýšil se rozsah pohybu jazyka, dívka je nyní schopna lateralizace, částečně došlo k posunu v oblasti elevace

jazyka, kdy je dívka schopna zvedat střední část jazyka k patru. Hrot jazyka se zatím nedaří umístit za horní řezáky, jazyk je neklidný. Dále došlo ke zlepšení funkce svalstva jazyka při zpracování potravy a posunu potravy u polykání, také při čištění ústní dutiny. Podařilo se nám posílit svalstvo jazyka i funkci svalstva orofaciální oblasti. Zlepšilo se také nasávání a tvorba intraorálního podtlaku v ústech. Celkově je viditelné zlepšení při zpracování a posunu potravy na kořen jazyka. Dívka zpracovává kvalitněji sousta tvrdé konzistence, potravu se daří posunovat i bez pomocných kompenzačních mechanismů, které dívka před intervencí používala hojně. Dále se mírně zlepšil retní uzávěr, i když jsou přítomny jisté limity. Nadále přetrvávají kompenzační mechanismy nasávání a tvorby podtlaku.

Výzkumná otázka č. 3 (VO3): *Ve kterých oblastech dosáhlo dítě zlepšení po cílené logopedické intervenci?*

Dívka tedy dosáhla zlepšení v několika oblastech. Jedná se o oblast **zpracování potravy**, dále je viditelný posun v **rozsahu pohybů jazyka**, zlepšila se také **funkce rtů a retní uzávěr**, poté se objevil pokrok v oblasti **respirace**, kdy dívka daleko více koriguje práci s dechem, usměrňuje výdechový proud.

Výzkumná otázka č. 4 (VO4): *Jak reagovala matka na intervenční plán?*

Matka reagovala na intervenční plán pozitivně. Byla to pro ni a její dceru změna, co se přístupu týče. Vyzkoušela všechno možné, avšak tato klinická logopedka a zároveň Bobath terapeutka se najednou zabývala úplně něčím jiným než všichni ostatní za posledních 13 let. Všichni aktéři logopedické intervence šli do výzkumu s tím, že si nejsou jisti nějakým efektem. Ve věku 13 let dívky nečekala matka výrazné změny, jelikož poslední rok nevedlo veškeré snažení v rámci logopedické intervence k žádnému zlepšení, dalo by se říci, že docházelo až ke stagnaci. Matka nečekala, že by mohlo dojít k posunu, ale protože rodina už nevěděla, co za aktivity absolvovat, aby byly efektivní, svolila k zapojení dívky do cílené logopedické intervence. Výsledky za poměrně krátký časový úsek byly tak výrazné, že je intervenční plán hodnocen matkou velmi kladně.

Výzkumná otázka č. 5 (VO5): *Jaké jsou největší problémy osob s Moebiovým syndromem?*

Z rozhovorů s jedinci s MS lze říci, že se potýkají s několika obtížemi. Jejich

odlišný vzhled může být prvním podnětem, který může vést k vyhýbavému chování ostatních lidí. Typický vzhled osob s MS směřuje laickou veřejnost k závěru, že se jedná o jedince s mentálním postižením, což se projeví nezájmem o komunikaci s těmito lidmi. Symptomy tohoto postižení mohou zapříčinit vznik šikany, což vede u jedinců s MS k podceňování sebe samotných. Tito jedinci poté těžko navazují přátelství či vztahy. Jejich limity způsobené syndromem je značně omezují. Nemohou se účastnit všech aktivit, kterých by chtěli, nemohou vykonávat jakékoliv zaměstnání. Své volby musí podřít svému handicapu. Nejpodstatnějším problémem je však řeč a příjem potravy. Většina jedinců si však osvojí kompenzační mechanismy, které jim tyto problémy alespoň částečně kompenzují a mohou tak žít spokojený život.

Na počátku výzkumného šetření byl stanoven hlavní cíl práce, tedy analyzovat úroveň komunikačních schopností u dítěte se syndromovou vadou, konkrétně s Moebiovým syndromem, a ověřit, zda cílenou intervencí došlo k rozvoji oslabených oblastí.

Dále byly pro naplnění výzkumného šetření stanoveny čtyři dílčí cíle. Prvním dílčím cílem bylo **analyzovat výchozí úroveň komunikačních schopností dítěte s Moebiovým syndromem**. Tento dílčí cíl byl naplněn přímým pozorováním, vypracováním případové studie a vytvořením vstupní diagnostiky před zahájením cílené logopedické intervence.

Druhým parciálním cílem bylo **vytvořit intervenční plán pro dítě s Moebiovým syndromem**. Cíl byl naplněn vytvořením intervenčního plánu ve spolupráci s klinickou logopedkou a Bobath terapeutkou, který byl v průběhu čtyř setkání obohacován o další cviky v logické návaznosti.

Třetím parciálním cílem bylo **sledovat rozvoj komunikačních schopností dítěte s Moebiovým syndromem**. Tento cíl byl splněn prostřednictvím přímého pozorování dítěte a realizováním cílené logopedické intervence za využití vytvořeného intervenčního plánu.

Posledním parciálním cílem bylo **zjistit, jaké přístupy u dětí s Moebiovým syndromem jsou využívány v ČR a USA**, čehož bylo dosaženo analýzou rozhovorů jednotlivých informantů žijících v ČR a USA. Mezi informanty byly matky dětí s MS, samotné děti s MS a logopedky pracující s dětmi s MS.

Lze tedy potvrdit, že hlavní cíl práce byl naplněn. Na základě výsledků

výzkumného šetření byly předloženy návrhy a doporučení pro praxi. Poznatky z této diplomové práce by díky detailnímu popisu problematiky Moebiova syndromu a navrženému intervenčnímu plánu mohly vést ke zkvalitnění poskytované logopedické péče pro jedince s MS. Za přínosnou považuji tuto práci především proto, že je zde poskytnuto dostatek informací o vzácném Moebiově syndromu a může tak být užitečná jak pro rodiny s dětmi s MS, tak pro odborníky, kterým se možná jednoho dne dostane do praxe klient s tímto postižením.

Závěr

Diplomová práce je zaměřena na logopedickou intervenci u dítěte s Moebiovým syndromem. Moebiov syndrom patří mezi vzácná neurologická postižení, která se vyznačují nevytvořením nebo poškozením hlavových nervů. Hlavním projevem je neschopnost ovládat orofaciální svalstvo, dochází tedy k porušení hybnosti jazyka, rtů, tváří či měkkého patra. Podle míry poškození se u jedince vyskytuje méně nebo více symptomů. Děti s tímto syndromem se vyvíjí odlišně od intaktní společnosti, je zde patrné jisté opožďení, které však postupem času všichni většinou doženu.

Hlavním cílem práce bylo analyzovat úroveň komunikačních schopností u dítěte se syndromovou vadou, konkrétně s Moebiovým syndromem, a ověřit, zda cílenou intervencí došlo k rozvoji oslabených oblastí. Dále byly stanoveny i parciální cíle, které se zabývají analýzou výchozí úrovně komunikačních schopností jedince s MS, vytvořením intervenčního plánu, sledováním rozvoje komunikačních schopností jedince s MS a zjištěním přístupů využívaných i dětí s MS.

Diplomová práce je rozdělena do dvou částí – teoretické a výzkumné. V teoretické části jsou shrnuty poznatky z české a zahraniční odborné literatury. V první kapitole jsou zpracována teoretická východiska, zabývající se problematikou vymezení a symptomatologie MS a komplexní péči o jedince s MS. V závěru této kapitoly je vyzdvížena role rodiny. Druhá kapitola se věnuje samotné komunikaci u jedinců s MS, kdy se soustředí na specifika komunikace, narušenou komunikační schopnost u jedinců s MS, zabývá se také možnostmi rozvoje komunikační schopnosti a přináší terapeutické přístupy, které je možné využívat u jedinců se syndromovými vadami.

Výzkumná část je zaměřena na logopedickou intervenci u dětí s Moebiovým syndromem v ČR. Ve třetí kapitole je představena metodologie práce, při čemž je zde ponechán prostor pro charakteristiku místa výzkumného šetření a výzkumného vzorku. Dále je v kapitole zahrnuta případová studie dívky v MS a také je v této části představen navržený intervenční plán. Ve čtvrté kapitole nalezneme vyhodnocení intervenčního plánu a analýzu rozhovorů v ČR a USA. V závěru diplomové práce se objevuje vyhodnocení výzkumného šetření, zhodnocení naplnění parciálních cílů a zodpovězení stanovených výzkumných otázek.

Narození mé nejmladší sestry jsme očekávali s velkým napětím a radostí. Když se ale Deniska narodila, bylo najednou všechno jinak. Bylo mi 14 let a tak jsem z chování

rodičů velmi rychle pochopila, že není něco v pořádku. A potom jsem ji poprvé uviděla. Byla tak malinká, okolo mnoho přístrojů. V tu chvíli mi bylo jasné, že se náš život změní, že nic nebude jako dřív. Návštěvy u lékařů, pobyty v nemocnicích, rehabilitace, logopedie. Často jsem se ptala sama sebe: „Co bude dál?“ „Zvládneme to?“ „A co sestra, jaký život povede?“ Byly doby, kdy jsem na tyto otázky neměla odpověď. Dnes, s odstupem let vidím, jakých pokroků se v jejím vývoji dosáhlo, jak důležitá ta každodenní dřina byla. Dnes už věřím, že má sestra vyroste v sebevědomého a silného člověka, který se se svým osudem dokáže poprat a za pomoci nás, její rodiny, bude plně a spokojeně žít. Jsem velmi ráda, že jsem se díky své setře mohla seznámit s mnoha lidmi s postižením a mohu je počítat mezi své opravdové přátele. Jsou to lidé s velkým srdcem a pokorou, navzdory svému hendikepu plní optimismu a naděje. My všichni bychom se od nich měli učit a čerpat od nich jejich životní nadsled a povznesení se nad zbytečnostmi a malichernostmi.

Shrnutí

Problematika vzácných syndromových vad, kam spadá i Moebiův syndrom, je stále neprobádanou oblastí. Jedná se o aktuální téma vzhledem k závažnosti důsledků poškození hlavových nervů, které postižení způsobuje. Diplomová práce se zaměřuje na logopedickou intervenci u dětí s Moebiovým syndromem. Práce je rozdělena na dvě části – teoretickou a výzkumnou. V teoretické části jsou dvě kapitoly, při čemž každá z nich se dále dělí na čtyři podkapitoly. První kapitola se věnuje Moebiovu syndromu, druhá kapitola se soustředí na komunikaci jedinců s MS.

Třetí a čtvrtá kapitola se zabývá výzkumnou částí, která má kvalitativní charakter. Vychází z poznatků teoretické části a analyzuje a interpretuje osobní zkušenosti v rámci logopedické intervence u dítěte s MS. Výzkumné šetření bylo realizováno prostřednictvím longitudiální případové studie, cílené logopedické intervence za vytvořeného intervenčního plánu a strukturovaných rozhovorů, které byly informantům zaslány emailem. Závěr výzkumné části je věnován doporučení pro praxi, které z výsledků šetření vyplynulo.

Summary

The issue of rare syndrome defects, which includes Moebius syndrome, is still an unexplored area. This is a present topic due to the importance of the consequences of cranial nerve injury that the disability causes. The diploma thesis focuses on speech therapy of children with Moebius syndrome. The thesis is divided into two parts - theoretical and research. There are two chapters in the theoretical part, each of which is further divided into four subchapters. The first chapter deals with Moebius syndrome, the second chapter focuses on the communication of individuals with MS.

The third and the fourth chapter deals with the research part, which has a qualitative character. It is based on the knowledge of the theoretical part and analyses and interprets personal experiences in speech therapy of a child with MS. The research was realized by longitudinal case study, targeted speech therapy with an established intervention plan and structured interviews, which were sent to the informants by email. The conclusion of the research part is devoted to the recommendation for practice, which resulted from the outcomes of the survey.

Seznam použité literatury

- Abbott, M. (1998). *My Face*. United States of America.
- Bytešníková, I. (2017). Interdisciplinární přístup v rané logopedické intervenci. Brno: Masarykova univerzita.
- Bytešníková, I. (2012). *Komunikace dětí předškolního věku*. Praha: Grada.
- Bytešníková, I., & Beránková, G. (2017). Dítě s Moebiovým syndromem z pohledu logopeda. *Speciální pedagogika: Časopis pro teorii a praxi speciální pedagogiky*, 27(2), 155 – 167. Praha: Univerzita Karlova – Pedagogická fakulta.
- Bytešníková, I. (2007). Rehabilitační a fyzioterapeutické metody a koncepty využívané u klientů s narušenou komunikační schopností v rámci týmové spolupráce. In J. Klenková a kol., *Terapie v logopedii* (s. 13 – 36). Brno.
- Cole, J., & Spalding H. (2009). *The Invisible Smile: Living without facial expression*. Oxford New York: Oxford University Press.
- Čechová, J. (2010). Stačí být jednou notou k oslavě boží. Brno: Sypták.
- Čihák, R. (2016). *Anatomie 3: Svazek I, Nauka o cévách*. (3. uprav. a dopl. vyd.). Praha: Grada.
- Dlouhá, O., & Černý, L. (2012). *Foniatric*. Praha: Karolinum.
- Dungl, P. (2014). *Ortopedie*. (2. přep. a dopl. vyd.). Praha: Grada.
- Eis, E. (1986). *Ortopedie pro speciální pedagogy*. Praha: Státní pedagogické nakladatelství.
- Gangale, D. C. (2004). *Rehabilitace orofaciální oblasti*. Praha: Grada.
- Gavora, P. (2010). *Úvod do pedagogického výzkumu*. Brno: Paido.
- Haladová, E. (2007). *Léčebná tělesná výchova: Cvičení*. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů.
- Hamadová, P., Květoňová, L., & Nováková, Z. (2007). *Oftalmopedie: Texty k distančnímu vzdělávání*. (2. vyd.). Brno: Paido.
- Hendl, J. (2016). *Kvalitativní výzkum: Základní teorie, metody a aplikace*. (4. vyd.). Praha: Portál.
- Hofmanová, M. (2008). *Audiometrie v ORL ordinaci: Diagnostika sluchových poruch*. Brno.
- Horáková, R. (2012). *Sluchové postižení: Úvod do surdopedie*. Brno: Portál.
- Hycl, J. (2006). *Oftalmologie: Minimum pro praxi* (2. vyd.). Praha: Triton.

- Jakubíková, J. (2012). *Vrozené anomálie hlavy a krku*. Praha: Grada.
- Jankovský, J. (2001). Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením: Somatopedická a psychologická hlediska. Praha: Triton.
- Jochymek, J. (2017). *Prognosticky významné faktory ovlivňující průběh a výsledky léčby Pes equinovarus congenitus Ponsetiho metodou*. [Habilitační práce, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity v Brně a Fakultní nemocnice Brno]. Archiv závěrečných prací.
- Káš, S. (1997). *Neurologie v běžné lékařské praxi*. Praha: Grada.
- Kejklíčková, I. (2016). *Vady řeči u dětí*. Praha: Grada.
- Kerekrétiová, A. (2008). *Velofaryngální dysfunkce a palatolalie: Klinicko-logopedický aspekt*. Praha: Grada.
- Klenková, J. (2000). Možnosti stimulace preverbálních a verbálních schopností vývojově postižených dětí. Brno: Paido.
- Klenková, J. (2004). Logopedie – interdisciplinární obor. In M. Vítková, *Integrativní speciální pedagogika: Integrace školní a sociální*. (2. rozš. a přeprac. vyd.). (s. 106 – 122). Brno: Paido.
- Klenková, J. (2006). *Logopedie*. Praha: Grada.
- Klenková, J., (2006a). Logopedie. In J. Pipeková, *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. (2. rozš. a přeprac. vyd.). (s. 69 – 80). Brno: Paido.
- Kittel, A. (1999). *Myofunkční terapie*. Praha: Grada.
- Lechta, V. (2002). *Symptomatické poruchy řeči u dětí*. Praha: Portál.
- Lechta, V. (2011). *Terapie narušené komunikační schopnosti*. Praha: Portál.
- Lejska, M. (2003). *Poruchy verbální komunikace a foniatrie*. Brno: Paido.
- Love, R. J., & Webb, W. G. (2009). *Mozek a řeč: Neurologie nejen pro logopedy*. Praha: Portál.
- Matějček, Z. (2001). *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. (3. vyd.). Nakladatelství H & H.
- Matyášová, P., & Koubková, L. (2016). *Jsmo v tom všichni: Posila pro rodiče pečující o dítě s postižením aneb Jak to vidí sourozenci*. Olomouc: Středisko raná péče SPRP Olomouc, Regionální centrum pro podporu a provázení rodin dětí s tělesným, mentálním a kombinovaným postižením.
- Měšťák, J., Molitor, M., Měšťák, O., & Kalinová, L. a kol. (2015). *Základy plastické chirurgie*. Praha: Karolinum.

- Miovský, M. (2006). Kvalitativní přístup a metody v psychologickém výzkumu. Praha: Grada.
- Michalík, J. (2011). Zdravotní postižení a pomáhající profese. Praha: Portál.
- Mlčáková, R. (2014). Terapie orofaciální oblasti. In O. Müller, *Terapie ve speciální pedagogice*. (s. 385 – 393). Praha: Grada.
- Morales, R. C. (2006). Orofaciální regulační terapie: Metoda reflexní terapie pro oblast úst a obličeje. Portál.
- Neubauer, K. (2011). Terapie dysartrie. In V. Lechta a kol. *Terapie narušené komunikační schopnosti*. (s. 283 – 334). Praha: Portál.
- Neubauer, K., & Dobias, S. (2014). *Neurogeně podmíněné poruchy řečové komunikace a dysfagie*. Hradec Králové: Gaudeamus.
- Orth, H. (2009). Dítě ve Vojtově Terapii: Příručka pro praxi. České Budějovice: Kopp.
- Otradovec, J. (2003). *Klinická neurooftalmologie*. Praha: Grada.
- Pavlu, D. (2003). Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody I: Koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi. Brno: CERM.
- Pipeková, J. (2006). *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. (2. vyd.). Brno: Paido.
- Renotierová, M., & Ludíková, L. (2003). *Speciální pedagogika*. Olomouc: Univerzita Palackého.
- Řehák, S. (1980). Oční lékařství: Učebnice pro lékařské fakulty. (2. vyd.). Avicenum.
- Sadler, T. W. (2010). *Langmanova lékařská embryologie*. (překlad 10. vyd.). Grada.
- Sedláček, M. (2014). Případová studie. In R. Švaříček, & K. Šed'ová, *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. (s. 96 – 112). Praha: Portál.
- Slowík, J. (2010). *Komunikace s lidmi s postižením*. Praha: Portál.
- Slowík, J. (2007). *Speciální pedagogika*. Praha: Grada.
- Škodová, E., & Jedlička, I. a kol. (2003). *Klinická logopedie*. Praha: Portál.
- Šlapal, R. (1996). Dětská neurologie: Pro speciální pedagogy. Brno: Paido.
- Tedla, M. (2009). *Poruchy polykání*. Tobiáš.
- Urbanovská, E. (2017). Rodina jako významný faktor vývoje dítěte. In I. Dokoupilová, A. Hanáková, S. Kmentová, M. Potměšil, J. Soldánová, N. Štěpničková, & E. Urbanovská. *Rodina a dítě se zdravotním postižením*. (s. 9 – 29). Brno: Paido.
- Vágnerová, M. (1999). Sourozenci postiženého dítěte. *Speciální pedagogika: Časopis pro teorii a praxi speciální pedagogiky*, 9(1), (s. 1 – 6). Praha: Pedagogická fakulta Univerzity Karlovy.

- Vágnerová, M., Strnadová, I., & Krejčová, L. (2009). *Náročné mateřství: Být matkou postiženého dítěte*. Praha: Karolinum.
- Vitásková, K. (2015). Vybrané odchylky a narušení komunikačních schopností: Se zaměřením na specifika logopedické a surdopedické diagnostiky a intervence. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci.
- Vítková, M. (2004). Integrativní speciální pedagogika: Integrace školní a sociální. (2. vyd.). Brno: Paido.
- Vítková, M. (2006). *Somatopedické aspekty*. (2. vyd.). Brno: Paido.
- Vodičková, K., & Autrata, R. (2009). Moebiův syndrom. *Folia strabologica et neuroophthalmologica*, 10(1), 114 – 116. Praha: ČSDOS.
- Vohradník, M. (2001). *Poruchy řečové komunikace u velofaryngeální insuficience*. (24. vyd.). Dolní Břežany: Scriptorium.
- Zemanová, M. (2007). Příčiny hluchoslepoty. Moebiův syndrom. *Doteky. Bulletin Lormu* (52), 28 – 29. Praha: Lorm – společnost pro hluchoslepe.

Seznam elektronických zdrojů

- A guide to understanding moebius syndrome. In: *Children's Craniofacial Association* [online]. 2006. Dallas [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: https://ccakids.org/assets/syndromebk_moebius-guide_2015.pdf
- BOGART, Kathleen R. a kol. Rare place where I feel normal: Perceptions of a social support conference among parents of and people with Moebius syndrome. *Research in developmental disabilities* [online]. 2017, [cit. 2020-12-04]. Dostupné z: doi:10.1016/j.ridd.2017.03.014
- BOGART, Kathleen, Jonathan COLE a Wolfgang BRIEGEL. On the consequences of living without facial expression. *Handbook of Body – Language – Communication.: An International Handbook on Multimodality in Human Interaction* [online]. 2014 [cit. 2021-03-02]. Dostupné z: https://www.researchgate.net/publication/259643848_On_the_consequences_of_living_without_facial_expression
- BOGART, Kathleen R. a David MATSUMOTO. Facial mimicry is not necessary to recognize emotion: Facial expression recognition by people with Moebius syndrome. *Social Neuroscience* [online]. 6. 10. 2009, 241-251 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: doi:10.1080/17470910903395692
- BOGART, Kathleen R. a David MATSUMOTO. Living With Moebius Syndrome: Adjustment, Social Competence, and Satisfaction With Life. *Cleft Palate–Craniofacial Journal* [online]. March 2010, **47**(2), 134-142 [cit. 2020-11-22].
- Čápková, J. Moebiu syndrom [online]. 2010 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: <http://www.jarmila-capova.cz/publikace/>
- DOMINIKOVÁ, Aneta. Moebiu syndrom: *příběh malé bojovnice s velkým srdcem*. In: REHABILITACE re-habilis [online]. 2013 [cit. 2020-11-23]. Dostupné z: http://www.re-habilis.cz/sites/default/files/Moebiu_syndrom.pdf
- GOLDBERG, Cory, Raylene DELORIE, Ronald M ZUKER a Ralph T MANKTELOW. The Effects of Gracilis Muscle Transplantation on Speech in Children With Moebius Syndrome. *J Craniofac Surg.* [online]. Toronto, 2003, **5**(14) [cit. 2021-02-02]. Dostupné z: doi:10.1097/00001665-200309000-00015
- KAMÍNEK, Petr, Jiří GALLO a Rudolf DITMAR. Pes equinovarus congenitus: Část I: Klinický obraz, diagnostika. *Pediatric pro praxi* [online]. Solen, 2003, **4**(2.) [cit. 2020-12-7]. ISSN 1803-5264. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/artkey/ped->

200302-0004_Pes_equinovarus_congenitus-Cast_I_Klinicky_obraz_diagnostika.php

MIRONOVA TABACHOVÁ, Jana a Kateřina VITÁSKOVÁ. *Syndrom "Kamenné tváře"- Möbiův syndrom v systému komplexní péče*. Listy klinické logopedie: Časopis asociace klinických logopedů ČR [online]. 2017, 1.(2), 45-51 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: [http://casopis.aklcr.cz/subdom/casopis/wp-content/uploads/2017/02/2017-2-LKL-Syndrom-"kamenné-tváře"-Möbiův-syndrom-v-systému-komplexní-péče.pdf](http://casopis.aklcr.cz/subdom/casopis/wp-content/uploads/2017/02/2017-2-LKL-Syndrom-)

Moebius syndrome. In: *Genetics Home Reference* [online]. 2010 [cit. 2018-11-13]. Dostupné z: <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/moebius-syndrome>

Operace patra. In: *Šťastný úsměv* [online]. 2005 [cit. 2021-04-01]. Dostupné z: <http://stastny-usmev.cz/operace/>

PAMPLONA, Maria del Carmen a kol. Diagnosis and treatment of speech disorders in children with Moebius syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* [online]. Elsevier, 2020, 2016 ESPO Congress, (138) [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110316>

PICCOOLINI, Odoardo, PORRO, Matteo, CATTANEO Elisa a kol. Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Italian Journal of Pediatrics* [online]. 2016, 42.(56), [cit. 2020-12-08]. Dostupné z: [doi:https://doi.org/10.1186/s13052-016-0256-5](https://doi.org/10.1186/s13052-016-0256-5)

REED, Howard a Wallace GRANT. Möbius's Syndrome. *British Journal of Ophthalmology* [online]. Children's Hospital, Winnipeg, Canada, 731-739, 1957 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: [doi:10.1136/bjo.41.12.731](https://doi.org/10.1136/bjo.41.12.731)

REISH, Orit, PORTNOV, Alexey, ed. *Möbiův syndrom u dětí* [online]. In: 11. 4. 2020 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: https://cs.iliveok.com/health/mobiuv-syndrom-u-deti_128545i88403.html

ROSENFELD-JOHNSON, Sara. Improving Feeding Safety and Speech Clarity for Clients with Moebius Syndrome. In: *Talk Tools: Innovative Therapists International* [online]. 1999 [cit. 2021-01-21]. Dostupné z: <https://cdn.shopify.com/s/files/1/1545/7007/files/MoebiusArticle.pdf?1773082747067578758>

ROSENFELD-JOHNSON, Sara. *A Three-Part Treatment Plan for Oral Placement Therapy*. In: *Talk Tools* [online course]. 2015 [cit. 28.2.2021]. Dostupné z: <https://talktools.com/pages/3-part-treatment-plan-for-opt>

ROSENFELD-JOHNSON, S. Oral-Motor Therapy for Speech Clarity and Feeding

Safety „Education as Technology“ [online] 2007 [cit. 26.2.2021] Dostupné na: <https://talktools.com/products/opt-book?variant=28453224521>

Šidáková, S. (2009). Rehabilitační techniky nejčastěji používané v terapii funkčních poruch pohybového aparátu. *Medicina pro praxi*. 6(6), 331 – 336. [cit. 2021-03-10]. Dostupné z: <http://www.medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2009/06/09.pdf>

Unikátní operace Moebiova syndromu. In: *Česká televize: TEP 24* [online]. 25. 6. 2011 [cit. 2021-01-21]. Dostupné z: <https://www.ceskatelevize.cz/ivysilani/10315080042-tep-24/211411058130013/obsah/162166-unikatni-operace-mobiova-syndromu>

VAN DER ZWAAG, B. Mutation analysis in the candidate Möbius syndrome genes PGT and GATA2 on chromosome 3 and EGR2 on chromosome 10. *Journal of Medical Genetics* [online]. 2002 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1735152/>

Moebius syndrome. In: *Facial Palsy UK* [online]. 2016-10-21 [cit. 2020-11-22]. Dostupné z: <https://www.facialpalsy.org.uk/causesanddiagnoses/moebius-syndrome/>

What is Moebius syndrome? In: *Moebius syndrome foundation: The Home for the Moebius Community* [online]. 2012 [cit. 2020-12-02]. Dostupné z: <https://moebiussyndrome.org/about-moebius-syndrome/what-is-moebius-syndrome/>

Support and Resources. In: *Moebius syndrome foundation: The Home for the Moebius Community* [online]. 2016 [cit. 2021-03-02]. Dostupné z: <https://moebiussyndrome.org/support-resources>

Seznam tabulek

Tabulka 1 Časový harmonogram práce

Seznam obrázků

- Obr 1 Nasávání dlouhým a krátkým brčkem, přenos papírku (vlastní zdroj)
- Obr 2 Frkačka s pomocí ruky, bez dopomoci, výdech (vlastní zdroj)
- Obr 3 Pomůcka, výdechový proud, nádech – nasátí míčku (vlastní zdroj)
- Obr 4 Pití různými typy brček (vlastní zdroj)
- Obr 5 Pomůcka, pohled zepředu a z boku (vlastní zdroj)
- Obr 6 Logoped (výzkumník) tlačí rukama dopředu, dítě se snaží jít do úsměvu, rukama táhnu směrem dozadu - dítě se snaží zaokrouhlit rty (vlastní zdroj)
- Obr 7 Clona – pohyb vpravo, vlevo, nahoru (vlastní zdroj)
- Obr 8 Clona – pohyb dolů (vlastní zdroj)
- Obr 9 Vkládání křupky na levou stranu (vlastní zdroj)
- Obr 10 Pomůcka, umístění na hrot jazyka, posunutí na bázi jazyka (vlastní zdroj)
- Obr 11 Zasunutí pod ret, vysunutí z pod rtu, posouvání pod rtem (vlastní zdroj)
- Obr 12 Voda do dutiny ústní, předklon, narovnání se (vlastní zdroj)
- Obr 13 Zasunutí za spodní ret, zasunutí po horní ret a následné vyndání, posun pod celým rtem (vlastní zdroj)
- Obr 14 Posun mezi skobami, posun za skobami, posun kolem celého obvodu rtů (vlastní zdroj)
- Obr 15 Dotyk horního rtu - pohled zepředu, pohled z boku, dotyk pravého koutku (vlastní zdroj)
- Obr 16 Dotyk pravého koutku, dotyk levého koutku, dotyk spodního rtu (vlastní zdroj)
- Obr 17 Vložení špachtle, elevace jazyka z bočního pohledu (vlastní zdroj)
- Obr 18 Dotyk jazyka ve tváři - lateralizace, elevace za horní řezáky (vlastní zdroj)
- Obr 19 Kroužek za horními řezáky, kroužek ve tváři (vlastní zdroj)
- Obr 20 Motorické body obličeje (vlastní zdroj)
- Obr 21 Stimulace jazyka od hrotu k bázi (vlastní zdroj)
- Obr 22 Stimulace jazyka od báze k hrotu (vlastní zdroj)
- Obr 23 Orofaciální stimulace (vlastní zdroj)

Seznam příloh

Příloha č. 1: Doslovný transkript rozhovoru s dítětem s MS v ČR

Příloha č. 2: Doslovný transkript rozhovoru s matkou dítěte s MS v ČR

Příloha č. 3: Doslovný transkript rozhovoru s logopedkou pracující s dítětem s MS v ČR

Příloha č. 4: Doslovný transkript rozhovoru s dítětem s MS v USA

Příloha č. 5: Doslovný transkript rozhovoru s matkou dítěte s MS v USA

Příloha č. 6: Doslovný transkript rozhovoru s logopedkou pracující s dítětem s MS v USA

Příloha č. 1

Dítě s MS v ČR

1. Kdy sis poprvé uvědomil/a, že nejsi jako ostatní?

„Asi když jsem začala chodit do školy. Děti ani učitelky mi často něco nerozuměly. Musela jsem jim všechno dokolečka opakovat a někdy to stejně nepomohlo. Některé děti se na mě divně dívaly, některé se ptaly, co mi je.“

2. Omezovalo tě postižení v dětství?

„Nemohla jsem chodit na kroužky, co bych chtěla. Chtěla jsem chodit zpívat, ale nebylo mi rozumět, tak jsem tam chodit nemohla. Potom jsme dlouho s mamkou hledaly nějaký hudební nástroj, na který bych mohla hrát. Chtěla jsem nejvíc klavír, ale měla jsem hodně malé ruce, na flétničku to taky nešlo, protože mám problémy s pusou a foukáním, na kytaru jsem byla taky malá. Nakonec to vyhrálo ukulele a moc mě to baví. Taky jsem jako menší nejezdila s dětmi ze třídy na výlety, na hory nebo v létě na tábory. Ani sportovat jsem moc nemohla. Ve škole nechodím na TV. Chtěla jsem hrát tenis, ale to taky nešlo. Jsem ráda, že můžu chodit na balet. Tancování mám ráda. Paní učitelka je hodná, když mi třeba nejde nějaký cvik, tak pro mě vymyslí něco jiného. Také mě paní učitelka z baletu vzala poprvé někam s dětmi přes noc.“

3. Omezuje tě postižení dnes?

„To je asi pořád stejné. Kroužky, sport. Prostě nemůžu dělat všechno to, co bych chtěla.“

4. Setkal/a ses někdy s posměchem či šikanou? Proč?

„Setkala jsem se s tím, že se mi děti smály. Nebyly to děti ze třídy, ale většinou někdo, kdo mě neznal. Nebo třeba v jídelně nebo restauraci se na mě někdy lidi dívají, jak jím. Nebo když začnu mluvit před lidmi, co mě neznají, tak se taky divně koukají.“

5. Navazuješ snadno přátelství?

„Ne. Většinou se bojím seznámit s někým novým. Bojím se, že mi nebude rozumět, nebo že se mu budu zdát divná.“

6. Máš hodně kamarádů?

„Moc ne. Jsou to většinou holky ze třídy, ty mě znají dlouho, rozumí mi a berou mě takovou, jaká jsem. Moje nejlepší kamarádka je z baletu. Je na mě hodná a mám ji ráda. Potom mám ještě dva bratráčky, se kterými trávíme hodně času. Ještě nesmím zapomenout na kamarády z lázní, kam jezdím každý rok.“

7. Je něco pozitivního, co Ti postižení dalo?

„To nevím, asi ne. Jen možná právě ty lidi z lázní bych jinak asi nepoznala. Každý z nich má taky nějaký problém, tak je mi mezi nimi dobře. A ještě když jsem v lázních nebo někde v nemocnici, tak nemusím do školy.“

8. Naopak vzalo?

„To už jsem psala. Nemůžu dělat všechno, co ostatní děti.“

9. Co Ti dělalo největší problémy v předškolním věku, ve školním věku, v dospívání?

„Co bylo v mateřské školce, si moc nepamatuji, tak to nevím. Ve škole a teď je asi nejhorší to, že se s každým nedomluví. A že se někdy bojím to i zkoušet. A ještě matematika, s tou mám taky problémy.“

10. S čím ses potýkal/a v řeči?

„S tím, že i když se moc snažím, tak jsou lidi, kteří mi nerozumí. Já jim to opakuji, ale stejně to nepomáhá. Někdy se dokonce rozbřečím. Teď už jim to aspoň můžu napsat, ale to vždycky nejde.“

11. Docházel/a jsi nebo docházíš na logopedii?

„Chodila jsem vždycky na logopedii, nebo aspoň, co si pamatuji. Nejdřív v Havlíčkově Brodě, to jsem byla ještě malá. Tam jsme si hodně hrály, učila jsem se nové hlásky, básničky. Často mi paní logopedka pouštěla hry na počítači. Když začala mamka pracovat v MŠ v Jihlavě, tak jsme začaly jezdit na logopedii tam. Tam to bylo jiné. Paní logopedka pracovala hlavně s mojí pusou, jazykem, vymýšlela na to různé cviky. Používaly jsme nové pomůcky. Teď jezdíme do Brna. Tam se paní logopedka zajímá o to, jak jím. A taky vymýšlí různé cviky na pohyb jazyka a rtů. Také používám

spoustu nových pomůcek na dechová cvičení. A úplně poprvé cvičím také se clonou.“

12. Byla pro Tebe logopedická intervence přínosná?

„Určitě. Nebo si to aspoň myslím. Asi kdybych tam od malička nechodila a mamka se mnou doma necvičila, tak by moje mluvení bylo asi ještě horší. A ne jen mluvení. I jezení a pití. Naučila jsem se tam dost věcí. Ale někdy se mi taky cvičit nechtělo a říkala jsem mamce, že už to dělat nebudu, že to stejně nemá cenu, že se to nikdy nezlepší.“

13. Co studuješ, chceš studovat, nebo kde pracuješ?

„Jsem žákyně 7. třídy základní školy. Ve škole mám od 1. třídy asistentku.“

14. Čím bys chtěl/a být?

„Asi bych chtěla být zdravotní sestra. Ale nevím, jestli to budu moci dělat. Jestli bych se domluvila s pacienty. Dřív jsem chtěla být cukrářkou. Ještě opravdu nevím.“

15. Omezuje tě tvůj hendikep ve výběru školy a povolání?

„Určitě. Spoustu zaměstnání dělat nemůžu. Něco bych nezvládala fyzicky a hlavně si nemůžu vybírat povolání, kde bych musela hodně mluvit.“

16. Je něco, co v otázkách nezaznělo a chtěl/a bys to zmínit?

„Asi to, že mě štve, že nejsem zdravá a někdy si říkám, proč se mi to muselo stát, ale zase jsem potkala hlavně v lázních spoustu dětí, kteří jsou mnohem víc nemocní. Těch je mi líto a zase vidím, že na tom nejsem tak špatně.“

Příloha č. 2

Rodič dítěte s MS v ČR

1. Kdy jste se poprvé dozvěděli, že Vaše dítě nebude zdravé?

„To, že není něco v pořádku, jsem se poprvé dozvěděla ve 24. týdnu těhotenství. Byla jsem u gynekologa na ultrazvuku, kvůli zjištění pohlaví miminka. Lékař mi oznámil, že se mu nelíbí postavení nožiček a že nevidí jednu arterii. Vysvětlil mi, že to by mohlo znamenat nějaké vývojové postižení plodu a okamžitě mě odeslal do FN v Hradci Králové. Tam se jeho zjištění pouze potvrdilo. Jednalo se o oboustranné ekvinovární postavení nožek plodu a chybějící umbilikální arterii. Podstoupila jsem odběr pupečnickové krve s negativním výsledkem. I tak mi bylo doporučeno okamžité ukončení těhotenství, což jsem odmítla. Až do porodu jsem žila s vědomím, že se narodí miminko s ortopedickou vadou nožiček, které s pomocí odborníků během několika měsíců nebo let zvládneme.“

2. Jaká byla Vaše reakce?

„Moje první reakce bylo samozřejmě zděšení. Měla jsem už doma dvě zdravé dcery a to, že by tentokrát nemělo být všechno v pořádku, jsem si vůbec nepřipouštěla. Doma jsem si pobřečela, situaci probrala s partnerem a několika nejbližšími – s rodinou, kamarádkami. A potom jsem si začala shánět informace a připravovat se na to, co nás asi po porodu bude čekat.“

3. Kdy byla stanovena diagnóza? (věk dítěte)

„Diagnóza Moebiiuv syndrom byla stanovena ve věku asi 10 měsíců. Deniska měla naplánovanou hospitalizaci na Oddělení dětské neurologie Fakultní Thomayerovy nemocnice v Krči. Tam podstoupila řadu vyšetření – EEG, sono mozku, vyšetření elektrické aktivity sítnice, vyšetření vizuálních evokovaných potenciálů, ... Normální výsledky všech vyšetření spolu s celkovým obrazem vedly ke konečnému určení diagnózy.“

4. Jaká byla Vaše reakce na diagnózu?

„Diagnóza pro mě byla šokem a překvapením. Nikdy jsem o ni neslyšela. Protože jsme již do té doby nějaká vyšetření absolvovali, např. i genetická vyšetření, která vyloučila uvažovaný Prader-Willy syndrom, tak jsem nějaké informace o různých

syndromech měla. Nyní jsem potřebovala slyšet odpovědi na množství otázek. “

5. Jaké informace jste v této době dostali? Byly komplexní? (prognóza, možnosti léčby, na co máte nárok – pomůcky, příspěvky)

„Ty jsem bohužel nedostala. Ani lékaři totiž neměli s touto diagnózou moc zkušeností. V té době bylo v naší zemi jen několik dětí s MS. Moje první otázka byla na prognózu, chtěla jsem vědět, co to pro nás a hlavně pro Denisku znamená, co zvládne, co ne, jak bude vypadat její život. Dodnes slyším odpověď lékařky. „Hovězí steak si nikdy nedá.“ To jsem samozřejmě slyšet nechtěla, tato informace pro mě neměla žádný přínos, chtěla jsem vědět všechno....jestli bude chodit, jestli se sama nají, jak bude mluvit, jestli bude chodit do školky, do školy, jestli bude jako dospělá vést samostatný život nebo jestli bude vždy závislá na cizí pomoci. Lékařka jen pokrčila rameny a řekla mi, že neví, že musíme být trpěliví, pokračovat v rehabilitaci a orofaciální stimulaci a naplánovala další kontrolní pobyt u nich na neurologickém oddělení.“

6. Byla Vám poskytnuta pomoc Rané péče?

„O existenci centra Rané péče jsem byla informována už v porodnici. Tam se náš pobyt samozřejmě protáhl. Na oddělení OIPN jsme strávily necelé dva měsíce. Po návratu domů jsem chtěla všechno zvládnout sama, upřímně, pomoci „cizích“ lidí, kteří by k nám domu docházeli, jsem se zpočátku bránila. Asi po měsíci, kdy se můj denní režim skládal pouze z krmení a cvičení, jsem se začala cítit bezradná. Měla jsem pocit, že to sama nezvládnou, že je asi na čase si říci o pomoc. Tak jsem kontaktovala Středisko rané péče v Havlíčkově Brodě a sjednala si první schůzku. Poradenská pracovnice nám nejprve vysvětlila, jaké služby poskytují a jak bude naše spolupráce vypadat. Zajímala se o všechno – o diagnózu, o zdravotní i jiné komplikace, o problémy, které řešíme, snažila se nám zprostředkovat řadu odborných vyšetření, poskytla velké množství hraček a pomůcek, a také informace o tom, na co všechno máme nárok – ať už se jedná o finanční či materiální pomoc. Od té doby nás pracovnice navštěvovala pravidelně. Někdy jsme navštívili centrum my a poznali tak i jiné rodiny dětí s postižením. I tyto kontakty pro mě byly velice přínosné. Naše spolupráce skončila s nástupem dcery do MŠ. Hodnotím ji velice kladně.“

7. Jak jste se s postižením Vašeho dítěte vyrovnávali? Myslíte si, že jste s tímto faktem smíření (vyrovnání)?

„Prvotní fáze byla samozřejmě obrovský šok. Nechtěla jsem uvěřit tomu, že to, co mi lékaři sdělili, je pravda. Stále jsem v sobě živila naději, že se spletli, že jiný lékař řekne, že je to jinak, že bude všechno v pořádku. Chtěla jsem slyšet jiné názory, oslovila jiné odborníky, ale postupem času jsem pochopila, že tudy cesta nevede. Také jsem často přemýšlela o tom, jestli to celé není moje chyba, jestli jsem neudělala něco špatně, jestli jsem nemohla dělat něco jinak a lépe, aby se Deniska narodila zdravá. Tato fáze netrvala dlouho. Začala jsem si „zvykat“ na myšlenku, že to tak je a že začneme bojovat. Hledala jsem si informace v knihovnách nebo na internetu. Bohužel jich mnoho nebylo, a ty, které jsem našla, byly ze zahraničních zdrojů. Snažila jsem se najít rodiny stejně postižených dětí u nás i ve světě, oslovit je, navštívit a získat tak nějaké, tolik potřebné informace. Velice důležité pro mě bylo spojení s prezidentkou nadace v Los Angeles pomáhající lidem s MS. Právě od ní jsem načerpala velké množství informací, týkajících se především krmení, řešení jednotlivých symptomů a prognózy.

Nevím, jestli se dá s postižením dítěte někdy úplně vyrovnat nebo smířit. Samozřejmě dnes vidím tento fakt jinak než v době, kdy se dcera narodila. Ve všech oblastech udělala Deniska velké pokroky, chodí do běžné školy, sportuje, hraje na hudební nástroje, každý den se snaží vyrovnávat svým vrstevníkům. Je cílevědomá, pečlivá a snaživá. I tak vím, že s některými problémy se bude potýkat celý život a my s ní.“

8. Museli jste si informace shánět sami nebo Vám byly poskytnuty?

„Většinu informací o syndromu, hlavně zpočátku, jsme si sháněli sami. Když se postupně začaly řešit jednotlivé symptomy – ortopedické vady, zraková vada, sluchová vada, logopedie – zde nám odborníci potřebné informace většinou poskytli. Často jsem oslovovala více odborníků, chtěla jsem mít na věc několik názorů a najít tak, to nejlepší. Ne vždy se mi tento způsob osvědčil. Někdy se stalo, že názory odborníků byly naprosto odlišné a já jsem potom musela rozhodnout, komu dám důvěru a komu léčbu svého dítěte svěřím. Setkala jsem se i s nezájmem, neochotou. Pro některé lékaře je léčba dětí s postižením zbytečná. Musím ale říci, že v mnoha případech jsme měli veliké štěstí a našli jsme odborníky, kteří se snažili pomoci a snaží se dodnes.“

9. Setkali jste se vždy se vstřícným přístupem lékařů (odborníků)?

„Na tuto otázku jsem již částečně odpověděla. Moebiov syndrom může způsobit potíže v mnoha oblastech, symptomů může být velká řada. To se bohužel týká i mé dcery. Proto jsme od jejího narození do dnešního dne samozřejmě navštívili velké množství odborných pracovišť. Naše zkušenosti s přístupem lékařů, fyzioterapeutů, logopedů i pedagogů jsou rozdílné. Setkali jsme se s neochotou a nezájmem, s lidmi, kteří nerozuměli naší situaci nebo nám ani porozumět nechtěli, s odborníky, kteří se syndromem neměli žádné zkušenosti a nebyli, s ohledem na jeho vzácnost, ochotni pro získání informací cokoli udělat. Naštěstí takových lidí nebylo mnoho. Na straně druhé jsme se setkali s řadou opravdových profesionálů, kteří byli vždy milí, vstřícní a ochotní pomoci, kteří obětovali mnoho svého času a energie, aby nás podpořili, motivovali do další práce a dali nám tolik potřebnou naději.“

10. Co pozitivního Vám postižení Vašeho dítěte dalo/ vzalo?

„Nevím, zda se dá říct, že by mi postižení mého dítěte mohlo dát něco pozitivního. Péče o Denisku samozřejmě úplně změnila život a chod celé naší rodiny. Řešili jsme jiné problémy, změnilo se naše myšlení, přehodnotili jsme své hodnoty a priority. Nedostatek informací a snaha pomáhat více mě vedla ke změně zaměstnání. Začala jsem se vzdělávat, přihlásila se k bakalářskému studiu Speciální pedagogiky, které jsem úspěšně zakončila. Dnes již sedmým rokem pracuji v logopedické třídě v mateřské škole. Během let jsem poznala spoustu zajímavých lidí, kteří můj život více či méně ovlivnili a které bych za jiné situace nepotkala. A negativa? Určitě nastaly situace, které nebyly jednoduché a zatížily mě jak fyzicky, tak hlavně psychicky. Často jsem byla vyčerpaná a říkala si, že to nezvládnou. Především v období, kdy se mi začalo rozpadat manželství, necítila jsem podporu a měla pocit, že jsem na všechno sama. Takovými stavy si ale asi projde každý. Vždy mi pomohly děti a rodina, já si dobila energii a pokračovala dál.“

11. Je něco, co byste dnes s odstupem času, řešili jinak?

„Dnes, se zkušenostmi, které mám, bych asi některé věci řešila jinak. Neplýtvala bych tolik energií tam, kde to nemělo smysl a více se zaměřila na to důležité. Určitě bych dříve začala řešit logopedickou péči. S tou se u dcery začalo poměrně pozdě. Nikdo nám v té době logopeda nedoporučil a pro nás bylo prioritní, aby se dcera dokázala najíst, napít, naučila se chodit apod. Ale jinak si za svými rozhodnutími stojím

a jsem přesvědčená, že jsem pro dceru vždy dělala to nejlepší, co jsem mohla a uměla a myslím, že to dělám i dnes.“

12. Jak probíhala logopedická intervence?

„Když bylo Denise asi 7 měsíců, dostala jsem od kamarádky kontakt na Dětský rehabilitační stacionář v Ostravě – Porubě, kde se zabývají komplexní péčí o děti s různými formami mozkové obrny, vývojovými vadami, stavy po úrazech mozku a pohybového aparátu. Stacionář jsem kontaktovala proto, že krmení bylo v tomto období obrovským problémem. Odborníci začali dokonce uvažovat o podávání výživy pomocí perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Tomu jsem se bránila.

Po vstupním vyšetření, byla dcera přijata do ambulantní logopedické a rehabilitační péče. Byla nám doporučena změna polohy při krmení, začali jsme nacvičovat sání. Byli jsme seznámeni s možnostmi tohoto zařízení, s dostupnými léčebnými metodami a dohodli se na pravidelných instruktážích a intenzivních rehabilitačních pobytech formou ambulantních návštěv vždy jeden týden za tři měsíce. První návštěva stacionáře mě zcela nadchla. Odlišný přístup mě vedl k zamyšlení nad otázkou, zda pokračovat v terapii Vojtovou metodou, která u Denisky nevedla k velkým změnám, či se pokusit dosáhnout výsledků pomocí Bobathovy terapie. Ve spolupráci s klinickým logopedem se dále pokračovalo v terapeutickém krmení a zároveň probíhala intenzivní individuální fyzioterapeutická instruktáž. Oproti cvičení Vojtovou metodou, během kterého byla Denisa většinou negativně naladěná a podrážděná, se rehabilitace pomocí Bobath konceptu v domácím prostředí změnila v klidné a příjemné chvíle, do nichž se mohla zapojit celá rodina, především starší sestry. Terapie byla stále zaměřena především na nácvik krmení a v oblasti fyzioterapie na nácvik lezení a později chůze.

Ve 3 letech začala Deniska navštěvovat běžnou třídu mateřské školy. Na doporučení SPC jsem kontaktovala klinickou logopedku v místě bydliště, kam jsme začaly dvakrát měsíčně docházet. Intervence byla zaměřena na dechová cvičení a na vyvozování jednotlivých hlásek. Dcera v té době používala pouze samohlásky. Paní logopedka pracovala s Deniskou až do nástupu do základní školy. I když jsme poctivě cvičily několikrát denně, pokroky byly minimální. Denisky řeč byla pro okolí téměř nesrozumitelná. Poté jsem získala doporučení na klinickou logopedku v Jihlavě, která se zabývá více orofaciální stimulací, má v péči několik dětí s postižením nebo i dospělé po mozkové mrtvici. Její přístup byl odlišný, mnohem více jsme se zaměřily na činnost

jazyka, tváří a rtů, na dechová a fonační cvičení a pokroky se dostavily. Dcera se ve škole byla schopná domluvit s kamarády i s učiteli a v případě potřeby už si pomohla písemnou formou nebo jednoduchými znaky. Nyní je Deniska v péči Mgr. Floriánové.

Samozřejmě je každodenní domácí trénink.“

13. Byla logopedická intervence přínosná? Chybělo Vám něco?

„Logopedická intervence samozřejmě přínosná byla. Nemohu posoudit, jak by dnes dcera jedla, pila a komunikovala, kdyby se jí logopedické péče nedostalo. Deniska udělala pokroky, i když její řeč je stále pro některé lidi nesrozumitelná, ale ten, kdo je s ní v častějším kontaktu, se s ní většinou domluví. Ale kdybych měla být upřímná, na začátku péče jsem doufala, že intenzivním cvičením dosáhneme větších úspěchů, že Deniska nebude mít ve školním a dospělém věku s komunikací problémy. To se nám nepovedlo. Dnes vidím zpětně problém v tom, že je logopedů málo, nemohou s dětmi pracovat tak často a intenzivně, jak by bylo potřeba. A také si, bohužel, myslím, že tito odborníci, hlavně na malých městech, nemají tolik zkušeností s dětmi s postižením a zaměřují se především na vyvozování hlásek, což třeba v našem případě, nebylo zpočátku prioritní. Je samozřejmě otázkou, jak by se u Denisky komunikační schopnosti vyvíjely, kdybychom hned na počátku terapie „narazily“ na specialistu, který má s MS zkušenosti, ví jak s takovými dětmi postupovat a pracovat.“

14. Co byste navrhovali pro zlepšení logopedické intervence?

„Určitě by bylo dobré, kdyby byl logopedů dostatek. Měli by tak na každé dítě více času, mohli by pracovat intenzivněji. Sama pracuji v logopedické třídě MŠ, tak vím, že jen malé procento rodičů s dětmi doma cvičí. Dále bych asi já osobně ocenila, kdyby byl logoped soudný a dokázal sobě i rodičům přiznat, že nemá s diagnózou zkušenost a odeslal dítě ke specialistovi, který tyto zkušenosti má, nebo více pracuje s dětmi s postižením.“

15. Jak myslíte, že postižení omezuje nebo omezovalo Vaše dítě?

„Myslím si, že jistým způsobem ji to omezovalo vždy. V raném věku si to neuvědomovala, od školního věku určitě ano. Už nástup do mateřské školy byl komplikovaný. Protože nikdo nebyl schopen se s Deniskou domluvit, byla jsem nucena absolvovat kurz pro asistenta pedagoga a nastoupit s ní do školky jako její asistent. Od

školního věku už tuto funkci přebrala Denisčina nevlastní sestra. Denisku určitě limituje její řeč, často se i v současné době potýká se situacemi, kdy jí někdo nerozumí, co říká. Ona se snaží informaci zopakovat, ale po několika neúspěšných pokusech se většinou rozpláče. Dokáže už samozřejmě lépe využívat gest nebo písemné formy, ale to není vždy možné. Kvůli dalším příznakům, zrakové a sluchové nebo ortopedické vadě, nemohla dcera navštěvovat kroužky, které by chtěla, je omezena ve sportu, ve hře na hudební nástroje, zpěvu. Ve škole byla vyloučena z hodin tělesné výchovy. Její vzhled a chování nejednou vedly k posměchu ostatních dětí. Je pravda, že ani kamarádů nemá mnoho. Všechny tyto aspekty se podepsaly i na jejím psychickém stavu. Nějakou dobu docházela na sezení do psychiatrické ambulance. S vyšším věkem si samozřejmě své postižení více uvědomuje, často se nás ptá, proč se to muselo stát právě jí. Je jasné, že postižení ji bude omezovat i ve volbě střední školy, později ve výběru povolání. Bude s ním nějakým způsobem „bojovat“ celý život.“

16. Myslíte si, že bude postižení Vaše dítě omezovat i v dospělosti?

„Na tuto otázku jsem již odpověděla. Ano, myslím si, že postižení ji bude omezovat a bude ovlivňovat celý její život.“

Příloha č. 3

Logoped pracující s dětmi s MS v ČR

1. Jak dlouhá je Vaše praxe?

„Jako logoped pracuji od roku 2005, jako klinický logoped od roku 2008. Tedy aktuálně se v oboru pohybuji 16 let.“

2. Kolikrát jste se ve své praxi setkal/a s dítětem s MS?

„S dítětem s MS jsem se setkala dvakrát.“

3. Znal/a jste tuto diagnózu?

„Ano, znala jsem tuto diagnózu.“

4. Kde jste hledal/a informace, jak s dítětem pracovat? (teoretické informace, praktické zkušenosti)

„Nehledala jsem je. Díky zkušenostem z praxe, mé úzké specializaci na myofunkční terapii a vzdělání v Bobath terapii jsem se snažila s dětmi s MS pracovat dle svého nejlepšího svědomí a vědomí.“

5. Kolik let bylo dítěti?

„Jednomu dítěti bylo 13 let, druhému cca 5 let (přesně si již nepamatuji).“

6. Jak jste při terapii postupovali?

„Postupovali jsme dle toho, jaké mělo dítě problémy a jaké mělo přání a očekávání - tzn. napřed podrobná diagnostika svalstva orofaciální oblasti (rty, jazyk, čelist) a její funkce - fyziologie x patologie; vyšetření respirace, fonace, artikulace, zpracování potravy a polykání, případných vad skusu.

Následně dle podrobné diagnostiky byl proveden i terapeutický plán, který se průběžně upravoval dle potřeby a očekávání ze strany dítěte nebo spíše ze strany rodičů.“

7. Využívali jste při terapii nějaké speciální terapeutické pomůcky? Jaké?

„Ano, využívala jsem vibrační pomůcky (tyčinky), dechové hry a hračky,

vestibulární clonu, brčka, adekvátní lžičky, adaptované či individuálně vybrané hrnečky, Trainer.“

8. Je něco, co se Vám v rámci terapie osvědčilo a doporučil/a byste to dalším kolegům jako inspiraci?

„Obecně se osvědčuje nalézt vhodnou motivaci pro daného člověka. Také je důležitá hra a zábava v rámci terapie a ideálně i v domácím prostředí. Důležité je také použití terapie ve funkci, v tom, co člověk běžně dělá během dne, a nevyčleňovat ji mimo běžný provoz jako cvičení zvlášť.“

9. Jak dlouho jste s dítětem s MS pracoval/a? Jak dlouho trvala intervence?

„Jedna intervence aktuálně trvá od listopadu 2011, druhá byla před několika lety (nepamatuji si již přesně).“

10. S jakými největšími problémy jste se potýkal/a?

„Asi nejvíc mne mrzí, že každá terapie v případě diagnózy Moebiova syndromu má své limity. Nejsme schopni docílit všeho toho, čeho bychom si přáli. Ale na druhou stranu můžeme alespoň zkusit hodně změnit.“

11. Je něco, co by se dalo dělat jinak, lépe?

„Určitě, pořád o tom přemýšlím u každého klienta, kterého mám v péči. :-)“

12. Jaká opatření by dle Vašeho názoru bylo vhodné realizovat pro zefektivnění intervence u dětí s MS?

„Především forma rané diagnostiky a intervence – komplexní – fyzioterapie, ergoterapie, logopedie (intervence v rámci krmení a zpracování potravy), intervence v rámci rozvoje komunikace a celkový rozvoj dítěte v oblasti všech jazykových rovin.“

Příloha č. 4

Dítě s MS v USA

1. Kdy sis poprvé uvědomil/a, že nejsi jako ostatní?

„Mojí rodiče mi vysvětlili problematiku Moebiova syndromu ještě když jsem byla malá. Informace mi předávali pozvolna od dvou nebo tří let věku, tudíž nedošlo k náhlému poznání, že jsem jiná než ostatní.“

2. Omezovalo tě postižení v dětství?

„Ne, samotné postižení mě nijak neomezovalo, ale šikana a diskriminace ano.“

3. Omezuje tě postižení dnes?

„Spíše ne. Moje suché oči jsou podrážděné po celodenní práci u počítače, ale tento problém hravě zvládám, když používám oční kapky a dělám si přestávky v rámci práce.“

4. Setkal/a ses někdy s posměchem či šikanou? Proč?

„Ano, bylo to kvůli mému vzhledu a řeči, když jsem byla ještě dítě. Později, když jsem byla starší a navštěvovala už vysokou školu, tak lidé zde již byly vyspělí a s posměchem a šikanou přestali.“

5. Navazuješ snadno přátelství?

„Postupně. Zjistila jsem, že musím udělat něco navíc, abych zahájila konverzaci a aby se lidé cítili při komunikaci se mnou pohodlně. Jinak je méně pravděpodobné, že by se ke mně tyto lidé přiblížili.“

6. Máš hodně kamarádů?

„Mám přiměřené množství přátel. A co je důležité, tak mám několik opravdu dobrých blízkých přátel.“

7. Je něco pozitivního, co Ti postižení dalo?

„Jsem ráda, že jste položila právě tuto otázku. Vědci se často zaměřují pouze na negativa. Moebiov syndrom ze mě udělal silného a jedinečného člověka. Dal mi také smysl života, abych obhajovala ostatní se vzácnými poruchami a postiženími.“

8. Naopak vzalo?

9. Co Ti dělalo největší problémy v předškolním věku, ve školním věku, v dospívání?

„Jednoznačně šikana.“

10. S čím ses potýkal/a v řeči?

„Moje řeč je celkem srozumitelná. Největší problémy mám s labiálními hláskami.“

11. Docházel/a jsi nebo docházíš na logopedii?

„Ano, docházela jsem na logopedii několik let jako batole.“

12. Byla pro Tebe logopedická intervence přínosná?

„Nepamatuji si to jasně, ale rodiče byli jediní, kdo rozuměli mé řeči před zahájením logopedické intervence. V té době jsem používala jen pár slov. Po roce cílené logopedické intervence byla moje slovní zásoba i samotná řeč blízko mým vrstevníkům.“

13. Co studuješ, chceš studovat, nebo kde pracuješ?

„Jsem profesorka psychologie.“

14. Čím bys chtěl/a být?

„Chtěla bych být profesorka psychologie.“

15. Je něco, co v otázkách nezaznělo a chtěl/a bys to zmínit?

„Důležitou součástí mé vlastní adaptace na Moebiov syndrom bylo zvýšení alternativního vyjádření, jako je gesto, držení těla, tón hlasu, styl, atd.“

Příloha č. 5

Rodič dítěte s MS v USA

1. Kdy jste se poprvé dozvěděli, že Vaše dítě nebude zdravé?

„Můj syn je velmi zdravý. Má Moebiov syndrom, což znamená, že nemá šestý a sedmý hlavový nerv. Kvůli tomu není schopen hýbat tváří. Nemůže se usmát, zamrkat, hýbat očima horizontálně čili ze strany na stranu. Když se syn narodil, lékař si všiml, že nehýbe mimickými svaly a nevyvíjí sací reflex. Bylo mu 3 měsíce, když jsem dostala závěrečnou diagnózu Moebiov syndrom od dětského neurologa.“

2. Jaká byla Vaše reakce?

„Bylo mi 38 let a on byl moje první a jediné dítě, takže jsem z něj byla nadšená a od začátku jsem se rozhodla, že udělám vše, co budu moct, abych mu pomohla.“

3. Kdy byla stanovena diagnóza? (věk dítěte)

„Když byly synovi tři měsíce.“

4. Jaká byla Vaše reakce na diagnózu?

„Řekla jsem doktorovi, že se budu smát za něj.“

5. Jaké informace jste v této době dostali? Byly komplexní? (prognóza, možnosti léčby, na co máte nárok – pomůcky, příspěvky)

„Dostala jsem velmi málo informací, jelikož v roce 1990 bylo k dispozici jen malé množství informací vztahující se k problematice Moebiova syndromu. Doktor mi věnoval článek z lékařského časopisu, ve kterém byla příšerná fotka šilhajícího dítěte.“

6. Byla Vám poskytnuta pomoc Rané péče?

„Hodně jsem se zabývala možnostmi terapie. Můj syn se dostal k logopedce ve věku dvou a půl let. Využívali jsme také fyzioterapii.“

7. Jak jste se s postižením Vašeho dítěte vyrovnávali? Myslíte si, že jste s tímto faktem smíření (vyrovnání)?

„Byla jsem starší matka, ale byla velmi nadšená, že mám konečně dítě. Myslím si,

že z toho důvodu mě to neovlivnilo tak, jak by tomu bylo u mladších maminek. Když byl synovi rok, založila jsem podpůrnou skupinu, která se nakonec stala nadací Moebiova syndromu.“

8. Museli jste si informace shánět sami nebo Vám byly poskytnuty?

„Informace o Moebiovu syndromu jsem si našla sama. V tu chvíli jsem se rozhodla, že nechci, aby si tímto procesem hledání informací procházely další matky. Proto jsem založila zpravodaj, ve kterém jsou všechny podstatné informace na jednom místě.“

9. Setkali jste se vždy se vstřícným přístupem lékařů (odborníků)?

„Ano, většina z nich byla přátelská a pomáhala, jak jen mohla.“

10. Co pozitivního Vám postižení Vašeho dítěte dalo/ vzalo?

„Pozitivním byl svět, o kterém jsem nikdy nevěděla, že existuje. Kdo by v tu dobu tušil, že existují lidé, kteří se nemohou usmívat? Dále mi to dalo mnoho nových přátel, ať už další matky dětí s Moebiovým syndromem, tak i lékaři a terapeuti. Díky postižení mého syna jsem změnila svou profesní dráhu. Z módní umělecké školy jsem se začala zabývat službami pro osoby se zdravotním postižením. Mně postižení mého syna nic nevzalo, to jemu. Je to chytrý, vtipný, úspěšný a laskavý muž. Je mu však 30 let a ještě neměl žádné rande. Ženy chtějí být jeho kamarádkami, což ho velmi mrzí. Chtěl by být ve vztahu, což je velmi časté u lidí s rozdílným obličejem.“

11. Je něco, co byste dnes s odstupem času, řešili jinak?

„Ne, vše bych řešila zcela stejným způsobem.“

12. Jak probíhala logopedická intervence?

„Logopedická terapie je velmi důležitá pro děti, které mají velmi omezené pohyby obličeje, rtů i jazyka. Je třeba, aby se naučily tvořit a produkovat bilabiální hlásky. Logopedická intervence nám velmi pomohla.“

13. Byla logopedická intervence přínosná? Chybělo Vám něco?

„Rozhodně. Podívejte se na bod číslo 12.“

14. Co byste navrhovali pro zlepšení logopedické intervence?

„Určitě bych doporučila používat metodu, která je vyvinutá logopedkou Sarou Rosenfeld-Johnson. A poté už jen cvičit, cvičit a cvičit.“

15. Jak myslíte, že postižení omezuje nebo omezovalo Vaše dítě?

„Bezesporu ohrožuje jeho sebeúctu, pokud se jedná o opačné pohlaví.“

16. Myslíte si, že bude postižení Vaše dítě omezovat i v dospělosti?

„Ne! Synovi je 30 let a je úspěšný.“

Příloha č. 6

Logoped pracující s dětmi s MS v USA

1. Jak dlouhá je Vaše praxe?

„Už padesát let jsem logoped vykonávající svou praxi. Začínala jsem na veřejných školách, poté jsem působila v nemocnicích, dále jsem pracovala v soukromé praxi, kde jsem posledních čtyřicet let.“

2. Kolikrát jste se ve své praxi setkal/a s dítětem s MS?

„Diagnostikovala jsem nebo jsem pracovala s více než 300 dětmi i dospělými s diagnózou Moebiov syndrom.“

3. Znal/a jste tuto diagnózu?

„V rámci vysokoškolského ani postgraduálního studia jsem nezískala žádné informace o tomto vzácném syndromu. O této diagnóze jsem se dozvěděla, když ke mně byl odkázán klient na diagnostiku a následnou terapii.“

4. Kde jste hledal/a informace, jak s dítětem pracovat? (teoretické informace, praktické zkušenosti)

„Nebylo toho moc napsaného. V té době se věřilo, že ty konkrétní svaly byly paralyzovány, takže dokumenty, které jsem četla, mluvili o výuce kompenzačních pohybů. Doporučovalo se např. vystrčit jazyk mezi rty, aby bylo možné vytvořit hlásky m, b, p a zvuky. Použila jsem své znalosti o tom, jak pracovat s dysartrií u dětí, které dokázaly smyslově vnímat. Výsledky byly opravdu skvělé. V dnešní době víme, že u mnoha dětí s Moebiovým syndromem nejsou svaly ochrnuté, takže můžeme pracovat v rámci cvičení na zlepšení pohybu.“

5. Kolik let bylo dítěti?

„Tři roky.“

6. Jak jste při terapii postupovali?

„Začínala jsem vibracemi, aby došlo k probuzení svalu. Poté bylo využíváno cvičení, díky kterému docházelo ke zlepšení kontroly vůle.“

7. Využívali jste při terapii nějaké speciální terapeutické pomůcky? Jaké?

„Využívám vibrace, klaksony, houkačky, brčka, skusové bloky, skusové trubice. Řídila jsem se hierarchií TalkTools, kterou jsem používala u dětí s diagnózou Downův syndrom.“

8. Je něco, co se Vám v rámci terapie osvědčilo a doporučil/a byste to dalším kolegům jako inspiraci?

„Rozhodně bych doporučila TalkTools.“

9. Jak dlouho jste s dítětem s MS pracoval/a? Jak dlouho trvala intervence?

„Po čtyřech letech logopedické intervence měl klient zavřené rty a zcela normální řeč. Nikdy nepotřeboval operaci úsměvu.“

10. S jakými největšími problémy jste se potýkal/a?

„Největším problémem bylo, když v rámci terapie u dítěte s Moebiovým syndromem vzdoroval jeho školní logoped. Nechtěl využívat mnou nastavené nástroje.“

11. Je něco, co by se dalo dělat jinak, lépe?

„Vždy jsem ochotná vyzkoušet něco nového. V této době je však program TalkTools zatím tím nejlepším pro mě i mé klienty.“

12. Jaká opatření by dle Vašeho názoru bylo vhodné realizovat pro zefektivnění intervence u dětí s MS?

„Požadovala bych, aby všichni logopedi, kteří pracují s dětmi, absolvovali online vzdělávací program s názvem „A Three-Part Treatment Plan for Oral Placement Therapy“.“