

Piotr Majewicz [ORCID: 0000-0002-7683-2466]

dr hab., prof. UP, Uniwersytet Pedagogiczny w Krakowie

WYBRANE OBSZARY WSPOMAGANIA ROZWOJU DZIECI I MŁODZIEŻY Z DYSTROFIĄ MIĘŚNIOWĄ

Streszczenie

Dystrofie mięśniowe są to choroby uwarunkowane genetycznie, zwykle postępujące i powodujące niepełnosprawność ruchową znacznego stopnia. Różnią się one między sobą obrazem klinicznym i sposobem dziedziczenia. W procesie leczenia stosuje się głównie fizjoterapię oraz farmakoterapię. W artykule skupiono się w znacznej mierze na równie istotnym wspomaganie psychospołecznego rozwoju dzieci chorych na dystrofię. Szczególną uwagę należy zwrócić na wspomaganie rozwoju w obszarze motoryki, funkcjonowania emocjonalno-społecznego oraz rozwoju osobowości.

Słowa kluczowe: dystrofia mięśniowa, psychokorekcja, stymulacja rozwoju

Selected Areas Supporting Development of Children and Youth with Muscular Dystrophy

Abstract

Muscular dystrophies are genetically determined diseases, usually progressive and causing significant mobility disability. They differ in clinical picture and inheritance. Physiotherapy and pharmacotherapy are mainly used in the treatment process. The article emphasizes the importance of support for psychosocial development of children with dystrophy. Particular attention should be paid to supporting development in the areas of motor skills, emotional and social functioning, and personality development.

Key words: muscular dystrophy, psychocorrection, development stimulation

Wprowadzenie

Wraz ze zmianami jakie nastąpiły w XXI wieku zarówno w naukach społecznych, jak i w naukach medycznych, wzrosły oczekiwania co do możliwości rozwiązania wielu dotychczasowych problemów w obszarze niepełnosprawności. Rozwój paradygmatu humanistycznego ukierunkowanego na wielość, zróżnicowanie, antydoktrynalność i refleksyjność spowodował pojawienie się kilku kolejnych paradygmatów o charakterze szczegółowym, w tym społecznego paradygmatu niepełnosprawności, paradygmatu normalizacyjnego oraz emancypacyjnego¹. Wyeksponowany został tym samym nurt interparadygmatycznych oraz interdyscyplinarnych² poszukiwań w obszarze problematyki niepełnosprawności i rehabilitacji. Zwrócono m.in. uwagę na osiągnięcia takich dyscyplin jak: biotechnologia, nanotechnologia, czy neurotechnologia, dzięki którym być może w niedalekiej przyszłości nastąpi przezwyciężenie wielu ograniczeń, również tych wynikających z różnych chorób. Prawdopodobnie duża liczba chorób dotychczas opornych w leczeniu stanie się mniej niebezpieczna i nie będzie zagrażać rozwojowi i życiu człowieka. Na przykład futurystyczna wizja stworzona przez Yuvala Noaha Harariego w książce *Homo deus. Krótka historia jutra*³ zakłada, że w XXI wieku można spodziewać się w omawianym obszarze najważniejszej i zarazem największej przemiany w historii ludzkości. Niemniej jednak wiele chorób nadal jest pozbawionych w pełni skutecznego remedium, chociaż w wielu przypadkach widać rzeczywisty, godny podziwu postęp medycyny. Wystarczy wspomnieć opracowanie zaledwie przed kilku laty leku Nusinersen (nazwa handlowa: Spinraza®), który u osób chorych na rdzeniowy zanik mięśni przywraca odpowiedni poziom białka SMN (*survival of motor neuron*)⁴. Tak więc choroby dotychczas uważane za nieuleczalne stają się powoli mniej niebezpieczne.

Również w przypadku innej groźnej choroby jaką jest dystrofia mięśniowa postępująca Duchenne'a (DMD), medycyna ostatnich lat poczyniła znaczny postęp, wprowadzając lek o nazwie Ataluren (nazwa handlowa: Translarna)⁵. Jednak te spektakularne sukcesy nie eliminują niestety wszystkich problemów i nie w każdym przypadku pojawienia się choroby mogą być stosowane. Nadal u wielu pacjentów z dystrofią głównym sposobem postępowania pozostaje stosowanie steroidów oraz fizykoterapia. Istotną rolę wspomagającą terapię i rozwój pełnią również działania psychopedagogiczne. Dlatego z punktu widzenia pedagogiki specjalnej, a dokładniej jej subdyscypliny jaką jest pedagogika lecznicza (terapeutyczna), oraz psychologii rehabilitacji ważne jest wskazanie sposobów wspo-

¹ A. Krause, *Współczesne paradygmaty pedagogiki specjalnej*, Kraków 2010, s. 167–182.

² J. Konarska, *Niepełnosprawność w ujęciu interdyscyplinarnym*, Kraków 2019.

³ Y.N. Harari, *Homo deus. Krótka historia jutra*, tłum. M. Romanek, Kraków 2018.

⁴ *Co to jest Spinraza?*, Fundacja SMA, <https://www.fsma.pl/leki/nusinersen/> [dostęp: 3.11.2019].

⁵ *Translarna – pierwszy lek na zanik mięśni Duchenne'a dostępny w aptece*, nie-pelnospawni.pl, 19.06.2014, <https://www.nie-pelnospawni.pl/zdrowie/4626-translarna-pierwszy-lek-na-zanik-miesni-duchenne-a-dostepny-w-aptece.html> [dostęp: 4.11.2019].

magania rozwoju wspomnianej grupy dzieci i młodzieży. Oparcie wspomaganie na modelu biopsychospołecznym wydaje się w tym przypadku jak najbardziej uzasadnione. Interdyscyplinarność podejścia do wspomaganie rozwoju dzieci i młodzieży z dystrofią mięśniową ma swoje mocne oparcie nie tylko w teorii, ale również w dotychczasowej praktyce.

Dystrofia mięśniowa – aspekt medyczny

Dystrofie mięśniowe są grupą niezapalnych, wrodzonych zaburzeń z następczym zwyrodnieniem i osłabieniem mięśni szkieletowych, bez wyraźnej przyczyny neurologicznej⁶. Barbara Ryniewicz⁷ podaje, że są to choroby mięśniowe, uwarunkowane genetycznie, zwykle postępujące i powodujące niepełnosprawność ruchową znacznego stopnia. Różnią się one między sobą obrazem klinicznym i sposobem dziedziczenia. Postępująca dystrofia mięśniowa ma trzy główne postaci⁸:

- Duchenne’a (ciężka) i Beckera (łagodna) dziedziczone w sposób recesywny w sprzężeniu z chromosomem X, na które choruje wyłącznie płeć męska;
- obręczowo-kończynową (oraz dystrofię wrodzoną) dziedziczoną recesywnie autosomalnie, która nie ma związku z płcią;
- twarzowo-łopatkowo-ramieniową dziedziczoną dominująco autosomalnie, niezwiązaną z płcią.

Ponadto do znacznie rzadziej występujących postaci postępującej dystrofii mięśniowej należą m.in.: postać dystalna, oczna oraz oczno-gardzielowa.

Pierwsza z ujętych w powyższej klasyfikacji, a więc dystrofia mięśniowa postępująca Duchenne’a (DMD), jest najcięższą i jednocześnie najczęściej spotykaną postacią. Dziedziczona jest ona recesywnie z chromosomem X, zatem występuje u chłopców (z wyjątkiem rzadkich przypadków związanych z zespołem Turnera), a nosicielkami genu chorobowego są matki. Zmutowany gen nie pozwala na produkcję białka zwanego dystrofina, co jest bezpośrednią przyczyną choroby. Zachorowalność jest oceniana na 1 na 3000–3500 nowo narodzonych chłopców. Dziecko choruje od początku, jednak rozpoznanie następuje najczęściej dopiero między 3. a 6. rokiem życia, gdy pojawiają się trudności w poruszaniu się. Początkowo osłabienie mięśni jest szczególnie widoczne w kończynach dolnych, gdyż jako pierwsze procesem chorobowym są objęte mięśnie biodra. Około 3.–4. r.ż. pojawia się rzekomy przerost mięśni łydek, spowodowany gromadzeniem się wokół nich tłuszczu. Wskutek tego chód staje

⁶ F.V. Aluisio, Ch.P. Christensen, J.R. Urbaniak, *Ortopedia*, red. A. Dziak, tłum. P.J. Biliński, Wrocław 2000, s. 314.

⁷ B. Ryniewicz, *Choroby nerwowo-mięśniowe*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne ruchowo*, cz. 1: *Wybrane zaburzenia neurorozwojowe i zespoły neurologiczne*, red. Z. Łosiowski, Warszawa 1997, s. 46.

⁸ R. Michałowicz, J. Ślęzak, *Choroby układu nerwowego dzieci i młodzieży*, Warszawa 1985, s. 245.

się kołyszący, pojawiają się trudności z wchodzeniem po schodach. Osłabienie mięśni jest kompensowane przez przyjęcie specyficznej postawy podczas chodzenia, co z kolei wytwarza nadmierną lordozę lędźwiową, a w konsekwencji przodopochylenie miednicy. Ponadto występuje przykurcz ścięgien Achillesa, a w wyniku osłabienia tylnego mięśnia piszczelowego – odwrócenie lub szpawość stopy. W wieku 3–5 lat dochodzi do osłabienia mięśni obręczy barkowej, co z czasem uniemożliwia wykorzystywanie kul przy poruszaniu się. Do unieruchomienia dziecka dochodzi najczęściej w okresie między 10.–14. r.ż. Wówczas rozwijają się przykurcze i deformacje. U większości dzieci w miarę upływu czasu pojawia się upośledzenie pracy serca i płuc. Wskutek niewydolności oddechowo-krażeniowej dochodzi do śmierci, najczęściej przed 20. r.ż.⁹

Znacznie lepsze rokowania daje drugi rodzaj dystrofii występującej u chłopców, jaką jest postać Beckera. Postępująca w sposób łagodny dystrofia mięśniowa charakteryzuje się powolnym przebiegiem. Jej pierwsze symptomy zauważalne są zwykle powyżej 10. r.ż., a czas życia pacjentów jest znacznie dłuższy. Również postać obręczowo-kończynowa i twarzowo-łopatkowo-ramienna mają raczej powolny, a nawet bardzo powolny wieloletni przebieg i różnią się między sobą głównie umiejscowieniem zaników mięśni¹⁰.

Dotychczas nie znaleziono uniwersalnego, skutecznego środka farmakologicznego, który umożliwiłby zahamowanie postępów choroby u wszystkich pacjentów, dlatego nadal podstawowym sposobem terapii znacznej części osób z dystrofią mięśniową jest stosowanie steroidów oraz fizykoterapia. Należy zaznaczyć, że działania te nie leczą choroby, a jedynie łagodzą jej skutki. Celem wspomnianej fizykoterapii jest przedłużenie działania mięśni i ruchomości stawów. Poza tym przeprowadzane są zabiegi ortopedyczne likwidujące przykurcze i poprawiające stabilizację kończyn. Zalecana jest także dieta zapobiegająca otyłości oraz ćwiczenia oddechowe, które stanowią element profilaktyki infekcji dróg oddechowych. Ponadto u osób unieruchomionych należy dbać o zapobieganie skrzywieniom kręgosłupa¹¹.

Ogromnym sukcesem jest wprowadzenie pierwszego środka farmakologicznego przeciw dystrofii mięśniowej Duchenne’a, którego nazwa handlowa to Translarna (ataluren). Po wielu latach badań lek został opracowany w 2014 roku przez firmę PTC Therapeutics of Plainfield. Może on być jednak stosowany tylko w przypadku dzieci z tzw. nonsensowną mutacją genową, które dodatkowo są w stanie jeszcze samodzielnie chodzić, albo wykonać kilka kroków. Upraszczając opis działania leku, można powiedzieć, że umożliwia on ominięcie błędu w kodzie genetycznym, który polega na tym, że kodowane przez uszkodzony gen

⁹ F.V. Aluisio, Ch.P. Christensen, J.R. Urbaniak, *op. cit.*

¹⁰ R. Michałowicz, J. Ślęzak, *op. cit.*

¹¹ F.V. Aluisio, Ch.P. Christensen, J.R. Urbaniak, *op. cit.*; B. Ryniewicz, *op. cit.*; A. Dziak, *Zdrowe dziecko*, Kraków 1998.

białko jest zbyt krótkie. Lek pozwala na wyprodukowanie dystrofiny o normalnej długości, a co za tym idzie na zatrzymanie postępu choroby¹².

Tak więc omawiany środek farmakologiczny może być stosowany tylko w przypadku niektórych dzieci z DMD. Należy mieć nadzieję, że będzie on skuteczny, a w niedalekiej przyszłości zostanie opracowany również lek na pozostałe postaci dystrofii typu Duchenne'a, który będzie zarazem refundowany, jak i dostępny dla wszystkich potrzebujących.

Problemy psychospołecznego funkcjonowania dzieci i młodzieży z dystrofią

W sytuacji stopniowej utraty sprawności, która rozpoczyna się we wczesnym dzieciństwie, początkowo brak jest zakłóceń związanych z reakcją na niepełnosprawność, ponieważ dziecko nie zdaje sobie sprawy z własnego położenia; także nieco później świadomość ograniczeń wynikających z własnej niepełnosprawności jest bardzo niska. Można wówczas mówić o przystosowaniu pierwotnym, które cechuje poczucie całkowitej naturalności sytuacji aktualnej¹³.

Zatem konsekwencje dysfunkcji rozpoczynającej się we wczesnym dzieciństwie nie dotyczą w początkowym okresie bezpośrednio dziecka, ale odczuwane są przez jego rodziców. To oni przeżywają kryzys emocjonalny dowiadując się o niepełnosprawności dziecka i muszą się przystosować do zaistniałej sytuacji¹⁴. Pomimo tego, że dziecko nie ma subiektywnego poczucia specyfiki własnej sytuacji, to jednak pojawiają się konsekwencje rozwojowe wynikające z obiektywnego ograniczenia sprawności motorycznej.

Dysfunkcja narządu ruchu istniejąca od wczesnego dzieciństwa stwarza zagrożenie dla prawidłowego procesu rozwoju dziecka w różnych obszarach, ponieważ czynności motoryczne pośredniczą w zaspakajaniu potrzeb i realizacji różnorodnych zadań. Przede wszystkim w pierwszych latach życia rozwój ruchowy jest ściśle powiązany z rozwojem intelektualnym. Im większy stopień ograniczenia sprawności ruchowej małego dziecka, tym większe niebezpieczeństwo dla prawidłowego przebiegu jego rozwoju. Aktywność manipulacyjna i motoryczna umożliwia zaspokajanie w głównej mierze potrzeby poznawczej, wynikającej z ciekawości świata i siebie, oraz wzajemnych między nimi relacji¹⁵. Ograniczenie możliwości swobodnego przemieszczania się w otoczeniu, sięgania po coraz to nowsze przedmioty i wielozmysłowego ich poznawania zubaża spostrzeżenia dziecka. Wskutek tego spowalnia się rozwój skomplikowanych czynności

¹² *Translarna – pierwszy lek...*, op. cit.

¹³ H. Larkowa, *Człowiek niepełnosprawny – problemy psychologiczne*, Warszawa 1987.

¹⁴ A. Twardowski, *Sytuacja rodzin dzieci niepełnosprawnych*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne w rodzinie*, red. I. Obuchowska, wyd. 2, Warszawa 1995, s. 18–54.

¹⁵ B. Szychowiak, *Wychowanie dzieci niesprawnych ruchowo*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne w rodzinie*, op. cit., s. 357–393.

umysłowych, takich jak tworzenie się wyobrażeń, klasyfikowanie, czy uogólnianie. Rzutuje to również w pewnym stopniu na rozwój kontaktów społecznych dziecka z innymi ludźmi, gdyż odbywają się one często z wykorzystaniem zabawek lub innych przedmiotów. Omawiane ograniczenia ruchowe nie muszą mieć jednak negatywnego wpływu na rozwój poznawczy, ponieważ jak wskazują wyniki badań, przy odpowiednim oddziaływaniu przebiega on prawidłowo¹⁶. Niestety zmniejszająca się sprawność ruchowa utrudnia bądź uniemożliwia dziecku uczestnictwo w zabawach swoich rówieśników. Zakłóca to m.in. realizację potrzeby aktywności, ruchu, a także kontaktu emocjonalnego. We wczesnych okresach rozwoju na skutek częstych i zwykle długotrwałych pobytów dziecka w ośrodkach leczniczych oraz rozłąki z rodziną, szczególnie silną frustrację wywołuje potrzeba bezpieczeństwa. Trudności w jej realizacji wiążą się także z lękiem przed bólem, unieruchomieniem, kolejnymi zabiegami operacyjnymi. W późniejszym okresie stopniowa utrata sprawności ruchowej początkowo wywołuje gniew, który z czasem przeradza się w lęk i brak poczucia bezpieczeństwa; mogą pojawić się również stany depresyjne, a nawet myśli samobójcze.

W przypadku wciąż pogarszającej się sprawności i świadomości zbliżającego się kresu życia trudno jest mówić o przystosowaniu. Z taką sytuacją mamy do czynienia głównie w przypadku osób z dystrofią Duchenne'a. Dzieci z tą postacią choroby są zwykle świadome i dobrze zorientowane w jej przebiegu. Obserwowane u nich osłabienie mięśni jest jedynie potwierdzeniem dla procesu pogarszającego się stanu zdrowia. Ponadto wiele dzieci i młodzieży chorującej na dystrofię spotkało się ze śmiercią lub wyraźnym pogorszeniem stanu zdrowia u ich starszych kolegów z tą samą chorobą. Dlatego też, jak zaznacza Gill Brearley¹⁷, część dzieci dotkniętych DMD uruchamia reakcję zaprzeczania i poprzez odrzucenie prawdy próbuje sobie radzić z tak trudną sytuacją lub zaczyna przejawiać zachowania agresywne i gwałtowne, które z kolei są formą odreagowania postępującej ogólnej słabości.

Na specyfikę psychospołecznego rozwoju osób z DMD wskazują również wyniki badań przeprowadzone wśród 35-osobowej grupy młodzieży z różnymi dysfunkcjami narządu ruchu¹⁸, w której znalazły się 4 osoby z dystrofią mięśniową. W badaniach wykorzystano: Skalę do Badania Obrazu Własnej Osoby Williama H. Fittsa, Test Przymiotników Harrisona G. Gougha i Alfreda B. Heilbruna oraz Kwestionariusz do Badania Poczucia Kontroli autorstwa Grażyny Krasowicz i Anny Kurzyp-Wojnarskiej.

Uzyskane rezultaty badań skalą Fittsa wskazują, że wszystkie osoby z dystrofią charakteryzuje względnie niska samoakceptacja, przy czym maleje

¹⁶ *Ibidem*; A. Maciarz, *Pedagogika lecznicza i jej przemiany. Wybrane problemy*, Warszawa 2001.

¹⁷ G. Brearley, *Psychoterapia dzieci niepełnosprawnych ruchowo*, tłum. M. Dońska-Olszko, Warszawa 1999.

¹⁸ P. Majewicz, *Wpływ dysfunkcji narządu ruchu na formowanie się wybranych komponentów struktury osobowości u młodzieży niepełnosprawnej ruchowo*, [w:] *Auksologia a promocja zdrowia*, red. A. Jopkiewicz, Kielce 1997, s. 293–301.

ona wraz ze stopniem zaawansowania choroby. Dwie osoby u których choroba jeszcze się nie nasiliła mają samoocenę zbliżoną do badanych z lekką ustabilizowaną niepełnosprawnością ruchową, jednak akceptują one siebie w znacznie mniejszym stopniu; wyższy rezultat osiągnęły natomiast w ocenie „ja” fizycznego. Pozostałe wyniki są zbliżone do średnich uzyskanych przez młodzież ze znaczną ustabilizowaną niepełnosprawnością. U jednego z chłopców zaznacza się silne działanie mechanizmu zaprzeczania chorobie, a u drugiego dają znać o sobie sprzeczne tendencje. Z jednej strony jest to dążenie do samodzielności, z drugiej – silna potrzeba podporządkowania. Poza tym cechuje go brak wiary w efekty wytrwałej pracy oraz wysoka gotowość do poddania się poradnictwu psychologa lub psychiatry, co świadczy o skłonności do zajmowania się swymi problemami i do pogłębiania ich. Z kolei dwie osoby z bardziej zaawansowaną dystrofią mają niską samoocenę i samoakceptację oraz wysoki wskaźnik samokrytyki, co wskazuje, że mogą odczuwać brak obronności, a przy tym wątpią we własne siły i często odczuwają lęk.

Tylko jedna z charakteryzowanych osób wypełniła Test Przymiotników. Wyniki świadczą o niskim poziomie obronności i wysokim samokrytycyzmie. Osoba ta ma więcej problemów niż inni, wraz ze skłonnością do umieszczania ich w centrum swojej uwagi. Dodatkowo sceptycznie odnosi się do korzyści jakie daje wytrwała praca.

Kwestionariusz do Badania Poczucia Kontroli wypełniły 3 osoby chore na dystrofię. Dwie z nich mają nieustalone zgeneralizowane poczucie kontroli, a jedna zewnętrzne. Należy zaznaczyć, że również dwie osoby charakteryzują się wewnętrznym poczuciem kontroli w skali sukcesów, a jedna poczuciem nieustalonym. Natomiast w skali porażek wszyscy uzyskali wyniki świadczące o zewnętrznym poczuciu kontroli. Taki układ umiejscowienia poczucia kontroli pozwala bronić samooceny.

Omówione rezultaty badań wskazują jedynie na pewne tendencje istniejące wśród młodzieży z dystrofią i z pewnością można spotkać wśród tych osób takie, które mają zupełnie inne poczucie własnej wartości, podobnie jak poziom samoakceptacji czy samokrytycyzmu. Jak piszą Shelley E. Taylor i David K. Sherman¹⁹, wiele osób doświadcza przynajmniej krótkotrwałego lęku i depresji w odpowiedzi na diagnozę przewlekłej i nieuleczalnej choroby. Jednak zaskakujące jest to, że często znajdują one korzyści w tych doświadczeniach i wskazują na lepsze związki oraz pozytywne zmiany w zakresie systemu wartości i priorytetów, a nierzadko relacjonują poprawę jakości życia. Ponadto warto zaznaczyć, że ludzie cierpiący przewlekle i terminalnie chorzy często poszukują sensu w tej wyjątkowo trudnej sytuacji życiowej.

¹⁹ S.E. Taylor, D.K. Sherman, *Psychologia pozytywna i psychologia zdrowia: owocny związek*, [w:] *Psychologia pozytywna w praktyce*, red. nauk. A.P. Linley, S. Joseph, red. nauk. wyd. pol. J. Czapiński, tłum. A. Jaworska-Surma, Warszawa 2007, s. 194–210.

Można więc powiedzieć, że nie wszyscy chorzy z dystrofią mięśniową będą przejawiać trudności psychospołeczne, ale należy zwrócić uwagę na kilka obszarów, w których mogą pojawić się problemy:

- Osłabienie rozwoju języka (mowy), rozumienia, pamięci krótkotrwałej;
- Kłopoty w nauce;
- Trudności w interakcjach społecznych i/lub nawiązywaniu przyjaźni (np. niedojrzałość społeczna, słabe umiejętności społeczne, wycofanie lub izolacja od rówieśników);
- Niepokój/przygnębienie;
- Częste kłótnie lub ataki złości;
- Istnieje również zwiększone ryzyko zaburzeń neurobehawioralnych i neurorozwojowych, takich, jak zaburzenia ze spektrum autyzmu, zespół nadpobudliwości psychoruchowej z deficytem uwagi (ADHD) i zaburzenia obsesyjno-kompulsyjne;
- Bierność emocjonalna i depresja. Może pojawić się lęk, zwiększony w przypadku upośledzonej elastyczności i ograniczeń w możliwościach przystosowawczych myślenia (proces sztywnego myślenia);
- Zachowania opozycyjno-buntownicze i zaburzenia nastroju;
- Dodatkowo, zwiększony wskaźnik depresji u rodziców dzieci chorych na DMD podkreśla potrzebę oceny i zapewnienia wsparcia dla całej rodziny²⁰.

Możliwości wspomagania rozwoju dzieci i młodzieży z dystrofią mięśniową w toku działań psychopedagogicznych²¹

Termin „wspomaganie rozwoju” doczekał się wielu sposobów definiowania. Jedną z ciekawszych propozycji przedstawiła Barbara Kaja, która podaje, że „[...] wspomaganie jest specjalnym rodzajem interakcji międzyludzkiej zachodzącej we właściwym czasie (gdy wymaga tego dobro zwracającego się o pomoc), odnoszonej do człowieka jako osoby poszukującej, odkrywającej sens swojego życia także poprzez drogę kształtowania sprawności i umiejętności [...]”²². Autorka zwraca również uwagę na to, że wspomaganie jest wpływ racjonalny, będący oddziaływaniem profesjonalnym. Jego nieodzownym warunkiem jest oferowanie wartości, przy czym nie może ono naruszać podmiotowości, gdyż nie jest to działanie inwazyjne. Na te ostatnie cechy zwraca uwagę także Heliodor Muszyński²³, który podkreśla, że wspomaganie to optymalizacja rozwoju, która nie zawiera

²⁰ *Diagnostyka i postępowanie w dystrofii mięśniowej typu Duchenne'a. Poradnik dla rodzin*, red. nauk. wyd. pol. A. Kostera-Pruszczyk, tłum. B. Pęczkowska, s. 27, www.treat-nmd.eu/downloads/file/standard-sofcare/dmd/polish/DMD_FG2010_PLprint.pdf [dostęp: 3.11.2019].

²¹ Poszerzoną wersję prezentowanych metod wspomagania rozwoju czytelnik znajdzie w P. Majewicz, *Wspomaganie psychomotorycznego rozwoju dzieci i młodzieży z niepełnosprawnością ruchową*, [w:] *Wspomaganie funkcjonowania psychospołecznego osób z niepełnosprawnością*, red. B. Grochmal-Bach, M. Alberska, A. Grzebinoga, Kraków 2013, s. 113–135.

²² B. Kaja, *Wspomaganie rozwoju – nauka czy tylko próba interdyscyplinarnego porządkowania problemów?*, [w:] *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, red. eadem, t. 4, Bydgoszcz 2002, s. 256.

²³ H. Muszyński, *Wspomaganie rozwoju a wychowanie*, referat wygłoszony na konferencji naukowej: *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, 6–7 listopada, Bydgoszcz 2002.

elementów kierowania, ponieważ wówczas zbliżałoby się ono do wychowania. Z kolei Maria Kielar-Turska²⁴ wskazuje, że terminy związane ze wspomaganiami rozwoju to: stymulacja, promowanie, profilaktyka, psychokorekcja i rehabilitacja. W świetle tego co zostało dotychczas przedstawione można nawet powiedzieć, że wspomaganie rozwoju warunkuje w znacznym stopniu efektywność procesu rehabilitacji, a nie jest tylko z nim semantycznie związane.

W sytuacji dzieci z dystrofią mięśniową należy szczególną uwagę zwrócić na wspomaganie rozwoju w obszarze motoryki, funkcjonowania emocjonalno-społecznego oraz rozwoju osobowości. Należy jednak pamiętać, że wszelkie podejmowane działania muszą uwzględniać możliwości chorego dziecka. Zwłaszcza proponowane formy aktywności ruchowej koniecznie powinny zostać skonsultowane z lekarzem lub fizjoterapeutą. W zależności od stopnia zaawansowania choroby, zmieniają się również możliwości ruchowe dziecka, a co za tym idzie stosowane ćwiczenia. Z pewnością proponowane formy zajęć ruchowych pod żadnym pozorem nie mogą powodować zmęczenia. Ta podstawowa zasada wynika z założeń rehabilitacji ruchowej dzieci z dystrofią mięśniową. Prowadzone zgodnie z nią ćwiczenia mogą wspierać profesjonalną fizykoterapię, której główne cele to opóźnienie powstawania przykurczów oraz spowolnienie procesu włóknienia i zaniku mięśni powodowanego niedoczynnością. Brak aktywności ruchowej jest w tej sytuacji czynnikiem przyspieszającym narastanie niesprawności, zatem aktywność ruchowa podczas ćwiczeń, zabaw i gier jest wskazana, ale przy bezwzględnym przestrzeganiu wspomnianej zasady. Dlatego też szczególnego znaczenia nabiera określenie poziomu wydolności wysiłkowej dziecka. Oznacza on potencjalny zasób sił, który może być wydatkowany bez jakiegokolwiek negatywnego wpływu na stan psychofizyczny dziecka chorego i stanowi wypadkową interakcji czynników somatycznych i psychicznych²⁵. Podstawę do określenia aktualnego poziomu wydolności wysiłkowej każdorazowo powinna stanowić opinia lekarska, uzupełniona diagnozą psychopedagogiczną, gdyż poziom wydolności określa nie tylko stan fizyczny, ale także odnosi się do człowieka jako jednostki psychofizycznej. W efekcie trafnego określenia poziomu wydolności wysiłkowej jest możliwe optymalne przestrzeganie w pracy z dzieckiem zasady oszczędzania zbytecznego wysiłku oraz zasady podnoszenia ogólnego poziomu energetycznego organizmu²⁶. O ile pierwsza zasada pozwala zwiększyć wydolność wysiłkową w sposób negatywny (bierny), o tyle druga czyni to w sposób pozytywny (aktywny). Zwiększenie wydolności w sposób aktywny, przez stworzenie warunków, w których możliwe jest zaspokajanie najważniejszych potrzeb dziecka chorego, wzmacnia jego siły do walki z chorobą.

²⁴ M. Kielar-Turska, *Analiza pola semantycznego terminów związanych ze wspomaganiami rozwoju*, [w:] *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, red. B. Kaja, t. 5, Bydgoszcz 2003, s. 13.

²⁵ P. Majewicz, *Poziom wydolności wysiłkowej jako centralne zagadnienie kształcenia dzieci w szkołach szpitalnych*, „Rocznik Naukowo-Dydaktyczny WSP w Krakowie. Prace Pedagogiczne” 1999, z. 21, s. 83.

²⁶ J. Doroszevska, *Nauczyciel-wychowawca w zakładzie leczniczym*, Warszawa 1963.

W ramach wspomagania rozwoju motorycznego dzieci cierpiących na dystrofię mięśniową można wykorzystać niektóre ćwiczenia (oczywiście z uwzględnieniem poziomu wydolności wysiłkowej dziecka) z zakresu takich metod jak: System Percepcyjno-Motoryczny Newella C. Kepharta²⁷, Metoda Ruchu Rozwijającego Weroniki Sherborne²⁸, Kinezylogia Edukacyjna²⁹, a także Metoda Dobrego Startu³⁰.

Pierwsza z wymienionych metod zawiera zarówno zestaw zadań przygotowany w celach diagnostycznych, jak i propozycje ćwiczeń, które mogą być wykorzystane w pracy z dzieckiem. Są to m.in. takie ćwiczenia, jak:

- przesuwanie się na równoważni w różnych kierunkach (zamiast ławeczki można wykorzystać linię narysowaną na podłodze), rozpoznawanie części swojego ciała, czyli ćwiczenia typu dotknij swoich oczu, prawej nogi, nosa, lewego ucha itd.;
- naśladowanie ruchów ramion wykonywanych jednostronnie, obustronnie, krzyżujących się;
- zabawy ćwiczące koordynację typu „orły na śniegu”, czyli równoczesne wykonywanie ruchów ramionami i nogami w pozycji leżącej;
- ćwiczenia przy tablicy obejmujące rysowanie koła, linii poprzecznych, pionowych, kreślenie popularnej „leniwej ósemki” (długość powinna wynosić ok. 60 cm, a wysokość 25 cm) przy zmianie kierunku, czy też „zabawa zegarowa” polegająca na równoczesnym przenoszeniu dłoni na wyznaczone cyfry rozlokowane na tarczy (w środku koła umieszczone jest 0, a na okręgu cyfry od 1 do 8);
- kolejną grupę stanowią ćwiczenia w zakresie wodzenia oczami w kierunku poziomym, pionowym, po przekątnych oraz ruchy koliste, jak również ćwiczenia wzrokowej znajomości kształtów polegające na przerysowywaniu prostych figur geometrycznych, jak koło, kwadrat, romb, trójkąt itd., przy czym rozmiar rysowanych figur będzie uzależniony od możliwości wykonawczych dziecka.

Z kolei ćwiczenia wchodzące w skład Metody Ruchu Rozwijającego Weroniki Sherborne mogą być wykorzystywane w ograniczonym zakresie, ponieważ należy wyeliminować wszystkie ćwiczenia oporowe, wymagające znacznego wysiłku. Po niewielkich modyfikacjach można zastosować pozostałe aktywności, takie jak ćwiczenia:

²⁷ N.C. Kephart, *Dziecko opóźnione w nauce szkolnej*, tłum. E. Burbowa, Cz. Łuszczynski, Warszawa 1970.

²⁸ M. Bogdanowicz, B. Kisiel, M. Przasnyska, *Metoda Weroniki Sherborne w terapii i wspomaganiu rozwoju dziecka*, wyd. 5, Warszawa 2003.

²⁹ C. Hannaford, *Zmysłne ruchy, które doskonają umysł*, tłum. M. Szpala, Warszawa 1998.

³⁰ M. Bogdanowicz, *Metoda dobrego startu w pracy z dzieckiem w wieku od 5 do 10 lat*, wyd. 2, Warszawa 1989.

- służące wyczuwaniu własnego ciała polegające na leżeniu na plecach, na brzuchu, ślizganie się w kółko na brzuchu i na plecach, kręcenie się w kółko na pośladkach, czołganie się;
- służące wyczuwaniu: nóg i rąk, np. dotykanie palcami stóp podłogi, podciąganie kolan do siadu skulonego; łokci poprzez ćwiczenia polegające na dotykaniu kolan, dotykaniu łokciami kolan naprzemiennie; wyczuwaniu twarzy, np. zabawne miny;
- służące wyczuwaniu całego ciała – to grupa ćwiczeń obejmująca m.in. leżenie na plecach, turlanie się, leżenie z rękami wzdłuż ciała.

Kolejna przydatna w pracy grupa ćwiczeń to zabawy ułatwiające nawiązanie kontaktu i współpracy z partnerem, wśród nich natomiast szczególnie godne polecenia są ćwiczenia „z”, a więc w parach (partner aktywny i partner bierny), np. kołysanie (pozycja siedząca), tworzenie „fotelika” dla ćwiczącego pasywnie, obejmowanie go i łagodne kołysanie.

Jak dowodzą wyniki badań nad efektywnością omawianej metody, największe korzyści zaznaczają się u dzieci w sferze emocjonalnej i motorycznej. Ponadto rozwija ona orientację w schemacie ciała i przestrzeni, a dzieci zdobywają zaufanie do siebie i do otoczenia, co ma niebagatelne znaczenie w kształtowaniu pozytywnego obrazu własnej osoby oraz pozytywnego nastawienia do świata³¹.

Trzecia z wymienionych metod, czyli Kinezylogia Edukacyjna, zawiera wiele elementów z dwóch już omówionych i to co może być dodatkowo przydatne w pracy z charakteryzowaną grupą dzieci, to głównie ćwiczenia o charakterze zabawowym, jak „trąba słonia” czy „rysowanie oburącz”, a także krążenie szyją, którego celem jest rozluźnienie i obniżenie napięcia³². Należy zaznaczyć, że kinezylogia jest tu ujmowana głównie jako jedna z metod wspomagania rozwoju motorycznego.

Z kolei Metoda Dobrego Startu (*Bon Départ*) służy stymulacji rozwoju integracji percepcyjno-motorycznej, co ma podstawowe znaczenie dla opanowania umiejętności czytania i pisania, a także dla poprawy koordynacji. Metoda została zaadoptowana do polskich warunków przez Martę Bogdanowicz³³, a przebieg zajęć składa się z trzech części:

1. Część wprowadzająca – powitanie, które obejmuje ćwiczenia w zakresie orientacji w schemacie ciała i przestrzeni. Następnie ma miejsce prezentacja piosenki, która będzie towarzyszyć dzieciom podczas większości późniejszych ćwiczeń, omówienie jej treści i wyjaśnienie niezrozumiałych słów. W dalszej części przeprowadzane są ćwiczenia słuchu fonematycznego w oparciu o słowa piosenki.

³¹ B. Kaja, *Zarys terapii dziecka. Metody psychologicznej i pedagogicznej pomocy wspomagającej rozwój dziecka*, wyd. 3, Bydgoszcz 1995.

³² C. Hannaford, *op. cit.*

³³ M. Bogdanowicz, *op. cit.*

2. Zajęcia właściwe – składają się z trzech grup ćwiczeń:

- ćwiczenia ruchowe – nawiązują do treści piosenki i są jedynie zabawą ruchową na jej kanwie (bez śpiewania);
- ćwiczenia ruchowo-słuchowe – polegają na wystukiwaniu rytmu na wałeczkach (podłużne woreczki) z kaszą, ryżem lub piaskiem w rytm śpiewanej piosenki. Odtwarzanie rytmu może odbywać się na różne sposoby: jedną ręką, obiema jednocześnie lub na przemian, albo otwartą dłonią, jej krawędzią, pięścią lub palcami;
- ćwiczenia ruchowo-słuchowo-wzrokowe – etap ten jest istotą metody, ponieważ następuje tu właściwe integrowanie wszystkich funkcji, które warunkują poprawne pisanie i czytanie. Ćwiczenia rozpoczynają się od zaprezentowania i omówienia wzoru graficznego, który będzie odtwarzany podczas śpiewania piosenki (zarówno wzory graficzne, jak i nuty do poszczególnych piosenek znajdują się w podręczniku do metody). Przebieg ćwiczeń służących opanowaniu sposobu odtwarzania wzoru graficznego jest niemal taki sam, jak przy nauce piania nowej litery i polega na jego powtarzaniu w dużym formacie (w powietrzu, na tackach z piaskiem, na tablicy, na dużych, a następnie na coraz mniejszych arkuszach papieru, aż do zapisu w liniaturze zeszytu). Po opanowaniu kształtu wzoru najważniejszym zadaniem jest wielokrotne odtwarzanie go podczas śpiewania piosenki. To właśnie ta umiejętność stanowi o sukcesie metody.

3. Zakończenie zajęć – etap obejmuje zabawy i ćwiczenia relaksacyjne oraz pożegnanie (ćwiczenia mogą być analogiczne jak podczas powitania).

Oprócz przedstawionych metod wspomagania rozwoju psychomotorycznego oraz integracji percepcyjno-motorycznej należy również wspomnieć o sposobach rozwijania sprawności manualnej. Do podstawowych grup ćwiczeń należy zaliczyć:

1. Ćwiczenia usprawniające dłonie i wzmacniające mięśnie rąk – to przede wszystkim ugniatanie i wyrabianie ciasta, przy czym masa (duża ilość) powinna być bardzo miękka, tak aby dziecko mogło w niej zanurzyć całe dłonie i swobodnie poruszać rękami w różnych kierunkach;
2. Usprawnianie palców – dla dzieci najmłodszych przeznaczone są tzw. zabawy paluszkowe. Jedną z nich proponuje Anna Resler-Maj³⁴, a jej przebieg jest następujący: dziecku mówi się prosty tekst „Tutaj są zajączka uszy, a tu jego nos, w taki sposób kica, gdziekolwiek się znajduje, w taki sposób przymila, zamyka oczy i idzie spać ze schowanymi łapkami”, jednocześnie malując dłońmi w powietrzu postać i kolejne ruchy zajączka (można też użyć zajączka-maskotki). Na przykład unosi się wskazujący

³⁴ A. Resler-Maj, *Wspomaganie rozwoju dziecka z ograniczoną sprawnością w wieku przedszkolnym*, [w:] A.I. Brzezińska, M. Ohme, A. Resler-Maj, R. Kaczan, M. Wiliński, *Droga do samodzielności. Jak wspomagać rozwój dzieci i młodzieży z ograniczeniami sprawności*, Sopot 2009, s. 139.

i środkowy palec, by pokazać kształt zajęczych uszu. Ważną metodą jest też malowanie dziesięcioma palcami autorstwa Ruth F. Shaw³⁵, która ma również charakter psychoterapeutyczny, jednak w tym miejscu interesuje nas jako sposób usprawniania palców. Instrukcja słowna, której forma uzależniona jest od wieku dziecka i jego cech indywidualnych brzmi w przybliżeniu następująco: „W tych miseczkach jest farba. Nie będziemy zużywać pędzli, mamy przecież dziesięć palców – pięć na jednej ręce i pięć na drugiej ręce, będziemy więc malować palcami. Dziesięć palców to chyba więcej niż jeden pędzel. Możesz malować, cokolwiek chcesz, powiedz mi, gdy obraz będzie skończony”. Dziecku zostawia się swobodę ułożenia arkusza pionowo lub poziomo, a następnie przytwierdza się arkusz pinami. Inne najczęściej stosowane ćwiczenia z tego zakresu to modelowanie w plastelinie, glinie i modelinie, a także zabawy typu: „gra na fortepianie”, „padający deszcz”, „kroczący owad”, malowanie suchym palcem lub pęczkiem waty (ścieranie farby klejowej), nawlekanie koralików oraz wyrywanki i naklejanki³⁶;

3. Ćwiczenia graficzne, w tym literopodobne – ćwiczenia obejmują: kreślenie form kolistych i linii prostych, malowanie kredkami konturowych rysunków, kopiowanie oraz rysowanie szlaczków i wzorów literopodobnych³⁷. Przy czym ostatni rodzaj ćwiczeń powinien przebiegać w trzech etapach: wodzenie po śladzie, kreślenie po wykropkowanym wzorze, kontynuowanie rozpoczętego wzoru. Ponadto bardzo przydatne mogą być ćwiczenia grafomotoryczne opracowane przez Hane Tymichovą³⁸ oraz Ewę Gawęł³⁹.

Poza metodami wspomaganie rozwoju motorycznego osób z dystrofią mięśniową, ważne są także działania wspomagające funkcjonowanie emocjonalno-społeczne oraz rozwój osobowości. Do podstawowych form zajęć z tego zakresu należy zaliczyć zarówno stymulację rozwoju, jak i psychokorekcję. Pierwsza z nich zawiera: trening interpersonalny, zajęcia kreatywne, zajęcia psychoedukacyjne oraz lokalizującą się na pograniczu psychokorekcji i stymulacji rozwoju socjoterapię. Drugą niezwykle ważną formą wspomaganie rozwoju jest psychokorekcja realizowana głównie w postaci psychoterapii indywidualnej, grupowej oraz rodzinnej.

Pierwszy z wymienionych rodzajów zajęć, czyli trening interpersonalny, jest ukierunkowany na rozwijanie tych właściwości psychicznych, które umożliwiają nawiązywanie i utrzymywanie satysfakcjonujących kontaktów z innymi

³⁵ B. Kaja, *Zarys terapii dziecka...*, op. cit., s. 81.

³⁶ T. Gąsowska, Z. Pietrzak-Stępkowska, *Praca wyrównawcza z dziećmi mającymi trudności w czytaniu i pisaniu*, wyd. 3, Warszawa 1994.

³⁷ *Ibidem*.

³⁸ H. Tymichova, *Ćwiczenia grafomotoryczne usprawniające technikę rysowania i pisanie*, z. 1, Warszawa 1990.

³⁹ E. Gawęł, *Ćwiczenia grafomotoryczne. Klasa 0–1*, z. 1: *Ćwiczenia wspomagające naukę pisanie*, il. R. Gawęł, Kraków 2004.

ludźmi. Chodzi tu o: empatię, umiejętność rozumienia siebie i innych, otwartość, autentyczność, umiejętność wyrażania własnych uczuć⁴⁰. Ponadto trening interpersonalny daje możliwość względnie szybkiej integracji grupy.

Nieco inne zadania i cele stawiane są przed zajęciami kreatywnymi⁴¹. Są one ukierunkowane przede wszystkim na rozwijanie zasobów poznawczych i noetycznych. Omawiane zajęcia mają umożliwić uczestnikom: orientację w sposobie własnego przeżywania i reagowania oraz dokonanie przemian w obrębie funkcjonowania osobowości; wyznaczenie na nowo swoich celów i wartości życiowych; naukę tego w jaki sposób można nadać sens swemu istnieniu poprzez przeżyte cierpienia i zdobyte doświadczenie.

Z kolei zajęcia psychoedukacyjne służą opanowaniu określonych umiejętności psychologicznych, takich jak: komunikowanie się, podejmowanie decyzji, rozwijanie umiejętności asertywnych⁴². Psychoedukację można zdefiniować „[...] jako zespół zaplanowanych, ustrukturalizowanych działań mających na celu rozwój zasobów osobistych w sferze emocjonalno-motywacyjnej, poznawczej, noetycznej oraz instrumentalnej, a także umiejętności mobilizowania i wykorzystywania ich w procesie radzenia sobie w sytuacjach trudnych, przede wszystkim zaś zwiększania poczucia dobrostanu, w efekcie czego osiągnany jest wyższy poziom jakości życia”⁴³. Należy zaznaczyć, że psychoedukacja ma jeszcze inne znaczenie. Jest używana zamiennie z określeniem psychoterapia lub uważa się ją za jeszcze jedną szkołę psychoterapeutyczną⁴⁴. Natomiast socjoterapia wydaje się czerpać elementy zarówno z psychoterapii, jak i ze stymulacji rozwoju. Została ona zaliczona do form wspomagania rozwoju, gdyż jak uważa Katarzyna Sawicka⁴⁵, w socjoterapii dzieci i młodzieży bardziej istotną rolę odgrywa wzmocnianie osobowości młodych ludzi poprzez realizację celów rozwojowych i edukacyjnych niż docieranie do przeszłych doświadczeń i uświadamianie ich sobie oraz powiązanie z aktualnie występującymi wzorami zachowań, co jest charakterystyczne dla psychoterapii.

Wszystkie wymienione rodzaje wspomagania rozwoju psychospołecznego są organizowane zasadniczo w formie spotkań grupowych. Podczas zajęć realizowane są ćwiczenia ułatwiające wspomaganie rozwoju dzieci i młodzieży (poprzez zaspokojenie potrzeby bezpieczeństwa, budowanie zaufania, integrację grupy) oraz służące bezpośrednio stymulacji wybranych zasobów osobowości. Grupy rozwoju osobistego, ponieważ o nich tu mowa, dostarczają zwykle intensywnych doświadczeń umożliwiających lepsze funkcjonowanie na poziomie

⁴⁰ *Socjoterapia*, red. K. Sawicka, Warszawa 1998.

⁴¹ B. Grochmal-Bach, *Wychowanie i terapia w rewalidacji dzieci i młodzieży*, Kraków 2000.

⁴² K. Sawicka, *op. cit.*

⁴³ P. Majewicz, *Psychoedukacja w procesie rehabilitacji osób z niepełnosprawnością i chorobą przewlekłą*, „Lubelski Rocznik Pedagogiczny” 2017, t. 36, nr 2, s. 119. doi: 10.17951/lrp.2017.36.2.117.

⁴⁴ K. Klimasiński, *Współczesna psychopatologia*, Kraków 2002.

⁴⁵ K. Sawicka, *op. cit.*, s. 14.

interpersonalnym⁴⁶. Istota omawianych zajęć polega na powiększaniu wiedzy o sobie i o innych ludziach, na pomocy w uświadamianiu sobie zmian, które chce się wprowadzić w życie i wreszcie na dostarczaniu narzędzi koniecznych do ich dokonania.

W toku zajęć każdy uczestnik wchodzi w interakcje z innymi osobami, w sytuacji pełnego zaufania wobec otoczenia, ma okazję wypróbowania nowych form zachowania i uzyskania informacji zwrotnych. W efekcie dowiaduje się jak jest postrzegany przez innych ludzi. Uczestnicy mają zatem możliwość porównania obrazu własnej osoby jaki posiadają z postrzeganiem siebie przez innych. Rezultat tej konfrontacji może zostać wykorzystany do modyfikacji obrazu samego siebie, a w efekcie do zmiany własnego zachowania. Proces ten ma szansę odbyć się tylko wówczas, gdy w grupie wytworzona zostanie atmosfera psychicznego bezpieczeństwa, dzięki czemu zmniejsza się działanie mechanizmów obronnych, a tym samym możliwa staje się coraz bardziej swobodna ekspresja zarówno emocji, jak i myśli⁴⁷. Należy jednak pamiętać, że otwartość jest naprawdę istotna w pracy grupy, ale indywidualną sprawą każdego uczestnika jest decyzja odnośnie tego, co chce on ujawnić. Ta zasada jest stale podkreślana i przestrzegana w pracy grupowej⁴⁸. Ogólnie można powiedzieć, że wspomaganie rozwoju psychospołecznego dzieci i młodzieży z dystrofią nie odbiega w szczególny sposób od tego typu działań realizowanych wśród innych osób z niepełnosprawnością ruchową oraz osób pełnosprawnych. Specyfika dotyczy raczej poruszanych problemów i ukierunkowania działań na konkretne cele, a nie samej formy realizacji. Natomiast w sytuacji pojawienia się znacznych trudności w psychospołecznym funkcjonowaniu lub wyraźnych zaburzeń, konieczna może okazać się profesjonalna psychoterapia. Stanowi ona – obok farmakoterapii i psychoedukacji – istotny komponent kompleksowego leczenia osób z zaburzeniami psychicznymi. Psychoterapia dzieci i młodzieży posiada swoją specyfikę, gdyż musi uwzględniać wpływ realnych przeżyć na kształtowanie się osobowości młodego człowieka, a ponadto realizowana jest najczęściej w trójkącie psychoterapeuta – pacjent – rodzice⁴⁹. Jak wskazują wyniki badań oraz doświadczenia klinicystów, włączenie rodziców w proces diagnozy i leczenia zaburzeń psychicznych dzieci i młodzieży wywiera korzystny wpływ na przebieg terapii oraz rokowania⁵⁰.

⁴⁶ M.S. Corey, G. Corey, *Grupy. Zasady i techniki pomocy psychologicznej*, tłum. S. Bulaszewski, R. Zawadzki, Warszawa 1995.

⁴⁷ C.R. Rogers, *Grupy spotkaniowe*, [w:] *Psychologia w działaniu*, J.W. Borejsza, tłum. A. Dosziuk, Warszawa 1981, s. 78–155.

⁴⁸ P. Majewicz, *Wspomaganie procesu kreatywnej adaptacji osób niepełnosprawnych w kontekście edukacyjnym*, [w:] *Edukacja wobec wyzwań i zadań współczesności i przyszłości – strategie rozwoju*, red. J. Szempruch, Rzeszów 2006, s. 580–590.

⁴⁹ M. Stochel-Morek, M. Janas-Kozik, *Kryteria wyboru i specyfika psychoterapii indywidualnej, grupowej i rodzinnej*, [w:] *Zaburzenia psychiczne dzieci i młodzieży*, red. A. Gmitrowicz, M. Janas-Kozik, Warszawa 2018, s. 342.

⁵⁰ M. Pilecki, *Zasady i specyfika pracy z rodziną pacjenta w zależności od problemu psychiatrycznego*, [w:] *Zaburzenia psychiczne dzieci i młodzieży, op. cit.*, s. 333.

Na zakończenie warto przytoczyć zalecenia dotyczące opieki i wsparcia adresowanego do osób z dystrofią oraz ich rodzin i przyjaciół, sformułowane przez grupę 84 międzynarodowych ekspertów zajmujących się diagnostyką i opieką w DMD:

- Koordynator opieki jest tutaj najważniejszą osobą: rodziny mogą się z nim kontaktować i darzyć zaufaniem. Osoba ta powinna posiadać wystarczającą wiedzę i doświadczenie w chorobach nerwowo-mięśniowych, aby móc udzielić rodzinie potrzebnych informacji.

- Proaktywne działanie jest niezbędne, aby zapobiec problemom w funkcjonowaniu społecznym oraz izolacji społecznej, która pojawia się w kontekście DMD. Przykłady przydatnych działań obejmują zwiększenie świadomości i edukacji na temat DMD w szkole i wśród kolegów dziecka, zapewnienie udziału w wydarzeniach sportowych i wycieczkach, kontakt z innymi przez Internet i inne formy aktywności, np. spotkania z psami szkolonymi do zabaw z chorymi dziećmi, tzw. dogoterapeutami.

Powinno się zapewnić dziecku specjalnie zindywidualizowany plan edukacji, w którym uwzględnia się potencjalne problemy w nauce i modyfikuje zajęcia, mogące szkodzić mięśniom dziecka (np. zajęcia wychowania fizycznego), redukuje nakład energii/zmęczenie (np. przechodzenie dużych odległości do stołówki szkolnej), zapewnia bezpieczeństwo (np. w czasie zabawy) itp.

- Ważne jest upewnienie się, że szkoła została dobrze poinformowana na temat DMD. Należy podzielić się ze szkołą informacjami, które Państwo posiadają i wyznaczyć w szkole osobę, która będzie wspierała dziecko i pomagała mu w razie potrzeby. Trzeba upewnić się, że dziecko z DMD korzysta w pełnym zakresie z zajęć edukacyjnych, których potrzebuje, aby rozwinąć umiejętność dobrej interakcji społecznej i przygotować się do przyszłej edukacji i pracy zawodowej.

- Wspieranie niezależności i zaangażowania w podejmowanie decyzji (szczególnie dotyczących opieki medycznej) jest potrzebne i bardzo istotne w promowaniu autonomii i niezależności dziecka. Powinno być częścią programu zaplanowanego, począwszy od opieki pediatrycznej, aż do wieku dorosłego.

- Pomoc w rozwijaniu umiejętności społecznych i szkolnych ułatwi znalezienie pracy i uczestniczenie w normalnym, codziennym życiu w dorosłości. Chłopcóm z DMD pomaga w osiągnięciu swoich osobistych celów wsparcie ze strony otoczenia.

- Dostęp do opieki paliatywnej potrzebny jest, aby nieść ulgę lub zapobiec cierpieniu i poprawić jakość życia, kiedy zajdzie potrzeba. Poza leczeniem bólu, zespoły opieki paliatywnej są w stanie zapewnić także emocjonalne i duchowe wsparcie, towarzyszyć rodzinie, objaśniać decyzje terapeutyczne, ustalać cele, ułatwiać komunikację z zespołem lekarzy, jak również wspierają rodzinę w sytuacji żalu, straty i żałoby.

Psychoterapia i farmakoterapia

Istnieje kilka dobrze znanych, pomocnych technik. Należą do nich treningi dla rodziców w radzeniu sobie za złym zachowaniem i konfliktami, terapie indywidualne i rodzinne oraz terapie behawioralne. Wprowadzenie analizy zachowania może pomóc w pewnych zachowaniach związanych z autyzmem.

Niektóre dzieci i dorośli odnoszą korzyść z włączenia leków w celu radzenia sobie z problemami, związanymi z zachowaniem czy emocjami. Leki te mogą być stosowane tylko pod kontrolą specjalistyczną. Wymagane jest monitorowanie depresji, agresji, zachowań kompulsywnych lub ADHD, jeśli zaburzenia te zostały zdiagnozowane przez specjalistę⁵¹.

⁵¹ *Diagnostyka i postępowanie w dystrofii mięśniowej typu Duchenne'a...*, op. cit., s. 28–29.

Podsumowanie

Dystrofia mięśniowa – zwłaszcza w postaci Duchenne’a – wraz z jej konsekwencjami nadal pozostaje wyzwaniem nie tylko dla osób nią dotkniętych oraz ich rodzin, ale również dla specjalistów różnych dziedzin, począwszy od medycyny, przez fizjoterapię, rehabilitację psychologiczną, na terapii pedagogicznej, w tym szeroko rozumianym wspomaganie rozwoju, kończąc. Troska o rozwój posiadane przez dzieci i młodzież z dystrofią mięśniową potencjału jest głównym celem podejmowanych działań na gruncie interdyscyplinarnego, a nie jedynie wielodyscyplinarnego podejścia do omawianych problemów. Wszelkie działania wspomagające rozwój w różnych obszarach funkcjonowania są niezwykle istotne i zawsze warto je podejmować, ale z uwzględnieniem opinii pozostałych specjalistów. Wspomaganie rozwoju posiadane potencjału, bez względu na poziom sprawności, powinno wspierać zwłaszcza młode osoby na drodze do samo-realizacji. Należy jednak pamiętać o klasycznej zasadzie podejmowania wszelkich działań terapeutycznych, jaką jest *primum non nocere*. Ta etyczna norma jednocześnie wskazuje i implikuje konieczność interdyscyplinarnego podejścia do problemów wspomaganie rozwoju dzieci i młodzieży nie tylko z dystrofią mięśniową, chociaż tu nabiera ona szczególnego znaczenia. Żadne działanie, nawet poparte najlepszymi intencjami nie może być podejmowane bez konsultacji z innymi specjalistami tworzącymi zespół wspomagający rozwój wspomnianej grupy osób.

Bibliografia

- Aluisio F.V., Christensen Ch.P., Urbaniak J.R., *Ortopedia*, red. A. Dziak, tłum. P.J. Biliński, Wrocław 2000.
- Bogdanowicz M., *Metoda dobrego startu w pracy z dzieckiem w wieku od 5 do 10 lat*, wyd. 2, Warszawa 1989.
- Bogdanowicz M., Kisiel B., Przasnyska M., *Metoda Weroniki Sherborne w terapii i wspomaganie rozwoju dziecka*, wyd. 5, Warszawa 2003.
- Brearley G., *Psychoterapia dzieci niepełnosprawnych ruchowo*, tłum. M. Dońska-Olszko, Warszawa 1999.
- Co to jest Spinraza?*, Fundacja SMA, <https://www.fsma.pl/leki/nusinersen/> [dostęp: 3.11.2019].
- Corey M.S., Corey G. M., *Grupy. Zasady i techniki pomocy psychologicznej*, tłum. S. Bułaszewski, R. Zawadzki, Warszawa 1995.
- Diagnostyka i postępowanie w dystrofii mięśniowej typu Duchenne’a. Poradnik dla rodzin*, red. nauk. wyd. pol. A. Kostera-Pruszczyk, tłum. B. Pęczkowska, www.treat-nmd.eu/downloads/file/standardsofcare/dmd/polish/DMD_FG2010_PLprint.pdf [dostęp: 3.11.2019].
- Doroszewska J., *Nauczyciel-wychowawca w zakładzie leczniczym*, Warszawa 1963.
- Dziak A., *Zdrowe dziecko*, Kraków 1998.

- Gaweł E., Ćwiczenia grafomotoryczne. *Klasa 0–1*, z. 1: *Ćwiczenia wspomagające naukę pisania*, il. R. Gaweł, Kraków 2004.
- Gąsowska T., Pietrzak-Stępkowska Z., *Praca wyrównawcza z dziećmi mającymi trudności w czytaniu i pisaniu*, wyd. 3, Warszawa 1994.
- Grochmal-Bach B., *Wychowanie i terapia w rewalidacji dzieci i młodzieży*, Kraków 2000.
- Hannaford C., *Zmysłne ruchy, które doskonaliły umysł*, tłum. M. Szpala, Warszawa 1998.
- Harari Y.N., *Homo deus. Krótka historia jutra*, tłum. M. Romanek, Kraków 2018.
- Kaja B., *Wspomaganie rozwoju – nauka czy tylko próba interdyscyplinarnego porządkowania problemów?*, [w:] *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, red. B. Kaja, t. 4, Bydgoszcz 2002, s. 255–263.
- Kaja B., *Zarys terapii dziecka. Metody psychologicznej i pedagogicznej pomocy wspomagającej rozwój dziecka*, wyd. 3, Bydgoszcz 1995.
- Kephart N.C., *Dziecko opóźnione w nauce szkolnej*, tłum. E. Burbowa, Cz. Łuszczynski, Warszawa 1970.
- Kielar-Turska M., *Analiza pola semantycznego terminów związanych ze wspomaganie rozwoju*, [w:] *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, red. B. Kaja, t. 5, Bydgoszcz 2003, s. 11–24.
- Klimasiński K., *Współczesna psychopatologia*, Kraków 2002.
- Konarska J., *Niepelnosprawność w ujęciu interdyscyplinarnym*, Kraków 2019.
- Krause A., *Współczesne paradygmaty pedagogiki specjalnej*, Kraków 2010.
- Larkowa H., *Człowiek niepełnosprawny – problemy psychologiczne*, Warszawa 1987.
- Maciarz A., *Pedagogika lecznicza i jej przemiany. Wybrane problemy*, Warszawa 2001.
- Majewicz P., *Poziom wydolności wysiłkowej jako centralne zagadnienie kształcenia dzieci w szkołach szpitalnych*, „Rocznik Naukowo-Dydaktyczny WSP w Krakowie. Prace Pedagogiczne” 1999, z. 21, s. 83–89.
- Majewicz P., *Psychoedukacja w procesie rehabilitacji osób z niepełnosprawnością i chorobą przewlekłą*, „Lubelski Rocznik Pedagogiczny” 2017, t. 36, nr 2, s. 117–130. doi: 10.17951/lrp.2017.36.2.117.
- Majewicz P., *Wpływ dysfunkcji narządu ruchu na formowanie się wybranych komponentów struktury osobowości u młodzieży niepełnosprawnej ruchowo*, [w:] *Auksologia a promocja zdrowia*, red. A. Jopkiewicz, Kielce 1997, s. 293–301.
- Majewicz P., *Wspomaganie procesu kreatywnej adaptacji osób niepełnosprawnych w kontekście edukacyjnym*, [w:] *Edukacja wobec wyzwań i zadań współczesności i przyszłości – strategie rozwoju*, red. J. Szempruch, Rzeszów 2006, s. 580–590.
- Majewicz P., *Wspomaganie psychomotorycznego rozwoju dzieci i młodzieży z niepełnosprawnością ruchową*, [w:] *Wspomaganie funkcjonowania psychospołecznego osób z niepełnosprawnością*, red. nauk. B. Grochmal-Bach, M. Alberska, A. Grzebinoga, Kraków 2013, s. 113–135.
- Michałowicz R., Ślenzak J., *Choroby układu nerwowego dzieci i młodzieży*, Warszawa 1985.
- Muszyński H., *Wspomaganie rozwoju a wychowanie*, referat wygłoszony na konferencji naukowej: *Wspomaganie rozwoju – psychostymulacja i psychokorekcja*, 6–7 listopada, Bydgoszcz 2002.
- Pilecki M., *Zasady i specyfika pracy z rodziną pacjenta w zależności od problemu psychiatrycznego*, [w:] *Zaburzenia psychiczne dzieci i młodzieży*, red. A. Gmitrowicz, M. Janas-Kozik, Warszawa 2018, s. 333–340.

- Resler-Maj A., *Wspomaganie rozwoju dziecka z ograniczoną sprawnością w wieku przedszkolnym*, [w:] A.I. Brzezińska, M. Ohme, A. Resler-Maj, R. Kaczan, M. Wiliński, *Droga do samodzielności. Jak wspomagać rozwój dzieci i młodzieży z ograniczeniami sprawności*, Sopot 2009, s. 94–149.
- Rogers C.R., *Grupy spotkaniowe*, [w:] *Psychologia w działaniu*, red. J.W. Borejsza, tłum. A. Dosziuk, Warszawa 1981, s. 78–155.
- Ryniewicz B., *Choroby nerwowo-mięśniowe*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne ruchowo*, cz. 1: *Wybrane zaburzenia neurorozwojowe i zespoły neurologiczne*, red. Z. Łosiowski, Warszawa 1997, s. 43–60.
- Socjoterapia*, red. K. Sawicka, Warszawa 1998.
- Stochel-Morek M., Janas-Kozik M., *Kryteria wyboru i specyfika psychoterapii indywidualnej, grupowej i rodzinnej*, [w:] *Zaburzenia psychiczne dzieci i młodzieży*, red. A. Gmitrowicz, M. Janas-Kozik, Warszawa 2018, s. 341–346.
- Szychowiak B., *Wychowanie dzieci niesprawnych ruchowo*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne w rodzinie*, red. I. Obuchowska, wyd. 2, Warszawa 1995, s. 357–393.
- Taylor S.E., Sherman D.K., *Psychologia pozytywna i psychologia zdrowia: owocny związek*, [w:] *Psychologia pozytywna w praktyce*, red. nauk. A.P. Linley, S. Joseph, red. nauk. pol. J. Czapiński, tłum. A. Jaworska-Surma, Warszawa 2007, s. 194–210.
- Translarna – pierwszy lek na zanik mięśni Duchenne’a dostępny w aptece*, niepełnosprawni.pl, 19.06.2014, www.nie-pelnosprawni.pl/zdrowie/4626-translarna-pierwszy-lek-na-zanik-miesni-duchenne-a-dostepny-w-aptece.html [dostęp: 4.11.2019].
- Twardowski A., *Sytuacja rodzin dzieci niepełnosprawnych*, [w:] *Dziecko niepełnosprawne w rodzinie*, red. I. Obuchowska, wyd. 2, Warszawa 1995, s. 18–54.
- Tymichova H., *Ćwiczenia grafomotoryczne usprawniające technikę rysowania i pisanie*, z. 1, Warszawa 1990.

