

Poučevanje učenke s Pallister Killian sindromom

Anja Kuder, študentka 4. letnika specialne in rehabilitacijske pedagogike,
Osnovna šola dr. Slavka Gruma, Zagorje ob Savi,
in doc. dr. Erna Žgur, Pedagoška fakulteta, Oddelek za specialno
in rehabilitacijsko pedagogiko, Univerza v Ljubljani



V prispevku predstavljamo vlogo izobraževanja učenke s Pallister Killian sindromom (PKS). Učenka ima poleg PKS še pridružene primanjkljaje ter zdravstvene težave. Zaradi prisotnosti več primanjkljajev je za njen celostni napredek pomemben način šolanja v zanjo primernem programu. Izobraževanje v posebnem programu vzgoje in izobraževanja ji v največji meri omogoča napredovanje na področjih samostojnosti, ki so ključne za vrsto vseživljenjskih dnevnih aktivnosti. Fleksibilnost programa in področij ter prepletenost zanjo pomembnih, tako izobraževalnih kot tudi praktičnih, vsebin zagotavljata zmanjševanje primanjkljajev ter odpravljanje le-teh. Zanj je pomemben življenjsko naravnan individualiziran program, ki upošteva njene interese in motivacijo ter vključuje cilje, ki jih učenka zmore usvojiti.

Uvod

Tetrasomija 12p ali PKS je redka genetska bolezen, zato se z njo srečujemo manj pogosto, prvič je bila opisana šele v poznih 70. letih. Ker gre za redko in dokaj pozno diagnosticirano bolezen, je število teh oseb nizko, po razpoložljivih podatkih je diagnosticiranih le okoli 300 oseb na svetu (Pallister Killian sindrom Slovenija 2012). Trenutno naj bi bila v Sloveniji le ena oseba s to diagnozo (NORD 2018) in v nadaljevanju prispevka predstavljamo prav njeno izobraževalno pot. Spremljajoč znak PKS je tudi prisotnost intelektualnih primanjkljajev, ki se odražajo z različno stopnjo ter intenziteto. Otroci z zmerno, težjo in težko motnjo v duševnem razvoju se zaradi svojih

primanjkljajev praviloma izobražujejo v posebnem programu VI (ZUOPP 2011). Trajnost in vseobsežnost intelektualnih ter adaptivnih primanjkljajev narekujejo vseživljenjsko pomoč in podporo izobraževalne, rehabilitacijske ter tudi socialne pomoči (Linehan idr. 2017). Izobraževanje v posebnem programu VI jim v največji meri zagotavlja razvijanje ter ohranjanje primerne stopnje samostojnosti ter neodvisnosti (Posebni program VI 2014), saj razvijajo svoje razvojne potenciale ob primerni izobraževalni ter terapevtski obravnavi.

Znaki Pallister Killian sindroma

Pri PKS pogosto srečamo nizek mišični tonus (hipotonija), ki povzroča več motoričnih primanjkljajev. Pri osebah s PKS je prisotna gibalna oviranost, pojavlja se na kontinuumu od lažje do težke stopnje gibalne oviranosti. Osebe z gibalno oviranostjo imajo prirojene ali pridobljene okvare gibalnega aparata, centralnega ali perifernega živčevja. Ovirani sta tako groba kot fina motorika osebe. Prisotna je slabša poraščenost lasišča, visoko čelo, velika ušesa, širok nosni koren ter večji razmak med očmi. Pogoste so tudi spremembe na koži (hiperpigmentacija), lahko so prisotni strabizem oči ter kontrakture sklepov (NORD 2018). Pogosto imajo osebe s PKS tudi manj razvit ali celo odsoten govor, pojavljajo se okvare vida in sluha (prav tam). Večkrat naletimo tudi na prirojen gastroezofagealni refluks in srčne napake. Pogosta je pridruženost motnje avtističnega spektra, kar še dodatno ovira razvitost govorno-jezikovnega ter širšega komunikacijskega področja. Približno 80 % oseb s PKS ima tudi epilepsijo, ki pogosto ni odzivna na zdravljenje (Portal 13 2018). Osebe imajo težave s predelavo senzornih dražljajev, nanje lahko reagirajo preveč oziroma premalo. Pridruženost več primanjkljajev primarnemu PKS povzroča dodatne zaplete



Slika 1:
ShooboxTasks. Avtorica: Anja Kuder

ter močno ovira procese učenja ter pridobivanja temeljnega akademskega kot tudi praktičnega znanja. Diagnozo PKS se lahko postavi pred ali po rojstvu otroka; zaradi pojava mozaicizma (prisotnost genetsko različnih celic v tkivu) testi niso vedno zanesljivi (Pallister Killian sindrom Slovenija 2012).

Vzgojno-izobraževalno delo

Učenka s PKS, avtističnimi ter intelektualnimi primanjkljaji je stara 12 let in je vključena na III. stopnjo posebnega programa VI. Čeprav ne govori, se z okolico sporazumeva pretežno z neverbalno komunikacijo (mimika obraza, gibi rok). Njeno močno področje je opazovanje dogajanja okoli nje, na dogajanje takoj odreagirata. Neposredne okolice se dobro zaveda in prepozna poznane osebe, svojo naklonjenost do drugih rada hitro pokaže. Je vztrajna, saj s trmasto voljo vztraja pri dejavnosti tako dolgo, dokler je ne uresniči. Žal to velja le za stvari, ki jo motivirajo. Je zelo skrbna do svojih igrač in predmetov ter jih rada deli z odraslimi. Kljub učenkinim močnim področjem (opazovanje, vztrajnost, sledenje, empatičnost, primeri aktivnosti ...) v času šolanja potrebuje določene časovne, prostorske ter druge prilagoditve; zaradi PKS morda še nekoliko več kot drugi otroci s posebnimi potrebami (OPP), ki obiskujejo posebni program VI.

Slovenska zakonodaja (ZUOPP 2011) OPP omogoča izobraževanje v zanje primernih programih. V posebnem programu VI se izobražujejo učenci z izrazitejšimi intelektualnimi in drugimi primanjkljaji. Intelektualni primanjkljaji se odražajo v pomembno nižjih intelektualnih sposobnostih ter prilagoditvenih spretnostih (Signs and Symptoms of Intellectual Developmental Disorder), pogosto tudi ob znižanem motivacijskem področju, manjši samoaktivnosti od pričakovane (glede na starost) (Posebni program VI 2014), manjši potrebi po samopotrjevanju in samodokazovanju ter zmanjšani intencionalni usmerjenosti. Zato njihovo šolanje predvsem zaradi bolj upočasnjenega razvoja poteka drugače, ni vezano na zahtevane standarde znanja in napredovanja ob doseženem znanju. Izobraževanje traja tudi dlje časa (najdlje do dopolnjenega 26. leta starosti) in upošteva njihovo počasnejše, vendar stalno manjše napredovanje. Program se deli na obvezni del ter nadaljevalni del in poteka po stopnjah, od I. do VI. stopnje. Nadaljevalni del traja 8 let in vključuje V. in VI. stopnjo – raven Učenje za življenje in delo; vključitev v ta del je prostovoljna (Posebni program VI 2014). Značilnost programa se odraža v kurikularnih področjih, ki vključujejo naravoslovne, družboslovne ter umetniške dejavnosti: razvijanje samostojnosti, splošna poučenost, gibanje in športna vzgoja, glasbena vzgoja, likovna vzgoja in delovna vzgoja.

In kaj je za učenko s PKS pomembno? Pri splošni poučenosti razvija akademske zmožnosti razlikovanja, sortiranja, razvrščanja, nizanja, natikanja, iskanja parov po določenih kriterijih (barvi, obliki), pri čemer



Slika 2:
Barve. Avtorica: Anja Kuder

pogosto uporablja ShoeboxTasks material (Slika 1). Gre za dobro strukturirane didaktične pripomočke, s katerimi razvijamo grobo/fino motoriko, raba le-teh izboljša manipulacijo. Za njeno še neizdelano motoriko je pomembno, da so izbrani materiali primerno strukturirani in narejeni iz masivnega materiala (posledica manjše funkcionalnosti rok). Čeprav je vztrajna, pri rokovanju s predmeti potrebuje več pomoči, vodenja ter spodbude. Zaradi manjše motivacije potrebuje primerno spodbudo, pri zahtevnejših nalogah zadostne ter jasne usmeritve o izvedbi dejavnosti. Veliko pozornost zato namenjamo razvoju ter vzdrževanju primerne vizualno-motorične koordinacije – ta je nujna v razvoju grobe ter fine motorike (Žgur 2017).



Slika 3:
Terapevtski bazenček. Avtorica: Anja Kuder

Učiteljeva naloga je tudi stalno spodbujanje učenke ter vztrajanje, da nalogo pravilno dokonča. Pri dajanju navodil upoštevamo, da so ta enostavna, jasna, kratka in nezahtevna. Če je navodilo kompleksno, učenka upošteva le en del navodila ali pa tistega, ki je bolj enostaven. Pomembno je, da ji navodilo večkrat ponovimo (ob slikovni podpori) ter preverimo, ali ga razume. Z večkratno ponovitvijo dosežemo lažjo zapomnitev in večjo verjetnost izvedbe naloge. Učenka najraje izvaja naloge z vključevanjem barvne lestvice, saj so barve njeno močno področje (Slika 2). Uspešna je pri prepoznavi oseb, živali ter predmetov, povezanih z okolico ter tedensko obravnavanimi vsebinami. Pri razvijanju samostojnosti veliko pozornost namenimo učenju samostojnosti, poslužujemo se slikovnih ponazoril postopkov; npr. umivanje rok, obraza. Ob slikovnih in verbalnih navodilih lažje izvede željeno dejavnost; npr. odpre pipo in si zmoči roke, za nanos mila po rokah pa potrebuje vodenje in pomoč, prav tako še ne zmore samostojnega brisanja rok. Pri jedi je dokaj samostojna, več spodbude potrebuje, da začne jesti. Pije po slamici, kozarec drži sama le v primeru, da je v njem manj tekočine, sicer ob pitju iz kozarca poliva. Pri hranjenju upoštevamo prostorsko prilagoditev: deklica je v razredu in ne v jedilnici, ker jo moti hrup.

Šola deklici zagotavlja tudi posebne organizacijske, prostorske ter druge oblike prilagoditev: prilagojen jedilni pribor, počitek, terapevtske pripomočke, didaktični material ... Področje razvijanja samostojnosti je tudi umivanje zob, saj učenka pri umivanju ne sodeluje aktivno, dovoli, da ji umijemo zobe, sama pa zobne ščetke ne drži. Učenje dejavnosti s področja samostojnosti, za katere menimo, da so za učenko pomembne, dodatno podpremo z uporabo vizualnega didaktičnega materiala. Na področju higienske urejenosti učenka ni povsem samostojna in potrebuje pomoč odraslih. Za področja učenja osebne samostojnosti, higienskih opravil ter primernih položajev

za igro ter šolsko delo v največji meri upoštevamo specialno-pedagoške ter terapevtske principe (Žgur in Ferlinc 2019).

Učenko želimo učinkovito opolnomočiti s področja obvladovanja dnevnih aktivnosti, da bi bila čim bolj samostojna. Pri obujanju je samostojna, le pozimi potrebuje pomoč, saj nosi čevlje z visokim opetnikom, ki jih sama težje obuže, vezalk si ne zaveže. Obleče si pulover, pomoč potrebuje le pri obračanju oblačila (levo/desno). Na sprehodu učenka potrebuje stalno vodenje, čeprav je pri hoji samostojna, težave ima pri upoštevanju varnosti v prometu ter orientiranju. Rada se igra v peskovniku, še najraje pa opazuje druge učence pri igri. Deklica se rada zadržuje v snozelen kabinetu, manjšem terapevtskem prostoru, ki je opremljen z različnimi pripomočki, ki delujejo na otrokova čutila. Ko gredo učenci v bazenček z žogicami, je deklica nekoliko zadržana, vanj pa gre raje pri delovni terapiji (Slika 3), ko je individualno obravnavana, vodena ter jo drugi ne motijo. Rada je tudi v sobi za sproščanje, pri čemer zagotavljamo, da ni izpostavljena prevelikim količinam senzoričnih dražljajev, da ne bi dobila epileptičnega napada.

Področje umetnosti je njeno močno področje, najraje izbere likovno ustvarjanje z raznimi materiali. Rada riše in barva, slika s tempera barvami (Slika 4). Ustvarja s plastelinom, glino, das maso in drugimi materiali. Tudi pri teh dejavnostih potrebuje ustrezno vodenje, občasno tudi fizično pomoč, predvsem pa motiviranje, da izdelek dokonča. Razvijanje in ohranjanje vizualno-motorične koordinacije vključujemo pri večini izbranih dejavnosti; tako risanje (s peno, voščenkami) po ogledalu izkoriščamo v učne ter terapevtske namene (Slika 5). Na ogledalo riše z obema rokama po metodi Double doodle play-a. Tako vključi obe roki, utrjuje nujno motoriko, širi vidno polje in aktivira obe možganski hemisferi (Dennison 2007). Manj zanimanja ima za glasbo, saj je njena pozornost pri poslušanju in ustvarjanju ob pe-



Slika 4:
Ustvarjanje s tempera barvami.
Avtorica: Katja Barlič



Slika 5:
Ogledalo. Avtorica: Anja Kuder



Slika 6:
Aktivnosti s konjem. Avtorica: Katja Barlič

smih kratkotrajna. Pri delovni vzgoji najraje ustvarja s papirjem, ga prosto mečka in trga. Ob pomoči in vodenju oblikuje vsa gradiva; da je pri tem natančna, potrebuje veliko spodbud in vodenja. Čeprav pri večini dejavnosti rada sodeluje, je njena aktivnost kratkotrajna. Če so dejavnosti prezahtevne, se hitro utruje, zato večkrat potrebuje počitek (umik iz učilnice, počitek na blazini/postelji). Pri manj zahtevnih dejavnostih vztraja dlje časa in ji zadoščajo kratki fizični ter senzorni odmori. Čeprav učenkino aktivno sodelovanje pri občolskih dejavnostih nekoliko ovira epilepsija, ta ne ovira njene ljubezni do konja ter aktivnosti s konjem (Slika 6). Zaradi občasne povečane utrujenosti pozorno spremljamo njeno vedenje, upoštevamo trenutno počutje ter ji individualno prilagajamo zahtevnost učno-vzgojnih situacij.

Individualizirani program

V učenkinem individualiziranem programu (IP) je največ ciljev s področja razvijanja samostojnosti, kar je skupni cilj tako staršev kot strokovnih delavcev. Želimo si, da bi učenka še naprej razvijala in krepila samostojnost v dnevni aktivnostih, ki jih potrebuje za samostojnejše življenje doma ter v šoli. Velik poudarek je na samostojni skrbi zase (oblačenju, slačenju, umivanju, toaleti, hranjenju, pospravljanju, hoji). Pomembni so tudi cilji s področja splošne poučenosti, zlasti s področja spoznavnega razvoja (prepoznavanje oseb, živali, predmetov ob poimenovanju, iskanje na slikah, kar ji bo služilo tudi kasneje v življenju); področja orientacije (na sebi, v prostoru, v zunanjem okolju), področja motorike (grobe/fine), komunikacije (verbalne/neverbalne, nadomestne) ter socialno-emocionalnega razvoja. Pomemben cilj je tudi vključevanje učenke v skupino, med vrstnike ter tudi učenje ustreznega reagiranja na ponujene

socialne aktivnosti. V okviru šolskih ter občolskih dejavnosti stremimo k uresničevanju zastavljenih ciljev ob vključevanju ter podpori staršev. V sprotno pripravo ter evalvacijo IP vključujemo učenkinine starše, upoštevamo njihove nove predloge ter pobude in skupno uresničujemo cilje, zato med šolo in starši poteka stalna, vsakodnevna komunikacija.

Zaključek

Delo z učenci z redkimi boleznimi je svojevrsten izziv za vsakega učitelja. Zavedamo se, da učenka potrebuje varno okolje z dnevno vzpostavljeno rutino, ki ji daje občutek varnosti ter sprejetosti. Vsako spremembo rutine deklica zazna in jo vznemiri. Vsakodnevno potrebuje primerne časovne prilagoditve, saj za dejavnosti potrebuje več časa, kar je v posebnem programu VI omogočeno tudi s fleksibilnostjo vključenih področij. Program dopušča, da si za načrtovano učno dejavnost vzamemo toliko časa, kolikor ga učenka potrebuje. Manj smo vezani na urnik, saj kurikularna področja lahko medsebojno povezujemo in vključujemo ne glede na potek ure. Vsakodnevno ji zagotavljamo prilagoditve materialov, zanjo pripravimo poseben didaktični material glede na njene sposobnosti ter omejitve s področja vizualno-motorične ter grafo-motorične dejavnosti. Vsak dan so pri učenki opazni majhni napredki, drobni koraki, ki vodijo k dosegu individualnih, zanjo zastavljenih ciljev; slednji ji bodo omogočili večjo samostojnost pri življenjsko potrebnih aktivnostih. Razvoj samostojnosti je zelo pomemben za vse otroke, ne le za OPP, saj jim tako zagotovimo večji občutek lastne zmožnosti, da pridobijo potrebno osebno zadovoljstvo, potrditev lastnih dosežkov ter občutek pomembnosti, kar izboljša njihovo samopodobo.

Literatura

- Barlič, K. (2018): Elin Pallister Killian sindrom. Na: Greiner, P. (ur.): *Portal 13*, 2018. *Elin Pallister Killian sindrom*. [online]. Dostopno na <https://portal13.org/elin-pallister-killian-sindrom/>, 9. 8. 2019.
- Dennison, P. E. (2015): *Telovadba za možgane*. [online]. Dostopno na <https://issuu.com/rokus-klett/docs/9789612097349>, 9. 8. 2019.
- Linehan, C., O Reilly, G., Walsh Noonan, P. in McEvoy, J. (2017): *The Handbook of Intellectual Disability and Clinical Psychology Practice*, str. 660–61. New York: Routledge.
- Vir 1: *NORD: National Organization for Rare Disorders*, (2018): *Pallister Killian Mosaic Syndrome*. [online]. Dostopno na <https://rarediseases.org/rare-diseases/pallister-killian-mosaic-syndrome/>, 9. 8. 2019.
- Vir 2: *Pallister Killian sindrom Slovenija*, (2012). [online]. Dostopno na <http://www.pks-slovenija.si/>, 9. 8. 2019.
- Vir 3: Ministrstvo za izobraževanje, znanost in šport (2014): *Posebni program vzgoje in izobraževanja*, 2014. [online]. Dostopno na http://www.mizs.gov.si/fileadmin/mizs.gov.si/pageuploads/podrocje/posebne_potrebe/programi/posebni_program/Posebni_program_vzgoje_in_izob.pdf, 9. 8. 2019.
- Vir 4: Signs and Symptoms of Intellectual Developmental Disorder. (b. d.). Pridobljeno s Dostopno na <http://www.millcreekofmagee.com/disorders/intellectual-disability/signs-causessymptoms#Signs-and-Symptoms-of-Intellectual-Disability>
- Vir 5: Pravno-informacijski sistem Republike Slovenije (2011): Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami/ZOPOPP, 2011. Uradni list RS, št. 58/11 (12.07.2011). [online]. Dostopno na <http://pisrs.si/Pis.web/pregledPredpisa?id=ZAKO5896>, 9. 8. 2019.
- Žgur, E. (2017): Vloga razvoja motorike pri otroku in njena vpetost v predšolski kurikulum - pomen zgodnje obravnave. V: Vrbovšek, B. (ur.), Belak, D. (ur.) in Žnidar, S. (ur.): *Različni otroci - enake možnosti*. Ljubljana: Supra.
- Žgur, E., in Ferlinc, A. (2019): *Specialno-pedagoška in terapevtska priporočila za delo z otrokom z razvojnimi primanjkljaji*. Ljubljana: Pedagoška fakulteta.