

Univerzita Karlova v Praze

1. lékařská fakulta

Specializace ve zdravotnictví
Ergoterapie



Veronika Husovská

Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem

Occupational therapy intervention for children with Rett syndrome

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Bc. Pavla Hůlková
Konzultant: Mgr. Kateřina Svěcená, Ph.D.

Praha, 2016

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat vedoucí mé bakalářské práce, slečně Bc. Pavle Hůlkové, za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky, podněty a náměty.

Dále bych chtěla poděkovat ergoterapeutkám z Integročního centra Zahrada, které mi umožnily absolvovat praktickou část na jejich pracovišti a poskytly mi cenné informace.

Poděkování také patří Mgr. Petře Dvořákové z Fakultní nemocnice v Motole, za odborné rady.

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracovala samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité prameny a literaturu. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 14. 4. 2016

Veronika Husovská

V Praze dne:

Podpis studenta

Identifikační záznam:

HUSOVSKÁ, Veronika. *Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem. [Occupational therapy intervention for children with Rett syndrome]*. Praha, 2016, 41 s., 7 příl. Bakalářská práce (Bc). Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí práce Hůlková, Pavla.

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno autorky: Veronika Husovská

Vedoucí práce: Bc. Pavla Hůlková

Název bakalářské práce: Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem

Abstrakt bakalářské práce

Tato práce se zabývá ergoterapeutickou intervencí u dětí s Rettovým syndromem. Hlavním cílem práce je popsat Rettův syndrom a souhrn ergoterapeutické intervence u dívek s tímto onemocněním. Práce má dvě části, teoretickou a praktickou. Teoretická část popisuje charakteristiku Rettova syndromu, jeho diagnostiku, příznaky a 5 stádií syndromu. V teoretické části jsou popsány metody, kterými je možné pracovat s dívkami s Rettovým syndromem v rámci ergoterapie. Praktická část obsahuje dvě kazuistiky dívek s touto diagnózou. U těchto dívek byly využity některé prvky metod z části teoretické a jejich interpretace. Z praktických poznatků vyplývá, že je důležitý individuální přístup k pacientovi a individuálně stanovený plán terapie.

Klíčová slova:

Ergoterapie, Rettův syndrom, apraxie, kompenzační pomůcky, dívky, psychomotorický vývoj

Abstract:

This thesis deals to occupational therapy intervention for children with Rett syndrome. The aim of this bachelor thesis is to describe Rett syndrome and summary of occupational therapy interventions for girls with this disease. The thesis is divided into two parts. One is theoretical and the other is practical. The theoretical part describes the characteristics of Rett syndrome, its diagnosis, symptoms and 5 stages of the syndrome. The theoretical part describes the methods by which is possible to work with girls with Rett syndrome through the occupational therapy. The practical part contains two case studies of girls with this diagnosis. Elements of this theoretical methods and their interpretation were used in medical treatment of this girls. Practical knowledges show us that individual approach is important for the patient and so it is necessary to use individually determined treatment plan.

Key words:

Occupational therapy, Rett syndrome, apraxia, compensation aids, girls, psychomotor evolution

OBSAH

1. Úvod	1
2. Teoretická část	2
2.1 Charakteristika Rettova syndromu	2
2.2 Diagnostika Rettova syndromu	2
2.2.1 Diagnostická kritéria	4
2.3 Příznaky Rettova syndromu	5
2.4 Stádia Rettova syndromu	7
2.5 Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem	9
2.5.1 Koncept bazální stimulace	9
2.5.1.1 Základní techniky konceptu bazální stimulace	10
2.5.1.2 Prvky bazální stimulace	10
2.5.2 Bobath koncept	12
2.5.3 Techniky pro zlepšení příjmu potravy	13
2.5.3.1 Orofaciální regulační terapie	13
2.5.3.2 Bukofaciální reedukace	14
2.5.3.3 Biodynamická masáž břicha	15
2.5.3.4 Tejpování břišní oblasti	15
2.5.4 Canisterapie	16
2.5.5 Metoda podle Affolterové	16
2.5.6 Senzorická integrace	17
2.5.7 Snoezelen	19
2.5.8 Kompenzační pomůcky	20
3 Praktická část	23
3.1 Cíle bakalářské práce	23
3.2 Hlavní otázka bakalářské práce	23
3.3 Postup práce	23
3.4 Kazuistika č. 1	25
3.4.1 Anamnéza	25
3.4.2 Ergoterapeutické vstupní vyšetření	26
3.4.3 Závěr vyšetření	29
3.4.4 Průběh terapií	29
3.4.5 Zhodnocení terapie	30

3.5 Kazuistika č. 2	31
3.5.1 Anamnéza	31
3.5.2 Ergoterapeutické vstupní vyšetření	32
3.5.3 Závěr vyšetření	35
3.5.4 Průběh terapií	35
3.5.5 Zhodnocení terapie	36
4 Diskuze	37
5 Závěr	41
6 Seznam použité literatury	
7 Seznam použitých zkratk	
8 Přílohy	

1. ÚVOD

Tato bakalářská práce pojednává o problematice Rettova syndromu. Zajímavé je, že toto onemocnění postihuje pouze dívky.

Poprvé jsem se s tímto onemocněním setkala během praxe na oddělení dětské ergoterapie. Problematice dětí s Rettovým syndromem jsem se rozhodla věnovat proto, že je toto onemocnění málo známé a mnoho lidí ani netuší, že existuje, pokud se s ním sami někde nesešli. Motivací pro výběr tohoto tématu byla právě neznalost Rettova syndromu a pro mě rozšíření odborných znalostí v dané problematice.

Ergoterapie je obor, který má určitě své místo v rehabilitačním procesu těchto dívek, díky používání specifických technik a přístupů, může velmi pozitivně ovlivnit jejich život.

Cílem bakalářské práce je zjistit, jaké jsou možnosti ergoterapeutické intervence u tohoto onemocnění a popsat metody, kterými je možné pracovat s dívkami s Rettovým syndromem.

Bakalářská práce je rozdělena na část teoretickou a část praktickou. Teoretická část je zaměřena zejména na charakteristiku Rettova syndromu, diagnostiku, příznaky a stádia onemocnění. Dále se věnuje možnostem ergoterapeutické intervence a jsou zde popsány metody, které je možné využít v terapii u těchto dívek. Metody popsané v teoretické části jsou využity v části praktické. Praktická část obsahuje dvě kazuistiky dívek s Rettovým syndromem, u kterých byly aplikovány prvky metod, popsaných v části teoretické, a jejich interpretace.

2. TEORETICKÁ ČÁST

2.1 Charakteristika Rettova syndromu

Rettův syndrom je neurovývojové genetické onemocnění vázané na chromozomu X a vyskytuje se výhradně u dívek. U plodů mužského pohlaví dochází většinou k potratům nebo umírají záhy po porodu. Prevalence tohoto syndromu je 1:10000 narozených dívek po celém světě bez rozdílu v národnosti a rase. Poprvé bylo tohle onemocnění popsáno již v roce 1966 vídeňským pediatrem dr. Andreasem Rettem. Do širšího povědomí se syndrom dostal až v roce 1983 díky studii vypracované doktorem Bengtem Hagbertem. V roce 1999 byly u postižených pacientek nalezeny kauzální mutace v MECP2 genu, který je lokalizován X – chromozomálně a jehož produktem je transkripční represor metyl-CpG- vazebný protein 2 (MECP2). Rettův syndrom se tak řadí do skupiny pervazivních vývojových poruch, neboli poruch autistického spektra, u kterého je známa genetická příčina. Do této skupiny se řadí i dětský autismus, se kterým je Rettův syndrom často zaměňován kvůli podobným příznakům. Příznaky této vady nebývají od počátku patrné a začínají se projevovat až v 6-18 měsících. Dívky se vyvíjí téměř normálně do určitého období, poté nastává stagnace nebo návrat ve vývoji, během kterého dívky ztrácejí již získané dovednosti. Průběh a závažnost Rettova syndromu jsou dány umístěním, typem a závažností genových mutací. Z tohoto důvodu dva jedinci stejného věku s Rettovým syndromem mohou vypadat odlišně. (Dupalová, 2012; Reverserett, 2015; Záhoráková, 2009; Želinová, 2005)

2.2 Diagnostika Rettova syndromu

Diagnózu Rettova syndromu stanovuje lékař na základě klinických příznaků. Další krok je genetické vyšetření – DNA diagnostika, která se provádí molekulárně genetickými metodami. U Rettova syndromu jde o mutaci MECP2 genu na okraji dlouhého raménka chromozomu X. Doposud bylo popsáno více než 200 druhů různých mutací, nejčastější má označení T158. Produktem genu je jaderný protein MeCP2, který má nejdůležitější funkci na počátku embryonálního vývoje, kdy je nepostradatelný pro diferenciaci buněk. Pro diagnostiku se využívají tři metody: MLPA analýza, RFLP – polymorfismus délky restrikčních fragmentů neboli restrikční analýza a následně

ověřovací zkouška přímé sekvence. Tato diagnostika se provádí z krevního séra. Principem restriční analýzy je cílené volení enzymu, s jehož pomocí se hledá daná mutace, a sekvence DNA to potvrdí. Prozatím není prokázáno, zda typ mutace určí i průběh vývoje, ale je prokázáno, že čím blíže je chyba v řetězci, tím je těžší projev syndromu. (Záhoráková, 2009; Rettcommunity, 2015)

„I když je Rettův syndrom genetické onemocnění, je většina případů sporadických – to znamená, že se vyskytují v rodinách ojediněle a pravděpodobnost, že se narodí druhé dítě s Rettovým syndromem, je mizivá – cca 1 %. Přesto se v rodinách pacientek prenatální diagnostika u dalších dětí dělá, pro jistotu právě tohoto 1 %.“
(Zumrová, 2008)

Existují také atypické varianty, které jsou způsobeny mutací jiného genu. Vzhledem k variabilnímu fenotypu a nízkému procentu případů s kauzální mutací v MECP2 genu se předpokládá genetická heterogenita, tedy existence dalších odpovědných genů. Doposud byly identifikovány tři geny - CDKL5, FOXP1, NTNG1. (Záhoráková, 2009; Rettcommunity, 2015)

2.2.1 Diagnostická kritéria

Rettův syndrom má dvě formy, klasickou a atypickou. Klinická diagnóza u klasické formy Rettova syndromu je charakterizovaná specifickým vývojem a je postavena na definovaných kritériích. Kritéria se rozdělují na základní a podpůrná a jsou uvedena v následující tabulce.

<u>Základní kritéria u klasické formy Rettova syndromu</u>	
1.	Normální nebo zdánlivě normální prenatální a perinatální vývoj
2.	Psychomotorický vývoj v prvních šesti měsících normální nebo opožděný
3.	Normální obvod hlavy při narození
4.	Postnatální zpomalení růstu hlavy
5.	Ztráta dosažených dovedností v oblasti jemné motoriky
6.	Poruchy sociálních interakcí, porucha komunikačních dovedností, kognitivní postižení
7.	Stereotypní pohyby rukou
8.	Nejistá chůze o široké bázi
9.	Dyspraxie/apraxie
<u>Podpůrná kritéria</u>	
1.	Nepravidelné dýchání – zadržování dechu, hypoventilace – ve spánku mizí
2.	Poruchy spánku
3.	Poruchy periferního prokrvení
4.	Abnormální svalový tonus
5.	Progresivní skolióza nebo kyfóza
6.	Růstová retardace
7.	Drobné, hypotrofické studené nohy a malé, útlé ruce
8.	Bruxismus

Tabulka č. 1 - Diagnostická kritéria u klasické formy Rettova syndromu (Záhoráková, 2009)

Kritéria pro stanovení atypické formy Rettova syndromu jsou uvedena v následující tabulce. Pro stanovení diagnózy musí být splněna nejméně tři základní kritéria a pět podpůrných kritérií.

<u>Základní kritéria u atypické formy Rettova syndromu</u>	
1.	Absence nebo redukce cíleného používání rukou
2.	Redukce nebo ztráta řeči
3.	Redukce nebo ztráta komunikačních dovedností
4.	Stereotypní pohyby rukou
5.	Zpomalení růstu hlavy
6.	Průběh onemocnění připomínající klasický Rettův syndrom: regres ve vývoji s následným zlepšením sociálních dovedností, v kontrastu s progredujícím motorickým postižením
<u>Podpůrná kritéria</u>	
1.	Nepravidelné dýchání
2.	Bruxismus
3.	Polykání vzduchu
4.	Abnormální pohyby
5.	Skolióza/kyfóza
6.	Amyotrofie dolních končetin
7.	Studené bledé nohy, obvykle hypotrofické
8.	Poruchy spánku včetně nočního křiku
9.	Nevyprovokovaný smích a křik
10.	Snížený práh bolesti
11.	Intenzivní oční

Tabulka č. 2 - Diagnostická kritéria u atypické formy Rettova syndromu (Záhoráková, 2009)

2.3 Příznaky Rettova syndromu

U klasické formy Rettova syndromu můžeme specifikovat několik příznaků, avšak vývoj každé dívky je zcela individuální. V této kapitole budou uvedeny nejčastější příznaky.

„Původně se v literatuře uvádělo, že první příznaky Rettova syndromu se objevují až po několika měsíčním bezpříznakovém období normálního psychomotorického vývoje. Klinické studie za posledních několik let však prokázaly, že nepatrné abnormality se v mnoha případech vyskytují již v prvních šesti měsících po narození. Dítě může mírně zaostávat v motorickém vývoji, i když celkově se jeho stav jeví v normě. Pozorným sledováním je také možné již v tomto období pozorovat mírné problémy s jemnou motorikou a nadměrnou aktivitou rukou a prstů.“ (Záhoráková, 2009)

U dívek je možné pozorovat výkyvy nálad, které jsou způsobeny poruchou autonomního nervového systému. Emoce se u nich mohou měnit během hodiny i bez vlivů okolí a mívají poté bezdůvodné návaly křiku a vzteku. Nebo naopak jsou veselé až euforické, usměvavé a jsou rády středem pozornosti. Další příznak může být porucha ve vývoji řeči a komunikace, většina dívek s Rettovým syndromem nemluví, dříve to třeba uměly, ale zapoměly. Typický je pro ně velmi výrazný oční kontakt. Dalším komunikačním prostředkem je jejich specifický křik. Je to jediná cesta jak sdělit, že něco není v pořádku. Jednou z problémových oblastí jsou sociální schopnosti a často dochází k jejich ztrátě, ale jde jen o přechodné zhoršení sociálních dovedností. Dívky ztrácejí motivaci k sociálním aktivitám a často nereagují na pokusy o kontakt ze strany dospělých a unikají ke stereotypní hře. V tomto období dítě často splňuje kritéria pro infantilní autismus. Později se sociální zájem navrácí, začíná se objevovat zájem o lidi a usilují o sociální interakci.

Dívky postihuje porucha ve vývoji hrubé motoriky. Vývoj hrubé motoriky a chůze závisí na tom, v jaké fázi psychomotorického vývoje propukne regres. Zda dívka už chodila, nebo jen lezla a kam až se vrátí ve vývoji. Také záleží na tom, jak moc je daný chromozom postižen a jakým typem mutace. Udává se, že až 50 % z nich je schopno chůze. Chůze je však po špičkách, nekoordinovaná.

Mezi příznaky jsou uváděny také poruchy dýchání a to hyperventilace, mělké dýchání, přerušované dýchání s apnoickými pauzami. To je způsobeno nedostatečným vývojem mozkových center, regulujících srdeční a dýchací činnost. S poruchami dýchání souvisí i výpadky vědomí. Pohyb krve do hrudní oblasti je omezován prudkým nádechem a nedostatečné množství okysličené krve vede k výpadkům vědomí. Tyto výpadky jsou často chybně pokládány za epileptické záchvaty, to vede k podávání antiepileptik, která nezabírají. Abnormality v dýchání většinou ustupují ve spánku a s věkem se snižují. Tyto záchvaty se objevují nejčastěji mezi 5. až 10. rokem a pouze v 15 % jde skutečně o epileptické záchvaty. V dalších 59 % jde o kombinaci epileptického záchvatu s výpadkem vědomí a ve 26 % případů se jedná o výpadek vědomí.

U dívek je možné pozorovat abnormální svalový tonus, objevuje se hypotonie a u mladších dětí později vede ke spasticitě a někdy až k rigiditě. To se může projevit později na vadném držení těla. U hypertonie se naopak mohou objevovat potíže s příjmem potravy. Dítě nedokáže správně rozžvýkat potravu a následně ji dovést až

k polknutí pomocí svalů v ústech. Důvodem je spasticita – nepravidelné a bezděčné napínání žvýkacích svalů. Dysharmonií mezi hypotonickými a hypertonickými svaly vzniká porucha koordinace pohybů a stability těla. Velmi často se vyskytuje skolióza, která se může objevit již od začátku onemocnění, častěji se však projeví v pozdějším věku. Dívky mívají chladná a cyanotická akra z důsledku nedostatečného prokrvení. Akra bývají malá a mnohdy se sníženou citlivostí.

Nadále je možné pozorovat mimovolní pohyby v obličeji, které se projevují hlavně při omezení pohybu rukou. Jedná se o kroucení či kousání rtu, jazyka, žvýkání, tvoření bublin nebo grimasy. Často se objevuje bruxismus, ten bývá způsoben hypertonem šíjových svalů. Bruxismus se zvyrazňuje při růstu druhých zubů. Dívky trpí i gastrointestinálními potížemi, objevují se žvýkací a polykací obtíže, dále jsou to poruchy trávení a vstřebávání živin, reflux a zácpa.

Nejzákladnější aspekt Rettova syndromu je apraxie. Apraxie rukou představuje regres ve vývoji jemné motoriky a objevují se typické stereotypní pohyby rukou. Dívky nejsou schopny ruce používat k běžným úkonům. Řadí se sem mnutí rukou, trhání, štípání, tleskání nebo si vkládají ruce do úst. U dívek s Rettovým syndromem bývá porušena schopnost myšlení, učení a porozumění řeči, to vede k mentální retardaci, nejčastěji středně těžkého nebo hlubokého stupně. U dívek je charakteristický extrémně nerovnoměrný kognitivní profil, v němž při celkově vážném oslabení psychických funkcí bývají dobře zachovány schopnosti zrakové percepce. Na vyšší vývojové úrovni než ostatní dovednosti může být i porozumění řeči.

V neposlední řadě se mezi příznaky řadí i poruchy spánku, dívky mají převrácený režim. Ve dne spí a v noci bdí. Někdy se probouzejí s nevysvětlitelným smíchem nebo křikem. (Dupalová, 2012; Rettsyndrome, 2010; Rettuk, 2016; Záhoráková, 2009)

2.4 Stádia Rettova syndromu

Průběh nemoci se rozděluje do pěti stádií. V každém z nich se vyskytují typické příznaky Rettova syndromu. Je nutné podotknout, že průběh nemoci nemusí být patrný u všech pacientek a holčičky s Rettovým syndromem mohou být na různých vývojových úrovních.

První stádium probíhá od 6. do 18. měsíce. V tomto období dochází k pozastavení psychomotorického vývoje, kde se zmenšuje zájem o hru, dívky ztrácejí zájem o kontakt s okolím a ztrácejí již získané dovednosti a to v komunikaci a pohybu. Začíná se projevovat retardace růstu obvodu hlavy. Dále dochází ke snížení zrakového kontaktu a děti v tomto období bývají až nápadně klidné a spokojené.

Druhé stádium se uvádí od 1. do 4. roku a vyznačuje se regresí ve vývoji, objevuje se hyperventilace, autistické projevy chování, podrážděnost, dále ataky smíchu, (auto)agresivita nebo se objevují typické ataky mnutí rukou. Dívky ztrácejí již získané řečové dovednosti. Dále se zpomalí růst hlavy, dívky jsou zmatené a nespokojené. Také přechodně ztrácejí zájem o sociální kontakt, nereagují na podněty a výzvy. V tomto období může již docházet k rozvoji záchvatového onemocnění.

Třetí stádium nastává v období předškolního a časně školního věku. Toto stádium je charakterizováno problémy s hrubou i jemnou motorikou. Dochází k potížím s koordinací pohybů, se stožením, lezením či chůzí. U již chodících dívek se objevuje ataktická chůze. V oblasti jemné motoriky se vyskytují potíže s uchopováním předmětů nebo saháním po hračkách. Ve třetím stádiu pomalu ustupují autistické rysy a mentální retardace je různého stupně. Výrazně se rozvíjí skolióza a začínají se objevovat epileptické záchvaty.

Ve čtvrtém stádiu, tedy po 10. roce života přibývá pohybových poruch a ortopedických problémů ve smyslu poruchy chůze a většina dívek je odkázána na invalidní vozík. Komunikační schopnosti a získané funkce rukou již neubývají, ale ani se výrazně nevyvíjejí, kdežto emocionální kontakt se zlepšuje. U dívek s Rettovým syndromem bývá patrné váhové neprospívání až kachexie.

Páté stádium je stádium dospívání a dospělosti. Dívky v průběhu života psychicky dozrávají, zlepšuje se jejich sociální porozumění. Silnou stránkou je výrazný oční kontakt. Běžně se dožívají 40 – 50 let, záleží na zdravotních komplikacích či přidružených nemocech.

(Dupalová, 2012; Rettaustralia, 2015; rettcommunity, 2015; Záhoráková, 2009; Želinová, 2005;)

2.5 Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem

V ergoterapii u dětí s Rettovým syndromem lze použít několik přístupů a metod. V následujících kapitolách budou tyto metody popsány.

2.5.1 Koncept bazální stimulace

Autorem konceptu bazální stimulace je speciální pedagog prof. dr. Andreas Fröhlich, který pracoval s dětmi narozenými s těžkými kombinovanými intelektovými a somatickými vadami. Profesor Fröhlich vycházel ze studií v oblasti prenatální vývojové psychologie a zabýval se podporou senzomotorické komunikace. Komunikaci s těmito dětmi navázal, díky schopnosti lidského těla vnímat, přijímat signály a reagovat na ně přes komunikační kanál somatického, vestibulárního a vibračního vnímání. Profesor Fröhlich tvrdil, že děti jsou vzdělavatelné v oblasti vnímání vlastního těla či nácvičku různých pohybových vzorců a to byl předpoklad, který ho vedl k vypracování konceptu. V 80. letech 20. století zdravotní sestra prof. Christel Bienstein přenesla koncept bazální stimulace do ošetrovatelské péče. Bazální stimulace patří v současné době v zemích Evropské unie k uznávaným a aplikovaným konceptům zvláště u lidí s tělesným či duševním onemocněním. Dále se využívá u lidí, kteří se nacházejí ve vigilním kómatu, pro mentálně postižené a u lidí u nichž je jakýmkoli způsobem postiženo vnímání.

Bazální stimulace je koncept, který podporuje v nezákladnější rovině lidské vnímání. Každý člověk vnímá pomocí smyslů a smyslových orgánů, které se vytvářejí a vyvíjejí v embryonální fázi a mají nenahraditelný význam. Schopnost vnímat nám umožňuje pohybovat se a komunikovat. Pohyb, komunikace a vnímání se navzájem ovlivňují. Dle konceptu nám vnímání umožní pohyb a komunikace je umožněna díky pohybu a vnímání. Lidem s poruchou v těchto třech oblastech umožňuje koncept bazální stimulace podporu cílené stimulace smyslových orgánů. Využívá vlastnosti mozku uchovávat své návyky v paměťových dráhách v různých regionech. Pokud je stimulace zacílena na uložené vzpomínky, lze aktivovat mozkovou činnost, a tím podpořit vnímání, komunikaci a hybnost. (Friedlová, 2007)

2.5.1.1 Základní techniky konceptu bazální stimulace

Mezi základní metody bazální stimulace patří *biografická anamnéza*, jedná se o formulář s otázkami zaměřenými na zvyky klienta. Formulář vyplňuje člen rodiny, který pacienta dobře zná. Otázky jsou zaměřeny na oblíbené věci pacienta v oblasti jídla, pití, vůně, barvy nebo hudby, protože koncept bazální stimulace využívá k terapii stimuly, které jsou pro pacienta známé a příjemné. *Iniciální dotek* je další technika konceptu. Jde o zřetelný dotek přiměřeného tlaku na předem určeném místě. Dotek musí být verbálně doprovázen. Nejčastějším místem bývá oblast ramene nebo ruka. Iniciální dotyk by měl použít každý, kdo s pacientem pracuje a to při příchodu nebo při zahájení terapie a při odchodu nebo ukončení terapie. Nad postelí je většinou umístěna cedule, kde je napsáno určené místo iniciálního doteku a oslovení. Nedílnou součástí bazální stimulace je *polohování*. Díky polohování se předchází vzniku dekubitů a kontraktur. Využívají se kuličkové polštáře a pomocí ohraničení polohovacími prostředky získává pacient informace o poloze svého těla a o svých hranicích. Důležitou technikou je *vibrační stimulace*, ke které se používají vibrační pomůcky jako ladičky, polštáře atd. (Švestková, Svěčená a kol., 2013)

2.5.1.2 Prvky bazální stimulace

Prvků bazální stimulace je několik. V této kapitole budou zmíněny a více budou rozepsány ty, které se týkají tématu této bakalářské práce a je možné je použít u dětí s Rettovým syndromem.

Somatická stimulace – somatické vnímání nám poskytuje vjemy z povrchu těla prostřednictvím kožního percepčního orgánu. Dotek při somatické stimulaci je pouze prsty, je klidný, pomalý a plynulý. Existuje několik možností somatické stimulace:

Somatická stimulace zklidňující, jedná se o pohyby po směru růstu chlupů. Účelem je stimulace vnímání vlastního těla, redukce neklidných stavů, stavů zmatenosti a navození celkového uvolnění. Stimulaci aplikujeme u neklidných, úzkostných pacientů, u pacientů se zvýšeným svalovým napětím, u pacientů s mentální retardací nebo u pacientů s poruchami spánku. Při provádění nejprve informujeme klienta, podložíme mu hlavu, aby mohl dění sledovat. Zvolíme část těla, na které začneme. Obličej stimulujeme rukama pohybem od čela k bradě a to obě strany současně. Hrudník, břicho

a záda stimulujeme pohybem od středu na bok. Končetiny od kořenových kloubů k periférii.

Somatická stimulace povzbuzující se provádí proti růstu chlupů. Účelem je stimulace vnímání vlastního těla, zvýšení úrovně bdělosti a pozornosti a zaktivovat pacienta před činností. Povzbuzující stimulace je určena pro pacienty se sníženým svalovým tonem. Při provádění informuje pacienta, obličej stimulujeme od brady k čelu. Hrudník, břicho a záda stimulujeme od boků ke středu těla a končetiny od periferie ke kořenovým kloubům.

Masáž stimulující dýchání se provádí u lidí se změnou vnímání tělesného schématu, kteří často mají povrchové zrychlené dýchání. Jde o docílení klidného, pravidelného a hlubokého dýchání. Jedná se o masáž zad a na úvod se provádějí 3 dlouhé tahy oběma rukama od ramen po kostrč. Poté se provádí krouživé pohyby a to 3 kruhy, které se překrývají. Pohyb dolů je s výdechem, pohyb do stran a nahoru s nádechem. Tempo řídíme rytmem svého dechu a zakončí se opět třemi táhlými tahy od ramen dolů.

Vestibulární stimulace umožňuje zaznamenávat rotační, lineární a statické pohyby hlavy. Zdravý člověk se neustále pohybuje a mění polohu. Smyslově rovnovážné ústrojí tak získává přísun podnětů o poloze a pohybu těla.

Vibrační stimulace umožňuje pacientům uvědomovat si stabilitu těla. Cílem je stimulovat kožní receptory pro vnímání vibrací a receptory hluboké citlivosti uložené ve svalech, šlachách a vazivovém aparátu kostí a kloubů. Vnímání se děje ve směru od periferie dovnitř těla. Možnosti vibrační stimulace jsou hlas, ruce nebo elektrické přístroje. U vibrační stimulace hlasem přiloží terapeut ruce na hrudník pacienta a hrudník při řeči vibruje. Další možností jak stimulaci provádět je rukama terapeuta na těle pacienta – na kloubech.

Optická stimulace umožňuje zorientovat se v prostoru, vnímat okolí a uspořádat jej. Dává pocity jistoty a schopnost učit se. Možnosti zrakové stimulace jsou: fotografie, výzdoba prostředí, světelné podněty.

Auditivní stimulace využívá různých prostředků jako je hlas, hudba, hudební nástroje či vyprávění. Sluch je důležitý pro navázání kontaktu s pacientem a je spojen s iniciativním dotekem.

Orální stimulace se věnuje dutině ústní. Ústa slouží k několika funkcím a to k příjmu potravy, ke komunikaci, k vnímání chutí, vůní, k vyjádření emocí, k dýchání. Dítě na počátku vývoje vnímá svět skrze ústa. Vnímání lze stimulovat chuťovou

stimulací a aktivitou úst. Možnosti stimulace jsou prostřednictvím chutí a vůní, tedy pomocí nápojů a potravy, různých štětiček, dudlíků nebo cucavých váčků.

Olfaktorická stimulace se zaměřuje na vůně, které výrazně podporují výbavnost vzpomínek. Používají se vůně, které jsou pro pacienta známé a blízké například vůně jídla, parfémy atd.

Taktilně haptická stimulace je zaměřena na hmat. Důležitá je tedy asistovaná činnost, kdy pacient drží předmět v ruce a může si ho osahat, identifikovat a terapeut přidržuje nebo vede ruku pacienta. To se používá při všech denních činnostech například při sebesycení, mytí či oblékání. (Friedlová, 2007)

Dívky s Rettovým syndromem mají potíže v oblasti hrubé i jemné motoriky, objevují se stereotypní pohyby rukou. Prvky bazální stimulace se využívají před činnostmi, aby se na ni připravily a více si uvědomovaly horní končetiny a zapojovaly je. Prvky bazální stimulace se také používají po aktivitách nebo po jídle, aby se dívky uvolnily a zklidnily. Konceptem bazální stimulace je podporováno vnímání tělesného schématu a využívá se polohování.

2.5.2 Bobath koncept

Koncept manželů Bobathových vychází z principu, že centrálně podmíněné poruchy motoriky se projevují patologickými změnami a to změnou tonu, přítomností vývojově nižších tonických reflexů, poruchou reciproční inervace, výskytem nežádoucích pohybů, které pacientům velmi znesnadňují život. (Želinová, 2005) Tento koncept patří mezi neurovývojové přístupy a vznikl ve 40. letech 20. století. Koncept se neustále vyvíjí a je u něj nutná zkušenost terapeuta a to z důvodu, že se jedná o terapeutický přístup, kdy je žádoucí, aby se terapeut přizpůsobil konkrétnímu pacientovi. (Švestková, Svěčená a kol., 2013) Cílem terapie je optimalizace funkce a to zlepšením posturální kontroly a selektivního pohybu pomocí facilitace. K dalším cílům patří zmírňování patologických pohybů, zlepšení zpětné kontroly pohybu z centrální nervové soustavy, facilitace specifických dovedností a zmírňování patologických reflexů. (Želinová, 2005)

K základním principům konceptu patří 24 hodinový přístup, který vyžaduje spolupráci interprofesního týmu. Dále vychází z individuálních potřeb pacienta a důraz

je kladen na aktivní účast pacienta. Cílem terapie je optimální funkce, které lze dosáhnout zlepšením posturální kontroly a selektivního pohybu s využitím facilitace.

(Krivošíková, 2011)

Do techniky využívaných v Bobath konceptu se řadí *placing*, *guiding*, *handling*, zevní opora, stupně svobody a dynamická stabilita a aproximace. *Placing* je technika, kdy terapeut provádí pohyb s končetinou či s trupem a slouží k vyšetření i k terapii. *Guiding* je terapeutem vedený pohyb, který dává pacientovy vjemy o normálním pohybu a *Handling* je způsob držení, kterým terapeut drží pacienta. *Zevní opora* využívá pasivní opory jako je ortéza nebo opora o stůl ale také aktivní opory, kdy k opoře slouží tělo terapeuta. *Stupně svobody* tzv. *degrese of freedom*, které terapeut zvyšuje nebo snižuje podle schopností pacienta. *Dynamická stabilita a aproximace* se provádí během pohybu, kdy terapeut dává tlak do kloubu pacienta a díky přiblížení kloubních plošek se zlepšuje propriocepce a současně i tonus.

(Ibita, 2010; Švestková, Svěčená a kol., 2013)

Prvky bobath konceptu se využívají u dívek na podporu stability a při nácvičku opěrných reakcí. Využívají se k tomu různé pomůcky, jako jsou například válce nebo míče různého typu a velikosti.

2.5.3 Techniky pro zlepšení příjmu potravy

Mnoho dívek a žen s Rettovým syndromem má zkušenost s gastrointestinálními problémy, které mají vliv na požití z jídla nebo omezují příjem stravy. V této kapitole jsou popsány techniky na ovlivnění příjmu potravy.

2.5.3.1 Orofaciální regulační terapie

Orofaciální terapie je specializovaná reflexní metodika, která se zabývá oblastí obličeje a úst. Zaměřuje se na činnosti obličejových svalů, polykání a řečový projev. Autorem orofaciální regulační terapie je argentinský lékař, neurolog Rodolfo Castillo Morales.

Cílem orofaciální terapie je rozvíjení svalové hybnosti a aktivování svalových skupin, které jsou důležité pro správné fungování oblasti obličeje a úst a snaha navodit normální pohybové vzorce. Vychází ze tří základních elementů což je mechanismus a

stavba čelistního kloubu, kontrola polohy hlavy a čelistního kloubu a manuální techniky používané v terapii.

V orofaciální terapii se používá stimulace různých sensorických systémů. Při jednotlivých cvičeních se využívají různé techniky a to i v kombinacích. Mezi techniky patří *dotyk*, který musí být příjemný a jistý. Dotýkáme se špičkami prstů nebo celou dlaní ruky. Dotykem se aktivují receptory volných nervových zakončení. *Lechtání* je další z používaných technik. Musí být pevné a pomalé. Obvykle se lechtá od punctum fixum k punctum mobile. *Tah* je jemný, pomalý a je veden přes jeden sval nebo synergický svalový řetězec v proximálním nebo distálním směru stimulované části těla. *Tlak* se vyvíjí na přesně stanovenou stimulační oblast v určitém směru. Aktivují se hlavně Paciniho tělíska a Meissnerova tělíska, která se rychle přizpůsobují stimulu. *Vibrace* je použití intermitentního tlaku, který je důležitý při přípravě stimulace nebo facilitace. Při vibraci se aktivují Vaterovo – Paciniho a Meissnerova tělíska, která vedou vjemy kůži.

V rámci orofaciální stimulace je na obličeji popisováno několik motorických bodů, které se izolovaně stimulují. Motorické body na obličeji jsou reakční zóny a pomocí taktilních a proprioceptivních stimulací vyvolávají motorické odpovědi svalu, popřípadě celého svalového řetězce. Motorické body obličeje jsou horní bod nosu, dolní bod nosu nebo bod horního rtu, bod na nosním křídle, bod na víčku, bod na rtech, bod na bradě a bod na ústním dnu. (Morales, 2006)

Umístění a popis jednotlivých bodů je uveden v příloze.

Orofaciální regulační terapie se využívá u dívek s Rettovým syndromem, pokud dojde k potížím v této oblasti. Jedná se například o poruchy polykání, hypertonii nebo nezájem o příjem potravy.

2.5.3.2 Bukofaciální reedukace

Bukofaciální reedukace je terapie, která upravuje poruchy tonu a citlivosti pomocí speciálních metod v bukofaciální oblasti. Poruchy v této oblasti způsobují potíže v oblasti příjmu potravy a slinění. Objevovat se mohou problémy s citlivostí v dutině ústní a její oblasti. Mezi tyto poruchy se řadí hypersenzitivita, která se projevuje obtížemi s jídlem a pitím. Dítě odmítá hrubší stravu a je přecitlivělé na dotek v dutině ústní. U hyposenzitivity si dítě neuvědomuje potravu v ústech a dochází k dlouhodobému ponechání potravy v ústech s následnými problémy s polykáním.

Dávivý reflex je obtížně vyvolatelný, což vede k častému zakašlávání a ke vkládání předmětů hluboko do úst. Terapie hypersenzitivity spočívá v taktilní stimulaci kořenů dlaní a obličeje. Začíná se příjemnějšími materiály a přechází se na drsnější povrchy. Terapie hyposenzitivity spočívá v podávání jídla s odlišnou teplotou a různou chutí, dále se používají různé tvary a velikosti pevných předmětů nebo kartáčků.

U dívek s Rettovým syndromem se vyskytuje zvýšená salivace. Obecně se dá salivace ovlivnit vhodnou stravou a orofaciální cvičením. Nepoužívají se bryndáky a ani se nestírají sliny, protože jakékoliv dráždění salivaci podporuje a zvyšuje. (Tupá, Faltysová, 2005)

Bukofaciální reedukace se tedy využívá při poruchách citlivosti v bukofaciální oblasti, nebo při zvýšené salivaci.

2.5.3.3 Biodynamické masáže břicha

Biodynamické masáže mají antistresové a uvolňující účinky. Jsou to lehké a jemné doteky, při kterých dochází k tělesné a duševní rovnováze. Biodynamické masáže vyvinula norská fyzioterapeutka a psychologka Gerda Boyesen. Původně byly vyvinuty z biodynamické fyzioterapie a rozvíjí psychoterapii zaměřenou na tělo. Biodynamické masáže obsahují škálu několika léčebných a relaxačních metod, například harmonizace, základní dotek, distribuce energie, vyprazdňování. Biodynamické masáže mohou být aplikovány na úrovni kostí, svalů, kůže, buněk a tkání. Všechna terapie by měla směřovat k obnovení homeostázy a k rovnováze pacienta. Speciální masáž břišní oblasti příznivě ovlivňuje střevní peristaltiku, uvolňuje bránici a umožňuje tak správné dýchání. Při hypotonii pomáhá k obnově správného napětí.

(biodynamic, 2015; biodynamische – terapie, 2015; léčivýdotek, 2015)

Přesný postup biodynamické masáže je popsán v příloze.

U dívek s Rettovým syndromem se využívá biodynamická masáž břicha na ovlivnění peristaltiky.

2.5.3.4 Tejpování břišní oblasti

V posledních letech se využívá také techniky tejpování. Tejpování je metoda obvazování partií těla pomocí pružných pásek o různé šířce. Tejpování pružnými tejpky se používá k odbourávání bolesti ve svalech, kloubech a ke zlepšení jejich funkce.

Podporuje mízní a krevní oběh a podporuje hojení svalových ruptur a pooperačních jizev. (Flandera, 2012)

Kineziologická tejpovací páska se používá na podporu peristaltiky a zmírnění bolesti břicha. Páska je hypoalergenní a aplikuje se ve směru pohybu střevní pasáže. Nalepení drží zhruba 5 dnů, poté se sundá a dítě se nechá 2 dny bez pásky a poté se znovu nalepuje podle potřeby. (babyonline, 2016)

Přesný popis tejpování s fotodokumentací je uveden v příloze.

Tejpování se u dívek využívá na podporu peristaltiky a na zmírnění bolesti břicha.

2.5.4 Canisterapie

Canisterapie je léčebný kontakt člověka se psem. Svoji přítomností dokáže pes vyvolat lepší náladu. Canisterapie může být individuální nebo skupinová. Má vliv na psychomotorický vývoj jedinců zdravých i se speciálními potřebami všech věkových kategorií. Canisterapie podporuje rozvoj hrubé a jemné motoriky, rozvíjí orientaci v prostoru a čase, podněcuje verbální i nonverbální komunikaci, rozvíjí sociální citění, využívá se k relaxaci a polohování.

Před canisterapií je třeba dívku na psa předem připravit. Nejdříve se pes osloví a pohladí, poté následují činnosti jako stimulace, polohování, hra nebo cvičení. Při polohování se může dítě položit zády, hrudníkem nebo stehny na tělo ležícího psa. Teplá srst prohřívá tělo a uvolňuje svaly. Na závěr terapie je třeba se se psem i doprovodem rozloučit (canisterapie, 2016; Tupá, Faltysová 2005)

U dívek s Rettovým syndromem je canisterapie vhodná na ovlivnění taktilní stimulace, rozvoj nonverbální komunikace a motivuje dívky k terapii.

2.5.5 Metoda podle Affolterové

Autorkou této metody je psycholožka, logopedka a učitelka Felicie Affolter. Metoda je založena na teorii kognitivního vývoje dle Jeana Piagata a původně byla vymyšlena pro děti s poruchou učení. V dnešní době se ovšem využívá u široké skupiny pacientů s různým typem postižení. Metoda je řazena mezi neurovývojové přístupy.

Vývojové stupně, které popsal Jean Piagat se zaměřovaly především na zdravé děti a popsal u nich stupňový model vývoje. Model je rozdělen na senzomotorický, kdy dítě poznává svět pomocí pohybů a smyslů (0 – 2 roky), předoperační stádium, kdy dítě

začíná chápat významy symbolů, používá jazyk a jeho myšlení je egocentrické (2 – 7 let). Dále stádium konkrétních operací, ve kterém dítě dokáže o konkrétních situacích logicky přemýšlet, chápe stálosti množství, hmotnosti a počtu (7 – 12 let) a stádium formálních operací, kdy dítě začíná přemýšlet o abstraktních věcech (12 a více let). Podle Piagata tyto stupně na sebe navazují a nelze dosáhnou vyššího stupně bez předchozího dosažení stupně nižšího.

Affolterová ve svých studiích zjistila, že některé děti se smyslovým postižením zvládnou výkony z vyššího stupně, i když nezvládají výkony ze stupně nižšího. Dále uvedla, že před a po změně pozice těla u zdravých dětí probíhá hledání informací o poloze těla. S tímto hledáním je spojena změna svalového tonu, který se zvyšuje při aktivitách. Po nalezení informace o poloze těla, se mezi podložkou a tělem vytvoří změna odporu a to vede ke snížení svalového tonu. Tato fáze se stále opakuje a u dětí s různým typem postižení většinou fáze hledání informací o pozici těla chybí a tím nedochází ke změnám svalového tonu. Podmínkou pro správný vývoj pohybů v rámci interakce mezi dítětem a prostředím je regulace svalového tonu.

Podstatou této metody je, že pacient se sníženou schopností získávat informace ze svého okolí, je omezen v provádění činností. V této metodě jde o zvětšení kapacity možností příjmu a zpracování informací z okolí pomocí nácviku každodenních činností. Terapie se zaměřuje na vizuální vnímání a taktilní cití, proto se během terapie nekomunikuje. Metoda je tedy založena na hmatu, odporu a smyslovém vnímání. (Švestková, Svěčená a kol., 2013)

Dívky s Rettovým syndromem mají potíže v oblasti jemné motoriky, kde se objevují i stereotypní pohyby rukou a horní končetiny málo zapojují do činností. Tato metoda je vhodná na podporu získávání taktilních a vizuálních stimulů. Dávají se dítěti informace o poloze částí těla, tím si je může lépe uvědomovat a zapojovat do činností. Metoda je vhodná také pro nácvik ADL, kdy se s dítětem dané úkoly vykonávají.

2.5.6 Senzorická integrace

Senzorická integrace je terapeutický přístup, který zavedla americká ergoterapeutka a dětská psychologka Jean Ayresová v sedmdesátých letech 20. století. Zabývala se zpracováním sensorických podnětů ve vztahu k chování dětí s disabilitou. Z tohoto důvodu se sensorická integrace využívá v léčbě dětí s opožděným vývojem nebo u dětí s poruchami učení a u mentálního postižení. Ve své práci vychází hlavně

z prací manželů Bobathových, Roodové a vývojových teorií dle Piageta a je založena na neurofyziologickém podkladě.

Pokorná uvádí, že sensorická integrace zahrnuje všechny oblasti vnímání, chování a je nutným předpokladem naší existence.

„ Již malé obtíže, které jsou způsobeny stresem, nemocí nebo jinými příčinami, nás mohou na čas vyvést z duševní rovnováhy. Větší a především dlouhodobě působící obtíže ve zpracování procesů vnímání vedou často k poruchám učení a chování.“
(Pokorná, 1997, str. 15)

Základními předpoklady přístupu podle Ayresové je, že mozek je uspořádaný systém, který koordinuje více funkcí a procesů způsobem, který zvyšuje adaptabilitu reakcí mozku. Dále existuje silná vazba mezi sensorickým vstupem a motorickým výstupem. Z tohoto důvodu se využívají senzomotorické činnosti na stimulaci propriocepce a percepce a využívá se smysluplná činnost k léčbě. Příkladem je hra, která využívá integraci jednotlivých systémů – zrak, sluch, čich, vestibulární, proprioceptivní a taktilní aparát. Ayresová uvádí, že sensorická integrace je „schopnost mozku koordinovat dva nebo více smyslových podnětů a sloučit je za účelem jejich uspořádání pro další použití.“ Podle autorky je správná sensorická integrace základ procesu učení a emoční regulace. Z tohoto důvodu se v terapii používá více stimulů v různých kombinacích.

Ayresová vytvořila rozdělení poruch zpracování sensorických informací a dělí se na poruchy sensorické modulace, poruchy sensorické diskriminace a percepce, poruchy vestibulárního systému.

Poruchy sensorické modulace, kde se objevuje hyporeakce nebo hyperreakce na přichozí sensorické informace. Do této skupiny se řadí poruchy taktilní modulace a to taktilní defenzivnost, slabá sensorická registrace a poruchy vestibulárního systému.

Poruchy sensorické diskriminace a percepce jsou charakterizovány obtížemi v organizaci a interpretaci sensorických vjemů. Problémové oblasti mohou být taktilní diskriminace a percepce – potíže v lokalizaci a rozlišování vjemů a v oblasti propriocepce nebo zrakové percepce.

Poruchy vestibulárního systému značí potíže v centrálním zpracování vjemů. Nejvíce se objevují problémy s udržením hlavy ve vzpřímené poloze, problémy v koordinaci obou polovin těla, slabé rovnovážné reakce.

Při léčbě se vychází ze vzájemné závislosti sensorického vstupu a motorického výstupu. V terapii se používají činnosti a pohyb, které facilitují nebo inhibují

vestibulární, taktilní a propioceptivní vjemy. Využívají se činnosti, hlavně hry, které vhodně působí na určité poruchy senzorycké integrace. U vestibulárních poruch to mohou být houpačí plošiny, nebo opičí dráha. Důležité je, aby terapeut vytvořil vhodné prostředí, které bude dítěti nabízet mnoho stimulů a bude vyvolávat dostatečnou adaptační odpověď. Z tohoto důvodu se využívá řada pomůcek a nářadí. Mohou to být žíněnky, trampolíny, houpačí sítě, kvádry, tunely, míče nebo válce. V léčbě je také důležité rozvíjet taktilně kinestetické vnímání, které má vliv na kognitivní vývoj dítěte. (Krivošíková, 2011)

Využití prvků senzorycké integrace u dívek s Rettovým syndromem může být vhodné v oblasti hrubé i jemné motoriky, se kterou mají dívky potíže. Využívá se mnoho pomůcek, na opěrné a balanční reakce, kde musí zapojit horní končetiny. Prvky senzorycké integrace se také využívají pro taktilní stimulaci.

2.5.7 Snoezelen

Zakladateli Snoezelenu jsou Ad Verheul a Jan Hulsege, kteří takto pojmenovali stan pro těžce postižené osoby, ve kterém byly instalovány zrakové, sluchové a čichové podněty. Slovo Snoezelen vzniklo v 70. letech spojením dvou nizozemských slov snuffelen (čichat) a doezelen (dřímat). Nizozemští pracovníci čerpali informace z výzkumu dvou amerických psychologů, kteří jej prováděli u osob s hyperaktivitou, autismem a mentální retardací, kde cílem byla podpora a rozvoj komunikačních schopností člověka a změny chování způsobené aplikací smyslových podnětů. První pojetí konceptu bylo založeno na předpokladu, že aktuální zážitek a primitivní vjemy jsou silným prostředkem k navazování kontaktu s osobami s postižením.

Dnes je koncept Snoezelen založen na celkovém přístupu, naplňuje přání a porozumění pacienta v atmosféře důvěry a uvolnění. Snoezelen se vykonává ve speciálně zařízené místnosti, kde jsou stimulovány smysly světelnými efekty, hudbou, vibracemi, příjemnými vůněmi, možností polohování a bazální stimulace.

Ve Snoezelenu dochází ke stimulaci jednotlivých smyslů různými hmatovými pomůckami, hudbou, aromaterapeutickými pomůckami, polohovacími vaky, kuličkovým bazénem nebo masážním křeslem. Práce v multismyslové místnosti musí mít svůj řád, cíl a musí být jasná a smysluplná.

(Holušková, 2010; Snoezelen – mse 2015)

Snoezelen je u dívek s Rettovým syndromem možné využívat jako prostředí k relaxaci, poznávání, vytváření zkušeností a dalším cílům podle individuálních potřeb a přání.

2.5.8 Kompenzační pomůcky

V této kapitole budou popsány kompenzační pomůcky, které jsou vhodné pro dívky s Rettovým syndromem. Poukaz na kompenzační pomůcky předepisuje lékař s určitou odborností a to s odborností rehabilitačního lékaře, neurologa, ortopeda, internisty nebo praktického lékaře. Kompenzační pomůcky mohou být hrazeny zdravotní pojišťovnou, Úřadem práce, nadacemi nebo si je pacient může zakoupit sám. Pomůcky hrazené pojišťovnou jsou uvedeny v číselníku VZP a jsou rozděleny do jednotlivých skupin.

Skupina 01 - Obvazový materiál, náplasti

Skupina 02 - Pomůcky pro inkontinenci

Skupina 03 - Pomůcky stomické

Skupina 04 - Ortopedicko protetické pomůcky sériově vyráběné

Skupina 05 - Ortopedicko protetické pomůcky individuálně zhotovené

Skupina 06 - Kompresní punčochy a návleky

Skupina 07 - Vozíky invalidní včetně příslušenství

Skupina 08 - Sluchadla včetně příslušenství

Skupina 09 - Brýle a optické pomůcky

Skupina 10 - Pomůcky respirační a inhalační

Skupina 11 - Pomůcky pro diabetiky

Skupina 12 - Kompenzační pomůcky pro tělesně postižené

Skupina 13 - Dále nespecifikované pomůcky

Skupina 14 - Kompenzační pomůcky pro zrakově postižené

Skupina 15 – Kompenzační pomůcky pro sluchově postižené

Skupina 16 – Obuv ortopedická

Skupina 17 – Pomůcky pro laryngektomované

(VZP, 2016)

Nejvíce předepisované pomůcky, kterými se ergoterapeut zabývá, jsou ze skupiny 07 a 12, proto je dále přiblížím.

Skupina 07 – do této skupiny se řadí vozíky mechanické, elektrické i kočárky. Vozíky musí být schváleny revizním lékařem a může je předepisovat lékař s odborností rehabilitačního lékaře, neurologa, ortopeda a internisty. Vozíky mechanické je možné předepsat jednou za 5 let. Vozíky elektrické je možné předepsat jednou za 7 let.

Skupina 12 - do této skupiny se řadí berle, chodítka, sedačky do vany, nástavce na wc, zvedáky, polohovací lůžka, polohovací zařízení vertikalizační a speciální židle. Pomůcky může předepisovat neurolog, rehabilitační lékař, praktický lékař. Chodítka, polohovací lůžka a zvedáky musí schválit revizní lékař. Chodítka a sedačku do vany je možné předepsat jednou za 5 let, nástavec na wc jednou za 3 roky, polohovací lůžko jednou za 10 let a zvedáky jednou za 10 let.

Některé kompenzační pomůcky mohou být hrazeny Úřadem práce. Žádost se podává na Úřad práce a je možné žádat si o pomůcku, kterou nehradí zdravotní pojišťovna. Musí se vyplnit žádost o příspěvek na zvláštní pomůcku a ta musí být potvrzena ošetřujícím lékařem. Mezi zvláštní pomůcky se řadí: úprava motorového vozidla, nájezdové rampy, pomůcky k PC, vodící pes, stavební práce spojené s úpravou koupelny nebo wc, komunikátory pro zrakově postižené. Na pořízení zvláštní pomůcky je vždy finanční spoluúčast žadatele.

Kompenzační pomůcky, které nejsou hrazeny zdravotní pojišťovnou, nebo na ně nepřispívá Úřad práce, si klient hradí sám.

(VZP, 2016; Švestková, Svěčená a kol., 2013)

Kompenzační pomůcky pro dívky s Rettovým syndromem je nutné vybírat individuálně. Každá dívka potřebuje jiné pomůcky. S vhodným výběrem pomůcek pomáhá ergoterapeut. V České republice je na trhu několik firem, které se zabývají kompenzačními pomůckami. Jsou to firmy DMA, Meyra, Otto Bock, Medicco.

Kompenzační pomůcky pro dívky s Rettovým syndromem můžeme rozdělit do několika skupin. Pomůcky na mobilitu, pomůcky na komunikaci a pomůcky pro ADL.

Mezi pomůcky na mobilitu se řadí invalidní vozíky mechanické, elektrické, dále chodítka, systémy sezení, vertikalizační stojany, polohovací zařízení, polohovací pomůcky.

Mezi pomůcky pro komunikaci se řadí oční komunikátor – náhrada jemné motoriky a komunikace Tobii PCEye Go - ovládání počítače očima.

Ovládání počítače se provádí pohledem. Jde o lištu se dvěma kamerami, které detekují polohu a pohyb očí a umísťují kurzor myši tam, kam se uživatel podívá. Zařízení snímá oční pohyby na dálku. Oční ovládání lze s úspěchem používat jako komunikační prostředek u dětí s Rettovým syndromem, autismem, mozkovou obrnou či opožděným vývojem. (Spectra, 2015) Nehradí-li pomůcku zdravotní pojišťovny, je možné zažádat o příspěvek na Úřadu práce.

Mezi kompenzační pomůcky pro sebesycení radíme talíře s navýšeným okrajem, lžice s rozšířenou rukojetí, lahvičky a hrnečky.

3. PRAKTICKÁ ČÁST

3.1 Cíle bakalářské práce

Pro bakalářskou práci jsou zvoleny tři cíle. Blíže se seznámit s problematikou Rettova syndromu, vytvořit komplexní přehled využití ergoterapie u dětí s Rettovým syndromem a vytvořit informační leták.

3.2 Hlavní otázka bakalářské práce

Základní otázka bakalářské práce zní: Jaké jsou možnosti ergoterapeutické intervence u dětí s Rettovým syndromem?

3.3 Postup bakalářské práce

Pro tuto práci byly zvoleny prvky kvalitativních metod výzkumu. Zvoleny byly případové studie (kazuistiky) a strukturovaný rozhovor. Kazuistiky byly zvoleny, aby poukázaly na rozdíly mezi jednotlivými pacientkami se stejným onemocněním a na nutnost individuálního přístupu k pacientovi. V rámci vstupního vyšetření se odebrala anamnéza od zákonných zástupců dívek a poté se provedlo ergoterapeutické vyšetření. Kazuistiky byly doplněny o poznatky získané z pozorování. Rozhovory probíhaly individuálně s rodiči dívek. Rozhovor byl strukturovaný a otázky byly předem připraveny. Odpovědi z rozhovorů sloužily jako doplnění kazuistik a jsou v nich zaneseny. Rodiče byli seznámeni s důvody sběru dat a jejich použitím pro účely bakalářské práce. Zákonní zástupci souhlasili s pořízením a použitím fotodokumentace podepsáním informovaného souhlasu.

Kritéria výběru:

- Pacientky, kterým byl diagnostikován Rettův syndrom
- Pacientky docházející ambulantně na ergoterapii
- Souhlas se spoluprací se studentem

Dle zvolených kritérií byly pro praktickou část vybrány dvě pacientky navštěvující pravidelně ergoterapii v Integračním centru Zahrada, na Praze 3. Integrační centrum je denní stacionář pro děti s kombinovaným postižením. Pacientky zde dostávají individuální pedagogickou péči a rehabilitaci. Mají možnosti fyzioterapie,

ergoterapie, canisterapie, hipoterapie, bazální stimulace, Snoezelenu a muzikoterapie. S pacientkami probíhaly terapie od ledna do konce března 2016 na pravidelných schůzkách v terapeutických místnostech.

S údaji o pacientech bylo zacházeno v souladu s etickými pravidly a s plným vědomím jejich zákonných zástupců.

Sběr dat: pro získání co nejvíce přesných informací o pacientech bylo zvoleno několik technik. Konkrétně byly použity tyto techniky:

- Pozorování pacientů během terapií vedených jiným terapeutem – ergoterapeut, fyzioterapeut, speciálním pedagogem
- Pozorování pacienta během vlastní terapie doplněné o fotodokumentaci
- Rozhovory s rodiči pacientů
- Rozhovory s odborníky, kteří pracují s vybranými pacienty
- Informace ze zdravotnické dokumentace

3.4 Kazuistika č. 1

Jméno a příjmení: P. H.

Věk: 8 let, rok narození 2007

Pohlaví: žena

Diagnóza: Rettův syndrom – diagnostikován v roce 2008

Datum vyšetření 15. 1. 2016

Provedla: Veronika Husovská

3.4.1 Anamnéza

Rodinná anamnéza: otec zdravý, matka zdravá, těhotenství a porod bez komplikací, sourozence nemá

Osobní anamnéza: z první gravidity, fyziologický porod ve 40 týdnu, porod bez komplikací. Do 8 měsíce normální psychomotorický vývoj, poté zvýšená nemocnost. Ztráta váhy, výkyvy nálad – návaly vzteku, ztráta očního kontaktu, začaly se objevovat stereotypní pohyby rukou, autistické projevy. Provedena diagnóza na základě klinických znaků a genetická analýza. Potvrzena diagnóza Rettův syndrom.

Sociální anamnéza: žije v bytě v Praze s matkou a otcem. Oba pracující. Přiznán příspěvek na péči 4. stupně a příspěvek na mobilitu

Farmakologická anamnéza: 0

Alergie: pistácie, kešu ořechy, piniové oříšky

Školní anamnéza: dochází do Integračního centra Zahrada – denní stacionář

Nynější onemocnění: strabismus, pes planus, valgozita hlezen, zácpa, zadržování dechu

Zájmy: poslech hudby a mluveného slova, hydroterapie

3.4.2 Ergoterapeutické vstupní vyšetření

Kognitivní a psychosociální vývoj: Kognitivní funkce nelze zhodnotit dle standardizovaných testů vzhledem k postižení pacientky. Dlouhodobá paměť – poznává známé osoby a hračky, pacientka orientovaná místem – poznává školu, domov, u své osoby reaguje na svoje jméno, pozornost je kolísavá. Pacientka je často unavitelná. Výrazně narušené exekutivní funkce.

Komunikace: schopna nonverbální komunikace, očního kontaktu, zvukových projevů. Pro výběr ze dvou předmětů používá fixaci zrakem. Používá obrázkovou tabulku pro orientaci ve struktuře dne. Emoce vyjadřuje pohledem a zvukovým projevem jako smích, pláč a křik. Rozumí výzvě.

Hrubá motorika: hlava v ose, mírná protrakce ramen, páteř v ose. Sedí samostatně, v kleku na čtyřech se udrží, neleze, nepřetáčí se. Stoj s oporou, nestabilní. Chodidla se stácejí do valgozity, stojí a našlapuje na mediální hranu nohy. PDK vytáčí při nácvičku chůze do zevní rotace v kyčelním kloubu. Chůze s pomocí druhé osoby.

Cílená motorika HKK: apraxie, typické stereotypní pohyby rukou. Snaha o udržení lahve na pití. JM nedokonalá.

Zrakově – motorické dovednosti: schopna zaměřit, zaostřit předmět a fixovat objekt v různých rovinách, sleduje pohyblivý objekt

Denní režim: denní docházka do denního stacionáře v IC Zahrada od 9 do 14:30 hod. Program v IC Zahrada – svačina, ergoterapie, fyzioterapie a speciální pedagogika, oběd, osobní hygiena a odpočinek. Odpoledne aktivity s rodinou a hydroterapie a hipoterapie.

Zájmy: poslech hudby a mluveného slova, hydroterapie

Hodnocení soběstačnosti

Personální ADL

Sebesycení: asistované sebesycení , samostatně neprovede

Oblékání: asistované, samostatně neprovede

Osobní hygiena: čištění zubů – asistované, samostatně neprovede

Použití wc: neprovede, čistotu neudrží

Koupání: samostatně neprovede

Přesuny: samostatně neprovede

Instrumentální ADL

Vzhledem k věku pacientky nevyšetřováno

Kompenzační pomůcky: brýle, polohovací zařízení Squiggles seat Ottobock, chodítko Yogi, rostoucí stoleček, rostoucí židlička, ortézy do bot, bifokální brýle, komunikátor Tobii

Funkční hodnocení HKK

Dominance: levá horní končetina

Motorika: pasivní pohyby v plném rozsahu ve všech segmentech, aktivně také, omezená svalová síla – vyšetřeno orientačně, kříží středovou osu

Koordinace: oko – ruka provede, ruka – ústa provede

Citlivost: neporušena – vyšetřeno orientačně

Grafomotorika: není schopna

Úchopy: fáze

Apropinkvace: provede

Konkluze: provede jen dlaňový spodní a válcová úchop

Retence: provede jen na chvíli asi 10 sekund

Relaxace: provede

Detence: provede

PHK	ÚCHOP	LHK
provede	DLAŇOVÝ SPODNÍ	provede
provede	VÁLCOVÝ	provede
s dopomocí	KULOVÝ	s dopomocí
nepovede	PINZETOVÝ	nepovede

Silné stránky: pohyby horních končetin v plném rozsahu, koordinace oko – ruka, rozumí výzvě, fixuje zrakem

Slabé stránky: motorický deficit – celkově špatná hrubá motorika (nepřetáčí se), zhoršená jemná motorika

Krátkodobý cíl: zapojování HKK do opor a do činností (4 týdny)

Dlouhodobý cíl: samostatné sebesycení lžící, výběr vhodných kompenzačních pomůcek (6 měsíců)

Krátkodobý plán: terapie zaměřena na zapojování HKK do opěrných reakcí při aktivitách. Použití různých materiálů na stimulaci ruky např. barevné korálky, písek. Využití labilních ploch a válců k nácviku rovnováhy a opory. Dítě v poloze na břiše nebo ve vysokém kleku přes váleček, využití HK k opoře a druhá HK k aktivitě s hračkou. Při aktivitách v sedu na zemi nebo labilní ploše je jedna HK fixovaná z důvodu stereotypních pohybů HKK a kvalitnějšího zapojení jedné HK do činnosti. Využití prvků metody dle Affolterové při ADL.

Dlouhodobý plán: Zlepšení úchopové funkce pro úchop lžice. Využití míčků, kroužků, plyšových hraček k nácviku úchopu. Přemísťování předmětů a křížení přes středovou

osu. Zlepšení koordinace oko – ruka s použitím barevných a světelných předmětů a zrcadla. Jedení formou asistovaného sebesycení, edukace rodičů v asistovaném sebesycení. Výběr kompenzačních pomůcek, konkrétně ortéz do bot. Výběr na základě pozorování a použití několika druhů ortéz a bot ve spolupráci s fyzioterapeutem. Následně doporučení a konzultace s protetikem.

3.4.3 Závěr vyšetření

S pacientkou bylo pracováno v IC Zahrada, v rámci denního stacionáře. Z pozorování jsou patrné typické znaky Rettova syndromu a to změny nálad a emocí. Výrazné jsou stereotypní pohyby horních končetin. Pacientka je vnímavá, má radost z každé činnosti, ale neudrží pozornost dlouho. Je tedy nutné často střídat činnosti. Po dopoledním programu a obědě je pacientka už unavená a potřebuje odpočinek.

Doporučení: Dodržovat denní režim, na který je pacientka zvyklá z důvodu možných změn nálad. V domácím prostředí pokračovat v terapii asistovaného sebesycení a využívání obrázkových kartiček k orientaci v denním režimu. Rozvoj komunikačních dovedností v podobě zrakové komunikace a to fixování zrakem při výběru ze dvou možností.

3.4.4 Průběh terapií

S pacientkou jsem pracovala celý den, v rámci programu v IC Zahrada a to 10 dnů v období od ledna do konce března 2016. Během první terapie jsem pacientku pozorovala a poté provedla odběr anamnézy od matky a vstupní vyšetření. V následujících terapiích jsem se zaměřila na problémové oblasti s využitím prvků metod, které jsou popsány v teoretické části. Každý den jsme využívaly při jídle asistované sebesycení. Tuto metodu jsme používaly při každém jedení, tedy dvakrát denně (svačina, oběd). Po obědě jsme prováděly asistované čištění zubů s využitím prvků metody dle Affolterové. Prvky metody Affolterové jsme využívaly před a po terapiích v rámci nácviku vyzouvání a obouvání obuvi. V průběhu dalších terapií jsem se zaměřila na nácvik opěrných reakcí a zapojování HKK do činností. Pro trénink opěrných reakcí jsem využívala prvky Bobath konceptu a různé pomůcky. Pacientka pracovala přes válec vleže na břiše. Nejprve jsem se zaměřila na oporu o obě HKK a v této poloze jsme pracovaly. Následně jsme se snažily o oporu na jedné HK, kdy druhou HK pacientka pracovala před válcem. Používaly jsme barevné kroužky

k uchopování. Další pozice, kterou jsme používaly, byla pozice vsedě na válci a pomocí handlingu a guidingu jsme trénovali úchopy a přemísťování a vkládání barevných míčků do otvorů v domečku. Při terapii jsme využívaly opěrné reakce o válec. V dalších terapiích jsme se zaměřily na taktilní stimulaci HKK pomocí misky s ořechovými skořápky, s korálky nebo s pískem. Po stimulaci jsme pracovaly vsedě na podložce na nácviku úchopů, konkrétně válcového a kulového. K taktilní stimulaci jsem využila světelné předměty plněné vodou, aby pacientka zapojila více smyslů. V rámci fyzioterapie jsem se podílela na nácviku chůze s následnou konzultací k výběru ortéz do bot. Po odpoledním programu jsem ke zklidnění pacientky používala prvky bazální stimulace a to somatickou zklidňující masáž a poté jsem ji zapoložovala do polohy mumie nebo hnízdo. Pacientka byla uvolněná a zklidněná. Většinou i usnula. Na závěr některých terapií jsem provedla biodynamickou masáž břicha na podporu peristaltiky. Jednu terapii jsem byla s pacientkou ve Snoezelenu, kde si oblíbila bazén s neonovými míčky a polohovací kuličkový polštář.

3.4.5 Zhodnocení terapie

Pacientka byla během terapií klidná, pozornost udržela asi 15 minut, poté bylo nutné si odpočinout a změnit činnost. U opěrných a rovnovážných reakcí na válci projevovala známky nejistoty a úleku. Taktilní stimulace se světelnými efekty měla úspěch, pacientka radostně povykovala a působila nadšeně. Prvky bazální stimulace působily na pacientku pozitivně. U této pacienty jsem v průběhu programu v denním stacionáři pozorovala, že při plnění některých úkolů je raději sama a v klidu. Při práci s komunikátorem Tobi nespolupracovala, neprojevila zájem o činnost pod vedením terapeuta, ale bez supervize terapeuta se na činnost více zaměřila a projevila zájem a samostatně zkoušela pracovat. U pacientky je tedy možné využívat prvky bazální stimulace, Bobath konceptu, metody dle Affolterové. Dále můžeme využít metody na ovlivnění příjmu potravy, konkrétně na ovlivnění peristaltiky a Snoezelen.

3.5 Kazuistika č. 2

Jméno a příjmení: E. E.

Věk: 3 roky, narozena v srpnu 2012

Pohlaví: žena

Diagnóza: Rettův syndrom – diagnostikován v květnu 2015

Datum vyšetření 29. 1. 2016

Provedla: Veronika Husovská

3.5.1 Anamnéza

Rodinná anamnéza: otec zdravý, matka zdravá, sourozence nemá

Osobní anamnéza: z první gravidity, rizikové těhotenství z důvodu vyššího věku matky, porod ve 39 týdnu, porod císařským řezem, pupečník omotán kolem krku, Apgarové skóre 10. Do 1 roku dítě mělo normální psychomotorický vývoj. Používala obě HKK, veselá, uměla pár slov, plazila se, lezla po čtyřech. Ve 14 měsících se nestavěla a nechodila, proto poslána na rehabilitaci. Ve dvou letech začala chodit, z důvodu špatné stability odeslána na vyšetření. Provedena diagnóza na základě klinických znaků a genetická analýza. Potvrzena diagnóza Rettův syndrom.

Sociální anamnéza: žije v bytě v Praze s matkou a otcem. Otec pracující. Přiznán příspěvek na péči 4. stupně a příspěvek na mobilitu. Zažádáno o příspěvek na vozidlo.

Farmakologická anamnéza: 0

Alergie: neguje

Školní anamnéza: doma s matkou

Nynější onemocnění: strabismus, bruxismus

Zájmy: sledování oblíbených seriálů v televizi, prohlížení knížek se zvířátky, hipoterapie

3.5.2 Ergoterapeutické vstupní vyšetření

Kognitivní a psychosociální vývoj: kognitivní funkce nelze vyšetřit standardizovanými testy vzhledem k věku a postižení pacientky. Dlouhodobá paměť – poznává známé tváře, hračky, zvířata. Pacientka orientovaná místem – poznává známá místa například terapeutickou místnost, domov nebo jiné známé prostředí. Na oslovení reaguje. Pozornost je kolísavá, nesoustředí se. Časté změny nálad. Exekutivní funkce porušeny.

Komunikace: schopna nonverbální komunikace, zraková fixace, zvukový projev. Schopna použít HK pro komunikaci. Emoce vyjadřuje zvuky a chováním – křik, pláč, smích, bruxismus, odchází z místnosti.

Hrubá motorika: hlava v ose, mírná protrakce ramen, páteř v ose. Sedí samostatně, stoj zvládá. Chůze samostatná, o široké bázi, překážky samostatně nezvládne. Mobilita - ze stoje do sedu nezvládá, ze židle dolů nezvládá, z gauče a na něj provede.

Zrakově – motorické dovednosti: schopna zaměřit, zaostřit předmět a fixovat objekt v různých rovinách, sleduje pohyblivý objekt

Cílená motorika: apraxie, typické stereotypní pohyby rukou. Napije se z lahve pomocí obou rukou. Motivace jídlem funkční.

Denní režim: doma s matkou, dochází na terapie – ergoterapie, canisterapie. Část týdne mimo Prahu na vesnici u prarodičů – hipoterapie, procházky.

Zájmy: sledování oblíbených seriálů v televizi, prohlížení knížek se zvířátky, hipoterapie

Hodnocení soběstačnosti

Personální ADL

Sebesycení: samostatně jí lžící, ale trvá to dlouho, asistované sebesycení, napije se z lahve samostatně

Oblékání: asistované, samostatně neprovede

Osobní hygiena: čištění zubů – asistované, samostatně neprovede

Použití wc: neprovede, čistotu neudrží

Koupání: samostatně neprovede

Přesuny: na židli a na gauč provede, ze židle nezvládne, z gauče provede.

Instrumentální ADL

Vzhledem k věku pacientky nevyšetřováno

Kompenzační pomůcky: komunikátor Tobi

Funkční hodnocení HKK

Dominance: preferuje levou horní končetinu

Motorika: pasivní pohyby v plném rozsahu ve všech segmentech, aktivně také, omezená svalová síla – vyšetřeno orientačně.

Koordinace: oko – ruka zvládne, ale neudrží dlouho, ruka – ústa provede

Citlivost: neporušena – vyšetřeno orientačně

Grafomotorika: není schopna

Úchopy: fáze

Apropinkvace: provede

Konkluze: provede

Retence: provede jen na chvíli asi 10 sekund

Relaxace: provede

Detence: provede

PHK	ÚCHOP	LHK
provede	DLAŇOVÝ SPODNÍ	provede
provede	VÁLCOVÝ	provede
provede	KULOVÝ	provede
provede	PINZETOVÝ	provede

Silné stránky: samostatná chůze, hrubá motorika – přetáčí se, úchopová funkce v motivaci k jídlu

Slabé stránky: kolísavá pozornost, náladovost, horší zraková kontrola

Krátkodobý cíl: zlepšení úchopové funkce a zvýšení svalové síly na udržení lžice, podpora samostatného sebesycení (4 týdny)

Dlouhodobý cíl: zapojování HKK do činností a využití v opěrných reakcích, nácvik postavování, podpora zrakové kontroly (6 měsíců)

Krátkodobý plán: Terapie zaměřena na zlepšení úchopové funkce pro udržení lžice a koordinaci pohybu. Stimulace HKK pomocí různých materiálů. Nácvik válcového úchopu vsedě na zemi pomocí přemísťování předmětů ze země na stůl – křížení středové osy, navlékání koleček na stojan. Využití canisterapeutického psa pro zvýšení motivace. Přidělávání a odlepování předmětů v rámci canisterapie na speciální vestu psa. Vsedě u stolu předávání kukuřičných křupek lžicí z misky na talíř. Edukace matky v podpoře asistovaného sebesycení.

Dlouhodobý plán: Terapie zaměřena na práci v různých pozicích na válci. Pozice vleže na břiše, ve vysokém kleku a vsedě na válci. Zapojení HKK do činností. Jedna HK

v opoře o zem nebo o válec, druhá HK se zapojuje do činnosti. Vyžití canisterapie, házení míčku psovi. Návčik postavování se bude nejprve provádět z vyšších poloh, z většího válce nebo kostky. Postupné stupňování činnost a použití menších válců a labilních ploch, půlkruhů. Podpora zrakové kontroly při činnostech a chůzi pomocí slovního doprovodu. Aktivity zaměřené na koordinaci oko-ruka, cílené pohyby a práce před zrcadlem pro lepší uvědomování si sama sebe a prostoru.

3.5.3 Závěr vyšetření

U pacientky se objevovaly typické znaky Rettova syndromu a to převážně častá a rychlá změna nálady. Při rozrušení nebo vyžadování pozornosti se zvýšil bruxismus. V přítomnosti matky odbíhá a neudrží pozornost. Je nutné často měnit činnosti, pro udržení zájmu a pozornosti. HKK používá ke komunikaci. Ukáže na vybranou věc. Úchopy jsou funkční, pokud je motivace jídlem. Pinzetový úchop nepředvede na předmětu, ale na piškotu zvládne a předvede.

Doporučení: Pokračovat v návčiku komunikace HKK. Podporovat samostatné sebesycení v domácím prostředí.

3.5.4 Průběh terapií

S pacientkou jsem pracovala od ledna do konce března 2016 při pravidelných návštěvách ergoterapie v IC Zahrada. Pacientka dochází na ergoterapii dvakrát týdně. Během prvních terapií jsem provedla odběr anamnézy od matky a udělala jsem vstupní ergoterapeutické vyšetření. V následujících terapiích jsem se zaměřila na problémové oblasti dívky. Především jsme se snažily zapojovat co nejvíce HKK do činností a omezit stereotypní pohyby rukou. Pacientka byla během terapií neklidná a neustále obcházela místnost, nebo vyžadovala pozornost matky, která byla přítomna na terapiích. Většinou dostala pacientka na výběr ze dvou předmětů a pomocí HK si měla vybrat daný předmět pro činnost. Daný výběr jsme využívali pro udržení nonverbální komunikace HKK. Ze začátku jsme pracovaly na podpoře taktilní stimulace HKK s využitím různých materiálů, například miska s korálky, terapeutické fazole, písek. Poté jsme pracovaly na návčiku úchopů, konkrétně kulového, válcového a pinzetového. Nejprve jsme pracovaly vsedě na podložce a vyndávaly jsme hračky ze síťky. Dále jsme v terapii využívaly prvky Bobath konceptu a pracovaly jsme vsedě na válci. Během aktivity při cílených pohybech jsem fixovala jednu HK, aby se pacientka soustředila na

daný úkol a nedocházelo ke stereotypním pohybům HKK, které ji odvádějí od činnosti. Dále jsme pracovali v poloze na bříše přes válec, nejprve jsme se zaměřily na oporu o obě HKK. Poté jsem před pacientku umístila předměty pro nácvik úchopů a fixovala jsem jednu HK v opoře a druhou pacientka pracovala na daném úkolu. V terapii jsme dále využily prvky sensorické integrace a pracovaly jsme s pacientkou v bazénku s míčky, na labilních plochách, sedacím pytli nebo vleže na jezdícím molitanovém prkně. Terapii jsme také zaměřily na nácvik ADL – sebesycení, kde jsme se snažily o úchop a udržení lžice. Lžící jsme nabíraly kukuřičné křupky z misky na talíř. V terapiích jsme využily i canisterapeutického psa, který pacientku motivoval k činnosti. V pozicích na válci nebo na míči jsme trénovaly úchopy a koordinaci HKK, kdy pacientka házela míč psovi. Dále jsme využily canisterapii pro udržení pozornosti a motivaci k aktivitám. K zapojení HK do činnosti pacientka přilepovala na vestu psa hračky a následně je odlepovala. Jednu HK jsem fixovala.

3.5.5 Zhodnocení terapie

Během terapie pacientka neprovedla pinzetový úchop, ale při odměňování psa pinzetový úchop využila. Během terapie byla pacientka hladová a při nabídnutí piškotů, použila k sebesycení také pinzetový úchop. Pacientka spolupracovala jen chvíli, když ji něco rozptýlilo nebo se jí činnost provádět nechtěla, obcházela místnost nebo chtěla odejít. Při činnostech, které nechtěla dělat, se výrazně zvýšil bruxismus a začala být agresivnější. Bruxismus se také často objevoval po ukončení terapie, kdy jsem konzultovala věci s matkou a pacientka vyžadovala její pozornost, nebo chtěla odejít. Pozornost udrží asi 10 minut na jeden úkol, poté ji nebaví a je nutné úkoly změnit. V přítomnosti canisterapeutického psa spolupracovala lépe, byla veselejší a motivovaná provádět úkoly se psem. Jednu terapii jsme zaměřily na trénink chůze a využily jsme k tomu procházku se psem. Pacientka držela chvíli vodítko, házela míčky. Chůze je nestabilní, nekoordinovaná a pacientka má potíže s překážkami na zemi, protože nevyužívá zrakovou kontrolu. Z tohoto důvodu jsme zařadily do terapie práci před zrcadlem, práci se světlými předměty a slovní doprovod při činnostech.

Krátkodobý cíl byl částečně splněn, pacientka zvládá sebesycení pomocí lžice, ale záleží na aktuální náladě a stavu. Po terapiích nelze zhodnotit, zda došlo ke zlepšení v některých problémových oblastech, z důvodu krátkého časového úseku. Lze ale říci, že u této pacientky je možné využívat prvky Bobath konceptu, sensorické integrace a metody dle Affolterové v ADL. Pacientka lépe spolupracovala v přítomnosti psa.

4. DISKUZE

Cílem práce bylo shrnutí teoretických poznatků o Rettově syndromu a souhrn možností ergoterapeutické intervence u dívek s tímto onemocněním. Dále byly tyto poznatky aplikovány do praxe a zaznamenány ve dvou kazuistikách. V teoretické části jsem se snažila sumarizovat poznatky o diagnóze Rettův syndrom – charakteristika onemocnění, diagnostika, příznaky a stádia syndromu. Dále jsem se snažila vytvořit souhrn metod využívaných ergoterapeutem.

Během své praxe na mnoha pracovištích i z rozhovorů s rodiči dívek jsem se dozvěděla, že je málo odborníků, kteří Rettův syndrom znají, rozpoznají díky příznakům nebo jej umí diagnostikovat. Většina rodičů dlouze hledá na internetu diagnózu, kterou jejich dcera má, přestože byla podle mnoha vyšetření shledána zcela zdravou. Poté přicházejí k lékaři s návrhem diagnózy Rettův syndrom. Tyto informace mne vedly k zamyšlení a k vytvoření informačního letáku o Rettově syndromu, ergoterapii, možnostech kompenzačních pomůcek a kontaktů na odborníky či další informační zdroje. Tyto letáky by měly sloužit širší veřejnosti, pediatrům, nebo zdravotnickým pracovníkům.

Při vyhledávání pramenů lze zjistit, že ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem není rozšířené téma. Existuje několik publikací, které se zabývají Rettovým syndromem obecně, ale při vyhledávání se spíše zobrazují publikace na téma autistického spektra. Nejspíše je to z důvodu, že Rettův syndrom se řadí do pervazivních vývojových poruch a často je zaměňován s autismem. Z hlediska ergoterapie u tohoto onemocnění nejsou publikace, které by popisovaly ergoterapii u dívek s Rettovým syndromem, pouze se některé zdroje zmiňují o tom, že se ergoterapie využívá. Využití ergoterapie bývá popisováno obecně, například využití ergoterapie při nácviu ADL. Myslím si, že je škoda, že nejsou popisovány přesné postupy, nebo metody, kterými může ergoterapeut pracovat s těmito dívkami a že nejsou podrobněji uvedeny všechny oblasti, které ergoterapeut může ovlivnit. V zahraniční literatuře, zvláště na stránkách sdružení dívek a rodin s Rettovým syndromem je často uváděno, že dívky docházejí na fyzioterapii, kde pracují na ovlivnění hrubé i jemné motoriky, výběru kompenzačních pomůcek a dalších oblastí, které si myslím, že by měl provádět ergoterapeut. Ve Švédsku se v ergoterapii, dle studie Inga Qvarfordta osvědčilo „vedené jedení a krmení“, kde studie prokázala zvýšený zájem o stravování a zlepšení koordinace ruka – ústa. Vedení je zaměřeno na verbální a hmatovou podporu. Vedené

nebo-li asistované krmení a orofaciální stimulace jsou metody ergoterapie, o kterých se zmiňují zahraniční zdroje. V rámci tématu Rettův syndrom je prováděno několik výzkumů, které bohužel nejsou zaměřeny na ergoterapii, ale zabývají se výzkumem genotypové terapie, neurorehabilitací a farmakologií.

U dívek je mnoho oblastí, které může ergoterapeut ovlivnit, a myslím, že tato profese by měla být nedílnou součástí rehabilitačního procesu u dívek s Rettovým syndromem. V teoretické části práce jsou popsány metody, kterými se pracuje s těmito dívkami. V praktické části jsem se snažila využít co nejvíce těchto metod, abych zjistila, zda se opravdu dají použít v terapii. Po několika hodinách strávených s dívkami s tímto syndromem, jsem si uvědomila, že je opravdu nutné přistupovat k těmto dívkám individuálně a terapii stanovit na míru.

U pacientky P jsem využila prvky metod bazální stimulace, Bobath konceptu, metoda dle Affolterové, biodynamickou masáž a Snoezelen. Prvky bazální stimulace byly využity ve fázi, kdy dívka byla unavená a nepozorná. Při somatické zklidňující masáži působila klidně a spokojeně. Po masáži jsem pacientku P zapoložovala do polohy mumie, ve které odpočívala a usnula. Tento koncept jsem u dívky E nevyužívala, protože byla velmi akční, nevydržela dlouho v jedné pozici, pořád odcházela. Nepozorovala jsem na ní známky únavy při terapii, tedy nebylo možné provést prvky bazální stimulace. Tento koncept považuji vhodný k terapii také proto, že dívky mívají potíže s vnímáním tělesného schématu a hranicemi těla.

U obou dívek jsem využívala prvky Bobath konceptu, kdy jsme se zaměřily na opěrné reakce a na práci přes válec nebo míč. Obě dívky na tuto metodu reagovaly ze začátku nejistě, projevovaly se úlekové reakce, ale později se do aktivity zapojily. Myslím, že dívky zpočátku nereagovaly dobře při práci přes válec, kdy musely využít obě HKK k opoře z důvodu jejich nutkavých pohybů rukou. Proto mi tato metoda připadá vhodná na ovlivnění a zmírnění stereotypním pohybů HKK. Metodou Bobath konceptu pracují s dívkami i v rámci fyzioterapie.

Dále jsem u obou dívek využila prvky metody dle Affolterové. Metoda je vhodná pro nácvik ADL, které dívky samostatně nezvládají. Při činnostech je důležité vedení terapeutem, který udává pohyb a dívky tak mohou danou činnost vykonat. U pacientky P jsem pozorovala u asistovaných činností projevy radosti a nadšení, pokud se daná činnost zdařila, i když to bylo s vedením terapeuta.

Orofaciální regulační terapii a buko-faciální terapii jsem nevyužila ani u jedné z pacientek, protože se neprojevovaly potíže v oblasti orofaciální. Nicméně

ergoterapeutky, pracující s dívkami s Rettovým syndromem potvrdily, že tyto metody využívají, pokud je problém v dané oblasti. U pacientky P jsem dále využila biodynamickou masáž na podporu peristaltiky, která byla účinná. U pacientky E nebylo nutné tuto metodu využívat, podle informací získaných od matky nemá obtíže v gastrointestinální oblasti.

Dále jsem vyzkoušela s pacientkou P Snoezelen, který hodnotím kladně, pacientka působila velmi spokojeně a projevovala známky radosti a zájmu. U pacientky E jsem využila prvky senzorycké integrace, kde jsme do terapie zapojily více smyslů. Zapojily jsme zrakový, sluchový, vestibulární a taktilní systém. Pacientka tuto terapii vnímala pozitivně, působilo na ni více stimulů, což bylo pro ni motivující a zajímavé. Tuto metodu jsem nevyužívala u pacientky P, protože je pro ni těžké vnímat více podnětů, je klidnější a pozornější, pokud se zaměřuje pouze na jeden, nanejvýš dva stimuly.

U obou pacientek byl na terapii přítomen pes cvičený v canisterapii. Pacientka P na psa nijak nereagovala, neprojevila o něj zájem ani neprojevovovala žádné emoce. Z tohoto důvodu jsem canisterapii nevyužila. Pacientka E byla z canisterapie nadšená a psa vyžadovala. Pokud byl při terapii přítomen pes, více se do aktivit zapojovala, byla motivovaná pro práci s ním. V rámci úchopové funkce jsem vyzkoušela, že pacientka E byla motivovaná jídlem a krmením psa. Při vyšetření pinzetový úchop neprovedla, ale pokud byla motivovaná jídlem, tak provedla funkční úchop. Také byla klidnější, veselejší a pozornější. Když jsme zkoušely terapii bez psa, bylo mnohem těžší pacientku zaujmout a udržet její pozornost.

Výběr daných metod hodnotím kladně i přes to, že není možné testováním ověřit, zda metody fungují, ale je možné posoudit, zda jdou využít v terapii i podle toho, jak na ně dívky reagují. Věřím, že by se dalo využít ještě mnoho jiných metod a přístupů. Je nutné podotknout, že některé metody je možné využít jen po absolvování odborného kurzu, proto jsme v terapiích využívala pouze prvky těchto metod. Z mého pozorování a práce vyplývá, že je nutné terapii přizpůsobit každé dívce individuálně, jak podle schopností, tak i podle aktuálního stavu a nálady.

V průběhu práce s pacientkami, jsem se snažila zhodnotit kompenzační pomůcky, které dívky používají. Pacientka P využívá mnoho kompenzačních pomůcek a všechny jsou funkční a vhodně zvolené. Jediným problémem jsou ortézy do bot, které je potřeba správně zvolit a nechat individuálně vyrobit. Během terapií jsme s fyzioterapeutkou pozorovaly stereotyp chůze a stoj a snažily se vyhodnotit, jak by

ortézy měly vypadat a jakou by měly plnit funkci. Úplné rozhodnutí ještě nebylo stanoveno, bude nutná schůzka s protetikem. U pacientky E jsem se podílela na výběru židličky. Pacientka nepotřebuje speciální židli s pásy, protože její sed je stabilní a pásy by ji omezovaly v pohybu. Rodičům bylo předloženo několik návrhů takzvaných rostoucích židliček, které mají možnost různého příslušenství, nastavitelné parametry židle a zajišťují stabilní sed. Výběr kompenzačních pomůcek je doménou ergoterapeutů a u těchto dívek je nutné vybrat správnou pomůcku, tak aby byla funkční. Další doménou ergoterapeutů je trénink kognitivních funkcí. Tato kapitola není zahrnuta v bakalářské práci, protože jsem se nesečkala v literatuře ani v praxi s terapií kognitivních funkcí u dívek s Rettovým syndromem. Z důvodu postižení není ani možné vyšetřit kognitivní funkce dle standardizovaných testů. Na tréninku kognitivních funkcí pracují speciální pedagogové v rámci jejich terapií. V problémových oblastech, které Rettův syndrom zahrnuje, je dle mého názoru důležitá spolupráce interprofesního týmu, který by měl zahrnovat ergoterapeuta, fyzioterapeuta a speciálního pedagoga, aby bylo možné ovlivnit a předejít co nejvíce zdravotním komplikacím. V praxi v IC Zahrada a ve FN Motol, jsem se setkala se spoluprací interprofesního týmu.

5. ZÁVĚR

Jedním z cílů bakalářské práce bylo prohloubit teoretické znalosti, získat nové poznatky o Rettově syndromu a utvořit souhrn ergoterapeutické intervence využívaný v této diagnóze. Popsána je základní problematika syndromu, důležitá k pochopení onemocnění. Rettův syndrom je specifické onemocnění, které je málo známé a nevyskytuje se tak často jako například autismus, se kterým bývá zaměňován. Doposud neexistuje žádná léčba, která by uměla onemocnění vyléčit nebo zastavit. Dostupná je pouze léčba symptomatická. V rámci ergoterapeutické intervence je možné ovlivňovat některé příznaky a snažit se, aby se nevyskytovaly další zdravotní komplikace. Ergoterapeut může využít několik přístupů a metod k práci s těmito dívkami. Například Koncept bazální stimulace, Bobath koncept, senzoricou integraci či techniky na ovlivnění poruch příjmu potravy. Ergoterapeut je nezbytný v procesu při výběru vhodných kompenzačních pomůcek, nácviku používání pomůcek a při nácviku ADL.

Při terapii s dívkami s Rettovým syndromem je nutný individuální přístup, protože každá z nich, je na jiné vývojové úrovni, i když mají stejné onemocnění a mohou být ve stejném věku. Terapie by měla být vytvořena přesně pro danou pacientku a přizpůsobena jejímu aktuálnímu rozpoložení.

Doufám, že poznatky z bakalářské práce budou přínosné nejen pro studenty ergoterapie, ale pro všechny, kteří se s tímto onemocněním setkají a budou pracovat s dívkami s Rettovým syndromem.

Jak pravil A. Rett: "Skrze své oči nám říkají, že rozumějí daleko víc, než si dokážeme představit.,,

6. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. Biodynamické masáže. In: *Léčivý dotek* [online]. [cit. 2015-12-10]. Dostupné z: <http://lecivydotek.wz.cz/biodynamicke-masaze>
2. CASTILLO-MORALES, Rodolfo. *Orofaciální regulační terapie: metoda reflexní terapie pro oblast úst a obličeje*. Vyd. 1. Praha: Portál, 2006, 183 s. Speciální pedagogika (Portál). ISBN 80-7367-105-0.
3. Dětský program. In: *Medicco a division of sunrise medical* [online]. Praha, 2016[cit. 2016-02-02]. Dostupné z:<http://medicco.cz/index.php?page=25&p=1>
4. Dětský program. In: *Meyra* [online]. Praha, 2016 [cit. 2016-02-02]. Dostupné z: <http://www.meyra.cz/detsky-program.html>
5. FLANDERA, Stanislav. *Tejpování pevnými a pružnými tejpky: prevence a korekce poruch pohybového aparátu: příručka pro maséry a fyzioterapeuty*. 4., upr. vyd. Olomouc: Poznání, 2012. ISBN 978-80-87419-19-9.
6. FRIEDLOVÁ, Karolína. *Bazální stimulace v základní ošetrovatelské péči*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2007. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-1314-4.
7. Genetics Primer. In: *Rett syndrom research trust* [online]. Trumbull, USA, 2015 [cit. 2015-11-22]. Dostupné z: <http://reverserett.org/about-rett/dive-deeper>
8. HOLUŠKOVÁ, Růžena. *Rettův syndrom: Snoezelen*. Ústí nad Labem, 2010. Bakalářská práce. Univerzita Jana Evangelisty Purkyně. Vedoucí práce Eva Křemenáková.

9. HUNTER, Kathy. *Rettův syndrom a jak dál: vybrané kapitoly knihy Kathy Hunterové*. Vyd. 1. Překlad Marta Lejdarová. Praha: Rett-Community, 2008. ISBN 978-80-254-1849-9.
10. KERR, Alison. *Evropský kongres o Rettově syndromu*. Bratislava, 2002.
11. KRIVOŠÍKOVÁ, Mária. *Úvod do ergoterapie*. 1. vyd. Praha: Grada, 2011, 364 s. ISBN 978-80-247-2699-1.
12. Léčebné účinky canisterapie. In: *Pomocné tlapky - canisterapie* [online]. Starý Plzenec, 2009 [cit. 2015-12-10]. Dostupné z: <http://www.canisterapie.cz/cz/canisterapie-zakladni-informace/lecebne-ucinky-canisterapie-9.html>
13. MICHALÍK, Jan. *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním*. Čáslav: Studio Press pro Společnost pro MPS, c2012. ISBN 978-80-86532-28-8.
14. NEWMAN, Sarah. *Small steps farward*. Second. London: Jessica Kingsley Publishers, 2008. ISBN 978-1-84310-693-7.
15. POKORNÁ, Věra. Senzorická integrace. *Speciální pedagogika*. 1997, 7(1), 14 - 21. ISSN 0862-1632.
16. Pomůcky pro děti. In: *Ottobock* [online]. Zruč-Senec, 2016 [cit. 2016-02-03]. Dostupné z: <http://mujvozicek.cz/pomucky-hendikepovane-deti>
17. *Rettův syndrom: diagnostika, genetika, terapie, praxe*. Vyd. 1. Praha: Základní škola Zahrádka, 2005, 62 s. ISBN 80-239-5774-0.
18. Rettův syndrom. *RettCommunity: spolek rodičů a přátel dívek s Rettovým syndromem* [online]. Praha, 2016 [cit. 2016-02-20]. Dostupné z: <http://www.rett-cz.com/rettuv-syndrom>

19. Rettův syndrom. *Rettuvsyndrom.cz* [online]. 2016 [cit. 2016-02-20].
Dostupné z: <http://rett.cz>
20. Struktura organizace Asnoez. In: *ISNA-MSE* [online]. Ostrava, 2015 [cit. 2016-01-20]. Dostupné z: <http://www.snoezelen-mse.cz/index.php/struktura-asnoez/2-article/3-historie-snoezelenu>
21. ŠVESTKOVÁ, Olga a Kateřina SVĚCENÁ. *Ergoterapie: skripta pro studenty bakalářského oboru Ergoterapie na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy*. Praha: Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, 2013. ISBN 978-80-260-4101-6.
22. Tejpování na bolest břicha u dětí. In: *Babyonline* [online]. 2015 [cit. 2016-01-22]. Dostupné z: <http://www.babyonline.cz/tejpovanim-na-bolest-bricha-u-deti>
23. Theoretical Assumptions and Clinical Practice. *International Bobath instructors training* [online]. 2016-02-11]. Dostupné z: <http://ibita.org>
24. Tobii PCEye Go - ovládání počítače očima. In: *Spektra* [online]. Praha, 2016 [cit. 2016-02-02]. Dostupné z: <http://www.spektra.eu/cs/jemna-motorika/polohovaci-zarizeni/pceye>
25. Úhradový katalog vzp-zp: metodika. In: *Všeobecná zdravotní pojišťovna České republiky* [online]. Praha, 2016 [cit. 2016-01-12]. Dostupné z: <https://webevzp.blob.core.windows.net/media/Default/dokumenty/ciselniky/ostatni/metodika-979.pdf>
26. Was bewirkt die Biodynamische Arbeit? In: *Biodynamische therapie* [online]. Zürich, 2015 [cit. 2015-12-14]. Dostupné z: <http://www.biodynamische-therapie.ch/?seite=Startseite>

27. What is Biodynamic Massage? In: *Institute of biodynamic medicine* [online]. England, 2014 [cit. 2015-12-14].
Dostupné z: <http://www.biodynamic.org/what-is/what-is-biodynamic-massage>
28. What are the stages of Rett syndrom? In: *Rett Syndrom Association of Australia* [online]. Melbourne, 2015 [cit. 2016-03-05]. Dostupné z: <http://www.rettaustralia.com/about-rett-syndrome/what-are-the-stages-of-rett-syndrome>
29. What is Rett syndrom? In: *Indian Rett syndrome foundation* [online]. 2010 [cit. 2015-12-10].
Dostupné z: <http://www.rettsyndrome.in/abtRSyndrome.html>
30. What is Rett syndrom?: Symptoms and features. In: *Rett UK* [online]. Luton, 2015 [cit. 2016-02-02]. Dostupné z: <http://www.rettuk.org/what-is-rett-syndrome/symptoms>
31. ZÁHORÁKOVÁ, Daniela a Pavel MARTÁSEK. Rettův syndrom. *Česka a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2009, **2009**(6), 525-533 [cit. 2015-12-03]. ISSN 1210-7859.
Dostupné z: <http://www.csnn.eu/ceska-slovenska-neurologie-clanek/rettuv-syndrom-332>

7. SEZNAM POUŽITÝH ZKRATEK

ADL – activities of daily living – všední denní činnosti

HKK – horní končetiny

LHK – levá horní končetina

MECP2 - metyl-CpG- vazebný protein 2

PHK – pravá horní končetina

IC – integrační centrum

8. PŘÍLOHY

Seznam příloh:

A: popis jednotlivých motorických bodů obličeje

B: obrázek motorických bodů obličeje

C: obrázek tejpování břišní oblasti

D: popis biodynamické masáže

E: vzor strukturovaného rozhovoru

F: fotodokumentace z terapií

1. nácvik ADL – metoda dle Affolterové
2. taktilní stimulace
3. taktilní a zraková stimulace
4. asistované sebesycení
5. nácvik úchopů
6. taktilní stimulace ve vysokém kleku
7. nácvik úchopu s využitím prvků Bobath konceptu
8. prvky bazální stimulace – poloha mumie
9. nácvik opěrných reakcí
10. nácvik úchopů s využitím canisterapie

G: návrh letáku

A - popis umístění jednotlivých motorických bodů obličeje při orofaciální stimulaci.

Horní bod nosu se nachází ve střední části kořene nosu. Stimulace se provádí bříškem ukazováčku tahem, tlakem a vibrací ve směru dorzálně – kraniálním.

Dolní bod nosu nebo bod horního rtu zahrnuje celou plochu horního rtu. Mírně prohnutá vnitřní plocha ukazováku se přikládá při stimulaci na celý horní ret. Bod na nosním křídle je lokalizován na obou nosních křídlech. Oba body se stimulují současně palcem a ukazovákem dorzálně – laterálně kraniálním nebo kaudálním směrem prostřednictvím napínání, tlaku a vibrace. Bod na víčku leží vedle vnějších očních koutků. Bříšky ukazováků stimulujeme oba body současně tahem, tlakem a vibrací směrem dorzálně – kraniálně – mediálním za účelem aktivace dolního víčka, dorzálně – kaudálně – mediálním za účelem aktivace horního víčka a dorzálně – mediálním za účelem aktivování a protažení obou víček. Bod na rtech se nachází vedle obou ústních koutků. Stimulace se provádí bříšky prstů pomocí tahu, tlaku a vibrací na obou bodech současně směrem dorzálně – kraniálně – mediálním za účelem protažení a kontrakce dolního rtu, dorzálně – kaudálně – mediálním za účelem protažení a kontrakce horního rtu a dorzálně – mediálním za účelem kontrakce m. orbicularis oris. Bod na bradě je lokalizován nad bradoretní rýhou. Před stimulací se položí ukazovák na ústní dno, aby ústa zůstala zavřená. Bříškem palce se vykonává stimulace napínáním, tlakem a vibrací směrem dorzálně – kaudálním. Bod na ústním dnu se nachází ve střední části ústního dna, v oblasti svalové hmoty. Palcem nebo prostředníkem se stimuluje bod tahem, tlakem a vibrací směrem dorzálně – kraniálním. (Morales, 2006)

B - Obrázek motorických bodů obličeje



Nákres Castillo Morales, z knihy Orofaciální regulační terapie, str. 142.

C – Obrázky tejpování břišní oblasti



(Zdroj vlastní)

D - Postup biodynamické masáže

Biodynamická masáž

- Pohodlně dítě položíme na záda a podepřeme hlavu polštářem.
- Nejprve položíme obě ruce na břicho a chvíli vyčkáme, prodýcháme se a tím dojde ke zklidnění a seznámení.
- Vždy jedna ruka zůstává na bříšku, nikdy nesundáváme obě ruce.
- Použijeme olej, který nanese na ruce a poté zahájíme masáž na bříšku.
- Každá část trvá asi 3-4 minuty a provádí se pomále tahy.
- Nejprve děláme táhlé pohyby od hrudníku přes pupík směrem dolů.
- Poté děláme pohyby křížem, začínáme pod žebry na pravé straně a pohyb vedeme k levé straně spodního bříška, dále pokračujeme z levé strany pod žebry a pohyb vedeme k pravé straně spodního břícha.
- Další pohyby jsou dokola kolem pupíku. Pohyby jsou vedeny po směru hodinových ručiček
- Dále provádíme sluníčko, pohyby jsou směrem od pupíku k okraji těla, jako paprsky.
- Na závěr děláme opět táhlé pohyby od hrudníku směrem dolů
- Po ukončení položíme obě ruce na břicho a chvíli je tam necháme.

(Zdroj ergoterapie IC Zahrada)

E – vzor strukturovaného rozhovoru

Ergoterapeutická intervence u dětí s Rettovým syndromem

Strukturovaný rozhovor

1. Kdy byl u Vaší dcery diagnostikován Rettův syndrom?
2. Jaké byly první příznaky?
3. Jaké diagnostické testy Vaše dcera podstoupila?
4. Kde jste získávali informace o Rettově syndromu?
5. Jaké obtíže má dcera nyní?
6. Na jaké terapie docházíte a kam?
7. Jaké kompenzační pomůcky používáte?
8. Jaká je oblíbená činnost Vaší dcery?

F – fotodokumentace z terapií



1. Návuk ADL – metoda dle Affolterové (zdroj vlastní)



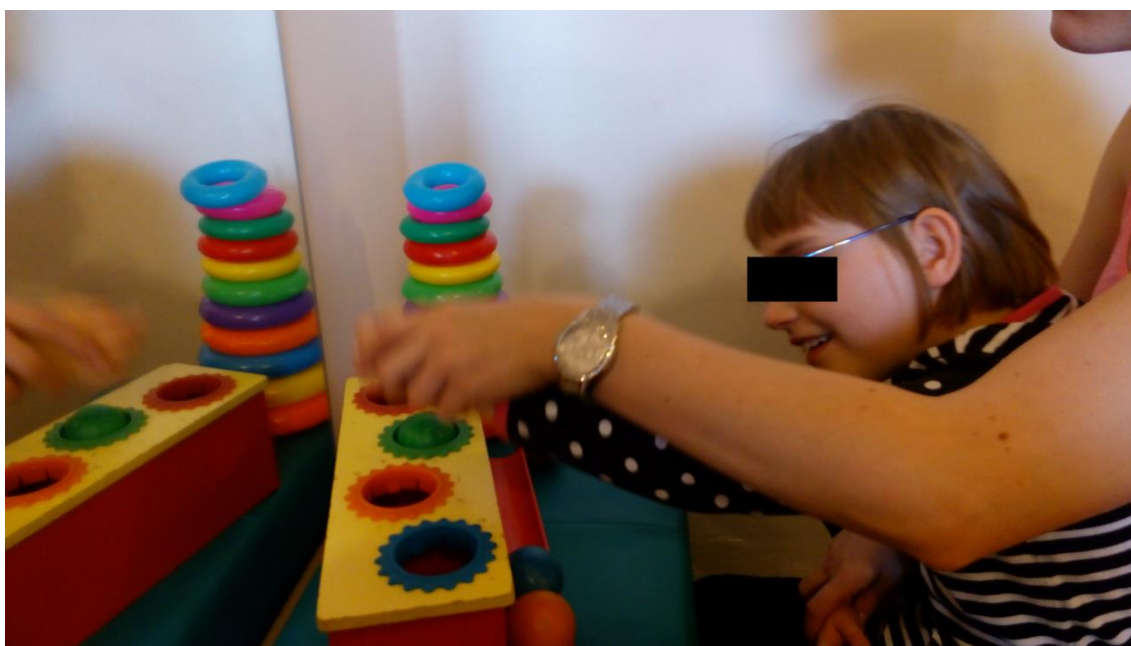
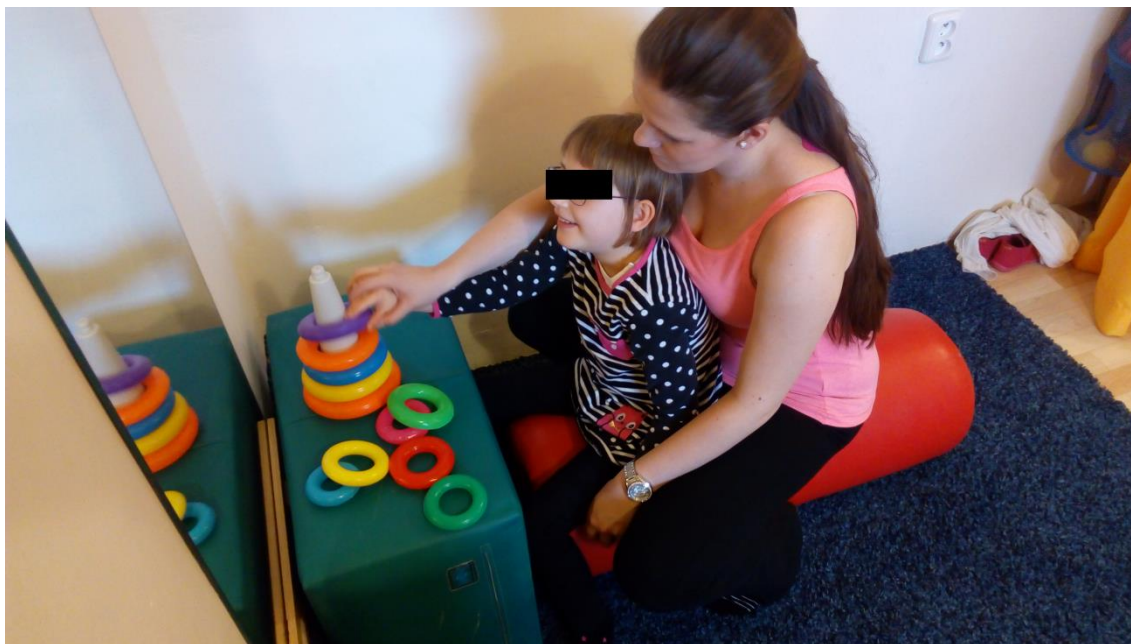
2. Taktilní stimulace (zdroj vlastní)



3. Taktilní stimulace, zraková stimulace (zdroj vlastní)



4. Asistované sebesycení (zdroj vlastní)



5. Návčik úchopů (zdroj vlastní)



6. Taktilní stimulace ve vysokém kleku (zdroj vlastní)



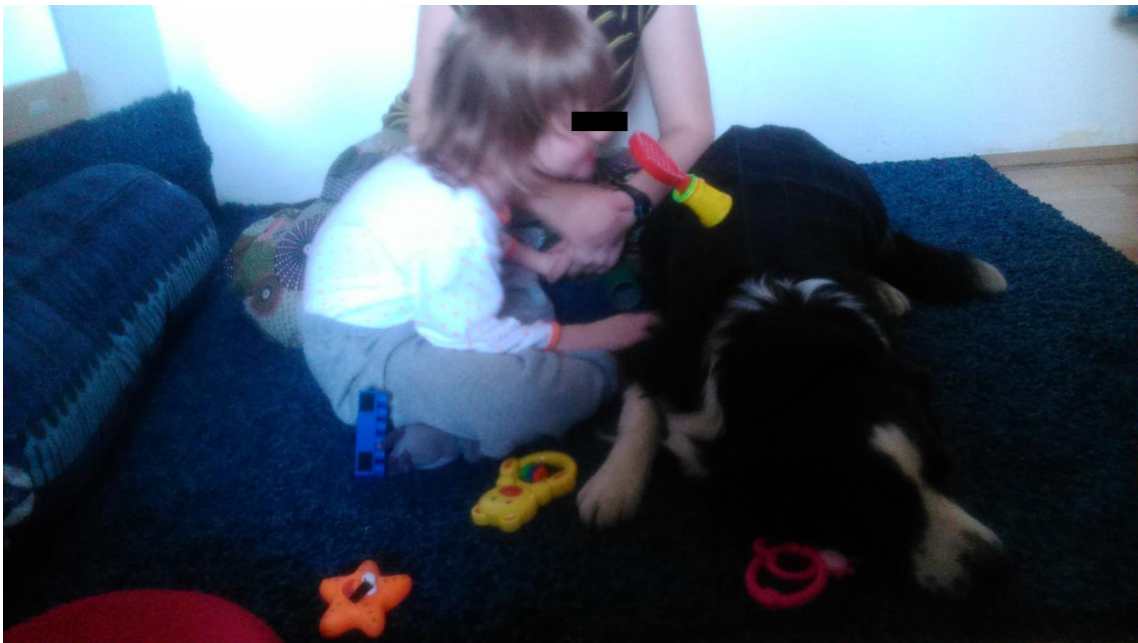
7. Nácvik úchopu s využitím prvků Bobath konceptu (zdroj vlastní)



8. Prvky bazální stimulace – poloha mumie (zdroj vlastní)



9. Návčik opěrných reakcí (zdroj vlastní)



10. Návčik úchopů s využitím canisterapie (zdroj vlastní)

Co je to Rettův syndrom?

Rettův syndrom je neurovývojové genetické onemocnění vázané na chromozomu X a vyskytuje se výhradně u dívek. Poprvé bylo tohle onemocnění popsáno již v roce 1966 vídeňským pediatrem dr. Andreasem Rettem. Příznaky této vady nebyvají od počátku patrné a začínají se projevovat až v 6-18 měsících. Dívky se vyvíjí téměř normálně do určitého období, poté nastává stagnace nebo návrat ve vývoji, během kterého dívky ztrácejí již získané dovednosti. Diagnózu Rettova syndromu stanovuje lékař na základě klinických příznaků. Další krok je genetické vyšetření - DNA diagnostika. Existují dvě formy Rettova syndromu a to klasická forma a forma atypická. Onemocnění probíhá v několika stádiích, ale vývoj každé dívky je zcela individuální.

Na koho se obrátit?

Typické příznaky

- Regres psychomotorického vývoje
- Porucha ve vývoji řeči a komunikace
- Emoční poruchy
- Zhoršují se sociální dovednosti
- Porucha ve vývoji hrubé motoriky
- Porucha v oblasti jemné motoriky
- Poruchy dýchání
- Skolióza
- Gastrointestinální potíže
- Brukismus
- Strabismus
- Apraxie
- Stereotypní pohyby rukou

Centrum komplexní péče při FN Motol

Rett community

<http://www.rett-cz.com>

<http://rett.cz>

Integrační centrum Zahradka - denní stacionář

<http://www.iczahradka.cz>

Zahranění zdroje:

<http://www.rettuk.org>

<http://www.rettysyndrome.org>

<http://www.rettaustralia.com>

Příloha G: Návrh letáku (zdroj vlastní)

Co je to Ergoterapie?

Ergoterapie je profese, která prostřednictvím smysluplného zaměstnávání usiluje o zachování a využití schopností jedince potřebných pro žití v běžných denních, pracovních, zájmových a rekreačních činnostech u osob jakéhokoli věku s různými typem postižení.

Co ergoterapeut dělá?

Ergoterapeutická vyšetření, hodnocení a návrh vědních denních činností, doporučuje kompenzační pomůcky, evaluace bytu, aplikuje ergoterapeutické metody a postupy v individuální i skupinové terapii.

Ergoterapie u dětí s Rettovým syndromem

- Koncept bazální stimulace
- Bobath koncept
- Metoda podle Affolterové
- Senzorická integrace
- Orofaciální regulační terapie
- Bukofaciální terapie
- Biodynamické masáže
- Tejpování břišní oblasti
- Canisterapie
- Snogelen
- Doporučení a výběr kompenzačních pomůcek

Kompenzační pomůcky a kontakty

Pomůcky na mobilitu

- Mechanické a elektrické vozíky
- Vertikálizace ní stojany
- Polohovací zařízení
- Systémy sezení
- Chodítka

Pomůcky na komunikaci

- Tobii: PCEye Go - oční komunikátor

Firmy:

- <http://amaipraha.cz>
- <http://medico.cz>
- <http://www.ottobock.cz>
- <http://www.meyrau.cz>
- <http://www.spektra.eu>

Jak získat pomůcky?

- Hrazeny ze zdravotní pojišťovny
- Příspěvek od úřadu práce
- Nadace
- Pacient hraď sám

Retti v syndrom

a

ergoterapeutická intervence

