

Specjalne potrzeby edukacyjne uczniów z rdzeniowym zanikiem mięśni (SMA)

DOI: 10.25312/2083-2923.15/2019_06kg

Streszczenie: Edukacja włączająca wymaga od wszystkich nauczycieli zapoznawania się z różnymi niepełnosprawnościami, z którymi mogą się zetknąć w swojej praktyce zawodowej. Celem niniejszego artykułu jest przybliżenie pedagogom obrazu uczniów ze specyficzną chorobą neurodegeneracyjną, jaką jest rdzeniowy zanik mięśni (SMA). Choroba ta powoduje niepełnosprawność ruchową, ale sprawność intelektualna zostaje zachowana, zatem przed nauczycielami – głównie w szkołach ogólnodostępnych, bo tam najczęściej uczą się tacy uczniowie – stoi wyzwanie związane ze stworzeniem warunków do zaspokojenia ich specjalnych potrzeb edukacyjnych i umożliwienia samorealizacji, mimo nasilających się ograniczeń. W artykule przedstawiono charakterystykę SMA i największe zagrożenia w przebiegu tej choroby oraz ich skutki. Omówiono funkcjonalne ograniczenia, które mogą rzutować na możliwości uczenia się. Dalsza część artykułu ukazuje specyfikę specjalnych potrzeb edukacyjnych i możliwości wsparcia ucznia z SMA dotyczące m.in. dostosowania organizacji nauczania, metod nauczania i środków dydaktycznych.

Słowa kluczowe: rdzeniowy zanik mięśni, SMA, edukacja, uczeń, specjalne potrzeby edukacyjne, edukacja włączająca

Wprowadzenie

Rdzeniowy zanik mięśni (ang. *Spinal Muscular Atrophy* – SMA), jako jedna z chorób neurodegeneracyjnych nerwowo-mięśniowych, zawsze był problemem zagrażającym życiu chorych i stopniowo obniżającym jego jakość, jednak zrobiło się w Polsce o nim głośniejsze w 2016 roku, gdy uczniowie Gimnazjum nr 2 w Koninie napisali list do premier Beaty Szydło, kierowani chęcią pomocy swemu koledze Antkowi, chorującemu na tę chorobę. Ten pozornie jedynie publicystyczny fakt, nie tylko na chwilę zwró-

* Karolina Gniazdowska – doktorantka UKW na kierunku pedagogika; zainteresowania naukowe: edukacja włączająca, Konwencja o prawach osób niepełnosprawnych, wykluczenie społeczne kobiet z niepełnosprawnościami, seksualność kobiet z niepełnosprawnościami.

cił uwagę społeczeństwa na SMA jako chorobę, ale także na sytuację ucznia z SMA w szkole i w zespole uczniowskim, wśród rówieśników¹. Najczęściej dostrzegany był bowiem jedynie problem ograniczeń ruchowych, bez pozostałych właściwości tej choroby, w tym czynnika psychologicznego, związanego z utratą sprawności i perspektywą jej dalszych ograniczeń w miarę postępu choroby. Ze względu na wielość typów SMA – z czego rzadko zdaje sobie sprawę społeczeństwo, w tym nawet nauczyciele pracujący z takimi uczniami – jak również z powodu nieodróżniania SMA od innych chorób powodujących dysfunkcje ruchowe (np. od mózgowego porażenia dziecięcego czy stanów porażennych pourazowych) łatwo o powierzchowność wiedzy o wynikających stąd potrzebach rozwojowych i edukacyjnych, co sprzyja tworzeniu się niekorzystnych stereotypów i mitów. Dotyczą one np. oceny możliwości intelektualnych uczniów z SMA lub przekonania o krótkiej perspektywie przeżycia. Tymczasem jest to grupa uczniów o dużych zasobach, które można i trzeba rozwijać w procesie kształcenia, i to z uwzględnieniem dłuższej perspektywy czasowej, gdyż większość chorych z SMA ma przed sobą na szczęście wiele lat życia, a postęp medyczny sprzyja jego stałemu wydłużaniu. Dlatego warto przybliżyć – zarówno pedagogom specjalnym, jak i innym nauczycielom realizującym kształcenie integracyjne lub edukację włączającą – charakterystykę specjalnych potrzeb edukacyjnych wynikających z tej choroby.

Dzieci i młodzież z SMA spełniają podwójne kryterium specjalnych potrzeb edukacyjnych: jako uczniowie z przewlekłą chorobą i jako uczniowie z niepełnosprawnością². W obu przypadkach system oświaty zobowiązany jest udzielić pomocy psychologiczno-pedagogicznej, przewidzianej dla wszystkich uczniów z długiej listy wymienionych w rozporządzeniu ministerialnym specjalnych potrzeb edukacyjnych³, jednak niepełnosprawność (ściślej: niepełnosprawność ruchowa) jest też sytuacją podmiotową ucznia, w której system oświaty przewiduje wydanie orzeczenia o potrzebie kształcenia specjalnego oraz objęcie go takim kształceniem⁴. Warto zaznaczyć, że kształcenie specjalne nie oznacza obecnie kształcenia w szkole specjalnej – zresztą uczniowie z SMA, o ile nie pojawiały się dodatkowo inne niepełnosprawności, raczej do takich szkół nie trafiali. Kształcenie specjalne to także nauka w szkole/klasie integracyjnej, a od kilku lat także edukacja włączająca w każdej innej szkole ogólnodo-

¹ B. Pieczyńska, *Uczniowie z Konina napisali list do premier Szydło w sprawie SMA*, „Głos Wielkopolski”, 30.10.2016, <http://www.gloswielkopolski.pl/wiadomosci/konin/a/uczniowie-z-konina-napisali-list-do-premier-szydlo-w-sprawie-sma,11202684/> (dostęp: 14.07.2018).

² Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 9 sierpnia 2017 r. w sprawie zasad udzielania i organizacji pomocy psychologiczno-pedagogicznej w publicznych przedszkolach, szkołach i placówkach (Dz. U. z 2017 r. poz. 1591); Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 7 września 2017 r. w sprawie orzeczeń i opinii wydawanych przez zespoły orzekające działające w publicznych poradniach psychologiczno-pedagogicznych (Dz.U. z 2017 r. poz. 1743).

³ Tamże.

⁴ Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 9 sierpnia 2017 r. w sprawie warunków organizowania kształcenia, wychowania i opieki dla dzieci i młodzieży niepełnosprawnych, niedostosowanych społecznie i zagrożonych niedostosowaniem społecznym (Dz.U. z 2017 r. poz. 1578).

stępnej. O specjalnym charakterze decyduje to, w jaki sposób szkoła wybrana przez rodzica wypełnia zalecenia poradni psychologiczno-pedagogicznej, zawarte w orzeczeniu o potrzebie kształcenia specjalnego.

Ze względu na zachowaną sprawność intelektualną należy przyjąć, że klasa integracyjna i edukacja włączająca to najczęstsze i najkorzystniejsze ścieżki edukacyjne dla uczniów z SMA⁵ – o ile właściwie zostaną rozpoznane i zaspokojone ich specyficzne potrzeby. Jednocześnie niezależnie od wyboru rodzaju szkoły uczniowie z SMA często korzystają także z możliwości realizacji nauki we własnym domu, w formie zajęć indywidualnych z dojeżdżającym nauczycielem lub nauczycielami. Należy jednak zauważyć, że nauczanie indywidualne powinno być ostatecznością⁶: powinno się je stosować tylko wtedy, kiedy uczeń nie jest w stanie uczęszczać do szkoły z uwagi na stan zdrowia, co nie jest równoznaczne z niepełnosprawnością ruchową. Nauka w szkole przynosi wiele korzyści. Dla prawidłowego rozwoju bardzo istotne są relacje międzyludzkie. Dlatego należy zrobić wszystko, by uczeń z SMA mógł w pełni korzystać z możliwości, jakie daje inkluzja. Jednym z warunków tego jest właściwe rozpoznanie jego potrzeb.

Charakterystyka SMA i wynikających z niego ograniczeń funkcjonalnych

Rdzeniowy zanik mięśni jest chorobą o podłożu genetycznym. Jak już wspomniano, znajduje się w grupie chorób nerwowo-mięśniowych. Pojawia się w wyniku niedoboru białka SMN (ang. *Survival of Motor Neuron*) w komórkach nerwowych. Białko to warunkuje przeżycie neuronów ruchowych, jest potrzebne do prawidłowego funkcjonowania neuronów motorycznych, które są odpowiedzialne za poruszanie mięśniami szkieletowymi. Ponadto istnieją przypuszczenia, iż białko SMN może wywierać bezpośredni wpływ na komórki mięśniowe. Co istotne, im więcej białka SMN, tym łagodniejszy przebieg SMA. Niestety, nie jest możliwe dostarczenie białka z zewnątrz, powstaje ono w procesach wewnątrzkomórkowych. Niedobór białka jest rezultatem mutacji – zmiany w kodzie genetycznym na piątym chromosomie w głównym genie (o symbolu SMN1). Gen ten koduje (produkuje) białko SMN⁷.

Rdzeniowy zanik mięśni występuje na całym świecie i z częstością 1 na 6000–10 000 urodzeń w ciągu roku⁸. W Polsce nosicielstwo genu warunkującego wystąpie-

⁵ Zob. przypis 1.

⁶ B. Jachimczak, *Dydaktyczne i pozadydaktyczne uwarunkowania efektów nauczania indywidualnego dzieci przewlekle chorych*, Oficyna Wydawnicza Impuls, Kraków 2011.

⁷ A. Łusakowska (red.), *Rdzeniowy zanik mięśni (SMA) – podstawowe informacje*, Fundacja SMA, Warszawa 2016, s. 8.

⁸ Ch. Mastella, G. Ottonello (red.), *Z SMA1 na co dzień – Vademecum opieki nad dzieckiem z najcięższą postacią rdzeniowego zaniku mięśni*, Fundacja SMA, Warszawa 2016, s. 42.

nie tej choroby wynosi 1 na 35 osób, co daje częstotliwość występowania SMA 1 na poziomie 4900⁹.

Rozwój choroby jest zazwyczaj powiązany z czasem wystąpienia pierwszych objawów, które uwarunkowane są ilością białka SMN powstającego w neuronach. Rdzeniowy zanik mięśni jest chorobą, którą cechuje duże zróżnicowanie w odniesieniu do wieku, w którym obserwuje się pierwsze symptomy, oraz tempa osłabienia mięśni, a w konsekwencji ich zaniku. Z reguły rdzeniowy zanik mięśni jest chorobą postępującą¹⁰ i nie wiąże się tylko z ograniczeniami lokomocyjnymi. Do największych zagrożeń w SMA zalicza się: osłabienie mięśni oddechowych, mięśni gardła i przełyku oraz mięśni tułowia i postępujące skrzywienie kręgosłupa¹¹. Zwiększona podatność na infekcje dróg oddechowych sprawia, że uczniowie mogą opuszczać wiele dni w szkole. Osłabienie mięśni gardła i przełyku powoduje krztuszenie się, dławienie się napojami, pokarmem lub śliną. Wielogodzinne siedzenie powoduje dyskomfort i ból pleców. Brak możliwości odpoczynku, położenia się może skutkować szybkim męczeniem się i problemami z koncentracją podczas zajęć.

Pierwszym na świecie zarejestrowanym lekiem na rdzeniowy zanik mięśni jest Nusinersen (nazwa handlowa: Spinraza), który został dopuszczony do leczenia w Stanach Zjednoczonych 24 grudnia 2016 roku, natomiast na obszarze Unii Europejskiej 30 maja 2017 roku¹². To przełomowe odkrycie i szansa na inne, lepsze życie. Niestety, koszty leczenia są bardzo wysokie. Polska była jednym z ostatnich krajów w Unii Europejskiej, w których leczenie SMA nie było refundowane. Niemowlęta z SMA umierały, dzieci i dorośli tracili resztki swoich sił. Obecnie sytuacja się zmienia, lek wprowadzany jest w naszym kraju.

W międzynarodowej literaturze wyróżnia się kilka typów SMA:

- SMA 1 – objawy pojawiają się we wczesnym niemowlęctwie, czasem już w okresie prenatalnym, jest to zarówno najcięższa, jak i najczęściej występująca postać (ok. 45% chorych na SMA posiada typ 1);
- SMA 2 – objawy pojawią się w okresie późnoniemowlęcym (ok. 20% chorych);
- SMA 3 – objawy pojawiają się w okresie dziecięcym i młodzieńczym (ok. 30% chorych);
- SMA 4 – objawy pojawiają się w dorosłości, a przebieg choroby jest najłagodniejszy¹³.

SMA, zwłaszcza typu 3 i 4, mimo niepełnosprawności ruchowej, nie oznacza gorszego rozwoju intelektualnego, pozwala na rozwijanie swoich pasji i spełnianie się w życiu. Osoby dotknięte SMA chętnie pogłębiają swoje zainteresowania i często

⁹ J. Borkowska i in., *Incidence of spinal muscular atrophy in Poland – more frequent than predicted?*, „Neuroepidemiology”, nr 34/2010, s. 152–157.

¹⁰ A. Łusakowska (red.), dz. cyt., s. 9.

¹¹ Tamże, s. 19.

¹² Nusinersen, <https://www.fsma.pl/leki/nusinersen/> (dostęp: 5.07.2018).

¹³ A. Łusakowska (red.), dz. cyt., s. 11.

osiągają imponujące sukcesy naukowe (np. zmarły niedawno wybitny fizyk teoretyczny Steve Hawking¹⁴), przy czym należy zaznaczyć, że część z nich twierdzi, iż gdyby nie doświadczyli SMA, być może brakowałoby im motywacji i nie przykładaliby takiej wagi do nauki. W celu potwierdzenia tych słów można przytoczyć fragment artykułu *Z piekła do nieba*: „Chorzy na SMA to często osoby bardzo inteligentne – mówi prof. Katarzyna Kotulska-Jóźwiak z Kliniki Neurologii i Epileptologii Instytutu »Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka«. – W SMA oszczędzone są funkcje wyższe układu nerwowego – to choroba, w której rozwój psychiczny i intelektualny jest prawidłowy, a często nawet powyżej normy. [...] Dziecko z rdzeniowym zanikiem mięśni to zwykle najlepszy uczeń w szkole, który wygrywa olimpiady przedmiotowe [...]”¹⁵.

Specyfika specjalnych potrzeb edukacyjnych i możliwości pomocy uczniowi z SMA

Zgodnie z Konwencją o prawach osób niepełnosprawnych osoby te mają prawo do nauki, rozwijania swoich zdolności i umiejętności, bez dyskryminacji i na zasadzie równych szans. Państwa zobowiązały się do dopilnowania, by osoby niepełnosprawne mogły uczęszczać do szkół i kontynuować naukę w wieku dorosłym, jeśli wyrażają taką chęć. Ponadto państwa mają zapewnić odpowiednie wsparcie w nauce z uwzględnieniem indywidualnych potrzeb osób niepełnosprawnych¹⁶.

W obowiązku gminy leży zapewnienie właściwych warunków do nauki dla wszystkich dzieci, które są objęte obowiązkiem szkolnym. Dzieci ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi mają mieć zapewnione potrzebne wsparcie, które może obejmować zatrudnienie asystenta do ucznia czy likwidację barier architektonicznych na terenie szkoły. Jeśli stan dziecka, ciężka postać SMA, nie pozwala na uczęszczanie do szkoły, istnieje możliwość odbywania nauki szkolnej w systemie nauczania domowego. Ponadto wśród obowiązków gminy znajduje się też umożliwienie niepełnosprawnym dzieciom dojazdu do szkół. Może się to odbywać na zasadzie zapewnienia transportu dostosowanym pojazdem lub refundacji rodzicom kosztów związanych z dowozem dziecka¹⁷.

¹⁴ Lekarze nie do końca byli pewni, czy Hawking cierpiał na SMA, czy też stwardnienie zanikowe boczne ALS (*Amotrophic Lateral Sclerosis* – w ostatnich latach jego życia skłaniano się raczej do takiej diagnozy). Choć choroby te różnią się w patomechanizmie ich przebieg jest podobny i w obu chorobach zachowane jest normalne funkcjonowanie intelektualne, a technologie opracowane z myślą o potrzebach Hawkinga wykorzystywane są obecnie w obu chorobach.

¹⁵ *Z piekła do raj*, DoRzeczy.pl, 21.09.2017, <https://dorzeczy.pl/42008/Z-piekla-do-raj.html> (dostęp: 5.07.2018).

¹⁶ Konwencja o prawach osób niepełnosprawnych, sporządzona w Nowym Jorku dnia 13 grudnia 2006 r. (Dz.U. z 2012 r. poz. 1169), artykuł 24.

¹⁷ A. Łusakowska (red.), dz. cyt., s. 62–63.

SMA ma charakter postępujący, powoduje ograniczoną sprawność fizyczną, przez co znacznie wpływa na funkcjonowanie uczniów z SMA w szkole. Konieczne jest, aby nauczyciele pracujący z uczniami z SMA zapoznali się ze specyfiką tej choroby i byli świadomi potrzeb, możliwości i ograniczeń swoich uczniów. Zasadne jest również przekazywanie uczniom bez niepełnosprawności, że SMA nie jest chorobą zaraźliwą, a uczniowie nią dotknięci nie stwarzają zagrożenia dla pozostałych uczniów i potrzebują akceptacji, zrozumienia, przyjaźni oraz samorealizacji¹⁸.

Uczniów z SMA charakteryzuje ograniczone lub uniemożliwione samodzielne poruszanie się. Ich pismo i wykonywane przez nich rysunki mogą być mało czytelne dla nauczyciela. Dodatkowo, z powodu szybkiej męczliwości, jakość pisma spada w miarę pisania – im dłuższy tekst, tym pismo jest mniej czytelne na końcu. Uczniowie przejawiają też trudności podczas mierzenia, szkicowania, posługiwania się przyborami matematycznymi i sprzętem laboratoryjnym. Wykonywanie czynności ruchowych zajmuje im więcej czasu niż ich rówieśnikom. Problematiczne może być dla nich szybkie kartkowanie słowników, zeszytów i książek. Część uczniów z SMA może odczuwać lęk w nowych dla nich sytuacjach¹⁹.

Wsparcie psychologiczne dla ucznia z niepełnosprawnością jest nieocenione. Często najcenniejsze wsparcie dla osoby dotkniętej chorobą nerwowo-mięśniową pochodzi od innej osoby z podobną chorobą. Zrozumienie stanu ucznia jest ważne w tworzeniu realistycznych oczekiwań wobec niego. Konieczne jest skoncentrowanie się na tym, co uczeń może robić, a nie na tym, czego już nie może. Ponadto należy umożliwić mu podejmowanie własnych decyzji, nawet jeśli fizycznie nie jest w stanie wykonywać określonych zadań. Rodzeństwo ucznia z niepełnosprawnością też potrzebuje wsparcia. Może im towarzyszyć wiele uczuć takich jak zazdrość czy lęk. Ważne jest dla nich poczucie, że jest ktoś, kto z nimi porozmawia i wesprze. Należy uwzględniać potrzeby emocjonalne i psychologiczne wszystkich uczniów. W związku z tym poza samym uczniem z niepełnosprawnością konieczne jest też zwrócenie uwagi na pozostałych uczniów, ponieważ obecność osoby z niepełnosprawnością w klasie wpływa na wszystkich w grupie. Szkoła powinna zadbać o to, żeby temat niepełnosprawności i wynikających z niej potrzeb nie był im obcy²⁰. Rodzice uczniów współdecydują o szkole i jej funkcjonowaniu, mają wpływ na działania, które są podejmowane wobec uczniów. Ponadto mają oni w szkole prawa, których realizacji powinni oczekiwać. W momencie, kiedy człowiek doświadcza trudnej dla siebie sytuacji i sam nie jest w stanie sobie z nią poradzić, potrzebuje wsparcia. Z całą pewnością

¹⁸ *School Accommodation Recommendations Diagnosis: Spinal Muscular Atrophy (SMA)*, Muscular Dystrophy Association (br.), https://www.mda.org/sites/default/files/Guide_SchoolAccommodations-SMA2.pdf (dostęp: 20.12.2017).

¹⁹ A. Olechowska, *Specjalne potrzeby edukacyjne*, PWN, Warszawa 2016, s. 91–93.

²⁰ *Inclusive education for children with muscular dystrophy and other neuromuscular conditions. Guidance for primary and secondary schools*, Muscular Dystrophy Campaign, 2007, http://www.muscular dystrophyuk.org/assets/0002/2928/Inclusive_Education.pdf (dostęp: 15.07.2018).

potrzebują go rodzice dziecka z niepełnosprawnością²¹. Nierzadko czują się osamotnieni, zagubieni, czasem nie są w stanie poradzić sobie z zaistniałą sytuacją lub czują zmęczenie z powodu stałej opieki nad dzieckiem. Szkoła, w założeniu, ma spełniać oczekiwania i zaspokajać potrzeby rodziców, tak by każdy z nich mógł czuć się w niej dobrze²². Nie bez znaczenia jest perspektywiczne spojrzenie na przyszłość zawodową, gdyż wybory dokonane na etapie szkoły w przypadku osób z poważnymi ograniczeniami sprawności będą mieć znaczenie całościowe²³.

Pracując z uczniem z SMA konieczne jest uwzględnianie jego indywidualnych potrzeb w celu dostosowania środowiska zewnętrznego, w efekcie uczeń może uczestniczyć w życiu klasy i szkoły oraz być w miarę możliwości samodzielny. Kluczowe jest usunięcie barier architektonicznych, gdyż ich istnienie może utrudniać budowanie relacji z innymi, negatywnie wpływać na aktywność i samodzielność ucznia, a w konsekwencji zmniejszać motywację do nauki i rozwoju psychofizycznego. Usunięcie barier stwarza poczucie samodzielności, pogłębia chęć do nauki i współpracy z kolegami i nauczycielami²⁴. Przyczyny i skutki funkcjonalne niepełnosprawności ruchowej mogą być różne. Wynika ona z różnorodnych zdarzeń losowych i schorzeń. W zależności od ich rodzaju, stopnia i czasu wystąpienia ograniczona jest samodzielność i niezależność życiowa oraz utrudnione jest opanowanie umiejętności szkolnych.

W literaturze niewiele jest konkretnych wskazówek do pracy z dziećmi z SMA, ale odnosi się do nich także wiele wytycznych do nauczania uczniów z niepełnosprawnością ruchową w ogóle. Dotyczą one przede wszystkim zniesienia barier architektonicznych w szkole i wokół niej²⁵. Natomiast jeśli chodzi o dostosowanie o charakterze dydaktycznym, dotyczącym głównie metod nauczania i środków dydaktycznych, warto uwzględnić za A. Olechowską następujące wskazówki:

- umożliwienie uzupełnienia lub dostarczenie doświadczeń, których uczeń nie miał sposobności wcześniej zdobyć;
- dostosowanie podręczników, zeszytów, kart pracy i innych materiałów dydaktycznych w sposób umożliwiający uczniowi możliwie samodzielne korzystanie z nich;
- dostosowanie do możliwości i potrzeb ucznia przyborów szkolnych (ze zwróceniem uwagi na trudności z chwytaniem, manipulacją; powinny mieć odpowiednią grubość i rozmiar, być ergonomiczne), także instrumentów muzycz-

²¹ J. Pyżalski, D. Podgórska-Jachnik, *Badanie potrzeb i satysfakcji z wybranych usług skierowanych do rodzin z dziećmi z orzeczoną niepełnosprawnością w wieku 8–16 lat*, RCPS, Łódź 2015.

²² J. Lipińska-Lokś, *Wsparcie rodziców dzieci z niepełnosprawnością w środowisku szkolnym – zielonogórski przykład dobrych praktyk*, „Problemy Edukacji, Rehabilitacji i Socjalizacji Osób Niepełnosprawnych”, nr 18(1)/2014.

²³ B. Jachimczak, B. Olszewska, D. Podgórska-Jachnik, *Mój zawód – moja praca – moja przyszłość: perspektywy osób z niepełnosprawnością*, Wydawnictwo WSP, Łódź 2011.

²⁴ *Podniesienie efektywności kształcenia uczniów ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi. Materiały szkoleniowe część II*, Ministerstwo Edukacji Narodowej, Warszawa 2010.

²⁵ A. Olechowska, dz. cyt., s. 93–94.

nych (nie powinny wymagać precyzyjnego chwytania poszczególnych części i dużego nakładu siły w celu uderzenia; odpowiedni jest np. tamburyn, trójkąt czy talerze);

- dostosowanie stanowiska komputerowego na zajęciach z informatyki;
- zapewnienie dostępu do komputera, jeśli uczeń nie jest w stanie pisać ręcznie;
- ułatwienie dostępu do przedmiotów i pomocy dydaktycznych (obniżenie wysoko wiszących map, umieszczenie eksponatów, brył geometrycznych czy innych poznawanych przedmiotów na ławce ucznia z niepełnosprawnością, do której mogą podchodzić uczniowie bez niepełnosprawności w celu ich obejrzenia)²⁶.

Powyższe wskazówki bez wątpienia przełożą się na lepsze rozumienie funkcjonalności uczniów z SMA oraz na ich pełniejsze uczestnictwo w życiu szkolnym i społecznym. Należy jednak pamiętać, że SMA jest chorobą o zróżnicowanym przebiegu, co oznacza, że uczniowie nią dotknięci doświadczają różnorodnych trudności w swoim codziennym funkcjonowaniu. Dlatego nauczyciel powinien zdawać sobie sprawę z tego, że niektóre z powyższych wskazówek nie będą odpowiednie dla danego ucznia z SMA. Ważne jest, żeby był dobrym obserwatorem, potrafił działać adekwatnie do sytuacji.

Podstawowym dokumentem, który reguluje funkcjonowanie ucznia z orzeczeniem w szkole jest IPET. Należy w nim uwzględnić konkretne cele w oparciu o potrzeby ucznia. Ten plan powinien być regularnie kontrolowany i wnikliwie sprawdzany. IPET obejmuje m.in. zakres dostosowań wymagań edukacyjnych, formy i zakres pomocy, wykorzystanie technologii informacyjnych. Należy konsultować zawartość dokumentu z rodzicami ucznia i informować ich o podejmowanych działaniach wobec niego oraz o wszelkich ich rezultatach²⁷.

Aby ułatwić uczniom korzystanie z indywidualnych pomocy dydaktycznych, zdaniem A. Olechowskiej, należy je dostosować poprzez:

- dobranie przyborów do pisania z uwzględnieniem możliwości ucznia;
- stosowanie podpórek pod zeszyty i książki, zapewniających ich stabilizację, także najlepiej przytrzymywanie kartek;
- korzystanie z podręczników w wersji elektronicznej, jeśli uczeń nie ma wystarczająco siły, by swobodnie kartkować podręcznik papierowy (przy tym warto zwrócić uwagę, że obecnie coraz częściej w ogóle wykorzystuje się w dydaktyce książki elektroniczne, co dla dzieci z SMA wydaje się dodatkową szansą – przyp. K.G.);
- przygotowanie trwałych, ofoliowanych pomocy z wykorzystaniem sztywnych kartonów (dodatkowe zabezpieczenie przed przesuwaniami i rozrzuconiem takich pomocy może dać przyklejony rzep – przyp. K.G.);

²⁶ Tamże, s. 94–95.

²⁷ *Inclusive education for children with muscular dystrophy...*

- stosowanie pojedynczych kart pracy, które po zajęciach byłyby umieszczone w segregatorze, rezygnacja z zeszytów może znacznie poprawić komfort pracy ucznia (to także częsty sposób gromadzenia materiałów w formie portfolio w wielu niemieckich, szwedzkich czy amerykańskich szkołach – przyp. K.G.);
- przygotowanie gotowych schematów i tabel w celu odciążenia ucznia, którego zadaniem będzie tylko ich uzupełnienie lub zaznaczenie właściwych elementów;
- udostępnianie prezentacji wyświetlanych w czasie lekcji, jeśli uczeń ma problemy z szybkim przepisywaniem treści znajdujących się na slajdach;
- przygotowanie notatek z najważniejszymi informacjami z poszczególnych lekcji²⁸.

Jak widać, dostosowania te nie wymagają wielkiego wysiłku ze strony nauczyciela, raczej empatycznej troski, wyobraźni i odrobiny kreatywności, a czasem także rezygnacji z utartych sposobów pracy na lekcji na rzecz poszukiwania nowoczesnych sposobów zagospodarowania przestrzeni, podejścia do sposobu wykonywania zadań, używanych pomocy. Może to wręcz wpłynąć na urozmaicenie sposobu pracy na lekcji i ich uatrakcyjnienie dla wszystkich uczniów. Obecność ucznia z SMA w klasie szkolnej stanowi zatem pewne wyzwanie, ale nieprzekraczające możliwości sprostania mu przez nauczyciela, nawet przeciętnie przygotowanego do pracy z dzieckiem z niepełnosprawnością. Z pewnością nie stanowi zagrożenia dla jakości nauczania w klasie, a nawet może przyczynić się do jej podniesienia. Tak zresztą postrzegana jest współcześnie rola edukacji włączającej.

Refleksje końcowe

SMA to choroba, w której mięśnie ciała słabną i ulegają zanikowi. Dotyczy to m.in. mięśni rąk, nóg, mięśni przewodu pokarmowego i mięśni odpowiadających za oddychanie. SMA nie wpływa na rozwój emocjonalny i intelektualny. Chorzy na SMA to często osoby inteligentne, osiągające liczne sukcesy i otwarte na otoczenie. Jeszcze niedawno była to choroba nieuleczalna, a jedyną pomocą była rehabilitacja, która w niewielkim stopniu usprawniała osoby dotknięte SMA i spowalniała postęp choroby. Jednak w ostatnim czasie pojawił się pierwszy na świecie lek, który nie tylko zatrzymuje postęp tej choroby, ale też często cofa jej objawy. To bez wątpienia ogromna szansa dla chorych na SMA na znaczną poprawę ich funkcjonowania.

Kształcenie ucznia z SMA nie należy do najłatwiejszych zadań, ale szkoła i nauczyciele mogą mu sprostać. Istotne jest to, żeby działać w kierunku wzmocnienia samooceny ucznia i uświadamiać go, że pomimo znacznej niepełnosprawności ruchowej jest w stanie dużo osiągnąć w życiu. Pomocne mogą tu być kontakty z dorosłymi ludźmi z SMA, którzy mogą stanowić wzorzec osobowy dla takiego ucznia. Ponadto zaangażowanie nauczyciela w wykonywaną pracę, podporządkowywanie się

²⁸ A. Olechowska, dz. cyt., s. 95–96.

zaleceniom i jego troska o ucznia z całą pewnością pomogą uczniowi rozwijać swoje zainteresowania i osiągnąć założone cele, co też bez wątpienia przełoży się na satysfakcję nauczyciela i poczucie prawidłowo wykonanej pracy. Z pewnością znajdzie ona odzwierciedlenie w dalszym rozwoju ucznia, nie tylko w odniesieniu do szkoły, lecz również w późniejszym życiu zawodowym. Poprzez wzmocnienie samooceny i motywowanie do stawiania sobie ambitnych celów osoba z SMA może uświadomić sobie własną wartość, dążyć do samorealizacji i samoakceptacji. Wzbudzenie w młodym człowieku poczucia przynależności społecznej prowadzi do wytworzenia w późniejszym okresie poczucia wspólnoty i założenia własnej rodziny.

Bibliografia

- Arnold W.D., Kassar D., Kissel J.T., *Spinal muscular atrophy: diagnosis and management in a new therapeutic era*, „Muscle Nerve”, nr 51(2)/2015.
- Borkowska J. i in., *Incidence of spinal muscular atrophy in Poland – more frequent than predicted?*, „Neuroepidemiology”, nr 34/2010.
- Inclusive education for children with muscular dystrophy and other neuromuscular conditions. Guidance for primary and secondary schools*, Muscular Dystrophy Campaign, 2007, http://www.muscular dystrophyuk.org/assets/0002/2928/Inclusive_Education.pdf (dostęp: 15.07.2018).
- Jachimczak B., *Dydaktyczne i pozadydaktyczne uwarunkowania efektów nauczania indywidualnego dzieci przewlekle chorych*, Oficyna Wydawnicza Impuls, Kraków 2011.
- Jachimczak B., Olszewska B., Podgórska-Jachnik D., *Mój zawód – moja praca – moja przyszłość: perspektywy osób z niepełnosprawnością*, Wydawnictwo WSP, Łódź 2011.
- Jędrzejowska M., *Dosiebny dziecięcy i młodzieńczy rdzeniowy zanik mięśni – podłoże molekularne a fenotyp choroby*, praca na stopień doktora nauk medycznych wykonana w Instytucie Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej im. M.J. Mossakowskiego Polskiej Akademii Nauk, Warszawa 2003.
- Konwencja o prawach osób niepełnosprawnych, sporządzona w Nowym Jorku dnia 13 grudnia 2006 r. (Dz.U. z 2012 r. poz. 1169).
- Lipińska-Lokś J., *Wsparcie rodziców dzieci z niepełnosprawnością w środowisku szkolnym – zielonogórski przykład dobrych praktyk*, „Problemy Edukacji, Rehabilitacji i Socjalizacji Osób Niepełnosprawnych”, nr 18(1)/2014.
- Łusakowska A. (red.), *Rdzeniowy zanik mięśni (SMA) – podstawowe informacje*, Fundacja SMA, Warszawa 2016.
- Mastella Ch., Ottonello G. (red.), *Z SMA1 na co dzień – Vademecum opieki nad dzieckiem z najcięższą postacią rdzeniowego zaniku mięśni*, Fundacja SMA, Warszawa 2016.

- Nusinersen, <https://www.fsma.pl/leki/nusinersen/> (dostęp: 15.01.2018).
- Olechowska A., *Specjalne potrzeby edukacyjne*, PWN, Warszawa 2016.
- Podniesienie efektywności kształcenia uczniów ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi. Materiały szkoleniowe część II*, Ministerstwo Edukacji Narodowej, Warszawa 2010.
- Pieczynska B., *Uczniowie z Konina napisali list do premier Szydło w sprawie SMA*, „Głos Wielkopolski”, 30.10.2016, <http://www.gloswielkopolski.pl/wiadomosci/konin/a/uczniowie-z-konina-napisali-list-do-premier-szydlo-w-sprawie-sma,11202684/> (dostęp: 14.07.2018).
- Pyżalski J., Podgórska-Jachnik D., *Badanie potrzeb i satysfakcji z wybranych usług skierowanych do rodzin z orzeczoną niepełnosprawnością w wieku 8–16 lat*, RCPS, Łódź 2015.
- Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 9 sierpnia 2017 r. w sprawie warunków organizowania kształcenia, wychowania i opieki dla dzieci i młodzieży niepełnosprawnych, niedostosowanych społecznie i zagrożonych niedostosowaniem społecznym (Dz.U. z 2017 r. poz. 1578).
- Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 9 sierpnia 2017 r. w sprawie zasad udzielania i organizacji pomocy psychologiczno-pedagogicznej w publicznych przedszkolach, szkołach i placówkach (Dz.U. z 2017 r. poz. 1591).
- Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 7 września 2017 r. w sprawie orzeczeń i opinii wydawanych przez zespoły orzekające działające w publicznych poradniach psychologiczno-pedagogicznych (Dz.U. z 2017 r. poz. 1743).
- School Accommodation Recommendations Diagnosis: Spinal Muscular Atrophy (SMA)*, Muscular Dystrophy Association (br.), https://www.mda.org/sites/default/files/Guide_SchoolAccommodations-SMA2.pdf (dostęp: 20.12.2017).
- Ślusarczyk Cz., *Rola i znaczenie technologii informacyjnych w życiu osób niepełnosprawnych*, „Ekonomiczne Problemy Usług”, nr 57/2010.
- Walewski P., *Wyjść z bezruchu*, „Polityka”, 1–7.08.2018, nr 31(3171).
- Z piekła do raj*, DoRzeczy.pl, 21.09.2017, <https://dorzeczy.pl/42008/Z-piekla-do-raju.html> (dostęp: 5.07.2018).

Special educational needs of students with spinal muscular atrophy (SMA)

Abstract: Inclusive education requires all teachers to become acquainted with various disabilities that they may encounter in their professional practice. The aim of this article is to present the situation of students with a specific neurodegenerative disease – spinal muscular atrophy (SMA). This disease causes physical disability, but it does not affect intellectual ability, so before teachers – mainly in mainstream schools, because that is where students learn most often – is a challenge related to creating conditions to meet their special educational needs and enable self-realisation, despite increasing limitations. The article presents the characteristics of SMA, highlighting its threats and effects. The article shows the functional limitations that may affect the possibilities of learning. The final part of the article presents the character of special educational needs and support opportunities for students with SMA, including adaptation of teaching organisation, teaching methods and teaching aids.

Keywords: spinal muscular atrophy, SMA, education, student, special educational needs, inclusive education

About the author: Karolina Gniazdowska – PhD student in Pedagogy at Kazimierz Wielki University; research interests: inclusive education, Convention on the Rights of Persons with Disabilities, social exclusion of women with disabilities, sexuality of women with disabilities.