

# Psychopedie

Pedagogika osob s mentálním a psychickým onemocněním

# Zdánlivé mentální postižení

- ▶ sociálně podmíněné mentální postižení (dříve pseudooligofrenie, sociální debilita)
- ▶ nejde o poškození psychického vývoje vlivem postižení CNS
- ▶ získaný stav, často způsobený zanedbaností v důsledku vlivu nevhodného sociálního a výchovného prostředí
- ▶ inteligenční kvocient bývá snížen o 10 - 20 bodů
- ▶ „oslabení kognitivního výkonu“ (dříve „hraniční pásmo mentálního postižení“, „mentální subnorma“)
- ▶ přiměřenou a cílenou stimulací lze tento stav zlepšit až odstranit

# Zdánlivé mentální postižení

## ▶ projevy

- ▶ opožděný vývoj řeči a myšlení
- ▶ omezené schopnosti sociální adaptace
- ▶ infantilismus
- ▶ hravost
- ▶ negativismus
- ▶ apatie
- ▶ snížená schopnost zobecňovat
- ▶ myšlení vázané na konkrétní realitu
- ▶ delší a méně efektivní osvojení učiva
- ▶ preference mechanické práce
- ▶ motorika nebývá porušena

# Etiologie vzniku mentálního postižení

- ▶ různá hlediska vysvětlující etiologii (příčiny vzniku) mentálního postižení
- ▶ jasná příčina není většinou známa (prolínání biologických a sociálních faktorů)
- ▶ u 1/3 osob s MP je příčina MP nejasná
- ▶ nejčastěji působení různorodých příčin, které se vzájemně podmiňují a kombinují
- ▶ čím lehčí stupeň MP, tím méně jasná příčina
- ▶ vždy se jedná o **postižení CNS**

# Etiologie vzniku mentálního postižení

- ▶ nejčastější kategorizace příčin mentálního postižení
  - ▶ endogenní (vnitřní) X exogenní (vnější) příčiny
  - ▶ mentální postižení vrozené (mentální retardace) X mentální postižení získané (demence) x mentální postižení zdánlivé (pseudooligofrenie)
  - ▶ příčiny z hlediska období, kdy k mentálnímu postižení došlo: příčiny prenatální, příčiny perinatální, příčiny postnatální

# Etiologie vzniku mentálního postižení

- ▶ endogenní (vnitřní, organické) příčiny
  - ▶ zakódovány v systému pohlavních buněk
  - ▶ genetické příčiny
  - ▶ *autozomálně recesivně dědičná onemocnění* (fenyketonurie, homocystinurie, galaktosemie)
  - ▶ *gonozomálně recesivní onemocnění* (syndrom fragilního X)
  - ▶ *abnormality na úrovni chromozomů:*
    - ▶ numerické aberace (Downův syndrom, Turnerův syndrom a Klinefelterův syndrom)
    - ▶ strukturální aberace (Cri du Chat syndrom, Prader - Willi syndrom, Williamsův syndrom a Angelmanův syndrom)

# Downův syndrom

- ▶ poprvé popsán Angličanem Johnem Downem roku 1866
- ▶ **nejrozšířenější forma mentálního postižení (10 %)**
- ▶ lidé s DS mají obvykle **středně těžké mentální postižení (IQ 49 - 35)**, mohou mít však i těžké mentální postižení nebo naopak lehké mentální postižení či téměř průměrnou inteligenci

# Downův syndrom

## ▶ anatomie a fyziognomie Downova syndromu

- ▶ *hlava*: vzadu lehce oploštělá
- ▶ *obličej*: kulatý, při pohledu ze strany plochý profil
- ▶ *oči*: mírně zešikmené vzhůru
  - ▶ bilaterální epikantus - malá kožní řasa
  - ▶ Brushfieldovy skvrny - bílé nebo nažloutlé tečky na okraji duhovky
- ▶ *ústa*: menší ústní otvor, jazyk naopak o něco větší (častější vyplazování jazyka)
- ▶ *vlasy*: rovné a jemné
- ▶ *krk*: krátký a široký
- ▶ *ruce*: široké, krátké prsty, na dlani jen jedna příčná rýha („opičí rýha“)
  - ▶ klinodaktylie - pouze jeden kloub na malíčku



# Downův syndrom

- ▶ *svalové napětí*: hypotonie (s přibývajícím věkem se samovolně zlepšuje)
- ▶ *výška*: postava malého vzrůstu
  - ▶ ženy 132 až 155 cm
  - ▶ muži 145 až 168 cm
- ▶ *nemoci, kterými děti s DS častěji trpí*:
  - ▶ vrozené srdeční vady (40 %)
  - ▶ vrozené anomálie žaludku a střev (12 %)
  - ▶ zrakové a sluchové vady
  - ▶ onemocnění dýchacích cest, kožní nemoci, poruchy spánku

# Downův syndrom

## ▶ etiologie Downova syndromu

- ▶ výskyt DS je v každé populaci zhruba stejný
- ▶ prokazatelným rizikovým faktorem je věk rodičů (matky nad 35 let, matky mladší 19 let, otcové nad 50 let)
- ▶ jedná se o vrozenou chromozomální vadu
- ▶ vznik na základě tzv. *numerických chromozómových aberací (mutací)*
- ▶ dispozice pro vznik DS je na jednom z ramen chromozomu č. 21 (odtud pochází označení „**trisomie 21. chromozomu**“)
- ▶ každá buňka osoby s DS obsahuje 47 chromozomů uspořádaných ve 22 párech a jedné trojici
- ▶ každá buňka člověka bez DS obsahuje 46 chromozomů uspořádaných ve 23 párech

# Downův syndrom

## ▶ formy Downova syndromu

▶ *nondisjunkce* (prostá trisomie, 95 %)

▶ **nadbytečný 21. chromozom v každé buňce**

▶ vznik - jeden z rodičů předá dítěti z vajíčka nebo spermie místo jednoho 21. chromozomu chromozomy dva, 21. párový chromozom z původní buňky se neoddělí a zůstane v jedné z nových buněk celý - proto nondisjunkce (disjunkce = dělení)

▶ chyba již při prvním dělení buňky - do buňky se dostávají dva chromozomy č. 21, v následném dělení buňky se chyba stále opakuje

▶ nejedná se o dědičnou formu, zatím není jasné, proč k nondisjunkci dochází

▶ v 90 % případů pochází nadbytečný chromozom z vajíčka matky

# Downův syndrom

- ▶ *translokace* (translokační typ, 4 %)
  - ▶ příčinou Downova syndromu není celý nadbytečný chromozom, ale nadbytečná část 21. chromozomu
  - ▶ odlomení vrcholku chromozomu č. 21 a jiného chromozomu (13, 14, 15, 21, 22), jejich spojení a přemístění (translokace) na jiný chromozom
  - ▶ jedná se o dědičnou formu
  - ▶ v 1/3 případů je rodič nositelem DS, věk rodičů nehraje roli

# Downův syndrom

- ▶ *mozaika* (mozaiková forma, 1 %)
  - ▶ **nadbytečný 21. chromozom je pouze v některých buňkách**
  - ▶ k chromozomální chybě dochází až po spojení chromozomů, tedy až při následném dělení buňky
  - ▶ mozaika - část buněk má 47 chromozomů, část jich má 46
  - ▶ nejedná se o dědičnou formu
  - ▶ méně nápadné fyzické příznaky DS, vývoj a projevy se blíží obecnému průměru (ale normální úroveň intelektových schopností pouze velmi zřídka)

# Downův syndrom

## ▶ prenatální diagnostika

### ▶ *neinvazivní*

- ▶ tzv. triple test - po 16. týdnu těhotenství, biochemické vyšetření z krve matky
- ▶ ultrazvukové vyšetření - 11. až 13. týden těhotenství, šíjové projasnění, přítomnost nosních kůstek plodu

### ▶ *invazivní*

- ▶ amniocentéza (odběr plodové vody) - 16. až 18. týden těhotenství, výsledky do 2 týdnů
- ▶ biopsie choriových klků (CVS) - odběr vzorků choria, lze již od 6. týdne, ale obvykle v 9. až 11. týdnu těhotenství, výsledky do 3 týdnů
- ▶ kordocentéza - odběr krve plodu z pupečnickové cévy, po 20. týdnu gravidity, stejně jako CVS má dvojnásobně zvýšené riziko spontánního potratu oproti amniocentéze

# Turnerův syndrom

- ▶ Turnerův syndrom (Černá a kol. 2015)
  - ▶ chromozomální porucha
  - ▶ vyskytuje se u žen
  - ▶ poruchy v oblasti sexuální: sekundární pohlavní znaky nejsou vyvinuty, nedostatečný vývoj pohlavních orgánů, omezena funkce reprodukce
  - ▶ zpomalený růst -> malá tělesná výška
  - ▶ nápadná kožní řasa na krku
  - ▶ dysfunkce hrubé motoriky (HM), jemné motoriky (JM)
  - ▶ strabismus
  - ▶ řečové poruchy
  - ▶ intelekt snížen v pásmu LMP, spíše hraničního pásma
  - ▶ řada jedinců s tímto syndromem je v normě

# Klinefelterův syndrom

- ▶ **Klinefelterův syndrom (Černá a kol. 2015)**
  - ▶ chromozomální porucha
  - ▶ vyskytuje se u mužů
  - ▶ často diagnostikována v pubertě
  - ▶ poruchy v oblasti sexuální: malá varlata, chybějící spermatogeneze, zbytnění prsní žlázy, omezena funkce reprodukce
  - ▶ krátký trup, vysoká postava, štíhlé končetiny, častá obezita, snížený svalový tonus
  - ▶ expresivní složka řeči porušena, receptivní složka řeči v normě; opožděný vývoj řeči
  - ▶ specifické poruchy učení - dyslexie
  - ▶ snížení intelektu v pásmu LMP, spíše v normě



# Etiologie vzniku mentálního postižení

## ▶ exogenní (vnější, environmentální) příčiny

▶ působí od početí

▶ mohou být také spouštěčem zakódované patologie

### ▶ *teratogenní faktory (Vágnerová, 2014):*

▶ **fyzikální** - ionizující záření, porodní poškození mechanickým stlačením hlavičky s následným krvácením do mozku, nedostatek kyslíku (hypoxie, asfyxie)

▶ **chemické** - léky, alkohol, drogy

▶ **biologické** - viry, mikroby (zarděnky, toxoplazmóza, syfilis, HIV, Rh inkompatibilita)

# Etiologie vzniku mentálního postižení

## ▶ exogenní (vnější, environmentální) příčiny

▶ působí od početí

▶ mohou být také spouštěčem zakódované patologie

### ▶ *teratogenní faktory (Vágnerová, 2014):*

▶ **fyzikální** - ionizující záření, porodní poškození mechanickým stlačením hlavičky s následným krvácením do mozku, nedostatek kyslíku (hypoxie, asfyxie)

▶ **chemické** - léky, alkohol, drogy

▶ **biologické** - viry, mikroby (zarděnky, toxoplazmóza, syfilis, HIV, Rh inkompatibilita)

# Etiologie vzniku mentálního postižení

## ▶ Dle období vzniku - prenatální příčiny

- ▶ před narozením dítěte
- ▶ *vlivy hereditární* (dědičné) - **LMP** většinou vzniká v důsledku zděděné inteligence a vlivu rodinného prostředí (familiární podklad MP -> familiární MP)
- ▶ *vlivy genetické* (odlišný počet a struktura chromozomů)
- ▶ *environmentální faktory* (onemocnění matky či plodu v době těhotenství, úrazy matky, otravy, ozáření, alkoholismus matky - fetální alkoholový syndrom, užívání drog - kokainový syndrom či nedostatečná výživa)

# Etiologie vzniku mentálního postižení

## ▶ Dle období vzniku - perinatální příčiny

- ▶ v období porodu a bezprostředně po něm
- ▶ perinatální encefalopatie (organické poškození mozku)
- ▶ poškození mozku při porodu (překotný porod, protrahovaný porod, klešťový porod)
- ▶ krvácení do mozku
- ▶ hypoxie až asfyxie (nedostatek kyslíku)
- ▶ předčasný porod, nedonošenost
- ▶ nízká porodní váha dítěte
- ▶ nefyziologická těžká novorozenecká žloutenka

# Etiologie vzniku mentálního postižení

## ▶ Dle období vzniku - postnatální příčiny

- ▶ po porodu, do 2 let věku dítěte
- ▶ infekční onemocnění mozku (klíšťová encefalitida, meningitida, meningocefalitida)
- ▶ úrazy hlavy
- ▶ nádorová onemocnění mozku
- ▶ krvácení do mozku
- ▶ onemocnění v pozdějším věku vedoucí k demenci
- ▶ silná sensorická, citová a sociokulturní deprivace, silná podvýživa