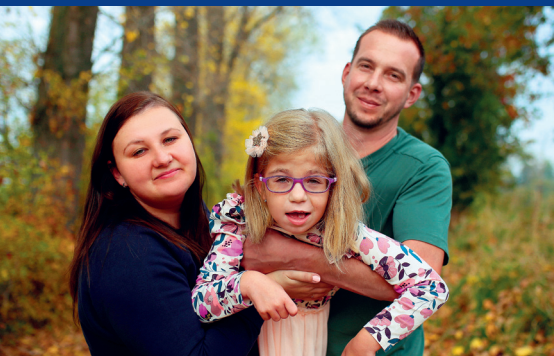


Průvodce  
pro rodiče dětí  
se závažnou diagnózou

# MUKOPOLYSACHARIDÓZA TYPU III



Průvodce  
pro rodiče dětí  
se závažnou diagnózou

**MUKOPOLYSACHARIDÓZA  
TYPU III**

Autoři: Mgr. Petra Hájková, Ph.D., prof. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D.

Medicínská část: doc. RNDr. MUDr. Pavel Ješina, Ph.D.,  
doc. MUDr. Martin Magner, Ph.D., MUDr. Stella Reichmannová, Ph.D.

Spolupracovali: Michaela Štěpánková, Jaroslav Brousil,  
Bc. Nikola Niesytová, Mgr. David Pham, Mgr. Radka Pešlová,  
Mgr. Lucie Loutocká, rodiče dětí ze Společnosti pro mukopolysacharidosu

Brožura vznikla díky podpoře Ministerstva zdravotnictví ČR,  
EHP a Norských fondů v rámci projektu MGS3\_024 pod názvem  
Pomozme jim žít a zemřít doma.

**Iceland**   
**Liechtenstein**  
**Norway** grants

Realizátor projektu: Společnost pro mukopolysacharidosu, z.s.



Vytiskla Univerzita Palackého v Olomouci,  
Křížkovského 8, 779 00 Olomouc

© Petra Hájková, Jan Michalík, 2024

# Obsah

<b>Úvod</b>	<b>5</b>
<b>Diagnóza</b>	<b>6</b>
Mukopolysacharidóza typu III (Sanfilippo syndrom)	6
<b>Příběhy rodin</b>	<b>9</b>
Mukopolysacharidóza si obula sedmimílové boty	9
Úsměv Lucinky. Ten nám dává sílu a energii	15
<b>Sdělení diagnózy</b>	<b>17</b>
Vítejte v novém světě	18
Prožívání po sdělení diagnózy	19
<b>Možnosti podpory pro vaše dítě i vás</b>	<b>24</b>
<b>Přehled sociálních služeb, které rodiny při péči v domácím prostředí využívají nejčastěji</b>	<b>28</b>
<b>Sociální dávky</b>	<b>34</b>
Příspěvek na péči	34
Průkaz osoby se zdravotním postižením	34
Mobilita a parkovací průkaz O7	35
Kompenzační pomůcky	35
Dávky státní sociální podpory a hmotné nouze (na děti, na bydlení, na živobytí, mimořádné)	35
Invalidní důchod	36
Další výhody	36
Pracovní oblast	36
V době zletilosti dítěte, které není schopno za sebe jednat	37
Co ještě zkontrolovat	37
<b>Základní specifika péče v domácím prostředí</b>	<b>38</b>
Jste důležití	39
Rodičovské tipy	40
<b>Sourozenci a speciální sourozenectví</b>	<b>44</b>
<b>Závěr</b>	<b>52</b>
<b>Poděkování</b>	<b>54</b>
<b>Autoři</b>	<b>55</b>



# Úvod

Vážení rodiče,

na tvorbě brožury, kterou právě začínáte listovat, se podíleli lékaři, rodiče a sourozenci dětí se závažným onemocněním, samotní dospělí pacienti, pracovníci a spolupracovníci Společnosti pro mukopolysacharidosu. Snažili jsme si vás představit na začátku cesty se závažným onemocněním. Snažili jsme si zavzpomínat na to, jaké to bylo právě v takové chvíli pro nás. V následujících kapitolách chceme přinést nejzákladnější informace důležité pro zorientování se a pro první nadechnutí v nové životní situaci.

Nepouštějte se do lehkého čtení a s jistotou můžeme potvrdit, že ani do lehkého života. Stojíte na začátku velké výzvy. Není cesty zpět a lze jít pouze dopředu. Nespěchejte. Dopřejte si tolik času, kolik potřebujete, ale nestůjte, nezavírejte oči a nedělejte, že nemoc neexistuje. Ztratíte drahocenný čas, který je vašemu dítěti či vašim/našim dětem odměřován jiným tempem.

Brožura obsahuje medicínskou část a popis konkrétního typu onemocnění – vše, co se vám lékaři snažili vysvětlit při sdělení diagnózy, najdete přehledně shrnuto hned za úvodem. Následují autentické příběhy dvou rodin, které slyšely diagnózu mnoho nebo jen pár let před vámi. Někdy příběhy sdělí daleko více než teoretické pasáže. Poté si přečtete, co se odehrává v prvních chvílích po sdělení diagnózy a ve fázích prožívání. Je pravděpodobné, že se v některých úryvcích budete poznávat. Anebo ne. To pak píšete svůj nový, originální příběh. Ve Společnosti pro mukopolysacharidosu jsme zažili již mnoho prvenství... Dozvíte se také důležité informace o Centrech provázení (předpokládáme, že jste s jedním z nich v kontaktu), Společnosti pro mukopolysacharidosu (o nás) a dalších organizacích, které vám s péčí o dítě mohou v místě bydliště pomoci. V kapitole nazvané Specifika péče najdete řadu tipů, triků a návodů od rodičů, kteří stejnou situaci procházeli před vámi. Je možné, že využijete vše, co je v ní napsáno, ale možná přijдете na vlastní „zlepšováky“. Velkou část jsme věnovali sourozenecké problematice – na zdravé sourozence se stále zapomíná, a přitom... Však uvidíte sami.

Brožuru považujte za odrazový můstek. Může vám pomoci nahlédnout do budoucnosti, může vyvolat další otázky, můžete u ní plakat i zuřit. Věřte, že se to všechno dělo i nám a že jsme si při jejím vzniku museli na mnohé vzpomenout.

Otevíráte neznámou kapitolu života nejen vašeho, ale i života vašeho dítěte. Bude náročná, ale nezapomínejte i na drobné okamžiky štěstí a radosti. Nikdy úplně nezmizí, jen budou stále vzácnější. Budeme tu pro vás, jak jen vy sami budete potřebovat. Až přijde ten správný čas, ozvěte se... Brzy.

Petra Hájková a Jan Michalík

# Diagnóza

## Mukopolysacharidóza typu III (Sanfilippo syndrom)

Mukopolysacharidóza typu III (MPS III) či také Sanfilippo syndrom (dle objevitele) je dědičně podmíněné metabolické onemocnění, které řadíme do skupiny lyzozomálních střídavých onemocnění. Ve skutečnosti se jedná o skupinu celkem čtyř podtypů MPS III (podtypy A–D) s poruchou funkce na úrovni čtyř různých enzymů a s rozdílným dědičným podkladem. Jedná se o heparan-N-sulfatázu (typ A),  $\alpha$ -N-acetylglukosaminidázu (typ B), glukosamin-N-acetyltransferázu (typ C) a N-acetylglukosamin-6-sulfatázu (typ D). Všechny uvedené enzymy štěpí mukopolysacharidy (odborně nazývané glykosaminoglykany), především heparansulfát. V důsledku poruchy funkce příslušného enzymu se pak pozvolna hromadí v různých tkáních v těle a jsou zvýšeně vylučovány do moče. Jejich střídání následně vede k poruše funkcí mnoha orgánů. U novorozenců a kojenců většinou jednotlivé příznaky ještě nejsou tolik vyjádřené, ale s přibývajícím věkem dochází u pacientů k většímu hromadění, tzn. i ke zhoršení funkcí, a příznaky onemocnění se projevují výrazněji.

Všechny podtypy MPS III mají podobné projevy, ale u jednotlivých podtypů mohou mít různí pacienti různou tíži projevů, a to i v rámci stejné rodiny (různě těžké postižení např. sourozenců). Tíže projevů je dána intenzitou střídání v jednotlivých tkáních, kterou nelze předem předvídat, jednotlivé projevy onemocnění se tedy mohou nacházet ve spektru od mírných až po těžké a s věkem se v důsledku hromadění mukopolysacharidů zhoršují.

Onemocnění je geneticky podmíněné, což znamená, že se dítě s touto chorobou již narodí a má ji zakódovanou v genech, které se vždy dědí od obou rodičů. MPS III se u dítěte projeví, pokud dojde k přenosu mutovaného genu jak od matky, tak od otce, kteří jsou v obou případech přenašeči. U rodičů se nemoc vůbec neprojeví, ale mají 25% pravděpodobnost, že jejich dítě (bez ohledu na pohlaví) mít bude. Pokud rodiče plánují dalšího potomka, u kterého toto riziko existuje, je u těhotné matky možné provést tzv. prenatální vyšetření z plodové vody nebo ze vzorku klků placenty a zjistit, zda plod je či není postižen. MPS III postihuje rovnoměrně obě pohlaví a vyskytuje se celosvětově. Všechny podtypy se řadí mezi vzácná onemocnění s prevalencí výskytu v populaci 1 : 100 000 u nejčastějšího typu A až po 1 : 1–1 500 000 u nejvzácnějšího typu D.

Diagnóza MPS III je závislá na klinickém podezření. Vzhledem k tomu, že zpočátku nemusejí být všechny příznaky MPS I plně vyjádřené, může být klinická diagnostika obtížná a často i opožděná. Po vyslovení klinického podezření na MPS, je prvním diagnostickým testem biochemické stanovení zvýšeného vylučování mukopolysacharidů, které se však provádí pouze ve specializovaných laboratořích

v Praze a Olomouci. Definitivní potvrzení diagnózy je následně realizováno pomocí speciálních enzymologických a genetických analýz.

Příznaky nejčastějšího podtypu MPS IIIA vycházejí z tkání, kde dochází ke střádání nejintenzivněji, a překrývají se s ostatními typy mukopolysacharidóz. V tomto případě je střádání nejvíce vyjádřeno v tzv. centrálním nervovém systému (tj. mozek a mícha). V projevech MPS III dominuje především opoždění vývoje (pohybu, řeči, sociálního i adaptivního chování), které se obvykle projeví už v batolecím věku a s věkem se zhoršuje. Dále se mohou přidávat poruchy chování (hyperaktivita či agresivita) či může se rozvíjet epilepsie. Postižen bývá i sluch a zrak, v těžších případech může dojít k zástavě vývoje či tzv. regresi, kdy dítě „zapomene“ to, co dříve umělo. Častým problémem bývají i poruchy spánku včetně spánkové inverze, kdy dítě v noci bdí a ve dne spí.

Postižení pohybového aparátu nebývá tak závažné jako u jiných typů MPS, ale i zde střádání v kostech způsobí zvětšení hlavy (tzv. makrocefalii) a do jisté míry bývají patrné i tvarové změny v obličeji (tzv. kraniofaciální dysmorfie) s vysokým čelem, vystouplými nadočnicovými oblouky s bohatším obočím, dále široký, sedlovitý nos či zvětšení jazyka (tzv. makroglosie). K typickým příznakům patří i zhrubělá struktura vlasů, zvýšené ochlupení po těle či opožděný růst zubů, které většinou vyrůstají v různých směrech, jsou zašpičatělé a mezi předními zuby se může objevit větší rozestup. Objevují se tvarové odchylky kostí, které jsou kratší a širší, děti hůře rostou, může být přítomná dysplazie kyčelního kloubu či deformity, jako jsou hrb nebo skolióza páteře a různé kýly, nejčastěji pupečnicková nebo tříselná. Postižené bývají i šlachy a klouby, proto dochází ke kontrakturám, což omezuje hybnost větších i menších kloubů včetně ruky, kde se kontraktury projeví drápovitým postavením. Snižuje se vzdálenost, kterou je pacient schopen ujít bez zastávky, při kontraktuře Achillovy šlachy je typická chůze po špičkách. Se zhoršováním kontraktur v kombinaci s opožděním vývoje dochází k poruše koordinace pohybů, ztrátě rovnováhy a častým pádům, které vedou k upoutání pacientů na vozík.

Střádání pak může být vyjádřeno i v dalších orgánech, např. v játrech či slezině, kde dojde ke zvětšení objemu (tzv. hepatosplenomegalii), či v srdci, kde způsobí ztluštění jednotlivých chlopní. V oblasti dýchacích cest může obstrukce vést k rozvoji tzv. spánkové apnoe, kdy se během spánku omezí dýchání natolik, že krev není dostatečně okysličována. Časté jsou infekce dýchacích cest, na podkladě střádání se zvětšuje nosní nebo krční mandle, opakují se i záněty středouší. Dochází k poškození sluchu a někteří pacienti potřebují naslouchadla. Zhoršováním neurologického postižení může zapříčinit nedostatečné přijímání stravy a pak je nutné zavedení tzv. perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) – setu pro výživu přes břišní stěnu do žaludku.

MPS III typy B–D jsou extrémně vzácná onemocnění. Obecně se vyznačují obdobnými projevy jako typ IIIA, závažnost a zastoupení jednotlivých obtíží se může

lišit. Vzhledem k tomu, že ve světě byly popsány pouze jednotky případů, nelze se k jednotlivým podtypům blíže spolehlivě vyjádřit.

MPS III patří mezi onemocnění, u kterých dosud není k dispozici dostatečně účinná léčba. Problémem je především nedostatečně efektivní průnik léčiv přes tzv. hematoencefalickou bariéru (tj. bariéru mezi cévami a mozkem), kde dochází k maximu střádání. Proto zatím nelze využít tzv. enzymovou substituční terapii formou nitrožilních infuzí, která je podávána u jiných typů MPS. Léčebný efekt nebyl prokázán ani u transplantace tzv. hematopoetických kmenových buněk. Některé studie prokázaly účinnost léčby preparátem Genistein, jejímž principem je redukce střádaných mukopolysacharidů. Jedná se o malou molekulu, která umí částečně proniknout i do centrálního nervového systému. Je podávána perorálně a u pacientů bylo pozorováno především zlepšení chování. Aktuálně probíhá výzkum dalších látek, které by v budoucnu mohly přinést účinnou léčbu pro pacienty s MPS III (např. genová terapie).

Vzhledem k tomu, že se jedná o multisystémové onemocnění, na péči o pacienty s MPS III se podílí multidisciplinární tým odborníků, který zahrnuje lékaře se zkušeností s péčí o pacienty s metabolickým onemocněním a dále specialisty dle potřeby konkrétního pacienta (neurologa, kardiologa, očního lékaře, ORL specialistu, ortopeda, psychiatra, klinického psychologa, rehabilitačního odborníka, plicního lékaře a další). Nezbytnou součástí léčby všech pacientů s MPS je sociální a symptomatická terapie, lázeňská a další podpůrná léčba.

U pacientů s MPS III dochází k postupnému zhoršování projevů onemocnění, především k opoždění ve všech složkách psychomotorického vývoje až k regresu, může se rozvinout těžká epilepsie, v rámci infekcí může dojít ke kardiiorespiračnímu selhání. Onemocnění způsobuje zkrácení délky života, pacienti obvykle umírají kolem 20. roku věku, vzácně je popsáno přežití pacienta do 30–40 let věku.

# Příběhy rodin

## Mukopolysacharidóza si obula sedmimílové boty

Náš příběh začíná stejně jako spousta jiných. V únoru 2005 se nám narodil syn – zdravý. (Tehdy jsme si to mysleli. Neměli jsme ani tušení, jaký zvrát nás čeká v blízké budoucnosti.)

Viktorek byl živé dítě, prospíval, dělal pokroky, opakoval některá slova a byl neustále v pohybu. Usínal pozdě v noci, vstával v pět ráno plný energie do nového objevování. Když mu byl rok a půl, všimla jsem si při návštěvě kamarádek se stejně starými dětmi, že když děti sedí a hrají si vedle sebe, mají rovná záda a Viktorek je má oproti nim kulatá. Pak jsem se na to zaměřila a pozorovala ho při hraní a sezení, jaký drží postoj těla, a objednala nás na ortopedii. Tam odstartovala naše cesta přes ordinace lékařů (rentgen, ultrazvuk, magnetická rezonance, genetika) a byla stanovena první diagnóza – dorsolumbální kyfóza, která souvisí s nějakým genetickým onemocněním, takže se vyšetřovalo dál. K tomu Viktorek podstoupil první operaci tříselné kýly a trpěl neustálými infekty horních cest dýchacích. Ve dvou letech jsme skončili v nemocnici se zápallem plic.

Jak běžel čas, zjišťovali jsme, že jeho rozvoj se zpomaluje, málo mluví, slova skoro nespojuje, jen neustále běhá, do něčeho bouchá, rozhazuje hračky, nic nestaví, nesoustředí se. A nemohl se odnaučit od plen. Další naší lékařskou zastávkou byla foniatrie, kde mu diagnostikovali oboustrannou nedoslýchavost. Koupili jsme naslouchátka, která jsme věčně hledali (v pískovišti, v květináči, ve videu, pod gaučem), protože si je vyndával. Nesnesl je mít v uších. Jako další přibyla logopedie, ale kromě foukání do peříčka jsme nic ze cviků na jazyk a mluvení nezvládli.

### Proč by měl být život jednoduchý?

Viktorek oslavil třetí narozeniny, byl u zápisu ve školce, i když jsme stále bojovali s plenami. Pak nás z genetiky v Brně poslali do Prahy na metabolickou kliniku s podezřením na metabolickou poruchu na základě rozborů krve a moči.

Po několika vyšetřeních a biopsii kůže nám byla po týdnu, přesně 26. dubna 2008, stanovena diagnóza mukopolysacharidóza IIIA. V té době jsem byla těhotná. Musela jsem podstoupit odběr plodové vody a čekat tři týdny na výsledky, zda je druhé dítě zdravé, nebo bude mít stejnou nemoc jako náš syn.

Bylo to období beznaděje a otázek, proč my... V životě člověka je spousta událostí, jak příjemných, tak komplikovaných, neřešitelných. S některými se i tak trochu počítá, například že vás okradou, budete mít nějakou nehodu nebo u vás může hořet. Ale nikdy, ani v tom nejtemnějším koutku mysli, vás nenapadne, že se vám narodí dítě s nevyлéčitelnou nemocí.

Výsledky plodové vody dopadly negativně na MPS. Ale zjistilo se, a bylo to nazváno „blbou náhodou“, že čekám holčičku s Turnerovým syndromem. Proč by měl být život jednoduchý...

Po konzultacích s genetiky, endokrinology a po speciálních ultrazvucích jsme se rozhodli, že si ji necháme. Nevím, jak bych situaci zvládla, kdybych tehdy nebyla těhotná. Věděla jsem, že se musím snažit, jíst, pracovat a starat se o Viktorka. Nemohla jsem si dovolit to vzdát, musela jsem bojovat. Nebyla jsem sama, měla jsem manžela a rodiče a taky kamarádku, která byla mou velkou oporou. Když mi bylo nejhůř, vždycky mě vyslechla, mně se ulevilo a mohla jsem jet dál.

### **Řady kamarádů prořídly**

Život se otočil, priority se změnilly a řady „kamarádů“ prořídly. Viktor byl stále více rozlítaný, házel věcmi, narážel do dětí, házel po nich hračky nebo písek, nespoupracoval, mluvil méně a nová slova se neobjevovala, stále byl na plenách. Do školky nenastoupil, po dohodě s neurologem jsme ho přihlásili do denního rehabilitačního stacionáře Vlaštovka. Ráno si pro něj svozem přijeli a odpoledne ho zase přivezli. Měli tam canisterapii, muzikoterapii, každý den rehabilitaci, jednou do měsíce jezdili do solné jeskyně a provozovali spoustu dalších aktivit. Viktor tam jezdil rád.

Velkou pomocí a podporou pro nás byla Společnost pro MPS, do které jsme se přihlásili a účastníme se setkání s rodinami. Poprvé jsme byli na setkání v roce 2009. Nejdříve přišly slzy, když vidíte ty děti, které mají obličejíky stejné jako vejce vejci, pak vidíte ty kočárky, vozíky a... Pomalu se seznamujete s lidmi, kteří jsou na tom stejně jako vy, mají stejné zkušenosti, problémy, priority. Po dlouhé době se cítíte normálně, nemusíte nikomu vysvětlovat, proč vaše dítě hází rohlíkem, lehá si na zem, když se mu nechce jít, že kolem proletí a po něm jen spoušť. Nemusíte se stydět, cítit se provinile, protože všichni to znají a prošli si tím stejným co vy. Na čtyři dny se nacházíte v „normálním“ světě plném příjemných lidí, se kterými si můžete povídat, rozumíte si, i když jste se předtím nikdy neviděli. Je to, jako byste se znali už dávno. S některými rodinami jsme v kontaktu a navštěvujeme se i během roku, stali se z nás přátelé. Setkání MPS jsou dny, kdy nemusíte být stále ve střehu a hlídat, co ta vaše ratolest provede, nemusíte se doprošovat hlídání a pak čekat seznam rozbitých a zničených věcí. Každé dítě má svou asistentku a víte, že je o něj dobře postaráno. Můžete si užít klidu, který je pro vás tak vzácný. Všichni si uvědomujeme, že tento boj nejde vyhrát (zatím), ale známe se, navzájem se podporujeme a víme, že v tom nejsme sami. A to je důležité. Naše děti mají oporu a pomoc v nás a my ve Společnosti pro MPS.

### **Z největšího rebela je nejhodnější dítě**

Viktorek už má své hyperaktivní období za sebou, jak často říkáme, z největšího rebela v rodině je nejhodnější dítě. Od tří až do šesti let postupovala nemoc

po milimetrových krůčcích, že jsme si ani neuvědomili, že toto už nedělá a toto zapomněl, že přestává mluvit, a pak najednou pochopíte, že už neřekne „mama“, že se sám nenají, nenapije a že vlastně už ani neběháte, protože jezdíte s kočárkem. Měli jsme možnost postavit bezbariérový dům, zahradu, vše si přizpůsobit potřebám, hlavně Viktorovým. Dlouhá chodba, na které nic nebylo, jen prostor na běhání, žádné nebezpečí, dveře zamknuté, aby nešel, kam nemá, nepouštěl vodu, neumýval se v záchodové míse a podobně.

Největší zlom nastal mezi sedmým a osmým rokem Viktorova života, to si mukopolysacharidóza obula sedmimilové boty. Během několika měsíců se Viktor zhoršil v chůzi, začal padat na kolena (pořídili jsme chrániče), pak se to zhoršilo tak, že padal na hlavu (pořídili jsme helmu, protože měl neustále boule a modřiny na čele). Helma chránila čelo, ale přepadával na pusu a urazil si zuby (pořídili jsme chránič brady na americký fotbal), ale pusa byla pořád rozbitá. Chtěli jsme mu dopřát co nejvíce volného pohybu, ale neustále to končilo úrazy.

Od května 2013 Viktor už nechodí sám, má zkrácené Achillovy šlachy, takže jsme ho jen vodili, abychom předešli pádům. Ten rok na jaře byl v anestezii, protože mu museli opravit a vytrhat zkažené zuby. Tehdy poprvé měl problémy s rozdýcháním a museli jej převážet na JIP. Zvládli jsme to a bojujeme dál. Od té doby jsme museli všechno mixovat, protože nové zuby nenarostly.

Měli jsme také půlroční období, kdy se syn v noci neustále budil (podle výsledků z laboratoře spánku to bylo desetkrát do hodiny, takže po šesti minutách, a tak to trvalo od osmi hodin večer až do jedné nebo dvou hodin ráno). Byl nám doporučen melatonin na podporu tvorby spánku a ten pomohl.

### **Nemáme to lehké, ale bojujeme**

Viktor měl 27. února 19 let, za tu dobu jsme prošli cestou plnou překážek (obdobím opakovaných infektů, operace kýly, mandlí, spousty nepříjemných vyšetření a pobytů v nemocnici), ale také spousty krásných zážitků...

Viktor spoustu věcí, které uměl a zvládl udělat, už zapomněl, ale pořád je tu ten jeho krásný pohled modrých očí a úsměv, kterým nás umí obdarovat. Nemáme to jednoduché, ale bojujeme. Vždyť jméno Viktor znamená vítěz.

### **Pokračování příběhu – dalších 10 let na cestě s MPS**

Pomalu se přiblížila třetí fáze nemoci. Přišla nenápadně, vlastně ani nevím, čím to začalo. Žili jsme relativně v klidu. Tereza chodila do školy, jezdila do zušky, Viktor navštěvoval stacionář Vlaštovka, kde měl i povinnou školní docházku. Zdravotně se držel, měl jednu až dvě infekce za rok, náš rekord byl 15 měsíců bez antibiotik.

Já měla možnost nastoupit do práce, na částečný úvazek mě zaměstnali v mateřské škole jako vedoucí školní jídelny. Práce mě bavila, dala se skloubit s péčí o Viktora a rodinným životem. Vycházeli mi hodně vstříc. Když Viki ráno odjel

svozem do stacíku, odpracovala jsem si svoje čtyři hodiny denně. Pak jsem přišla domů, udělala s Terezkou úkoly, zavezla ji na kroužky, a než se Viki vrátil, měly jsme čas i samy na sebe.

Po návratu Vikiho začal vždycky kolotoč kolem něj. Nebyl už sice tak hyperaktivní, ale pozornost a péči potřeboval neustále. V té době jsme fungovali jako normální rodiny: práce – škola – rodinné dění. Konečně jsem si tehdy připadala užitečná, že nejsem jen doma, ale chodím taky do práce jako všichni ostatní. To období trvalo tři roky.

## **Ticho před bouří**

Jak už to ale u mukopolysacharidózy bývá, když si člověk myslí, že se zdravotní stav ustálil, je to jen ticho před bouří. My jsme si zvykli na to, že je Viki na vozíku, že už nám nepomůže při přendávání, že ho krmíme 45 minut a on jídlo vyplivuje, my se přesto stále snažíme do něj něco dostat a nevzdáváme to. Nutíme ho pít a jemu to protéká mezi koutky, takže je víc mokrá než napitý. Přijali jsme i to, že neustále vydává nějaké skřeky, ale už vůbec nemluví, že slyšíme, jak v něm hrčí hleny, a naším jediným pomocníkem je odsávačka s přípojkou na vysavač. To vše jsme brali jako normu. Naučili jsme se s tím žít. Pak ale paní mukopolysacharidóza řekla: „Pozor, tak to teda, ne! Dlouho jste měli klid. Je na čase, abych o sobě dala zase vědět.“ A opět nám zasekla své drápy do života.

V listopadu 2016 Viktorovi během víkendu otekla pusa. Ukázalo se, že má váček pod zubem, a bylo nutné ošetřit ho v celkové anestezii. Po zákroku skončil na áru, bylo tam vysoké zahlenění a problémy při odintubování. Během rozhovoru s paní doktorkou přišla řeč na PEG. Divila se, že ho Viki ještě nemá. Dlouho jsem se jeho zavedení bránila, věděla jsem, že to bude znamenat další fázi – progres nemoci – a už se nikdy nevrátí, co bylo. Že Viki bude zase o něco blíže konci.

## **Pomoc zvaná PEG**

Paní doktorka nás ale přesvědčila. Na zavedení PEGu jsme šli s Vikim v červnu 2017. Slibovali jsme si od toho, že bude dostatečně hydratovaný, bude mít vyváženou stravu a nebude tak zahleněný. A to se také stalo. Když jsme se s tím sžili, zvykli si na krmení do PEGu a veškerou péči kolem něj, řekli jsme si, jak jsme byli hloupí, že jsme to neudělali dřív.

V létě 2017 jsme jeli celá rodina na dovolenou do Chorvatska. Naši známí nás přemluvili, ať vyrazíme s nimi, že nám s Vikim pomůžou, abychom si i my na chvíli odpočinuli. Dodnes jsem jim za to vděčná, jelikož to byla naše poslední společná dovolená. Tehdy jsme ještě netušili, jaký zvrat se v našem životě odehraje za pár měsíců. Viki si mořské vody sice moc neužíval, protože pro něj byla moc slaná a studená, ale mořský vzduch mu prospíval. Skoro vůbec nebyl zahleněný, nehrčelo to v něm, lépe se mu dýchalo, snáz usínal. Byly to pro nás pohodové dny.

## **Bez ventilátoru už ani krok**

První zvrát nastal v září 2017, kdy měl Viktor jeden ze svých infekcí. Dostal antibiotika a jednou při přebalování nám začal lapat po dechu, nemohl se nadechnout. Nebyli jsme schopní mu nějak pomoci, museli jsme zavolat rychlou záchrannou službu. Kvůli těžkému zápalu plic byl pak týden v nemocnici v umělém spánku a na umělé plicní ventilaci. Nevypadalo to moc dobře, pan primář nás připravoval na to, že mu budou muset zavést tracheostomii. Viktor ale opět zabojoval, jak už to ty naše děti s MPS umějí. Z ára byl přeložen na JIP, kde si pobyl ještě týden, a já jsem se mezitím zaučovala s odsávačkou. Po propuštění z nemocnice se stala nedílnou součástí péče o Viktora, jedinou pomůckou, která nám pomáhala zbavit se hlenů.

V únoru 2018 dostal Viktor další těžký zápal plic. Na áru si poležel v umělém spánku tři týdny. První i druhý pokus o odpojení od ventilace selhaly, bylo nutné zavedení tracheostomické kanyly. S tracheostomií Viktor zvládl odpojení od ventilátoru pouze na čtyři dny, poté desaturoval a musel být znovu napojen na ventilaci. Ukázalo se, že plicní parenchym je poškozený a on už nezvládá dýchat sám, že potřebuje podporu CPAP. Nabídli nám překlad na následnou intenzivní péči do Prostějova, kde jsme se měli zaučit v péči o ventilované dítě, abychom si pak Viktora mohli zase vzít zpátky domů.

V Prostějově jsme strávili čtyři týdny a velmi ráda na tu dobu vzpomínám. Byl tam skvělý kolektiv sestřiček a tým lékařů. Byli velice empatictí a pomohli nám v těch nejtěžších chvílích, kdy jsme se opět škrábali ze dna po dalším útoku mukopolysacharidózy. Museli jsme si zvykat na to, že není jen Viktor, ale je Viktor a – jak já říkám – jeho módní doplňky. Ventilátor se stal součástí jeho osoby, bez něj už ani na krok.

## **Bolest, která posiluje**

Oddělení NIP v Prostějově je nadále naší oporou. Máme možnost tam Viktora dát o velkých prázdninách na dva týdny na respitní pobyt a o jarních prázdninách pak na týden, abychom si odpočinuli, nabrali síly a dobili energii na další pečování.

Na ventilátoru je Viki už šest let a fungujeme. Museli jsme sice omezit spoustu aktivit, ale jedeme dál. My se totiž nevzdáváme. Jen už nemůžeme jezdit na setkání Společnosti pro MPS, Viktorův zdravotní stav to nedovoluje. Je nám líto, že se nemůžeme potkávat s těmi, které máme rádi a jsou na tom stejně jako my. Tak si aspoň voláme.

Velkou pomocí je pro nás terénní odlehčovací služba Domu pro Julii. Sestřička k nám dojíždí dvakrát týdně, abych mohla jet do školy a na praxi. Před třemi lety, když nás opustili Sára Zavadilová a Jiřík Štol, kteří byli Viktorovými vrstevníky a byli na tom zdravotně relativně lépe, jsem si položila otázku: „Jsme teď na řadě my? Kolik nám ještě zbývá času?“

V té době jsem se rozhodla zkusit si dodělat vyšší školu zdravotní, obor diplomovaná dětská sestra. Do budoucna, až tady Viki jednou nebude, budu moct zužitkovat všechno, co jsem se díky Vikimu a péči o něj naučila, kam mě dovedl, jak mě jako člověka přepracoval. Jednou bych chtěla pracovat v dětské paliativní terénní péči, pomáhat rodinám, které potkal stejný osud jako nás. Rodinám, které mají dítě s nevléčitelným onemocněním. Kdo je a jejich potřeby pochopí lépe než ten, kdo si to zažil?

S mukopolysacharidózou žijeme už 19 let, z toho tři roky jsme o ní nevěděli. Ano, byla to krutá rána osudu, bolelo to, ztratili jsme naděje. Nežijeme život, jaký jsme si vysnili, žijeme tím, jaké má Viktor potřeby, vše se musí přizpůsobovat nemoci. Ale naučili jsme se vážit si toho, co máme, neřešíme blbosti. Tou bolestí, kterou jsme si prošli, jsme silnější a odhodlanější vydržet. Užíváme si každého dne, který máme.

Jana Fabičovicová



## Úsměv Lucinky. Ten nám dává sílu a energii

Pod dlouhým snažením o dítě jsme se s manželem rozhodli, že podstoupíme IVF na klinice asistované reprodukce. Hned první pokus vyšel a my se radovali a těšili na vymodlené miminko. Celé těhotenství probíhalo bez komplikací. Lucinka se narodila jako úplně „zdravé“ dítě. Vyvíjela se měsíc po měsíci stejně jako její vrstevníci. Kolem druhého roku života jsme si s manželem všimli, že vtáčí špičky. Problém jsme hned řešili s ortopedy, ti nás však uklidnili, že se vše srovná, že je to vlastně úplně normální.

Poté Lucinka ve 2,5 letech nastoupila do školky a já do práce. Uměla jen pár slůvek a nemohli jsme odbourat pleny. Oproti jejím vrstevníkům jsme u ní začali pozorovat mírné opoždění ve vývoji. Všichni nás ale uklidňovali, že každé dítě má své tempo.

### Nemoc o sobě dávala vědět pomalu

Kolem Lucinčina třetího roku jsme pro vlastní klid vyhledali dětského psychologa, který nám sdělil, že dcerka bude mít nejspíš snížený intelekt. To v nás vyvolalo trochu obav a smutku. Kdybychom v tu dobu tušili, co nás čeká, byli bychom za tato slova vděční. Když jsem opouštěla ordinaci, poradila mi paní doktorka navštívit neurologa. Ten nás hned po první prohlídce poslal na magnetickou rezonanci. Objednací termín se nám trochu protáhl kvůli pandemii, ale nakonec jsme se na jaře 2020 dočkali. Hned bylo jasné, že se v dceřině hlavičce něco děje. Následoval odběr krve a moči, pak čekání na výsledky genetických testů.

### Na „den zlomu“ nejde zapomenout

Den, kdy jsme se dozvěděli diagnózu, si budu pamatovat do konce svého života. Bylo léto a paní doktorka mi zavolala, abychom na druhý den přinesli sběr moči, že je potřeba ještě upřesnit výsledek. Po telefonu mi nejdříve nechtěla sdělit, o co se jedná. V jejím hlase ale bylo znát, že nejde o žádnou banalitu. Ve mně to vyvolalo silný neklid. Nakonec vyslovila pro mě do té doby neznámé slovo mukopolysacharidóza. Dohodly jsme se, že ji další den navštívíme a ona nám vše vysvětlí. Já po ukončení telefonátu hned sedla k internetu a googlila.

Lucinka spala po obědě ve své posteli a já v obýváku plakala a plakala. Zavolala jsem manželovi a diagnózu mu shrnula v pár větách. Hned přijel z práce, co se dělo pak, to si skoro nevybavuji. Druhý den nám Lucinku hlídali rodiče a my s manželem jsme jeli za paní doktorkou. Sdělila nám vše, co už jsme nastudovali na internetu. Celou dobu jsme před ní seděli a plakali. Poté jsme museli vše s velkou bolestí sdělit rodičům, příbuzným a blízkým, což pro nás bylo obzvláště těžké.

## Vždy jsme si přáli velkou rodinu

Po sdělení kruté diagnózy v září 2020 na Klinice pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN v Praze jsme si řekli, že budeme mít jen Lucinku. Postupem času jsme se ale s manželem rozhodli, že chceme druhé dítě, že to všechno zvládneme. Máme přeci skvělou rodinu, která nám pomáhá. Vzhledem k tomu, že Lucinka je z IVF, měli jsme na klinice ještě zmrazená embrya, která nám lékaři vyšetřili. Zjistili, že mukopolysacharidózou byl postižen ještě jeden zárodek, zbylé byly připraveny k transferu. Podstoupila jsem ho v roce 2021 a stejně jako u Lucinky byl hned první pokus úspěšný. V květnu 2022 se nám narodil syn Míša.

## Lucinka je plně odkázaná na naši péči

Lucinku musíme krmit, což není vůbec snadné, protože si kvůli své hyperaktivitě vytahuje jídlo z pusinky. Také žvýkání pokrmů je pro ni víc a víc obtížnější. Jedno krmení nám zabere půl až jednu hodinu. Lucinka zůstala plně inkontinentní, nedokáže popsat své potřeby a pocity, proto je pro nás velmi obtížné poznat, co potřebuje, případně co jí bolí. Poslední půlrok se velmi zhoršila v chůzi, samostatně ji nevládne vůbec, s oporou jen stěží. K přemístění Lucinky používáme speciální zdravotní kočárek, v domácím prostředí ji nosíme. Nejtěžší pro nás je asi to, že její stav se zhoršuje a my to nedokážeme nijak ovlivnit.

Léčba na tuto krutou nemoc neexistuje, jedinou dosud známou možností ovlivnění progresu onemocnění s názvem mukopolysacharidóza IIIA je léčba založená na redukci substrátu preparátu Soyfem. Ten Lucinka užívá.

## Odpočinek? To jsou pro nás výlety

Naším hlavním odpočinkem jsou rodinné výlety, které se snažíme plánovat na každý víkend nebo volný čas. Asi jako všichni rodiče dítěte s touto diagnózou bychom si přáli uzdravení naší dcery, ale víme, že je to nemožné. Proto je naší velkou radostí Lucinčin úsměv, který nám dává sílu a energii.

Lucie Břejlová



# Sdělení diagnózy

Sdělení diagnózy u vlastního dítěte či dětí je jeden z nejnáročnějších okamžiků života všech rodičů. K tomuto momentu lze přirovnat jen málo jiných chvil. V danou chvíli se zhroutí vše, co doposud platilo, a nastupuje strach, ochromení, chaos, stres, hrůza, šok. Tady nebudeme zmiřovat, utěšovat či hledat vhodná slova. Je to bohužel fakt, který jste pravděpodobně již prožili nebo prožíváte právě teď.

Tento moment je úzce ovlivněn lékařem, který vám diagnózu sděloval, tím, jak s vámi tuto situaci probral a vše, co s ní souvisí, vysvětlil.

Moc bychom vám přáli, aby takové sdělení proběhlo co nejvíce empaticky a lidsky. Ne všem se to ale poštěstí. Během tohoto „povídání“ se objevuje řada otazníků a některé informace se ztrácejí vlivem emocí, které nelze úplně potlačit. Nebojte se však doptávat, třeba i opakovaně při dalších kontrolách a setkáních. Ptejte se lékařů, nás, Centra provázení, ostatních rodin. Žádná otázka není špatná. A kolikrát je nevyřešená otázka pro vás těžší než odpověď na ni.

*„Byl rok 1992, nebyly mobilní telefony, 100 km od domova. Potřebovala jsem s někým mluvit, prostě jen mluvit.“*

*„V tomto okamžiku je nejdůležitější ustát takový typ informace. Postupně pak hledat způsob, jak s takovou informací pracovat po psychické stránce. Každý z nás na takovou informaci reaguje jinak a jinak se s ní vyrovnává. Důležitá jsou také slova podpory a útěchy ze strany blízkých příbuzných a přátel.“*

V roce 2017 jsme realizovali rozsáhlou studii, kdy jsme se v dotaznících na toto období ptali více než tisíce rodičů dětí se závažnou diagnózou a zajímalo nás, jak to všechno bylo.

Jedna z mnoha otázek zjišťovala, co tehdy bylo pro rodiče po sdělení diagnózy nejtěžší. Téměř polovina z nich odpověděla, že „uvěřit tomu, přijmout to, smířit se s tím“. Objevily se i tyto odpovědi: „pravdivost a závažnost informace“, „žít, zvládnout to, jít dál“, „nemocné dítě“, „zjistit informace, orientovat se v situaci“, „bezmoc a strach“, „sdělit to blízkým“, „zajistit péči o dítě, podpořit ho“.

Dále bychom na tomto místě rádi uvedli odpovědi na otázku, co po sdělení diagnózy nejvíce pomohlo: „nebýt sám, přítomnost rodiny“, „podpora, informace, další zdroje“, „lékař“, „víra, naděje“, „dítě, přítomnost dítěte“, „nic nepomohlo“, „vlastní síla, emoce“, „komunikace“, „čas“, „změna prostředí“, „psychická podpora, terapie, psycholog“.

Pokud by vás téma zajímalo, kompletní analýza je ke stažení na webu Společnosti pro mukopolysacharidosu ([www.mukopoly.cz](http://www.mukopoly.cz)).

## Vítejte v novém světě

Během sdělování diagnózy nebo krátce nato jste se pravděpodobně setkali s některou z našich kolegyní v Centru provázení. Cílem Centra provázení je podpořit rodinu pečující o dítě se závažným onemocněním, a to od počátku sdělení diagnózy a v prvních fázích vyrovnávání se s novou skutečností. Téměř každé Centrum provázení vás během pár prvních dní nasměruje na naši Společnost pro mukopolysacharidosu. Řeknou vám o nás pár informací a pak už je to na vás, kdy se nám ozvete.

Když Společnost pro mukopolysacharidosu zakládala první Centrum provázení, mysleli jsme si, že budeme provázet v drtivé většině rodiče dětí se vzácnou diagnózou. Postupně se provázení rozšířilo na rodiny dětí s postižením a dětí předčasně narozených.

Rozhodující pro zahájení podpory je indikace lékařem a okamžik před, v průběhu či po sdělení/potvrzení diagnózy závažného a nepříznivého zdravotního stavu. V jednom z rozhovorů jsme o Centrech provázení řekli, že je to místo, kde se může člověk vykřičet z bolesti. Je to pravda. Od našich kolegyní dostanete první pomoc, podporu, základní informace a dobrou kávu. Nebo alespoň změníte na chvíli prostředí a možná i téma hovoru, které se teď točí jen kolem onemocnění. Kolegyně se budou zajímat hlavně o vás. Jsou tam hlavně pro vás. Pokud s nimi ještě nejste v kontaktu, zkuste je oslovit, mohou vás hned na začátku vhodně nasměrovat a dodat sílu a energii do prvních dní.

Někdy je zajímavé, že sdělením diagnózy se mění úplně všechno, jen vaše dítě zůstává pořád stejné. Pro něj se z minuty na minutu zatím ještě nic nemění. Naopak pro vás se sdělení diagnózy rovná vstupence na „nezapomenutelnou a šílenou jízdu vlakem“, jak často říkají někteří tatínci.

**První Centrum provázení založila v roce 2015 Společnost pro mukopolysacharidosu ve spolupráci s profesorem Jiřím Zemanem a Klinikou pediatrie a dědičných poruch metabolismu Všeobecné fakultní nemocnice v Praze.**

**Centra provázení podporují rodiny dětí se vzácným onemocněním, předčasně narozených, s těžkým zdravotním postižením, po úrazu či těžkých infektech.**

**Provázení začíná okamžikem sdělení diagnózy, pokračuje v prvních dnech vyrovnávání se s novou informací a trvá až do předání do následných služeb.**

**Služba je hrazena z veřejného zdravotního pojištění.**

**Aktuální kontakty na pracovníky Center provázení naleznete na webových stránkách [www.centrumprovazeni.cz](http://www.centrumprovazeni.cz).**

## **Co bylo nejdůležitější po sdělení diagnózy pro rodiny dětí s MPS před vámi?**

„Mít dostatek informací o nemoci a možnost se k nim vracet.“

„Dostatek času informace vstřebat.“

„Možnost si o situaci promluvit.“

„Podpora Centra provázení.“

„Předání kontaktu na společnost pro MPS a rodinu s nemocným dítětem.“

„E-mail od pana prof. Michalíka ze Společnosti pro MPS, který mi odpověděl OBRA-TEM – dal mi pocit, že tam někde existuje ‚NĚKDO, KDO VÍ‘ a mohl by pomoci, kdyby bylo potřeba.“

„Dozvědět se, co můžeme a máme dělat dál – co všechno obnáší péče.“

„Dozvědět se, na co máme nárok – jak požádat o příspěvky a co bude nezbytné řešit i do budoucna, co nezanedbat a na co se připravit.“

„Nebýt na to sama/sám.“

„Začít měnit život organizačně – mít jistotu, že to jako rodina zvládneme (změna pracovní doby manžela, řešení bydlení, úprava prostředí).“

„Zaměstnávat mysl čímkoliv jiným, abyste se neutopili...“

„Ujistění, že to není moje chyba ve výchově, ale že za našimi problémy stojí nemoc.“

„Podpora od manžela/manželky.“

„Asi bychom jako rodiče jedináčka ocenili nějaký leták s vysvětlením, jaké jsou možnosti mít druhé zdravé dítě – jak dlouho trvají vyšetření, co to vše obnáší. Protože nejdřív člověk řekne, že druhé dítě nechce, ale pak se mu to velice brzo rozleží v hlavě a vážně o tom uvažuje.“

„Zní to divně, ale ulevilo se nám – konečně jsme dostali odpovědi na to, co se děje s naším dítětem.“

## **Prožívání po sdělení diagnózy**

„Normální je mít nenormální reakce na nenormální věci.“

Někteří z našich rodičů plakali a plakali, jiní křičeli a zuřili, další mlčeli nebo zvraceli, ale všichni nechtěli uvěřit, že se to týká právě jejich dítěte. Všichni doufali, že se lékaři spletli. Všichni by dali vše, aby to nebyla pravda.

Podíváme se teď krátce na fáze, kterými jste pravděpodobně prošli nebo procházíte. Může vám to pomoci pochopit, co se ve vás děje a proč se zrovna nyní chováte tak, jak se chováte, a že každý z vás to může mít trochu jinak. Většina rodičů těmito fázemi projde – někdo rychle, jiný pomaleji. Často tady vznikají nedorozumění a hádky, protože jde každý jiným tempem – jeden ještě brečí a nechce uvěřit, vše popírá, zatímco druhý už hledá informace a potřebuje něco

dělat. Stalo se to téměř každé mámě a tátovi. Zkuste se respektovat. Vzájemně se nikam netlačit a ničemu nebránit. Vysvětľujte. Mluvte. Mluvte hodně. Když mluvení nepůjde, pište. Nenechte to být, nečekejte, že se to nějak vyřeší samo. Do toho se k vám často přidají prarodiče, tety, strejdové, přátelé, kteří tomu nemohou uvěřit stejně jako vy a začíná u nich jejich vlastní proces vnímání situace a vyrovnávání se s ní.

Diagnózu už znáte. A co teď dál? Co se ve vás může odehrávat (a pravděpodobně odehrává)? Zkusíme nasdílet, jak to měli rodiče před vámi.

### **1. Šok**

Šok se projevuje strnutím, otupělostí, neschopností jakékoliv reakce. „Byla jsem jako ve snu, nemohla jsem ani brečet.“ Nejste schopni vnímat nic jiného, než že se vaše dítě dožije jen 14 let. „Byla to taková bolest, psychická i fyzická, že jsem myslela, že se rozpadnu na tisíc kusů.“ „Všechno šlo jakoby mimo, byl jsem v místnosti, žena plakala a já jen hleděl... nezmohl jsem se na jediné slovo.“ Rodiče mohou pocítovat úzkost, bezmoc, napadají je iracionální myšlenky, mohou mít problémy s jidlem, spánkem i se soustředěním. „Ničemu jsem nerozuměla, nic nedávalo smysl.“ V dané chvíli je to normální, je však třeba zajistit, aby v tomto stavu nesetřvali příliš dlouho. Obvykle tato fáze trvá několika minut až několik dní. V téhle fázi toho moc nepomůže. Musí se „přežít“.

### **2. Popření**

Situace bývá pro rodiče natolik těžká, že ji zpočátku nejsou schopni přijmout a uvěřit jí. Je to zcela v pořádku. Jedná se o důležitou fázi, která nás chrání – nedovolí, aby nás sdělené informace a závažnost diagnózy neparalyzovaly plnou silou.

Velmi častá je následující reakce: „To není možné, to nemůže být pravda.“ Popření je jedním ze způsobů, které se nazývají obranné mechanismy. Pomáhají udržet jakousi rovnováhu a nezbláznit se. „Doktor nám popisoval, že naše dítě má pokřivené prsty, což je pro jeho onemocnění typické. Říkal jsem mu, že to je normální, že já taky nemám úplně rovný prsty.“ Tato fáze potřebuje svůj čas. Je dobré si o diagnóze číst, vyhledávat si informace, ověřit si je, nechat si lékařskou mluvu přeložit do češtiny, případně zjistit si jiný názor, pokud je potřeba. Až budete „připravení“, tak popírat přestanete. Ale uvěřit, jako opravdu, to ještě nepůjde, možná i několik let...

### **3. Zloba**

V prvních chvílích bývá hněv většinou spojen s hledáním viníka. Nejčastěji začínáme u sebe – co jsme udělali špatně, proč se to děje nám? Často obviňujeme i partnera/partnerku, naše nejbližší a někdy svou zlobu přenášíme na lékaře. Zlobíme se na celý svět, na Boha, na přírodu, na to, že někdo dopustí, aby byly děti nemocné a něco takového se dělo. Tato fáze je často hlasitá a může vás

vystražit. Ale rychle se vyčerpá. Trochu může pomoci nějaká aktivita – vychodit to, vyběhat to, vybrečet to, vyřvat to... Je totiž naprosto v pořádku se zlobit, zuřit, nenávidět celý svět. Jen vám to vezme spoustu energie. Ale tato fáze se objeví u každého z rodičů, jen v různé síle.

#### **4. Smlouvání**

Jedná se o přechodné období, kdy je skutečnost, že dítě je nemocné, již akceptovaná. Rodiče by rádi něco získali, alespoň nějaké malé zlepšení. Často se setkáváme s větami: „*Kdyby to lékař poznal dříve, třeba by s tím šlo něco dělat...*“ nebo „*Když budeme pravidelně rehabilitovat, bude chodit?*“.

Rodiče vyžadují kompromis, potřebují vidět, že mají nějakou realistickou naději. Je to další krůček na cestě mezi dříve odmítanou skutečností a jejím přijetím. „*Kdyby se našla léčba, dal bych vše...*“ Toto období je citlivé na zkoušení všech možných alternativních směrů. Buďte opatrní. Pokud se objeví někdo, kdo vám slibuje zázračné uzdravení na základě pozitivního myšlení, změny frekvenčních vln či překvapivě léčivých účinků Iněného oleje a požaduje za to velké sumy peněz, pravděpodobně neléčí, jen na vás a vaši beznaději parazituje. Tím ovšem neříkáme, že alternativní podpora je nežádoucí. Řada rodičů vyzkoušela meditační, reiki, krystalů, meduňku či třezalku, případně jiné byliny – můžete se jich zeptat přímo, co pomohlo a co nikoli. Buďte opatrní, a když budete tento směr zvažovat, opřete se o data a důkazy.

#### **5. Deprese, smutek**

V této fázi se rodiče začínají s onemocněním dítěte „vyrovnávat“. Rozumějte – spíše si začínají uvědomovat pravdivost situace, že se jich doopravdy týká. Začínají postupně vidět situaci takovou, jaká skutečně je. Pro toto období jsou typické pocity smutku, deprese, sebelítosti, strachu a nejistoty. Rodiče pokládají velmi těžké otázky, ale mnohé zůstávají nevyřčené a jsou ještě těžší. „*Život nemá smysl...*“ Bojí se nejen o život dítěte. „*Asi léčbu nenaleznou... A když, tak pozdě.*“ Bojí se i o zdraví svých ostatních dětí. „*Co když bude nemocné i další dítě?*“ Mají obavy, co na to řeknou příbuzní a známí, jak se vypořádají s celou řadou změn, jak zvládnou chod celé rodiny a mnoho dalšího. Neumějí si vůbec představit, jak všechno zvládnou. Je zde riziko rozvoje klinické deprese (psychiatrického onemocnění), protože sdělení závažné diagnózy je enormní zátěží a možným spouštěčem. Konzultujte s odborníky, buďte na sebe opatrní. Někomu můžeme pomoci jen třezalka nebo kozlík lékařský na zklidnění, jiný bude potřebovat medikaci. Jen prosím nezůstávejte u „rychlónáplastí“ v podobě anxiolytik (Neurolept, Diazepam, Oxazepam apod.), ale poraďte se o situaci s psychiatrem, který nastaví vhodnou léčbu (nejčastěji antidepressiva či léky na spaní). Víte, ono vám teď reálně ani nemá být dobře...

## 6. Smíření, přijetí

Toto je poslední fáze, kdy rodiče postupně akceptují skutečnost. Moc rádi bychom na tomto místě napsali, že se jí i vy dočkáte, opravdu se to stane a budete v pořádku. Opuštěte nám, ale musíme vám říct, že v pořádku už nikdy nebudete. Už nikdy to nebude ten stejný svět. Mnoho rodičů dělí svůj život na „před“ diagnózou a „po“ diagnóze. Naučíte se spoustu nového, přizpůsobíte svůj život, dokážete mnoho věcí, o kterých jste dříve neměli ani zdání, budete silní a stateční. Protože prostě musíte. Pro vašeho syna nebo vaši dceru. Budete zažívat i drobné radosti. „*Nemáme sondu! Sám polyká!*“ Aktivně se budete účastnit podpůrné léčby a hledat optimální cesty do budoucna. „*Co je potřeba udělat?*“ Plány jsou v této fázi reálnější a splnitelnější. Přejde konfrontace s realitou a budete čelit okolnímu světu. „*Brzo vyrostete z kočárku. Budeme potřebovat ten speciální...*“ Fáze smíření a přijetí trvá dlouho. Několik let. A možná celý život. Někdo jí nikdy nedosáhne. Nepřijme situaci, nesmíří se s ní.

U „našich“ rodin je tato fáze velmi často narušována progresí onemocnění – změnami zdravotního stavu dítěte, narušováním ustáleného chodu domácnosti, častými hospitalizacemi, bolestivými vyšetřeními a operacemi i neustálým strachem o život dítěte. Proto se velmi často fáze opakují – s každým dalším zhoršením a změnou se můžete vrátit do šoku, popření i zloby. Pro každou mámu a pro každého tátu představuje právě toto velké ohrožení. A co s tím? Až se zase na chvíli nadechnete, mluvte. Mluvte spolu i s dalšími rodinami, sdílejte bolest i radost s těmi, kteří žijí podobné příběhy. Jinde – u „zdravých“ rodin a při srovnávání se s nimi – se budete pravděpodobně ještě více trápit.

Jak jsme ale psali již dříve, zvládnete to. Dokážete to! Musíte, protože vaše děti, váš syn nebo vaše dcera, ten příběh již žijí a na výběr nemají...

### **A co by sami sobě zpětně poradili rodiče dětí s MPS nebo obdobným onemocněním?**

*„Nikdy nedostaneš nic, co bys nezvládla. Žij tady a teď a nemysli na minulost či budoucnost. Netrap se tím, co nemůžeš ovlivnit, přijímej vše jako výzvu a hledej cestu, která je nejlepší pro tebe a tvé dítě. Nic není definitivní, nic není nemožné. Nikdo nemá právo tě soudit či hodnotit, protože nikdy nechodil v tvých botách.“*

*„Žádné sdělení lékaře není dogma. Život nekončí, jen nám dává jiné úkoly, než jsme čekali.“*

*„Nech si čas, a pokud je to možné, nic hned neřeš. Zaměř se na vyrovnání se se sebou samým.“*

*„Neboj se přijít do Společnosti pro MPS, neboj se informovanosti o diagnóze, nepropadej beznaději, dnes je vše ve zdravotnictví zase o velký kus dále. Mluv o problémech, neuzavírej se a neber vinu na sebe.“*

„Neboj se o nemoci mluvit, snaž se mobilizovat možnosti podpory.“

„Podej co nejdříve žádost o příspěvek na péči. Neměla jsem ty správné podklady a nevěděla jsem, jak je správně vyplnit.“

„Uvědom si, že za to nemůžeš, to se tak prostě v životě stalo...“

„Raduj se z každé věty (slova) dítěte, z každého jeho úsměvu, z každé rošťárny, která se mu povede, dokud je toho schopno. Nikdy se na něj za nic nezlob.“

„Netrap se, ber věci tak, jak přicházejí. A neboj se budoucnosti.“

„Je to váš život, vše je jen vaše rozhodnutí, nikdy a za žádných okolností se nenechte ani lékaři, ani školou, ani svým okolím nutit do ničeho, o čem jste přesvědčeni, že je dítěti k ničemu, nebo ho dokonce omezuje, nedejbož poškozuj.“

„V současnosti vím, že při podpoře rodiny, přátel, Společnosti pro MPS se dá život s mukopolysacharidózou zvládnout. Každý rodič si musí projít přijetím a každému to trvá jinak dlouho.“

„Obrať se na Centrum provázení a skrz něj na rodiny s podobnou diagnózou...“

„Snaž se zorganizovat si život podle potřeb dítěte a nepoddávej se depresi.“

„Poradili bychom si, abychom se tehdy, na bezmála rok po zjištění diagnózy, neuza-  
vírali do sebe a neprožívali celou situaci sami. Nebylo to vůbec hezké období a mrzí  
mě, že jsme tehdy nekontaktovali Společnost pro MPS dříve.“

„Užívejte si společné chvíle naplno!“

„Jsme tak nějak na začátku cesty, určitě by bylo fajn si užívat opravdu každou chvíli,  
drobnost, ale ne vždy mi to jde...“

„Rozvíjej dítě co nejvíc, třeba ho uč znakovou řeč, pokud ho to baví... Já jsem tenkrát  
byla příliš položená do strachu a zoufalství.“

„Vyujij Centra provázení, spoustu věcí ti vysvětlí a nasměrují tě – na koho se obrátit,  
kde a o co můžete požádat atd.“

„Podnikejte výlety, dovolené, jezděte s dětmi na koně, pokud je mají rádi. Žijte naplno,  
ze dne na den. Netrapte se tím, co bude, ale žijte tím, co je teď. Užívejte si toho, že se  
dětí smějí, běhají, snažte se vydržet to tempo, nezlobte se na ně za to. Pevné nervy.  
A taky rada, kterou předávám dál, kdy už vím, jaké to je po 16 letech pečování.  
Před 16 lety mi pan Michalík řekl, šetřete síly, bude to náročné. A je... Věk přibývá  
a energie a síla nějak ne. Asi jsem málo šetřila...“

# Možnosti podpory pro vaše dítě i vás

Již v nemocnici při sdělování diagnózy či krátce nato se pravděpodobně setkáte s pracovníci Centra provázení (CP). Krizové interventky, které v CP pracují, vás provedou prvotním obdobím vyrovnávání se se závažnou situací, jež nastává právě po sdělení diagnózy. Budou vám podporou při velkých emocích, pokusí se s vámi zodpovědět všechny otázky a dovysvětlit, co je potřeba. Mohou být přítomné během vašich rozhovorů s lékaři jako vaše druhé „uši“. Občas se totiž stává, že po určité chvíli přestanete vnímat, co vám lékař říká, anebo nebudete všemu rozumět. S pracovníci CP to pak můžete celé v klidu znova probrat. Budou s vámi spolupracovat tak dlouho, jak budete potřebovat. Také vám pomohou najít kontakty na následné služby dostupné nejbližší místu vašeho bydliště. Pravděpodobně jste od nich nebo od lékařů již dostali kontakt na nás, na Společnost pro mukopolysacharidosu (MPS). Ozvěte se nám. Pro péči o vaše dítě v domácím prostředí pro vás bude Společnost pro MPS důležitá.

**Společnost pro mukopolysacharidosu byla založena v roce 1994 manželi Michalíkovými, kteří pečovali o svou nemocnou dceru Peťku.**

**Ve Společnosti pro MPS je aktuálně 36 rodin dětí s různými typy mukopolysacharidózy a obdobných onemocnění (Niemann–Pickova choroba, mannosidóza, neuronální ceroidlipofuscinóza, gangliosidóza).**

## **Kontakty**

**Adresa: Společnost pro mukopolysacharidosu, z.s.  
Chaloupky 5/33, 779 00 Olomouc**

**E-mail: [spmps@seznam.cz](mailto:spmps@seznam.cz)**

**Telefon: Jan Michalík 777 809 040; Petra Hájková 733 690 750**

## **Nejčastější činnosti podpory:**

- **provázení po sdělení diagnózy,**
- **krizová podpora (nejčastěji telefonická),**
- **navázání na starší „mentorskou“ rodinu,**
- **právní a odborné sociální poradenství,**
- **organizování setkání rodin,**
- **pořádání přednášek a vzdělávacích akcí,**
- **podpora při pořizování kompenzační a rehabilitačních pomůcek,**
- **podpora při zajištění asistenčních služeb,**
- **poradenství pro pozůstalé.**

**Více informací najdete na webových stránkách: [www.mukopoly.cz](http://www.mukopoly.cz).**

Jak vůbec vypadá náš první kontakt s novými rodinami? Ti nejdůležitější z vás se odhodlají, zvednou telefon a zavolají nějaké cizí Hájkové nebo nějakému cizímu Michalíkovi. Pro některé rodiny je jednodušší napsat e-mail. Nejprve se nám představí a popíší svou situaci. Vyměníme si několik e-mailů a až poté se spojíme telefonicky. A ještě nutno poznamenat, že tohle dělají mámy. Co dělají v tuto chvíli tátové, netušíme. Možná někde vzadu poslouchají, možná ale už nic slyšet nechtějí. Tátové, zavolejte nebo napište nám někdy taky! Nemusíte být tak moc stateční, uzavření a zůstat v tom tak dlouho sami...

Odhálili jsme vám, že pan profesor Michalík vaše pocity, myšlenky i emoce zná, protože si spolu s manželkou Alenou vyslechli takovou diagnózu u své tehdy sedmileté prvorozené dcery Peťky. A ta cizí Hájková spolupracuje se Společností pro MPS už skoro 20 let, spoluzakládala Centrum provázení a je na telefonu, kdykoliv to budete potřebovat. Více informací o nás najdete na konci – v profesně-osobních medailoncích.

Snad už tedy nejsme jen „nějaká“ jména uvedená v brožuře... Pokud se ještě neznáme, nebojte se nás poznat. Můžeme slíbit, že od nás neuslyšíte: „Muko... co? Co to je?“ To už nejspíš znáte. Nám nemusíte nic vysvětlovat, my moc dobře víme, o čem mluvíte, a jsme tu pro vás.

Jakmile navážeme kontakt, čeká vás další, podle nás velká, věc. Spojit se s další rodinou. Někdy jí říkáme „mentorská rodina“. Jsou to rodiče jako vy. Jen pravděpodobně bydlí úplně v jiném městě a kraji, mají dítě nebo děti v jiném věku, pracují v jiných oborech, mají nebo měli odlišné koníčky a styl života. Ale stejně jako vy si vyslechli diagnózu závažného onemocnění u svého dítěte. Jen o trochu dříve. Začátek plný otazníků už mají za sebou. Budou pro vás moc důležití, i když to může pro obě strany být obtížné a bolavé. Ale opravdu to mnoho znamená, protože podpora nové rodiny v tandemu odborník a rodič se zkušenostmi se nám velmi osvědčila.

Odborník zná zákony, příspěvky, organizace, krizovou pomoc, lékaře, lázně, pomůcky apod. Rodič zase zná své dítě, domácí prostředí, celodenní péči a realitu života s MPS. A taková dvojice funguje skvěle. Když vám poradíme (my nebo lékaři, případně kolegové z jiných organizací) něco, o čem jsme z odborného hlediska přesvědčeni, že by v dané chvíli bylo dobré využít nebo aplikovat, můžete si to ověřit v realitě.

V určitém období je například fajn jet do lázní. Ovšem pokud jste rodičem dítěte s MPS typu II nebo III v hyperaktivní fázi nemoci, neodpočine si nikdo a z měsíčního pobytu si odnesete bolavá záda, frustraci a potřebu jet do lázní na další měsíc sám se sebou... Vše je potřeba dobře promyslet, naplánovat, zjistit si zkušenosti jiných rodičů, porovnat s individuálními potřebami vašeho dítěte a doporučením lékařů. Důležité je správné načasování.

Nebo třeba od klinické logopedky dostanete doporučení trénovat rozvoj řeči. Otázkou je, zda se vzhledem k prognóze u některých onemocnění nejedná o ztrátu času, jestli nezažijete více neúspěchů než úspěchů a nezískáte další nálepku v podobě nespolupracujícího a problémového dítěte. Rodiče, kteří stejnou situaci zažili, vám spíše doporučí posilovat svalstvo pro polykání a kousání, využít bazální stimulaci nebo trávit čas jinak a smysluplněji.

Současně si uvědomujeme, že to, co se už tisíckrát u jiných osvědčilo, zrovna u vás zafungovat nemusí. Většinou to však jsou jen maličkosti.

Dále se vás budeme snažit nasměrovat i na přímou podporu v místě vašeho bydliště nebo jeho okolí (pokud ještě nejste s nikým v kontaktu). Podíváme se spolu na příspěvek na péči, mobilitu, zvláštní pomůcku a průkaz mimořádných výhod. Půjdeme postupně od toho, co spěchá, až k tomu, co může počkat. Během roku se snažíme reagovat na vaše aktuální potřeby – některé rodiny jsou během let péče výborně zasítované a mají skvělou podporu organizací. Jiné rodiny v systému delší dobu „plavou“ nebo se objevují další a další překážky. Pokud nám o nich řeknete, pokusíme se hledat a v ideálním případě i najít vhodné řešení.

Dle našich zkušeností ovlivňují podporu v místě bydliště především tyto faktory:

- zda žijete ve městě nebo na vesnici,
- zda je pro vás služba dostupná,
- zda ve vaší blízkosti existuje vhodná služba,
- zda má služba volnou kapacitu,
- zda vaše dítě přijme do péče,
- zda jste schopni svěřit dítě do péče jiné osoby (např. asistentovi nebo odlehčovací službě) – někdy je potřeba více času anebo to zkusíte po menších časových úsecích,
- zda jste ochotni za službu platit z příspěvku na péči.

Kromě vyhledání vhodných organizací vám můžeme pomoci zajistit potřebné pomůcky – ať už kompenzační, nebo rehabilitační. Některé jsou hrazeny systémem (jako příspěvek na zvláštní pomůcku nebo ze všeobecného zdravotního pojištění), jiné nikoli, případně jsou u nich vysoké doplatky. Péče o dítě s MPS je finančně náročná, proto vám pomůžeme oslovovat nadace při pořizování pomůcek či zajišťování potřebných rehabilitací.

Dále od nás můžete očekávat právní poradenství a krizovou podporu. Buď potřebnými informacemi sami disponujeme a rádi vám je předáme, nebo je umíme rychle zjistit, případně vás navážeme na další odborníky, kteří to umějí ještě lépe.

Jednou ročně se všichni setkáváme na národním setkání rodin. Účast na prvním setkání je tzv. pomyslným mostem mezi světem, kam jste patřili dříve, a světem, do nějž patříte nyní... Po sdělení diagnózy, nečekané srážce s realitou a vlastní zranitelností a bolestí z nemoci vlastního dítěte, je cesta na první setkání rodin

s podobným příběhem cestou plnou slz, strachu, obav, zvědavosti a síly..., ale i nahlédnutím do budoucnosti.

Požádali jsme rodiče ve Společnosti pro MPS, aby pro vás toto naše setkání popsali, co na něm třeba získáte a co vás čeká:

*„Láskyplné přijetí, podpora, sdílení zkušeností, pocit, že to zvládnete.“*

*„Nejste v tom sami, život nekončí, máme stejné problémy.“*

*„Čeká vás parta různých lidí, které spojuje dohromady jedno, a to láska k dětem, které trpí zatím nevyléčitelnou nemocí. Všichni jsou lidé, u kterých najdete pochopení a kteří rádi pomohou, pokud je to v jejich silách. Je to místo, kde se můžete vypovídat, získat zkušenosti, informace, názory a v neposlední řadě se pobavit.“*

*„Nebojte se vůbec přijít, poznáte další rodiny, poznáte, že na všechny problémy nejste sami, že je nás už opravdu dost. Odlehčí se obavy, jsou i poradny, veškeré výhody, ochotní asistenti, kteří se profesionálně postarají o dítě. Popovídáte si s ostatními rodiči, podělíte se o zkušenosti a užijete si prodloužený víkend, pokaždé v jiném městě.“*

*„Čeká vás prvotní ‚náraz do zdi‘ spojený s vizualizací postupu onemocnění, ale později získáte vědomí, že v tom nejste sami, a získáte nová přátelství.“*

*„Budete na místě, kde se nemusíte za nic omlouvat, na místě, kde na vás nebude nikdo divně koukat, kde budete mezi svými.“*

*„Přesvědčíte se, že každý rodič MPS dítěte je neuvěřitelně odolná bytost :-). A že když vám život namísto jahod nabídl citron, tak to nevzdáte, a prostě z něj uděláte citronádu :-).“*

*„Uvidíte, že v tom nejste sami. I tak se dá život prožít dobře. Vy jste na začátku a u nás se můžete poučit z chyb, které jsme my dělali. I když je zpočátku dost těžké vidět, co vás čeká za 5, 10, 20 let.“*

*„Získáte nové přátele, možnost sdílet a získávat efektivněji informace. Těžké je vidět děti v pozdějším stadiu nemoci...“*

*„Pokud se rozhodnete na setkání přijet, máte možnost poznat další rodiny se stejným životním příběhem. Získáte mnoho dalších poznatků a rad, které se od lékařů nedozvíte. Máte možnost obdržet literaturu vydávanou Společností pro MPS ve spolupráci s odbornými pracovišti, která není běžně dostupná. Během pobytu na setkání jsou k dětem přiděleni asistenti z řad studentů Univerzity Palackého v Olomouci, takže je možnost na pár dní ‚vysadit‘.“*

*„Tolik informací, kolik se dozvíte na setkání MPS, vám žádný doktor nesdělí.“*

*„Získáte pocit, že mít vážně nemocné dítě není jen velká starost, ale i radost z toho, že nám tu lásku dítě i vrací, a čeká vás nový svět, kde vytrvalostí a odvahou může být vaše rodina ještě semknutější, víc než kdy jindy.“*

Přijďte! Klidně jen „na otočku“ nebo třeba na jeden den. Přijďte si nás oťuknout a pak už sami uvidíte...

# Přehled sociálních služeb, které rodiny při péči v domácím prostředí využívají nejčastěji

Kompletní seznam sociálních služeb naleznete v registru poskytovatelů sociálních služeb na stránkách Ministerstva práce a sociálních věcí ČR ([www.mpsv.cz](http://www.mpsv.cz)). V této kapitole představíme sociální služby, které patientské rodiny oslovují nejčastěji.

**Raná péče** je terénní služba určená rodinám dětí se zdravotním postižením, vzácnou nemocí či jiným onemocněním ve věku od narození do 7 let. Tato služba zajišťuje podporu, pomoc a provázení s ohledem na specifické potřeby dětí i celé rodiny (rodičů, sourozenců i prarodičů).

V praxi to vypadá tak, že jim zavoláte a domluvíte si první schůzku. Každá raná péče má jinak dlouhou čekací dobu, proto doporučujeme zavolat a objednat se co nejdříve, ať neztrácíte čas. Poté jedna z poradkyň přijede přímo k vám domů. Nejedná se o žádnou kontrolu, ale o pomoc a podporu, kterou si sjednáváte vy „na míru“, tzn. podle potřeb dítěte. Poradkyně si s vámi popovídá, zaměří se na dítě, může vám doporučit a případně i půjčit pomůcky, hračky, literaturu a cokoliv dalšího, co by pro vás i vaše dítě bylo nyní vhodné. Bude vás navštěvovat v pravidelných intervalech, na kterých se domluvíte (může to být jedenkrát za měsíc nebo i za čtvrtletí).

Co získali jiní rodiče díky podpoře rané péče?

- informace o metodách, pomůckách, hračkách a postupech práce s dítětem, které má postižení nebo jehož vývoj je ohrožen,
- informace o svých právech a nárocích,
- možnost sdílení příběhů s dalšími rodinami v podobné situaci,
- kontakty na další služby a zařízení,
- kontakty na odborníky či další rodiny,
- jistotu, jak pracovat s dítětem a jak jej rozvíjet,
- podporu, že nemusí být „všechno špatně“ a že i jejich dítě může být spokojené,
- možnost vzdělávat se prostřednictvím seminářů,
- společné zážitky na akcích pořádaných pro všechny rodiny.

**Odborné sociální poradenství** vám pomůže s vyřízením příspěvku na péči, s odvoláním, s průkazy, s příspěvkem na mobilitu, s pořízením kompenzačních pomůcek. Můžete získat informace o dalších sociálních službách v místě vašeho bydliště. Pracovníků se ptejte na všechno, co vás napadá – pokud nebudou schopni aktuálně poradit, zprostředkují vám kontakt na jiná pracoviště (např. z oblasti školství, zdravotnických služeb či neziskových organizací).

Existují poradny specializované na rodinnou problematiku a vztahy v rodině. Pracují v nich i psychologové. Nabízejí rodinám konzultace, poradenství nebo terapie. Psychologická pomoc se zde nehradí. Z naší zkušenosti je „čekačka“ na termín kratší než u klinického psychologa v nemocnici, což je další velká výhoda. Ovšem záleží na tom, co potřebujete aktuálně řešit.

Co získali jiní rodiče díky odbornému sociálnímu poradenství?

- Informace,
- podporu při vyřizování dávek nebo pomůcek,
- pomoc se sepsáním odvolání nebo správních žalob,
- pomoc s vyřízením invalidního důchodu nebo omezením svéprávnosti,
- právní poradenství,
- psychologické poradenství (podporu při řešení partnerských problémů),
- poradenství v oblasti šikany (nejčastěji u zdravých sourozenců),
- kontakty na další organizace.

**Telefonickou krizovou pomoc** znáte jako linku bezpečí nebo důvěry. I děti mají číslo na ni napsané v „žakovské“ hned pod linkami 150, 155, 158. Je vlastně stejně zamýšlená. Hasiče voláte, když hoří, záchranku, když jste zranění, a policii, když jste v nebezpečí. Být rodičem dítěte například s MPS někdy obnáší volat na všechny linky najednou, protože často současně hoří, jde o život a jste v nebezpečí.

Ale teď bez nadsázky, vaše zdraví, i to psychické, je nezbytnou podmínkou k tomu, abyste mohli pečovat o své dítě. Někdy více funguje povídat si s někým, koho vůbec neznáte. Telefon je dobrý nástroj a pracovní doba krizových linek je k rodičům dětí s MPS ohleduplná – fungují totiž většinou nonstop. Kdy se na krizové linky volá? Kdykoliv vám není dobře. Někdy to trvá jen chvíli, ale může to být tak silné, že cítíte, jako by vás zavalil balvan. Někdy to trvá dlouho. Možná tak dlouho, že už ani nevíte, kdy to začalo a jak z toho ven. Proto volejte!

Co získali jiní rodiče díky lince krizové pomoci?

- Orientaci v krizové situaci,
- poznání svých hranic a limitů,
- ujištění, že v tom nejsou sami a jejich pocity jsou normální,
- přijetí svých pocitů a strachů,
- nalezení zdrojů podpory ve svém okolí,
- odbornou terapeutickou pomoc,
- stopku, když viděli černě a šlo jim o život (z únavy, nevyspání, dlouhodobého stresu),
- jistotu, že mohou volat kdykoliv, třeba i v noci.

**Osobní asistence** vám může pomoci v péči o dítě v nejrůznějších situacích, např. se zabezpečením dítěte během vaší osobní hygieny a stravování, s chodem domácnosti, s doprovodem dítěte do školky či školy, s docházkou na zájmové aktivity. Vždy záleží na tom, co aktuálně potřebujete a jak se s osobním asistentem dohodnete. Důležitá je dohoda (smlouva), abyste vy i asistent věděli, co od sebe můžete očekávat. V ideálním případě bychom mohli říct, že asistent je někdo, kdo vás může po nějakou krátkou dobu nahradit, a vy se nemusíte o dítě bát.

Existuje několik organizací zaměstnávajících osobní asistenty vzdělané v oboru. Zároveň je asistence velmi „nedostatkové zboží“ a k tomu, aby opravdu fungovala, někdy potřebujete více asistentů, nejlépe flexibilních. S našimi rodinami oslovujeme ke spolupráci i univerzity nebo hledáme třeba zdravotní sestry v důchodu, které by ještě takovou asistenci zvládly, nebo „sáhneme“ do komerční sféry profesionálních hlídaček (často jsou to studentky zdravotních, pedagogických či sociálních oborů). Nevýhodou u využití asistence, která nespadá pod sociální služby, je vaše určitá „neochrana“, dále není regulována výše odměny za skutečně odpracovaný čas.

Co získali jiní rodiče díky podpoře osobní asistence?

- Čas na vyřízení neodkladných záležitostí,
- čas na sourozence nemocného dítěte,
- čas na sebe,
- možnost odpočinku,
- zachování koníčků nebo příležitostí k setkávání s přáteli,
- zachování pracovního úvazku,
- pomoc při péči v domácím prostředí,
- pomoc při doprovodu dítěte.

**Odlehčovací služby** vám pomohou ve chvílích, kdy vy ani vaše rodina nemůžete dítěti pomoc a péči z jakéhokoli důvodu zajistit. Opět záleží na vašich požadavcích, možnostech dítěte i zařízení. Důvody k využití odlehčovací služby mohou být různé – rekonstrukce bytu, hospitalizace nebo aktuální zdravotní stav pečujícího, dovolená, odpočinek od péče apod. Díky odlehčovací službě si můžete nárazově „oddechnout“ s pocitem, že je o vaše dítě profesionálně postaráno. Odlehčovací služby mohou být terénní (pečují v domácím prostředí) i pobytové (pečují mimo domácí prostředí). V obou případech (u pobytové služby především) doporučujeme dítě postupně navýkat na jiné prostředí a jiné lidi kolem (tzn. začít spolupracovat nejprve na pár hodin, na část dne, na jeden, dva dny v týdnu). Poté, pokud vám bude služba vyhovovat a dítě v ní bude spokojené, můžete čas odlehčení od péče navýšit.

Důležité je vše dobře naplánovat a vyzkoušet, abyste s důvěrou nechali péči dočasně na někom jiném. Samozřejmě víme, že to nejde hned. Známe situaci, kdy si maminka jako jediný pečující zlomila ruku a zajištění péče nebylo reálné, nebo případ, kdy pečující musela podstoupit akutní operaci kýly. Sice se to zvládlo, ale ani dítě, ani máma nebyla v pohodě a bylo to náročné pro všechny strany.

Tady si neodpustíme napsat: Kdo se postará, když vy nebudete moci? Těžká, ale velmi důležitá otázka. Pravděpodobně každý z vás odpoví trochu jinak. Víme, že na všechno se nepřipravíme, ale je vhodné mít alespoň informace a znát možnosti, jak to udělat, kdyby „bylo nejhůř“.

Dostupnost odlehčovacích služeb bohužel není všude stejná, proto je dobré začít s nimi spolupracovat co nejdříve, případně zjišťovat možnosti i v jiném kraji či v jiných (např. zdravotních) zařízeních.

Co získali jiní rodiče díky podpoře odlehčovací služby?

- Pomoc a podporu při „dlouhodobé“ péči,
- pocit důvěry, že se někdo dobře postará o jejich dítě, a jistotu, že je služba v péči zastoupí,
- čas na odpočinek,
- čas na vyřízení všeho potřebného,
- možnost zachování pracovního úvazku.
- možnost trávení volného času s dalšími dětmi, partnerem či přáteli.

**Centra denních služeb a denní stacionáře** – v těchto zařízeních může vaše dítě trávit čas v době, kdy nenavštěvuje mateřskou či základní školu, nebo zde může pobývat po ukončení školní docházky. Dítě do nich může docházet každý den. V odpoledních hodinách se zase vrací k vám domů. V některých centrech existují i tzv. svozy – centrum nabízí, že pro vaše dítě přijede domů a odpoledne vám je zase přiveze. Některé stacionáře či centra ještě kromě svozů poskytují další tzv. fakultativní činnosti (mimo ty, co jim ukládá zákon, vyhláška), např. canisterapii, masáže, fyzioterapii apod., které si hradíte nad rámec úhrady z příspěvku na péči.

Co získali jiní rodiče díky podpoře centra denních služeb a denního stacionáře?

- V některých případech jistotu, že dítě tráví čas s vrstevníky a navazuje vztahy,
- podporu v rozvíjení schopností a dovedností dítěte, individuální plán a návrhy, v čem se může dítě zlepšovat,
- možnost cíleného trávení volného času praktickými činnostmi (pro dítě i rodiče),
- čas na odpočinek,
- čas na vyřízení všeho potřebného,

- možnost zachování pracovního úvazku,
- možnost trávení volného času se zdravými sourozenci, partnerem či přáteli.

**Sociální rehabilitace** – u „našich“ dětí nebo spíše mladých dospělých se s využitím této služby setkáváme spíše výjimečně. Sociální rehabilitace je zaměřená na posilování osobních schopností a dovedností, aby klient mohl fungovat v přirozeném prostředí. Služba se přizpůsobuje individuálním potřebám a požadavkům člověka a klade důraz na co nejvyšší míru samostatnosti a nezávislosti.

Služba pomáhá například v oblasti péče o vlastní osobu (při hygieně, oblékání, cestování aj.), o domácnost (návčik vaření, nakupování, úklid, praní, žehlení aj.), v přípravě na budoucí povolání či zaměstnání, dále poskytuje podporu při kontaktu s vrstevníky či rodinou, nabízí podporu při jednání s úřady (s okresní správou, s lékaři, při vyřizování invalidního důchodu apod.) nebo při hledání zájmů, volnočasových aktivit.

Co získali jiní rodiče díky podpoře sociální rehabilitace?

- Podporu v rozvíjení schopností a dovedností dítěte,
- možnost cíleného trávení volného času praktickými činnostmi (pro dítě i rodiče),
- možnost podpořit své dítě v osamostatňování,
- možnost podpořit své dítě při přípravě na povolání,
- jistotu, že jejich dítě tráví čas s vrstevníky a navazuje vztahy.

**Domov pro osoby se zdravotním postižením** – na tuto sociální službu se naše rodiny obracejí většinou v ojedinělých případech, případně ji musely využít v situacích, kdy se o dítě či mladého dospělého již nemohly v domácím prostředí starat. Nejčastější příčinou byl zhoršený zdravotní stav samotných pečujících, únava z dlouhodobé péče (zejména u maminek, které na péči zůstaly samy), pracovní uplatnění či jiné osobní důvody. Využití této služby je často pro rodiče nejnáročnější – mají pochybnosti a kladou si otázky, zda jsou dobrými rodiči, zda jim to „dítě“ odpustí, jak se na ně bude dívat okolí, že dítě někam odložili... Musíme vás ujistit, že v tak náročné situaci je to zcela běžné. Je však třeba všechny otázky důkladně probrat a následně zodpovědět. Důležité je uvědomit si, že využitím této služby netrháte vzájemné vazby a dítěte se nevzdáváte – můžete být v každodenním, víkendovém či jiném kontaktu. Záleží na vás a domluvě se zařízením. Opět doporučujeme na vše jít postupně, protože se jedná o velkou změnu pro celou rodinu, především pro dítě, a může dojít ke zhoršení zdravotního stavu, změnám v chování a jiným projevům. Využijte možnosti zajít se předem do zařízení podívat a ptejte se na konkrétní věci: Kde mé dítě bude bydlet? Jak bude

trávit volný čas? Co se bude dít, když bude mít chřipku? Ptejte se na cokoliv, co vás napadá nebo z čeho máte obavy.

Co získali jiní rodiče díky podpoře domova pro osoby se zdravotním postižením?

- Odpočinek,
- možnost pracovat,
- možnost žít „běžný“ život,
- příležitost dát si do pořádku vlastní zdraví.

# Sociální dávky

## Příspěvek na péči

Příspěvek na péči se vyřizuje na pobočce Úřadu práce ČR (ÚP). Po podání žádosti proběhne sociální šetření + pediatr (obvodní lékař) vyplní tiskopis okresní správy sociálního zabezpečení (OSSZ) a přiloží lékařské zprávy. Pozor: je nezbytné dodat pediatrovi zprávy od specialistů!

Ve zprávách specialistů je třeba mít co nejdůležitěji popsané, jak dítě nezvládá jednotlivé životní potřeby: mobilitu, orientaci, komunikaci, stravování, oblékání a obouvání, tělesnou hygienu, výkon fyziologické potřeby, péči o zdraví, osobní aktivity.

Špatně popsáno: matka musí dohlížet na oblékání; matka říká, že musí dítě oblékat; dítě potřebuje celodenní dohled a pomoc...

Dobře popsáno: dítě bez dohledu matky nezvládne vyhodnotit venkovní teplotu a odcházel by v plavkách v zimě, zásadním způsobem by hrozilo onemocnění; dítě potřebuje pravidelnou rehabilitaci prováděnou dospělou osobou, samostatně není schopno cvičit; dítě potřebuje asistenta ve školce i v domácím prostředí si není schopno, stejně jako stejně staré děti, dojít na toaletu.

**Sociální šetření** provádí pracovníce ÚP. V žádném případě nemá probíhat výslech rodiče. Výstupem šetření je zpráva, která popisuje, co pracovníce viděla a zjistila.

Pozor – pečující osoba si musí schovat doklad o péči, aby mohla uplatnit dobu péče pro nárok na důchod. Začátek a konec péče se hlásí také na zdravotní pojišťovnu (poradí pracovníce ÚP).

- Pokud rodič současně pečuje a pracuje, měl by při nároku na důchod uplatnit námitku při výpočtu důchodu: „*Žádám o vyloučení doby pojištění, která se kryje s náhradní dobou péče, pokud to zvýší můj vypočtený důchod. Pokud ke zvýšení nedojde, považujte moji námitku za bezpředmětnou.*“ Novinka: pro roky 2025 a následující se uvažuje o jiném řešení.

## Průkaz osoby se zdravotním postižením

- Vyřizuje se na ÚP.
- Nárok vzniká při alespoň těžce (nebo zvláště těžce) narušené orientaci nebo mobilitě.
- V lékařských zprávách by mělo mít dítě potvrzenou diagnózu, kterou naleznete v příloze č. 4 odst. 2 (pro ZTP) a odst. 3 (pro ZTP/P) vyhlášky č. 388/2011 Sb., o provedení některých ustanovení zákona o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením, ve znění pozdějších předpisů.

- Průkaz TP nemusí dostačovat (není k němu nárok na příspěvek na mobilitu ani parkovací průkaz O7, příp. navazující osvobození od dálničního poplatku, bezplatná přeprava MHD apod.).
- Na průkaz jsou navázané slevy i od komerčních subjektů (doprava, kultura a další).

## **Mobilita a parkovací průkaz O7**

- Příspěvek na mobilitu se vyřizuje na ÚP. Jeho výše nyní činí 900 Kč měsíčně. Žádost o příspěvek na mobilitu lze podat společně se žádostí o průkaz ZTP a ZTP/P.
- Po přiznání průkazu lze požádat o parkovací průkaz O7 (modrá kartička velikosti A5). Žádost se podává na obecní úřad obce s rozšířenou působností. Parkovací průkaz O7 opravňuje k využívání vyhrazených parkovacích míst např. v areálech nemocnic.

## **Kompenzační pomůcky**

- Některé kompenzační pomůcky se vyřizují na ÚP, některé ze zdravotního postižení přes zdravotní pojišťovnu.
- Od ÚP vzniká nárok na vyjmenované pomůcky uvedené v příloze č. 1 vyhlášky č. 388/2011 Sb., pokud je splněno (potvrzeno) postižení uvedené v příloze zákona č. 329/2011 Sb. Není-li v lékařských zprávách uvedené postižení výslovně potvrzeno, nárok nevznikne.

U pomůcek ze zdravotního pojištění je na stránkách VZP zveřejněna „Metodika k číselníku“ (<http://www.vzp.cz/poskytovatele/ciselniky/zdravotnicke-prostredky>), kde lze zkontrolovat druh, množství, četnost předepisování i to, kdo je oprávněn pomůcku předepsat.

## **Dávky státní sociální podpory a hmotné nouze (na děti, na bydlení, na živobytí, mimořádné)**

- Je vhodné si zkontrolovat, zda máte nárok na dávky státní sociální podpory (přídavek na dítě a příspěvek na bydlení) a dávky hmotné nouze (příspěvek na živobytí a doplatek na bydlení, mimořádná okamžitá pomoc /např. na školu v přírodě/). Při dokládání příjmů se totiž jako příjem neposuzuje příspěvek na péči ani příspěvek na mobilitu. Vše se dá vyřídit elektronicky s doložením kopií dokladů, a pokud některý z rodičů pracuje, může pouze uvést, kde pracuje, a ÚP si sám zjistí výši příjmu od zaměstnavatele.

## Invalidní důchod

- Pokud dítě nastoupí na střední školu (už před dovršením 18 let), vzniká mu už od 2. dne po nástupu nárok na invalidní důchod.
- Pokud dítě na střední školu nenastoupí, vzniká mu nárok na invalidní důchod až od 18 let.
- Ke stanovení odpovídající výše invalidního důchodu by dítě mělo mít v lékařských zprávách dobře popsanou diagnózu, která ho omezuje v pracovním výkonu a odpovídá příloze vyhlášky č. 359/2009 Sb. Zásadní: **vždy** je nutné situaci **individuálně konzultovat s odborníkem**.

**Po ukončení péče, resp. i během ní, pokud je pečující schopen přijmout práci (tj. ucházet se o zaměstnání), může vzniknout nárok na podporu v nezaměstnanosti při evidenci na ÚP.**

*Nyní je také možnost hrazené (85–100 %, max. 50 000 Kč) rekvalifikace nejen pro uchazeče, ale i jen pro zájemce o zaměstnání (osoba může pracovat i pečovat) z podpory „Jsem v kurzu“ (<https://www.mpsv.cz/jsem-v-kurzu>).*

## Další výhody

- Pokud má dítě průkaz ZTP/P, může rodič uplatnit vyšší slevu na dítě z daně z příjmu.
- Vyhrazení parkovacího místa – vyřizuje příslušná obec s rozšířenou působností (odbor dopravy).
- Sleva pro cestující s ID III. stupně.
- Sleva na telefonní tarif 200 Kč:
  - pro držitele průkazu ZTP/P,
  - osoba závislá na pomoci jiné fyzické osoby ve II.–IV. stupni závislosti nebo v I. stupni, jde-li o nezletilou osobu do 10 let, má slevu pečující osoba,
  - při příjmech do výše 2,15násobku životního minima jednotlivce.
- Osvobození od televizního nebo rozhlasového poplatku:
  - při příjmech do výše 2,15násobku životního minima jednotlivce,
  - pro osoby s úplnou nebo praktickou nevidomostí nebo úplnou nebo praktickou hluchotou.
- Limity pro doplatky na léky (dítě do 18 let 5 000 Kč, osoby invalidní ve III. stupni do 500 Kč).
- Výživné po dobu, kdy se není dítě schopno žít samo (nekončí přiznáním ID III. stupně nebo dovršením 26 let, může být doživotní).

## Pracovní oblast

- Zaměstnavatel zaměstnávající pečující osoby na zkrácený úvazek má slevu na sociálním pojištění.

- Pečující osoba má právo na úpravu pracovní doby včetně zkrácení a na práci v režimu home office, pokud o to písemně požádá a nebrání tomu vážné provozní důvody.
- Volno s náhradou mzdy na návštěvu lékařů lze čerpat jen jako každý běžný rodič.
- Omluvené volno (jako u nemocenské):
  - Pokud osoba v rodině potřebuje krátkodobě ošetřovat, je možné čerpat ošetřovné (dříve nazývané „OČR“) po dobu 9/16 dnů (úplná rodina / samoživitel/ka) – lze i na dospělou osobu (předepisuje lékař nemocného).
  - V případě hospitalizace blízké osoby na dobu alespoň 4 dnů a potřeby dlouhodobého ošetřování lze čerpat dlouhodobé ošetřovné až 90 dnů.

## **V době zletilosti dítěte, které není schopno za sebe jednat**

- Je vhodné uvažovat o **ustanovení opatrovnictví** soudně. Dítě, které si aktivně neuškodí svým jednáním, nemusí být k tomu omezené ve svéprávnosti.
- Vyřízení opatrovnictví může trvat, proto je na akutní věci potřeba podat návrh na ustanovení opatrovníka po dobu řízení o omezení svéprávnosti dle § 58 občanského zákoníku na věci, které nesnesou odkladu (nutno psát návrh konkrétně, nestačí jen obecné „udělte opatrovníka, hrozí újma“).
- Takový opatrovník pak snáze zařizuje obranu při přehodnocování sociálních dávek (zejména častého snižování příspěvku na péči), invalidního důchodu, průkazky, řeší záležitosti týkající se sociálních služeb, výplat, účtů aj.
- Pozor na úspory dítěte – po 18. roce věku kontroluje větší nakládání s majetkem zletilého opatrovaného soud. Soudu se podává se 1× ročně (do 30. 6.) zpráva.

## **Co ještě zkontrolovat**

- Při zjištění onemocnění dítěte je vhodné zkontrolovat pojistky (životní, úrazové) a onemocnění nahlásit (pojišťovna má právo upravit pojistné podmínky a cenu pojistky). Z některých pojistek může vzniknout plnění.
- Ověřit, kdo je veden jako pečující a zda k tomu má potvrzení.
- Zjistit možnosti využití sociálních služeb v okolí, asistenta ve škole a poptávat zvýhodnění i u soukromníků (např. při koupi auta mnoho firem poskytuje slevu).

# Základní specifika péče v domácím prostředí

Při tvorbě této brožury jsme společně s rodiči dětí, kteří slyšeli diagnózu svého dítěte před vámi, dali hlavy dohromady a přemýšleli, co vám v péči v dalších měsících a letech může pomoci. Opakovaně se potvrzuje jako nezbytné udělat „ten první“ krok a začít něco dělat.

V počátcích je důležité:

- nebýt sám/a, sdílet (pocity, myšlenky, emoce, zkušenosti),
- vědět, že je tu Společnost pro MPS a další odborníci potřební k péči,
- začít se přizpůsobovat nemoci – v rodině, v domácnosti, v zaměstnání..., všude.

Nebojujte, neztrácejte tolik potřebné síly, diagnózu stejně nezměníte.

A co bylo pro naše rodiny ve Společnosti pro MPS nejdůležitější a nezbytné později, tzn. po několika letech péče?

## V osobní (individuální) oblasti:

- stabilní rodina a vzájemná podpora těch nejbližších,
- zachovat co nejvíce „běžný“ způsob života,
- stanovit si priority a nedělat věci, které nikam nepovedou a akorát vyčerpávají,
- možnost trávit čas i jinak než péčí,
- možnost odpočinku,
- vytvořit dítěti ty nejlepší a nejbezpečnější podmínky, a to úplně ve všem,
- přijmout věci tak, jak jsou, a nezahořknout vůči okolnímu světu,
- věnovat dětem veškerou péči a lásku, které jsme schopni,
- v maximální míře používat mateřský instinkt.

## V oblasti péče o dítě v domácím prostředí:

- sdílet a vzájemně si předávat zkušenosti s dalšími rodinami ve Společnosti pro MPS,
- reorganizovat čas a rozdělit si role v domácnosti – jeden pečující a jeden pracující,
- instalovat bezpečnostní prvky do domácnosti (bezpečnostní klipsy na dvířka nábytku, krytky rohů, branky do zárubní...),
- postupně tvořit plán do budoucna ohledně bezbariérovosti bydlení,
- zorientovat se v možnostech příspěvků na zvláštní pomůcky a v pomůčkách hrazených ze zdravotního pojištění,
- pomůcky si půjčit a vyzkoušet – vždy nemusí každému dítěti a ani vám vyhovovat.

### **V oblasti poradenských služeb:**

- mít znalosti z této oblasti nebo vědět, na koho se obrátit ohledně individuálních potřeb dítěte (tzv. poradenství na míru rodině a dané situaci),
- začít se orientovat v problematice:
  - příspěvků a dávek,
  - kompenzačních a rehabilitačních pomůcek,
  - bezbariérového prostředí,
  - možností vzdělávání,
  - sociálních služeb,
  - nadací, nadačních fondů, sbírek.

### **V medicínské oblasti:**

- mít naději, že podpůrná léčba oddálí progres onemocnění,
- mít vhodného a dobrého pediatra,
- mít zkušeného ošetřujícího lékaře s kontakty na další specialisty v lékařství,
- být v kontaktu s lékaři v Praze (mají přehled, znají více pacientů, některé komplikace předpokládají a mohou vás na ně připravit),
- mít možnost konzultovat přínosy zákroků a dalších operací dítěte,
- nenechat na sebe tláčit a mít možnost si vše dobře rozmyslet (pokud nejde o život),
- nechat si vysvětlit postup péče, opakovaně se ptát a být v obraze – znát tu dobrou i špatnou variantu,
- nenechat z dítěte dělat „pokusného králíka“, ale počítat s tím, že v něčem můžete být „ti první“,
- neopouštět dítě při hospitalizaci, hájit jeho práva.

## **Jste důležití**

*„Naši milí noví přátelé, čeká vás cesta mezinárodním rychlíkem, do něhož zapoměli namontovat pomyslnou brzdu. Průběh této cesty se bude zdát nekonečnou šichtou v roli pečovatele s různě dlouhými zastávkami v ordinacích, nemocnicích a úřadech. Najdou se však také nepravidelné zastávky pro načerpání energie, proto každou takovou volnou chvíli využijte ku prospěchu svému v podobě relaxu, rodinného výletu, wellnessu, prostě zábavy všeho druhu, abyste měli dost sil na další „jízdu.“*

Při takto náročné péči člověk často staví sám sebe až na poslední místo. Zná to téměř každý rodič dítěte s MPS. To ale nejde. Je potřeba z něčeho „brát“. Nemůžete si dovolit jít až za hranu svých sil. Prosím pamatujte na to. Zkoušejte to změnit (pomalu, po krůčcích, alespoň na chvíli) a myslíte i na sebe. Právě vás děti potřebují nejvíc.

Naši rodiče vám vzkazují:

- nezapomínejte na sebe, své potřeby a psychohygienu,
- udělejte si čas na partnera a budování vzájemného vztahu (hodně o všem mluďte, nezavírejte se každý sám do své bubliny),
- naučte se říkat si o pomoc,
- nezapomínejte na své vlastní zdraví,
- tvořte vzpomínky – užívejte si společné chvíle, výlety,
- nezanedbávejte hned stávajícího způsobu života – pokud pracujete, tak pracujte (je-li to možné). Na změny je čas. V době diagnózy se vše obrátí vzhůru nohama, ale unáhlené rozhodnutí může nadělat víc paseky než užítku,
- dávejte nemocnému dítěti co nejvíc lásky,
- využijte sociální služby a odlehčovací pobyty a nevyčítejte si, že se o nemocné dítě postará někdo jiný,
- zapomeňte na chvíli na tu nemoc, užijte si třeba koncert nebo setkání s přáteli,
- mějte vždy v paměti, že děláte to nejlepší, co zrovna teď dokážete, a že lépe už to nejde,
- nenechte se zlomit, bojujte za dítě.

Po sdělení diagnózy budete řešit spoustu věcí najednou a rychle. Budete mít pocit, že se v tom kolotoči ztrácíte a nemáte šanci se nějak zorientovat. Nespěchejte na sebe. Na tuto pozici jste nestudovali, na tuto novou roli jste se nepřipravovali. Co je na této diagnóze / těchto diagnózách nejtypičtější? Změny. Než si na něco zvyknete a vše potřebné se naučíte, může být všechno jinak.

## Rodičovské tipy

Rádi bychom vám zde předali univerzální postup a seznam věcí, bez kterých se při péči o dítě s MPS nebo obdobným onemocněním neobejdete. Bohužel takový přehled, který by vyhovoval všem a platil pro všechny děti se stejnou diagnózou a jejich rodiny, není reálné sestavit. Vše, co budete potřebovat, se mění v závislosti na čase a rychlosti postupu onemocnění. Záleží i na tom, jak to máte vy sami nastaveno a kdy pomoc začnete vyhledávat, a zásadní vliv mají individuální potřeby vašeho dítěte i vás samotných.

Zpočátku nebudete potřebovat skoro nic. V tuto chvíli sbírejte informace. Po propojení s jinou rodinou nebo po první účasti na setkání a shromáždění nových informací můžete postupně začít jednat. Klidně se jeďte podívat domů k někomu, kdo pečuje již delší dobu. Už víte, že nemoc nezměníte. Připravenost na její další fáze vám zajistí alespoň trochu bezpečí, stability a jistoty v nastalém nečekaném zmatku.

Co budete potřebovat časem úplně všichni, je bezbariérové prostředí. Doporučujeme myslet i na sebe – svoje síly a zdraví. Pomůcky, které vám usnadní

manipulaci a péči, pořizujte brzy – záda máte jen jedna a budete je potřebovat dlouho. Stejně tak pro pomůcky děti, kterými jim usnadníte pohyb nebo rozšíříte možnosti trávení volného času. Nebojte se pomůcek, které vám usnadní život. Víme, jak těžké je pořídít pro dítě speciální kočár nebo vozík, ale myslete vždy na to, co vám péči, přesuny, trávení volného času ulehčí.

Tipy a rady rodičů, kteří pečují již delší dobu (něco určitě využijete, něco třeba ne, je možné, že přijдете i na vlastní vychytávky):

„Mít dostatek jídla (to, co má dítě rádo) a zábavy na pobyt v nemocnicích.“

„Boty bez tkaniček. Rukavice-palčáky.“

„Omyvatelné podlahy, bytelný nábytek, málo věcí v domácnosti.“

„Zádržný systém a pro větší děti nájezdová plošina do auta.“

„Zpočátku – minimalizovat v domácím prostoru výskyt naprosto všeho a dát tak prostor dítěti k pohybu, riziková místa (kuchyň, pracovna, pracovní kout s počítačem apod.) oddělit nějakou brankou s dětskou pojistkou, vyklidit z dosahu všechno, co by dítě mohlo strhnout, zničit, rozkousat, na co by mohlo vylézt. Nepožívat koberce, zdi vymalovat na bílo, zrušit jakékoli drobné překážky (např. prahy mezi dveřmi), ve dveřích nikdy nenechávat klíče, oblečení pro dítě pořizovat pokud možno se „skrytými“ zipy, bez knoflíků (platí i pro povlečení) a jakýchkoli ozdob apod.“

„Později – mít doma nějaký náhradní zdroj energie (elektrocentrála), dostatečné množství baterií, náhradní mixér apod.“

„Na cestování mít polštářky na vypodložení. Na bolesti nám ze všech mastí nejvíce pomáhá Flector gel.“

„Řešit kompenzační pomůcky s předstihem...“

„Počítejte už dopředu, že se vše bude zhoršovat, myslete na to, že dveře 60 jsou naprosto tabu, 90 všude, i centimetrový schůdek je malér, zásuvky všude (norma 2 zásuvky na místnost je nesmysl) a spoustu dalšího. Nikdy si nenechte řemeslníky namluvit, že „ono to jinak nejde“. Vy platíte, vy rozhodujete.“

„V našem případě se neobejdeme bez elektrického a mechanického vozíku, sluchadel a sušičky na sluchadla, přístroje na podporu dýchání, kapek do nosu.“

„Pro imobilní dítě je fajn mechanický vozík do bariérových míst a elektrický vozík pro větší samostatnost v bezbariérovém prostředí.“

„Sepsat si na cestování seznam, co nezapomenout (léky, pleny...). Je to pak mnohem jednodušší.“

„Pro zajištění kontrolovaného pohybu dítěte v místnosti se určitě hodí namontovat branky do zárubní. Na dvířka nábytku a šuplíky se šiknou zarážky a klipsy. Na rohy stolů ochranné kryty rohů. Vše, co je rozbitné, přemístit od jednoho metru výše. Bude potřeba sedačka s interiérovým podvozkem pro snazší přemísťování po domě. Hodí se také zdravotní postýlky na kolečkách s posuvnými bočnicemi a spodním košem na hygienické potřeby.“

„Na cesty bude dobrá měkká cestovní postýlka, která slouží i jako bezpečná ohrádka. Zdravotní kočár bude sloužit jako přibližovadlo a sedačka jak v interiéru, tak v exteriéru.“

„Do auta doporučuju emitní misku – již několikrát jako najítá.“

„Pro děti s PEGem určitě neopomeňte střešní mikroklyzma (kvůli možné zácpě).“

„Při cestování letadlem, aby bylo pořád něco do pusy:) Taky oblíbenou knížku nebo stažené oblíbené dětské písničky do mobilu, jinak to bude hodně hlasitá cesta.“

„V období hyper-super nalepovací háčky na zárubně dveří nahoru, aby se daly zamknout dveře a klíček byl stále po ruce. Dětské pojistky – lepicí suchý zip na ledničku, zámek na šuplík s přibory a noži. Širokou postel a pod ni žíněnku, ať se padá do měkkého. Co nejvíce volné plochy na běhání, poličky ve výšce, kam děti nedosáhnou. Chrániče na volejbal na kolena, když začnou padat, a helmu.“

„Motomed. Polohovací židličky, polohovací vaky, pomůcky, polohovací postel, anti-dekubitní matrace, polohovací vozík, polohovací lehátko do vany.“

„Zajistit, aby mělo dítě pořád něco v ruce, když potřebujete nakoupit nebo mít chvíli klidu – nechat trhat časopis, nechat jíst oblíbené křupky, pít ovocnou kapsičku apod.“

„Tablet nebo telefon na cestování.“

„Krátkce používáme kompresní triko, které drží páteř. Je to fajn věc. Na cesty nezapomenout buď hole nebo odrážecí kolo (přibližovadlo).“

„Pokud se dítě bojí na normální WC, pořídit mobilní dětské WC.“

„Pokud je dítě opravdu živé (utíká) všechno oblečení nebo věci na koupání si připravit dopředu, aby neuteklo.“

„Využívat kočár (vozík) co nejdřív, i pokud chodí, já ho dávala do golfek třeba po obchodech, jinak by mi utekl a já bych v klidu nenakoupila.“

„Polohovací elektrická postel, lze dokoupit elektrický pohon k mechanickému vozíku (i pro doprovod), nástěnný nebo stropní zvedák, lehátko do vany, různé polohovací pomůcky (např. s kuličkovou výplní), elektronické bidetové sedátko na WC pro větší samostatnost dítěte, držák na pití na invalidní vozík i na postel (lahev s hadičkou), držák na mobil nebo tablet na postel i na invalidní vozík, velký koš na použité pleny, prodlužovací kabel a další.“

„Silikonové a plastové nádoby – nerozbije se, nedělá rány a nebolí to, když dostanete hrnkem do hlavy:)“

„Netekoucí lahve na vodu s brčkem.“

„Pojistky na kliky oken.“

„Smířit se s tím, že váš byt nebude jak z časopisu o bydlení – všude bude něco obouchané, zdi počmárané, všude samá branka a pojistka, všechny věci budou hodně vysoko... Důležité je, že je to váš domov a pro vaše děti je bezpečný.“

*„V autě mít vždy nachystané ‚záchranné balíčky‘ pro případ pozvracení – náhradní oblečení (sezonní), pleny, přebalovací podložky, vlhčené ubrousky, igelitové pytle a láhev s vodou.“*

*„Mnoho trpělivosti.“*

# Sourozenci a speciální sourozenectví

Zdraví sourozenci dětí s postižením čelí nejen běžným sourozeneckým problémům, ale denně zažívají nevšední situace, které jsou s onemocněním jejich sourozenců spjaté. Míra vlivu těchto skutečností na zdravé dítě je závislá na uvědomění dospělých, kteří s ním přicházejí do styku. Především mluvíme o rodičích a příbuzných, ale podobně významné je i působení ostatních blízkých osob, učitelů, trenérů a dalších. Zdraví sourozenci dětí se zdravotním postižením jsou častěji vystaveni dlouhodobému stresu, jehož důsledkem je vyšší psychická zátěž. Často na sebe, zcela nevědomě, přebírají role rodičů, které ale neodpovídají jejich mentálním, psychickým a fyzickým schopnostem. Pro zdravé dítě může být velmi obtížné pochopit „jiné“ chování sourozence. Děti, které mají sourozence se zdravotním postižením, mohou trpět poruchami v oblasti emočního prožívání a chování.

Při sdělení diagnózy vašeho dítěte se dostanete do náročné situace. Můžete být rodiče dítěte, které

- je první a nemá sourozence,
- je starší a má mladšího sourozence,
- je starší a aktuálně očekáváte jeho mladšího sourozence,
- je mladší a má staršího sourozence.

Ve Společnosti pro MPS máme zkušenosti se všemi uvedenými možnostmi. S našimi rodiči si i o těchto věcech můžete povídat, sdílet s nimi své obavy a zjistit, jak to mají jiné rodiny. Níže popíšeme zmiňované situace, se kterými se jednotlivé rodiny setkaly, podrobněji. Život je ovšem nevyzpytatelný, jak jsme se už několikrát přesvědčili. Například je v rodině nemocné jedno z dvojčat, nemocná sestra a lékaři bylo řečeno, že je málo pravděpodobné, aby byl nemocný mladší brácha. A hle – máme tady další prvenství, po kterém nikdo netoužil.

## Je první a nemá žádné sourozence

V případě, že se jedná o vaše první dítě, může vás v souvislosti s jeho diagnózou napadat řada otázek: Bude jedináček? Můžeme mít i zdravé dítě? Bylo by naše další dítě také nemocné? Jde to zvládnout, když budeme mít další dítě? Když bude zdravé, budou zdravé i jeho děti?

Odpovědi existují – rodiče před vámi již vyzkoušeli asi všechny možnosti.

Potkali jsme rodiče, kteří další dítě neměli – buď nechtěli, nebo to nešlo. Jiní rodiče zvolili plánované rodičovství, podstoupili umělé oplodnění a ono to vyšlo, další se rozhodli pro cestu adopce nebo to nechali na přírodě, Bohu či osudu a riskli štěstí.

## **Je starší a má mladšího sourozence**

Jedná se o velmi těžkou situaci, protože vyšetření, odběry, návštěvy nemocnice, celé to šílené kolečko vás čeká ještě jednou s mladším sourozencem a pravděpodobně bude provázeno ještě větším strachem, že nemocné budou obě děti. S takovými sourozenci jsme se setkali a víme, že pro rodiče to představuje další zátěžový moment, stresovou situaci a ohromný strach. V případě potvrzení diagnózy i u sourozence se jedná o dvojnásobnou zátěž se vším všudy. Známe i rodiny, kde se diagnóza u mladšího sourozence nepotvrdila. Známe však rodiny, kde se nepotvrdila stejná diagnóza, ale našla se úplně jiná...

## **Je starší a maminka je aktuálně těhotná s mladším sourozencem**

Uf, uf, uf... neříkáme, že předchozí varianty by byly jednodušší, ale přece jen je tahle situace pro celou rodinu náročná. Dozvíte se diagnózu staršího dítěte a bojíte se o to, které je ještě v bezpečí v břichu. Jako maminka máte být v klidu a naprosté pohodě pro zdravý vývoj miminka, jenže prožíváte noční můru během dne. Co dělat a jak se rozhodnout? Záleží, v jakém týdnu těhotenství se nacházíte. Do 24. týdne těhotenství můžete podstoupit odběr plodové vody a znát odpověď hned. Pak se rozhodnete, zda v případě potvrzení diagnózy budete v těhotenství pokračovat, nebo jej ukončíte. Jste-li už v pokročilejší fázi těhotenství, musíte počkat, až se dítě narodí, a doufat, že bude zdravé. Tak jako tak platí, že všechny uvedené možnosti zesilují váš stres a roztácejí kolotoč emocí. Nezůstávejte proto sami a nechejte si pomoci, nebraňte se podpoře.

## **Je mladší a má staršího sourozence**

U této varianty se většinou rodiče tolik nestrachují o zdraví staršího sourozence, pokud také nemá viditelné obtíže. Často je ale nutné podstoupit i s ním kolečko vyšetření. Možná se dozvíte, že vaše starší dítě je opravdu zdravé, ale současně je přenašečem onemocnění. Na vás jsou při komunikaci se starším sourozencem kladeny mnohem vyšší nároky. Je třeba mu situaci adekvátně vysvětlit a onemocnění přiměřeně jeho věku popsát. V zajištění vlastních emocí a sevření strachu se mnohdy jedná o vskutku nelehký úkol.

## **Doporučení pro komunikaci**

- Říkejte vždy pravdu.
- Nenechávejte sdělení na někom jiném, protože máte pocit, že to zvládne lépe a pro vás to bude jednodušší a méně bolestivé. Nebude, měli byste to říct vy.
- Vyjadřujte se srozumitelně a přiměřeně k věku dítěte.
- Informace můžete dávkovat a postupně vše vysvětlovat (u toho si ale uvědomte dostupnost informací na internetu a možnost, že si je někde vaše dítě přečte bez vás).

- Nebojte se říct: „To nevím, ale můžeme to spolu zkusit zjistit.“
- Dejte dítěti možnost o nemoci mluvit a ptát se.
- Naslouchejte.
- Nenechte se zaskočit podrobnými dotazy či otázkami „na tělo“.
- Popisujte, co se děje, když u vás propuknou náročné a velké emoce (děti na sebe často vztahují naše emoce, stavějí se do role „viníka“ a přemýšlejí, co udělaly špatně).
- Když nebudete vědět kudy kam, poraďte se (se Společností pro MPS, jinou rodinou, dětským psychologem nebo psychoterapeutem).

Při pečování o děti, kdy jedno je zdravé a jedno nemocné, je velmi těžké rozdělit čas spravedlivě. Každého z nás jistě napadne, že hrozí nebezpečí „zapomínání“ na potřeby zdravého dítěte, neúmyslné zmenšování jeho nároků či upozadování jeho problémů. Nemocné dítě vyžaduje mimořádnou péči, neustálý dohled a dozor. A nejen to. Potřebuje spoustu citu, který si od nás bere. Co může být dojemnějšího než osud dítěte se smrtelnou nemocí? Něco přece. Osud zdravého sourozence. Právě on je tím, kdo od útlého věku přebírá povinnosti dalšího pečovatele. Zprvu nenápadně: „Prosím, podej hračku. Prosím, odnes plenu. Prosím tě podívej se, co dělá... Uklid' si ty věci, víš, že by je mohl...“ Postupně, pomalu, ale jistě, je zdravý sourozenec stále více připoutáván k domácímu kolotoči péče. Samozřejmě nejde vždy o jednoznačně negativní jev. Všechno má i svou kladnou stránku. Dítě se naučí mnoho dovedností a získá sociální zkušenosti, které se mu budou později hodit. Ovšem platí i to, že o spoustu z nich bude ochuzeno.

Možná nejpálčivějším problémem je omezení kontaktu se „zdravým“ prostředím. Zdravými vrstevníky. Je bohužel běžné, že rodiče těžce nemocných dětí postupně omezují kontakty s lidmi na „druhém“ břehu. Mnozí si situaci neuvědomují. Jen jim připadá podivné tlachat se známými o všedních starostech, když ti známí skutečné problémy nemají a vlastně ani nevědí, co to problém je. Sice od nich třeba slyší: „Poslyšte, představte si to, náš kluk přinesl včera trojku. To je ale káča ta učitelka. Vždyť on to uměl!“ Opravdu „problém“, alespoň z pohledu rodiče dítěte nemocného mukopolysacharidózou. Zapomínáme však, že pro naše přátele může být trojka z matematiky stejným břemenem jako pro nás poslední lékařská zpráva potvrzující zhoršení stavu ledvin. Proto by měl zdravý sourozenec co nejvíce pobývat v prostředí zdravých dětí. Platí jednoduchá poučka (jenom kdyby v životě bylo všechno tak jednoduché jako v poučkách) – všeho s mírou. Zdravý sourozenec nemá být ani přehnaně odstrkován, ani mu nemá být cestička přespříliš prošlapována, byť se soucitným prohlášením, že to přece má tak těžké. Má, ale i on může svůj osud ovlivnit a zvládnout.

### **Situace, které mohou zdraví sourozenci zažít a prožít:**

- strach o vás, sourozence i sebe,
- strach z nemoci a ze smrti,
- naštvání na vás i sourozence,
- přecitlivělost na cokoliv, co se jim nepovede,
- žárlivost, že se věnujete více nemocnému sourozenci,
- žárlivost, že má sourozenec pořád něco nového (pomůcky, terapie, asistenty),
- touhu pomáhat v péči o sourozence,
- přirozené zapojení se do péče dle vlastního rozhodnutí,
- nenávisť k nemocnému sourozenci,
- posměšky až šikanu mezi vrstevníky,
- syndrom vyhoření z dlouhodobé péče, které se nepřímou účastní,
- pocit osamění, protože všichni kolem mají zdravé sourozence,
- stud za to, že mají nemocného sourozence,
- touhu pomáhat dál – nasměrování na studia v pomáhajících profesích,
- strach, že se budete zlobit, když nebudou chtít v dospělosti o sourozence pečovat, až vy nebudete moci,
- touhu nebýt doma a rychle se osamostatnit,
- zmatek ve svých pocitech.

Všechno uvedené je v této nenormální situaci celkem normální a poměrně běžné a pravděpodobně toho společně spoustu zažijete a prožijete. K pochopení toho, co se ve zdravém sourozenci odehrává, vám může pomoci vlastní zkušenost (pokud máte sourozence). Máte-li ale pocit, že je už něčeho moc nebo je to za hranou, zbystřete a začnete jednat. Neodkládejte řešení a nezlehčujte situaci, protože jste unavení a v hlavě vám běží „... hlavně, že je zdravý/á“.

### **Tipy, jak zdravého sourozence podpořit a čemu věnovat čas**

- Využívejte společný čas i jinak než jen pečováním o nemocné dítě.
- Vymezte si čas bez nemocného dítěte.
- Věnujte zdravému dítěti čas a pozornost.
- Využívejte nabídek kroužků v okolí a možností trávení volného času.
- Podporujte zdravé dítě a rozvíjejte jeho nadání a talent.
- Mluvte spolu, zajímejte se, nezapomínejte na něj.
- Mějte společné rituály – jen spolu si čistíte zuby, jen spolu chodíte na hokej, jen spolu zpíváte na dobrou noc, jen spolu pečete vánočku apod.
- Nepředpokládejte, že dítě ví, že je milováno. Říkejte to, dávejte to najevo tak, jak tomu rozumí.

- Zajistěte, aby dítě mělo další bezpečné místo mimo domov, místo, kam se schová, místo, kde může na chvíli zapomenout (u babičky, tety a strejdy, u přátel, v kroužku...).
- Přizvěte dalšího dospělého na pomoc (mimo oba rodiče) – na doučování, výlety, ježdění na kroužky, fotbal, zápasy. Rozložte síly.
- V případě obtíží ve škole spolupracujte s pedagogicko-psychologickou poradnou.
- Přizvěte dalšího odborníka – dětského psychologa, psychoterapeuta či psychiatra.
- Děkujte, když vám dítě pomůže s péčí o nemocného sourozence, s domácností apod.

Možná se teď ptáte, kdy to jako máte dělat, jak to máte stíhat, kde vzít energii, sílu a hlavně ten čas. U každého je to jiné. Můžete využít podpůrných organizací, kde může nemocný sourozenec trávit nějaký čas během dne. Rozdělit péči a čas mezi oba partnery, rozdělit péči mezi další členy rodiny – zapojit prarodiče.

Zdravý sourozenec nepočká, až dokrmíte, dopřebalujete, dobřečíte, dorehabilitujete, dohospitalizujete, dotruchlíte. On/ona vyroste a odejde žít svůj život. Udělejte vše pro to, aby se rád/a vracel/a domů. Je to tvrdé, ale myslíte na to, že nechcete jednou „ztratit“ i je (ji/jeho).

Problematicke speciálního sourozenectví se věnuje čím dál více pozornosti a píše o ní i řada autorů. Více informací si můžete přečíst třeba v těchto publikacích:

- David Havelka, Kateřina Bartošová: Speciální sourozenci. Život se sourozencem s postižením,
- Lenka Bittmanová: A na mě nikdo nemá čas,
- Ivona Březinová: Řvi potichu, brácho,
- Šárka Kárová: Skrytí hrdinové. Průvodce pro rodiče... jak můžete podpořit sourozence nemocných dětí,
- Nikola Niesytová: Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s mukopolysacharidózou (bakalářská práce).

O pár řádků níže si můžete přečíst příběh Jardy, staršího bratra Honzy, kterému byla diagnostikována mukopolysacharidóza typu III. Jarďa v roce 2015 založil Nadační fond Wine for Help (nyní spolek), který se zaměřuje na podporu sourozenců našich nemocných dětí.

Jeho příběh je od začátku až do konce děsivý a temný. Rodina tehdy nebyla v kontaktu se Společností pro MPS a po celou dobu neměla podporu žádné organizace ani sociální služby. V tomto příběhu je hned několik patologických jevů – agresivita, domácí násilí, alkoholismus, finanční obtíže, šikana. Ve většině dalších rodin se s tím nesetkáváme tak často, nebo alespoň ne v takové míře. Tento příběh prožil jeden malý kluk. Možná i proto tu je. Abyste si mohli přečíst, co vše se může udělat špatně, co vše se může pokazit...

## **Pro každého z nás je důležité prožít skutečné dětství**

Kdybych už v dětství dostával odpovědi na otázky, kterých jsem měl plnou hlavu, kdybych cítil, že rodiče jsou vděční za to, že pomáhám s péčí o vážně nemocného bratra, kdyby se nemluvilo jen o tom, co jsem nezvládl a co jsem udělal špatně, kdybych se necítil jiný, kdybych se nemusel stydět za své pocity, tak bych teď, v mých šestatřiceti letech, nemusel stále bojovat se sebevědomím a sebeláskou.

Bojuji statečně a troufám si říct, že úspěšně, ale stále mě ještě čeká velký kus cesty. Vy ale můžete dětem s podobným osudem, které máte kolem sebe, tuhle cestu zkrátit, nebo jim dokonce dopřát to, že se s takovým bojem potýkat nebudou.

V krátkosti vám představím mou rodinu. Můj bratr Honzík zemřel v šestnácti letech na mukopolysacharidózu. Moji rodiče se upili. Mamka zemřela v šestačtyřiceti letech, osm let po bráchovi, táta zemřel v osmapadesáti letech, sedm let po mamce. Proč je osud mé rodiny tak smutný? Problémů jsme měli spoustu, kromě onemocnění bratra to byl právě alkohol u obou rodičů, také nedostatek peněz nebo násilí ze strany otce. Jsou to vážné problémy, ale s odstupem času jsem přesvědčený, že kdybychom spolu dokázali otevřeně mluvit, byl by ten osud jiný, a to jak u rodičů, tak u mě – u speciálního sourozence, tedy sourozence vážně nemocného dítěte.

Můj vztah s otcem byl hodně chladný, proto se víc zaměřím na ten s mamkou, jehož vnímání se mi postupem času mění. Mamku jsem celý život miloval, i když jsem jí to poprvé dokázal říct až v jejích posledních hodinách, čehož lituji, protože takovou radost jsem v jejích očích dlouho neviděl. Do dneška mě trápí otázka, jestli by ten svůj životní boj zvládla lépe, kdybych jí to dokázal říct mnohem dřív. Odpověď už se nikdy nedozvím, ale ponaučení si z toho nesu.

Dávejme si najevo, že se máme rádi, a to ne proto, že by to mohlo být naposledy, ale proto, že nás to dělá silnějšími.

Možná i já bych byl jiný, kdybych lásku cítil už od raného dětství. Do péče o bráchu jsem byl zapojený v podstatě hned poté, co se u něj nemoc začala projevovat. Honzík začal mít brzy problémy s chůzí, s příjmem jídla, musel se přebalovat, koupat, oblékat, v podstatě nebyl v ničem soběstačný. Táta se nezapojoval, a tak bylo vše na mamce. Ta ale na vše nestačila, a tak péče postupně přecházela i na mě. Připravilo mě to z velké části o čas, který jsem do té doby trávil třeba s kamarády.

Když se ohlédnu zpět, tak jsem v podstatě v deseti letech přešel z dětství do dospělosti, která s sebou nese velkou odpovědnost. Bylo toho najednou moc, nebylo kdy si od toho všeho odpočinout. To přineslo první hádky s mamkou a také první pocity nenávisť k bráchovi, navzdory tomu, že naše pouto bylo se společně tráveným časem stále silnější. Byly to pocity, za které jsem se styděl, které mě trápily až do mé dospělosti, v podstatě do doby, než mi první člověk řekl, že na takové emoce mám právo.

A jak se měnil můj vztah k mamce? Láska tam byla vždy, ale často ji zastínily právě ty pocity, které vycházely z aktuálního dění. Nerozuměl jsem tomu, proč mám tolik povinností, a zároveň jsem se bál toho, co bude, když je plnit nebudu. Po odchodu bráchy jsem z toho všeho utekl, s mamkou jsem nenacházel v podstatě žádnou společnou řeč. Po její smrti se ale moje vnímání změnilo, stala se pro mě hrdinkou, kterou obdivuji za to, co všechno v životě ustála a zvládla.

Sám jsem bojoval s duševním zdravím a pomocí terapií jsem se snažil najít pro spoustu věcí vysvětlení. Byl jsem překvapený, kolik věcí v mém dospělém životě zásadně ovlivňují často i na první pohled nenápadné momenty z mého dětství. Dnes jsem za to na mamku našťvaný. Co mohla udělat jinak? Mám pocit, že stačilo málo... Dát mi najevo lásku, zajímat se o mě, mluvit se mnou a dovolit mi být víc dítětem. Co mi chybělo v dětství, o to víc toho potřebuji v dospělém životě, ale ani to není jednoduché.

Příběh Jardy se čte s těžkým srdcem a málokdo si umí opravdu představit, co se v jeho životě odehrávalo. Nemusí to tak ale být u všech. Uvádíme jej zde záměrně v jeho syrovosti, abyste o zdravých sourozencích zkusili více přemýšlet a aby alespoň oni měli šanci na život. Každá rodina je jedinečná, má svůj příběh a dynamiku i svá tabu a třinácté komnaty.

Další příběh je o Natálii, která má 21 let a je mladším a zdravým sourozencem sestry s nevléčitelnou nemocí – mukopolysacharidózou typu IVA.

### **Budu rodině nablízku a o sestru se postarám**

Jako malá jsem mezi mnou a sestrou nepocítovala rozdíl. Rodiče k nám přistupovali vždy stejně. Nedělali mezi námi žádné rozdíly. Postupem času jsem si ale jisté odlišnosti mezi námi začala uvědomovat. Například ve vzhledu nebo výšce. Se sestrou jsme měly a máme dobrý vztah, hrály jsme si spolu a sdílely své zážitky.

Na základní škole jsem už víc pochopila, jak nám sestřina nemoc bude zasahovat do života. Spolužáci jezdili s rodiči na lyže nebo na kola, což my jsme jako rodina nemohli absolvovat dohromady. Vždycky mě to chvilku mrzelo, ale pak to samo odešlo. Snažili jsme se vymýšlet jiné možnosti a aktivity, jak spolu trávit čas. Bylo mi nepříjemné, když lidé kolem nás na sestru zírali, jako by byla z jiné planety. Rodiče mě podporovali v mých zájmech a koníčcích. Snažili se mi dopřát vše, co jsem potřebovala a chtěla. Nebylo to ale vždycky růžové. Třeba mě velmi mrzelo, když jsme byli ve společnosti cizích lidí a já jsem se stala „neviditelnou“. Sestra byla dle mého upřednostňovaná a všemi litovaná. Na druhou stranu jsem se nesetkala s tím, že by se mi někdo kvůli postižené sestře posmíval.

Čas plynul a já jsem dospívala. Studovala jsme na střední škole mimo naše bydliště. O tom, že mám postiženou sestru, vědělo jenom pár dobrých spolužáků,

kterým jsem důvěřovala. Kvůli covidu jsme si s vrstevníky mezi sebou nevytvořili takové pouto, abych s nimi o sestře mluvila. Můžu ale říct, že jsem se za ni nikdy nestyděla.

V současné době studuji vysokou školu v Olomouci a stále více vnímám, jak je vlastně má pomoc s péčí o sestru důležitá. Začala jsem si více uvědomovat, co všechno nemůže a jak moc je omezená v každodenním životě. Někdy si vyčítám, že já můžu dělat cokoliv a ona ne. Mám potřebu se ujistit, že je to v pohodě a že jí to nevadí. Sestra mě vždy a ve všem podporuje a nikdy mi nic nevyčítá. Když jsem doma, snažím se rodičům s péčí o sestru a domácnost pomáhat. Někdy mě to štve a nechce se mi, ale vím, že veškerou péčí na rodičích nechat nemůžu. Myslím si, že můj život je ovlivněn životním stylem a uzpůsobením rodiny k sestřině nemoci. Někdy mi přijde, že moji vrstevníci řeší problémy, které já vnímám jako banality.

Přeci jen nevím, kam mě vítr zavane, každopádně počítám s tím, že budu mé rodině vždy nablízku a jednou se o sestru budu starat.

# Závěr

Milí „teď už“ přátelé,

dočetli jste naši brožuru pro vás a my teď přemýšlíme, co se vám všechno může honit hlavou. Moc bychom si přáli, aby to byly spíše následující myšlenky:

*„Oni o tom něco vědí, oni mi trochu rozumějí.“*

*„Existuje někdo další, kdo to prožil a přežil.“*

*„Když nebudu něco vědět, můžu se ozvat...“*

Ovšem může to být i jinak. Nemusíte k nám chtít patřit. Můžete si myslet, že jsme parta bláznů a že zvládnete všechno sami. I my jsme si to postupně a vzájemně o sobě mysleli, ale přiznali jsme si to až později, když jsme se už více poznali.

Během samotné péče vás a vaše dítě čeká řada změn, některé teď není možné dohlédnout a ani tušit. Naše rodiny popisují změny v životě i takto:

*„Od sdělení diagnózy si připadám jak na horské dráze. Největší změna je samozřejmě přijmout fakt, že se to opravdu děje, a tím vlastně změnit celkově svůj život, práci, bydlení, kamarády aj. Ten život, který jsem si rámcově představovala a ke kterému jsem směřovala, skončil definitivně. Ze dne na den. Víím, že dost věcí, o které jsem usilovala, už není možných. Studium, práce, čas s dětmi, volný čas... Vše už je jiné.“*

*„Musel jsem si zvyknout na změnu životního stylu, naprostou reorganizaci žebříčku hodnot i běžného života rodiny, zvyknout si na pohledy okolí. Přestal jsem řešit budoucnost a všichni doma jsme se zaměřili pouze na přítomnost.“*

*„Asi že můj život smrtí dítěte ztratí smysl vzhledem k tomu, že je jedináček. Víím, že už nedokážu být nikdy skutečně šťastná. Že všechny ty běžné věci, co jsem si myslela, že budeme dělat, tak dělat nebudeme. Že si nikdy nepřečte knížky, kterých mám plnou knihovnu a o kterých jsem si říkala, že si bude číst. Musela jsem si zvyknout si na to, že z vás nebude nikdy babička, nikdy nepovedete dceru k oltáři...“*

*„Přijmout to, že se profesně neuplatním na trhu práce a budu pečující osoba. Přehodnotila jsem životní priority a nežiji svůj život. Žiji život přizpůsobený dítěti. Vzdala jsem se vlastního života, ambicí, koníčků... Vše jsem obětovala péči o nevléčitelně nemocné dítě. Byla to má dobrovolná volba...“*

*„Největší změnou bylo udělat náš domov bezbariérovým a celkově pak přizpůsobení našeho života životním potřebám našich dětí. Postupně jsme opouštěli aktivity (kolo, plavání, bruslení, procházky atd.), ztratili přátele, ale díky Společnosti pro MPS jsme našli nové, upřímnější, stálejší, pro nás ty nejbližší, jaké jsme kdy v životě měli.“*

Není a nebude to lehké. To vám řekneme všichni. A řeknou vám to všichni, které kolem sebe potkáte. Samozřejmě se během vaší cesty najdou i tací, kteří vám situaci nebudou úplně ulehčovat, a vy pak budete mít pocit, že se ztrácíte a topíte.

Někdy, na začátku jen občas, později docela často, budete unavení. Unavení stereotypem, unavení ne vždy dobře nastaveným systémem, unavení změnami zdravotního stavu. Nebudete chtít pokračovat. Budete ztrácet půdu pod nohama. Ale to už budete naši noví rodiče, naši milí přátelé. Na spoustu věcí budete úplně sami. Hodně věcí budete muset vyřešit sami, ale s námi to může být alespoň o něco jednodušší.

Hodně sil!

# Poděkování

Na tomto místě bychom chtěli poděkovat všem rodinám, které pečují o nemocné dítě. Dále „našim“ rodinám, které často chodí s kůží na trh a sdílejí své soukromí a příběhy, stávají se průvodci a ukazují své úspěchy i neúspěchy, aby pomohli rodinám novým.

Děkujeme nemocným dětem za vše, co nás naučily a stále učí.

Děkujeme všem sourozencům, kteří nejsou jen neviditelnými parťáky. Věřte, že vás vidíme a jsme na vás pyšní. Víme, nebo alespoň tušíme, že to nemáte jednoduché.

Další příběhy rodin najdete na naší webové stránce [www.mukopoly.cz](http://www.mukopoly.cz).

Děkujeme všem lékařům, kteří stojí našim rodinám po boku, zajímají se o vzácná onemocnění a svou prací přinášejí stále nové poznatky a možnosti terapií u nemocných dětí. Vážíme si vzájemné dlouholeté spolupráce, možností konzultací a pořádání vzdělávacích akcí pro odbornou i laickou veřejnost. Troufáme si poděkovat i za vaši lidskou tvář, kterou v péči o nemocné děti často ukazujete pod bílým pláštěm.

Děkujeme všem sestřičkám, které přímo pečují o naše děti a často roky sledují jejich životní příběhy. Od začátku do konce. Mnohé z nich jsou pro rodiče mimořádně důležitou oporou.

Děkujeme všem spolupracujícím organizacím a kolegům, kteří přicházejí s rodinami do kontaktu před námi nebo po nás a pečující rodiče nenechají bez podpory. Bez nich by bylo vše mnohem náročnější... V neposlední řadě děkujeme Ministerstvu zdravotnictví, především pracovníkům oddělení finančních mechanismů, které má v gesci Fondy EHP, bez jejichž podpory by brožury a další aktivity Společnosti pro MPS nemohly být realizovány.

Děkujeme opravdu všem, které na cestě s MPS a obdobnými onemocněními potkáváme a kteří jsou podporou a oporou.

Společnost pro mukopolysacharidosu, z.s.

# Autoři

## **prof. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D.**

S mojí ženou Alenou jsme před 30 lety založili Společnost pro mukopolysacharidosu. Důvodem bylo potvrzení mukopolysacharidózy typu III u naší dcery Petrušky. V době stanovení této diagnózy měla téměř sedm let. Opustila nás nedávno ve věku 33 let. S manželkou jsme vychovali ještě syna Honzu, který nyní žije a úspěšně pracuje v zahraničí. Poznali jsme více než dost, co život s MPS (nebo podobným metabolickým onemocněním) znamená. Soustředili jsme se především na zvládání této neuvěřitelné a neskutečně obtížné životní cesty. Zbývající síly a energii jsme věnovali pomoci dalším takto zasaženým rodinám.

Životní podmínky lidí se zdravotním postižením a těch, kteří jim pomáhají, se staly i náplní mého profesního života. Vzděláním jsem speciální pedagog a právník. Působím na Ústavu speciálněpedagogických studií Pedagogické fakulty Univerzity Palackého v Olomouci. Stále vedu Společnost pro mukopolysacharidosu a s kolegy pokračujeme v metodické podpoře Center provázení v nemocnicích.

Ve volném čase rád vymýšlím nové projekty, většinou zaměřené zase na život lidí se zdravotním postižením. S kolegy jsme před 33 lety založili letní školu pro učitele „Prázdniny trochu jinak“, která je nejen jednou z nejstarších a dosud působících u nás, ale je stále neuvěřitelně oblíbená. Rád chodím (docela hodně) a hraju tenis (mnohem méně). Říkají o mně, že jsem (trochu) workoholik, ale není to pravda. Na otázku, co mám rád, většinou odpovídám, že gumové medvídky a Cimrmany. A moc si vážím všech nemocných dětí, jejich rodičů, sourozenců a těch, kteří vydrží jít po této nelehké cestě s nimi.

## **Mgr. Petra Hájková, Ph.D.**

Pro moji profesní cestu bylo stěžejní setkání s profesorem Michalíkem, jeho ženou a poté moje první účast na Setkání rodin dětí s MPS. Okouzlili jste mě – silou, energií a něhou, která tam tehdy před devatenácti lety byla. Po absolvování doktorského studia na Pedagogické fakultě Univerzity Palackého v Olomouci jsem si přála profesně zůstat u vzácných onemocnění. Měla jsem štěstí na správné načasování – v Praze vzniklo první Centrum provázení, kde jsem si mohla rozšiřovat své dosavadní zkušenosti a budovat důležité a bezpečné místo pro rodiny dětí po sdělení diagnózy. V následujících letech jsem metodicky podporovala vznik dalších Center provázení a poté se vrátila „domů“ do Olomouce, kde na své alma mater zůstávám věrná závažným onemocněním, provázení a sociálním službám.

Nyní jsem na rodičovské dovolené s naší dcerou Medou. Mám ráda svou rodinu, smích, spánek, jaro, arašídovou nugetu, tulipány, biatlon, sílu „našich“ rodin v péči o nemocné děti a modrou barvu. Nesnáším křivdy, bolest, ráno, máslo a onemocnění, která nelze vyléčit.

## **Kontakty**

Adresa: Společnost pro mukopolysacharidosu, z.s.,  
Chaloupky 5/33, 779 00 Olomouc

E-mail: [spmps@seznam.cz](mailto:spmps@seznam.cz)

Telefon: Jan Michalík 777 809 040,  
Petra Hájková 733 690 750

