Průvodce pro rodiče dětí se závažnou diagnózou

NIEMANN–PICKOVA NEMOC

Průvodce
pro rodiče dětí
se závažnou diagnózou

NIEMANN–PICKOVA NEMOC

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

Úvod **5**

Diagnóza **6**

Niemann–Pickova nemoc typu C 6

Niemann–Pickova choroba typu A/B (deficit kyselé sfingomyelinázy) 8

Příběhy rodin **12**

Doufám, že mi doma přečtou ještě hodně knížek 12

Sílu beru od Romana a snažím se usmívat, i když je mi úzko 15

Sdělení diagnózy **19**

Vítejte v novém světě 20

Prožívání po sdělení diagnózy 21

Možnosti podpory pro vaše dítě i vás **26**

Přehled sociálních služeb, které rodiny při péči v domácím prostředí využívají nejčastěji **30**

Sociální dávky **36**

Příspěvek na péči 36

Průkaz osoby se zdravotním postižením 36

Mobilita a parkovací průkaz O7 37

Kompenzační pomůcky 37

Dávky státní sociální podpory a hmotné nouze (na děti, na bydlení, na živobytí, mimořádné) 37

Invalidní důchod 38

Další výhody 38

Pracovní oblast 38

V době zletilosti dítěte, které není schopno za sebe jednat 39

Co ještě zkontrolovat 39

Základní specifika péče v domácím prostředí **40**

Jste důležití 41

Rodičovské tipy 42

Sourozenci a speciální sourozenectví **46**

Závěr **54**

Poděkování **56**

Autoři **57**

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.

Nepouštíte 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 situací procházeli před vámi. Je možné, že využijete vše, co je v ní napsáno, ale možná přijdete 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

Niemann–Pickova nemoc typu C

Niemann–Pickova nemoc typu C (NPC) je dědičně podmíněné metabolické onemocnění, které se řadí do skupiny lyzozomálních střádavých onemocnění. Na rozdíl od typů A a B se nejedná o poruchu enzymu kyselé sfingomyelinázy, nýbrž o poruchu v transportu cholesterolu a dalších tuků přes membránu lyzozomu. Dochází tak k lyzozomální akumulaci neesterifikovaného cholesterolu a dalších složitých tuků (sfingolipidů a glykolipidů). Následkem je hromadění střádaného materiálu v mnoha různých tkáních a orgánech, což způsobuje poruchy jejich funkce. Stejně jako u jiných střádavých onemocnění probíhá tento proces postupně, proto onemocnění nemusí být patrné v novorozeneckém či kojeneckém věku a začne se projevovat až s přibývajícím věkem. Podle věku, kdy se začaly rozvíjet první příznaky, můžeme rozlišit čtyři hlavní podtypy tohoto onemocnění. Dělení je však spíše učebnicové a všeobecně platí, že čím dříve se onemocnění projeví, tím je intenzita střádání vyšší a projevy mohou být výraznější, zároveň se jednotlivé symptomy překrývají a onemocnění je spíše chápáno jako spektrum jednotlivých projevů. Nejvíce zasaženými buňkami jsou neurony, což se manifestuje stále se prohlubujícím se neurologickým postižením, a jeden z podtypů bílých krvinek (makrofágy), což se projeví především zvětšením jater a sleziny (tzv. hepatosplenomegalií).

NPC je geneticky podmíněné onemocnění. Dítě se s tímto onemocněním již narodí a má ho zakódované v genech, které dědí od obou rodičů. NPC se projeví, pokud dojde k přenosu mutovaného genu jak od matky, tak od otce, kteří jsou v obou případech přenašeči. U nich se nemoc vůbec neprojeví, ale jejich dítě (bez ohledu na pohlaví) má 25% pravděpodobnost, že onemocní. 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. NPC postihuje rovnoměrně obě pohlaví a vyskytuje se celosvětově, vyšší zastoupení tohoto onemocnění bylo identifikováno v populaci beduínů v Izraeli a mezi obyvateli provincie Nova Scotia v Kanadě. Odhadovaná četnost výskytu tohoto onemocnění je 1 pacient na 150 000 narozených dětí.

Diagnóza NPC je závislá na klinickém podezření. Vzhledem k tomu, že se příznaky onemocnění se projevují postupně a zpočátku nemusejí být všechny plně vyjádřené, může být klinická diagnostika obtížná a často i opožděná, především u mírnějších forem onemocnění. Po vyslovení klinického podezření na NPC je prvním diagnostickým testem biochemické stanovení zvýšené hladiny lysosfingomyelinu (LysoSPC), které se však provádí pouze ve specializované laboratoři

v Praze. Definitivní potvrzení diagnózy je následně realizováno pomocí speciálních molekulárněgenetických analýz.

Časně infantilní typ onemocnění (< 2 roky) se nejčastěji projevuje významným střádáním v játrech a ve slezině, které může být patrné již na ultrazvuku před narozením, s ascitem (nahromaděním tekutiny v břišní dutině) a dlouhým obdobím novorozenecké žloutenky. Postižení jater se manifestuje vysokými hodnotami jaterních testů, někdy dochází i k postižení plic.

Pozdní infantilní typ onemocnění (2–6 let) se obvykle projevuje hypotonií (svalovou slabostí) a opožděním především v motorickém vývoji, doprovázeným neobratností a dyskoordinací pohybů. Přidávají se i typické okohybné poruchy (viz níže).

Juvenilní typ (6–15 let) je nejčastější formou NPC. U dětí se nejprve zhoršuje obratnost, jsou nemotorné a je u nich patrná dyskoordinace pohybů (ataxie). Častým prvním projevem mohou být i zhoršující se školní výsledky, které bývají někdy mylně přisuzovány poruše pozornosti. Postupně jsou zasaženy všechny složky psychomotorického vývoje a dochází až k regresu vývoje, kdy dítě „zapomene“ to, co dříve umělo. Typickým projevem NPC je obrna vertikálního pohledu (vertical supranuclear gaze palsy, VSPG), kdy pacient není schopen pohledu vzhůru či dolů. U jiných onemocnění se vyskytuje velmi vzácně, a proto bývá jedním z prvních příznaků NPC ještě před rozvojem neurologického postižení. V pozdějších fázích onemocnění může VSPG zhoršovat koordinaci pohybů či orientaci v prostoru. Postižen může být i sluch. U některých dětí se rozvine epilepsie, charakteristická pro NPC bývá tzv. gelastická kataplexie (typ epilepsie, kdy při epizodě smíchu dojde ke ztrátě svalového tonu a k pádu), vyskytují se i poruchy spánku. Dalšími neurologickými projevy bývají svalové záškuby (dystonie, dyskineze) či svalová ztuhlost (spasticita), které mohou vést k postupnému zhoršování chůze, případně až k upoutání na vozík. Postižením nervů v oblasti dutiny ústní a krku dochází jednak k poruchám artikulace řeči, dále k obtížím s polykáním a ke zhoršené koordinaci posunu sousta z úst do hltanu, tzv. dysfagii, což vede k nedostatečnému přijímání stravy a rizikům vdechnutí potravy či tekutin do plic s následným rozvojem zápalu plic. V těchto případech je nutné zavedení tzv. perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) – setu pro výživu přes břišní stěnu do žaludku. Zvětšení jater a především sleziny je mírnější.

Adultní typ (> 15 let) se může vyznačovat všemi výše uvedenými neurologickými projevy, ale může být zprvu překryt kognitivním deficitem (např. časným nástupem demence) či rozvojem psychiatrických projevů (obtížně léčitelná deprese, onemocnění připomínající schizofrenii, bipolární poruchy). V dospělosti existují i atypické formy manifestace onemocnění pouze s některými projevy (izolované zvětšení sleziny, izolované psychiatrické či neurologické projevy).

NPC se řadí mezi onemocnění, na které dosud není dostupná kauzální léčba. V Evropě se používá léčba miglustatem (preparát Zavesca). Jedná se o malou

molekulu, která snižuje střádání sfingolipidů a je v jisté míře schopná proniknout i přes tzv. hematoencefalickou bariéru (tj. bariéru mezi cévami a mozkem). Dochází tak ke zpomalení a stabilizaci nemoci. V USA je v rámci výzkumu testováno podávání cyklodextrinu, který vytváří komplex s cholesterolem a redukuje jeho množství v neuronech. U pacientů s neurologickými projevy, jako jsou ataxie či dystonie, je s dobrým efektem používána aminokyselina N-acetyl-L-leucin, která podporuje metabolismus a přenos informací v mozečku. Příslibem do budoucna by mohla být genová terapie, aktuálně však není k dispozici žádná klinická studie pro pacienty s NPC.

NPC je multisystémové onemocnění, péče o pacienty zahrnuje multidisciplinární tým odborníků. Jsou v něm zastoupeni jednak lékaři se zkušeností s péčí o pacienty s metabolickým onemocněním a jednak specialisté dle potřeby konkrétního pacienta (neurolog, psycholog či psychiatr, rehabilitační odborník, gastroenterolog, plicní lékař a další). Nezbytnou součástí léčby všech pacientů s NPC je sociální a symptomatická terapie, lázeňská a další podpůrná léčba.

Střádání je u pacientů s NPC trvale progredující, dochází k postupnému zhoršování především neurologických projevů onemocnění, a to jak motorických, tak kognitivních. Může se rozvinout těžká epilepsie. Poruchy polykání a aspirační pneumonie mohou vést k úmrtí. NPC výrazně zkracuje délku života, pacienti se obvykle dožívají 20. až 30. roku. Pacienti s adultní formou onemocnění, s izolovanými či mírnými projevy se mohou dožít stáří.

Niemann–Pickova choroba typu A/B (deficit kyselé sfingomyelinázy)

Niemann–Pickova choroba typu A/B (NPA/B) je dědičně podmíněné metabolické onemocnění, které řadíme do skupiny lyzozomálních střádavých onemocnění. Pacientům s NPA/B správně nefunguje specifický enzym – kyselá sfingomyelináza, která štěpí komplexní molekuly sfingomyelinu. Ten se pozvolna hromadí v různých tkáních v těle, zejména ve slezině, játrech, plicích, případně v buňkách centrálního nervového systému a v oku. Sfingomyelin je součástí většiny buněčných membrán, které spolu s cholesterolem stabilizují a dávají jim jedinečné biofyzikální vlastnosti (např. v obalech vláken nervových buněk). Dochází ke střádání sfingomyelinu v makrofázích (speciální buňky našeho imunitního systému), ze kterých se tak stávají pěnité makrofágy (tzv. Niemann–Pickovy buňky) v játrech, plicích, kostní dřeni, slezině a mozku. Vzniká rovněž porucha lipidového metabolismu.

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. Podle tíže nemoci, částečně odpovídající zbylé enzymové aktivitě, rozlišujeme historicky tři podtypy: NPA, NPA/B a NPB. Niemann–Pickova choroba typu C (NPC) je

zcela odlišná nemoc, která je způsobena poruchou transportu lyzozomálního neesterifikovaného cholesterolu přes lyzozomální membrány a má i jiné léčebné postupy. Nejtěžší forma NPA začíná již v kojeneckém věku závažným neurologickým postižením a má nejhorší prognózu. Naopak nejmírnější forma NPB je bez neurologického postižení a má variabilní nástup příznaků od kojeneckého věku až po dospělost. NPB má i lepší prognózu. Přechodnou formou mezi těmito dvěma podtypy je NPA/B choroba. Nemoc je však nutné chápat jako soubor klinických postižení od nejmírnější formy po formu nejtěžší, které se pozvolna překrývají. Navíc se závažnost jednotlivých příznaků v průběhu života mění, takže se v současnosti od tohoto dělení upouští. V české a slovenské populaci převažuje mírnější forma a mezistupeň s mírnějšími neurologickými příznaky (NPB a NPA/B), které jsou diagnostikovány u přibližně 2/3 pacientů.

Onemocnění je geneticky podmíněné, což znamená, že dítě se s touto chorobou již narodí a má jí zakódovanou v genech, které se vždy dědí od obou rodičů. Onemocnění NPA/B se projeví, pokud získáme mutovaný gen jak od matky, tak od otce, kteří tedy jsou přenašeči. U nich se tedy nemoc vůbec neprojeví, ale je 25% pravděpodobnost, že jejich dítě nemoc 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. NPA/B postihuje rovnoměrně obě pohlaví a vyskytuje se celosvětově. Odhadovaná četnost výskytu je 1 pacient na 300 000 narozených dětí, což v České republice znamená, že dítě s NPA/B se narodí jednou za 2–3 roky.

Diagnóza NPA/B je závislá na klinickém podezření. Vzhledem k tomu, že zpočátku nemusejí být všechny příznaky NPA/B plně vyjádřené, může být klinická diagnostika obtížná a často i opožděná, především u mírnější formy NPB. Po vyslovení klinického podezření na NPA/B podpořeného laboratorním nálezem dyslipidémie, trombocytopenie (snížené množství krevních destiček) a anémie (chudokrevnost) je možné navázat speciálními vyšetřeními zaměřenými na stanovení aktivity chitotriosidázy v krvi a/nebo koncentrace tzv. lyzosfingomyelinu (SPC) a lyzosfingomyelinu 509 (SPC509). Při jejich zvýšených hodnotách je vhodné doplnit speciální enzymologické vyšetření aktivity kyselé sfingomyelinázy. Všechna uvedená vyšetření se však provádějí pouze ve specializovaných laboratořích v Praze. Definitivní potvrzení diagnózy je následně realizováno pomocí genetických analýz u dítěte i jeho rodičů.

U malých dětí s nejtěžším typem NPA je popisována významná hepatosplenomegalie (zvětšení jater a sleziny značně zasahující do dutiny břišní) během prvních 6 měsíců života. U některých je patrná tzv. kraniofaciální dysmorfie (změny tvaru v obličeji, zejména širší kořen nosu, postavení nosních dírek apod.). V neurologickém vývoji nejdříve dominuje hypotonie (svalová slabost). Děti mají zpočátku normální psychomotorický vývoj, ale většina z nich se již nenaučí

samostatně sedět, jelikož se vývoj kolem 6. měsíce věku zpomalí a následně dochází k rychlému regresu. Zhoršuje se neurologické postižení (hypotonie s akrální spasticitou). Postižené děti přestávají interagovat s okolím, neprospívají a následně vyžadují výživu pomocí sond. U většiny dětí se objevuje atrofie zrakového nervu s poruchou zraku. Oční lékaři popisují výskyt tzv. třešňové skvrny na očním pozadí. Dochází i k postižení plicní tkáně, která vede k plicnímu selhání většinou mezi 2 a 3. rokem života. Prognóza je velmi špatná a většina dětí umírá do tří let věku.

U mírnějších forem NPA/B a NPB se příznaky projevují v kterémkoli věku až do dospělosti. Nejčastější je splenomegalie (zvětšení objemu sleziny) a hepatomegalie (zvětšení jater). Slezina může zvětšit svůj objem až 10× a zasahovat hluboko do břišní dutiny. Střádání v plicích způsobuje zhoršující se plicní postižení, jehož průběh se sleduje pomocí vyšetření CT, rentgenu plic a spirometrie). Ojediněle se vyskytuje i postižení srdce, zejména srdečních chlopní. U postižených dětí je patrné neprospívání, porucha růstu a opožděná puberta, opožděný tzv. kostní věk. Pacienti popisují zvýšenou únavu a bolesti kloubů. Běžně jsou přítomné hematologické nálezy, především trombocytopenie (snížené množství krevních destiček), eventuálně anémie (snížené množství červených krvinek, chudokrevnost) na podkladě funkční poruchy v kostní dřeni a slezině. Neurologické postižení není pro NPB typické, ale u některých pacientů byly zaznamenané poruchy učení, psychiatrické obtíže a mírné opoždění psychomotorického vývoje. U dospělých pacientů se může vyskytnout osteopenie až osteoporóza (řídnutí kostí). Laboratorním nálezem je změna lipidového metabolismu se zvýšenou hladinou triacylglyceridů a LDL-cholesterolu a nižší hodnotou HDL-cholesterolu.

Mezi život ohrožující komplikace patří ruptura slezina, krvácení, srdeční a/nebo plicní selhání, jaterní selhání na podkladě progredující jaterní cirhózy.

NPA/B patří mezi nemoci, u kterých již byla objevena léčba. Jedná se o multisystémové onemocnění, a proto se na péči o pacienty podílí multidisciplinární tým odborníků, který zahrnuje lékaře se zkušenostmi s léčbou metabolických onemocnění, dále neurologa, kardiologa, očního lékaře, klinického psychologa, rehabilitačního odborníka, plicního lékaře a další specialisty. Nezbytnou součástí léčby všech pacientů s MPS je sociální a symptomatická terapie. Dosud byla dostupná pouze symptomatická léčba, která zahrnovala, podle tíže různých příznaků, splenektomii (odstranění sleziny), transfuzi krve, oxygenoterapii (podávání kyslíku pomocí masky), léčbu zvýšené hladiny triglyceridů a cholesterolu nebo prevenci osteoporózy. Původní léčebnou metodou pro postižené pacienty byla paliativní a podpůrná léčba, která zahrnovala vedle sociální pomoci i rehabilitaci a dechovou rehabilitaci.

Výsledkem technologického vývoje je tzv. enzymová substituční terapie (enzyme replacement therapy, ERT), která je od roku 2023 je dostupná i v České republice. Používají se při ní uměle vytvořené, tzv. rekombinantní formy enzymu. Přípravek

je aplikován nitrožilně v podobě kapací infuze v 14denních intervalech. Nejprve je nutné dávku pozvolna zvyšovat až do doby, než se ustálí udržovací plná dávka. Tento uměle vytvořený enzym však neproniká do mozku, proto nemůže ovlivnit jeho stav ani zabránit eventuálnímu rozvoji jeho postižení. Z toho důvodu nyní není indikován u nejtěžší formy onemocnění s těžkým neurologickým postižením – NPA. Samostatná enzymoterapie je tedy v současné době aplikována jako léčebná metoda u dětí s mírnějšími formami NPA/B a NPB.

Příběhy rodin

Doufám, že mi doma přečtou ještě hodně knížek

Jmenuji se Markéta Vejrová a narodila jsem se jako povánoční dárek 26. prosince 1987 v Mladé Boleslavi. První roky mého života byly stejné jako u většiny dětí. Byla jsem bystrá, učenlivá a hodně upovídaná. Do školky jsem nastupovala v necelých třech letech, ale pro mě to žádný problém nebyl. Uměla jsem vše, co děti mají při nástupu umět. Ráda jsem navazovala kontakty s novými lidmi, ať s dětmi, nebo dospělými. Před nástupem do 1. třídy jsem začala chodit na anglinu a po nástupu ještě do výtvarného kroužku a na tancování. To tancování mi moc nešlo, tak jsem toho pak nechala.

Hvězdy a moje členství v NASA

Ovšem mojí největší láskou byly hvězdy a hvězdárna, kterou jsem měla přímo za domem, v mé škole. Tam jsem trávila hodně času. Pozorovali jsme s ostatními kamarády hvězdy, psali do místního časopisu nebo si jen tak povídali.

Po nástupu do školy se u mě začaly projevovat poruchy učení a časem i poruchy v motorice. Doma si mysleli, že budu prostě pomalejší a nemotorná. Ale přesto jsem dokázala i pěkně zazlobit. Ve třetí třídě jsem z domova, tajně, nesla klukům ukázat pětitisícovku, protože ji prý nikdy neviděli. Zabavila mi ji však paní učitelka a zavolala rodičům. Doma jsem dostala pěkně vyhubováno a měla jsem i zaracha na tu hvězdárnu. Jo a taky jsem si vygumovala špatnou známku, ale moc se to nepovedlo, protože to mamka poznala.

V 5. třídě jsem kvůli poruše učení přestoupila na jinou školu, kde byly děti se „stejnými“ problémy a učení tam probíhalo pomaleji a v menším kolektivu. Na výtvarný kroužek jsem už nechodila, ale začala jsem jezdit v rámci rehabilitace hipoterapii na koních, což byla taky moje láska veliká.

Hvězdy jsem však měla ráda pořád, a tak jsem se přes internet přihlásila do dětského klubu NASA v USA. Domů pak přišel z NASA poštou rodičům lístek, jestli s tím souhlasí. Největší zázrak ovšem bylo to, že to vůbec došlo, protože jsem pěkně popletla adresu.

Ve škole jsem začala mít pořád větší a větší problémy s psaním a učením, a tak mi od osmé třídy začala pomáhat asistentka. To už rodiče věděli, z čeho mé problémy pramení. Byla to nemoc s takovým cizím a nesrozumitelným názvem Niemann–Pick C. Zpočátku nechtěli uvěřit tomu, co jim o ní řekli lékaři v Praze. Avšak postupem času zjistili, že měli pravdu.

Na setkání MPS je vždy legrace

Po ukončení školy jsem nastoupila u nás do Centra, kam občas ještě chodím. V Centru jsou děti s tělesným a mentálním postižením a „tety a strejdové“, kteří se nám tam věnují a vymýšlejí pro nás nové a nové věci. Dříve jsem tam byla každý den. Teď už jenom občas se jdu podívat na pár hodin na kamarády, protože je to pro mě čím dál namáhavější. Už tři roky mám totiž „tráchu“ a PEG, skoro nechodím, nemůžu mluvit a v rukách už toho také moc neudržím.

Ale pořád mám ráda lidi kolem sebe. Ráda poslouchám, o čem se baví, a mám moc ráda, když mi čtou knížky – hlavně o koních, vesmíru a pohádky. A nesmím zapomenout ani na mou věrnou společnici telku.

Taky se vždy těším na setkání, kam jezdí děti stejně nebo podobně nemocné. I když tomu možná někdo nebude věřit, tak tam děti a rodiče zažijí spoustu legrace. Samozřejmě se tam dozvědí i mnoho nových a užitečných věcí ohledně nemoci. Dříve tam jezdil i můj brácha, ale vyrostl, a tak teď jezdím s mamkou a babičkou.

Dříve jsem hodně jezdila i na dovolenou. S babičkou a dědou k moři a s mamkou, s taťkou a bráchou pod stan. Teď od jara, když vyleze sluníčko, trávím hodně času venku na zahradě, kde máme postavenou chatku.

Doufám, že se ještě podívám na hodně setkání, že mi doma přečtou ještě hodně knížek, že uvidím spoustu pohádek.

Asi se divíte, že mohu psát, když nic neudržím v ruce. Napsala to však za mě mamka. I když jí to nemohu ani diktovat, napsala to přesně tak, jak bych to napsala já. Teda aspoň si to mamka myslí ☺.

Zdravím všechny z Mladé Boleslavi!

Markétka

… uběhlo pár let

Mezitím jsme Markétce přečetli spoustu dalších knížek a zhlédli spolu řadu pohádek. Stále měla ráda společnost lidí kolem sebe. Také její zvířecí kamarád Ferda k ní rád zalétával a „diskutoval“ s ní.

Nemoc však postupovala dál. Navzdory původní prognóze, vyřčené v roce 2000, možná i za přispění podpůrné léčby, to bylo plíživými kroky, ale postupovala.

Pohyb všech končetin byl čím dál omezenější. Manipulace při oblékání, přemisťování, cvičení a hygieně těžší a těžší. Invalidní polohovací vozík se pomalu proměnil v evakuační matraci, abychom mohli Markétku snést z 2. patra do auta.

Do centra už nechodila ani občas. Začaly se projevovat problémy se saturací, a proto jsme museli do naší „malé JIPky“ pořídit další přístroj – domácí plicní

ventilaci. Naštěstí na ni Markétka nemusela být připojena 24 hodin, ale jen když měla problém. Někdy zvládala i týden či dva bez jakéhokoliv připojení. Nakonec jí byl provizorně zaveden PICC pro podávání výživy přímo do žíly a čekala ji chirurgická výměna PEGu.

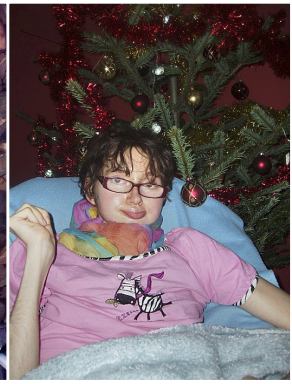
Díky pomoci všech členů rodiny a vstřícnému přístupu lékařů z interního oddělení JIP, hlavně vedoucího lékaře a pana primáře, mohla být Markétka s námi téměř celou dobu v domácím prostředí. Jsem všem vděčná za to, že ve mně neviděli jen „hysterickou a přechytračenou matku“ a dali i na mé názory a připomínky. Ráda bych také poděkovala dětskému lékaři, který dcerku znal od malička a pomáhal s veškerou lékařskou administrativou.

Velkou podporou jak duševní, tak i materiální pro nás byla Společnost pro MPS, vedená zakladatelem Honzou Michalíkem, jeho pravou rukou Péťou a všemi ostatními, kteří se podíleli a dál podílejí na jejím chodu.

Těch deset let od sepsání původního příběhu v roce 2014 někomu může připadat jako dlouhá doba. Pro nás moc krátká. Krátká, co s námi Markétka ještě byla.

Zemřela 18. září 2022 v nemocnici, po komplikacích při nezbytném chirurgickém zákroku. Odešla obklopená svou rodinou.

Lenka Vejrová



Sílu beru od Romana a snažím se usmívat, i když je mi úzko

Když se nám Roman narodil, měl již staršího bratra Davida a po sedmi letech se naše rodina rozrostla ještě o dalšího syna Daniela. Žili jsme si jako rodina šťastně a spokojeně. Šťastni jsme i dnes, ale život máme sakra neobyčejný a složitý! Když byl Románek malý, byl velice hodný a přátelský. Jednou přišel ze školy a přinesl velkou čokoládu. Dostal ji od paní, která nemohla unést koberec, a syn jí s ním pomohl. Život na vesnici užíval plnými doušky. Jezdil na kole, běhal po dvoře a dělal lumpárny jako každý jiný kluk. Rád se staral o zvířata, která jsme měli u našeho domu. Každý rok na jaře velice pečlivě sledoval, když zemědělci dovezli krávy na pastvu, a na podzim se zase s nimi loučil, když je odváželi. Celý rok je pozoroval a dohlížel na ně. Cesta ze školy mu trvala ze všech mých synů nejdéle, protože se zastavil u každé chalupy, kterou měl směrem k domovu, a se všemi sousedy si přátelsky vykládal o škole a svých zálibách.

Všude říkají, že smích léčí, ale my jsme se nesměli smát

Narodil se jako zdravé dítě. Jen měl trochu problémy s řečí, které jsme řešili návštěvami logopedie. Učitelka ze školky mi doporučila, že by Roman měl mít odklad. Šla jsem proto za psycholožkou a ta mi řekla, že je všechno v naprostém pořádku. Když měl jít do první třídy, moc se těšil. Ale už po prvním pololetí jsme viděli, že nezvládá tempo učení a hodně ho to vysiluje. Nádherně psal, naučil se číst, počítat, ale zaostával.

Ve druhé třídě přešel na zvláštní školu, kterou navštěvoval do svých deseti let. Tehdy začaly jeho první zdravotní problémy. Zjistila jsem, že se nemůže zasmát. Povolily mu svaly a on sebou praštil o zem. Nikdo mi to nevěřil, že na něm pořád něco vidím, že je v pubertě. Ale on padal a například o topení si rozbil hlavu. Tak jsme ho hlídali a říkali: „Nesmíš se zasmát, nesměj se." Malý Danek se třeba „vyblboval" a my jsme ho napomínali: „Danečku, nedělej to, Románek se nemůže zasmát." Všude píšou, že smích léčí, a on se nesměl zasmát. I my jsme se odnaučili doma smát. Měl stále rozbitá kolena. Navštívili jsme lékaře a ti nám řekli, že se jedná o dětskou pubertu a že ho ty divné stavy za chvíli přejdou.

Když měl první epileptický záchvat, vůbec jsme nevěděli, co máme dělat

V 11 letech dostal první epileptický záchvat. Byl to pro nás veliký šok. Vůbec jsme nevěděli, co máme dělat. Tím nám začal nekonečný maraton po nemocnicích. Žádný lékař nám nedokázal říct, co vlastně synovi je. Až na doporučení ostravských lékařů jsme jeli na vyšetření do Prahy, kde nám sdělili diagnózu Niemann–Pick. Romanovi postupem času přibyly další problémy. Zhoršila se

řeč, chůze a začala se mu křivit páteř. Následovaly operace páteře. Měl zápal plic a šest týdnů statečně bojoval v třinecké nemocnici na ARO. Také mu byla provedena tracheostomie, protože nemohl odkašlávat.

Tři roky nebyl nikdo, kdo by nám poradil

O diagnóze Niemann–Pick jsme v té době nic nevěděli. Nebyl nikdo, kdy by nám poradil. Po tříletém pátrání jsme se dostali přes Ligu vozíčkářů v Brně k panu Michalíkovi, který byl velice ochotný a sdělil nám mnoho důležitých informací. Když poprvé přišel balík ze Společnosti MPS a byl tam citát „Není naděje, zbývá láska, pomozte jim žít a zemřít doma", tak jsem se rozbrečela a řekla manželovi: „S kým já jsem to vůbec mluvila? To není sdružení, to je nějaká sekta, jak si dovolí někdo napsat něco takového?" Na první setkání jsme jeli s obavou. Jak jsem viděla ty děti, tak říkám manželovi: „My sem nepatříme." Roman tehdy chodil, mluvil. Za pár let jsem se panu Michalíkovi omluvila.

Arogantní úřednice nebraly na postižené dítě žádné ohledy

Když měl Roman 15 let, měl dostat občanský průkaz. Setkala jsem se s neuvěřitelným přístupem úřednic, které vůbec nechápaly naši situaci. Tvrdohlavě trvaly na úředních postupech, jako bych měla zdravé dítě. Paní věděla, že mám postižené dítě, a říkala: „Kde ho máte, já ho musím vidět?" Odpověděla jsem jí, že je ve stacionáři a že ho nemůžu přivést. Že je to epileptik a jsou vedra. A navíc úřad nebyl bezbariérový. Když na tom trvala, Romana jsme složitě autem přivezli a žena zase trvala na podpisu, i když se syn podepsat nemohl. Podobné to bylo i s vyřizováním pasu, což mě úplně dorazilo. Úřednice mu osobně doklady přinesla do auta, a když mu přála, řekla: „Tady máš občanku, tady máš pas a teď už můžeš cestovat sám. Už rodiče nebudeš potřebovat." Já jsem jí na to odpověděla: „Kéž by to byla pravda. To bych byla nejšťastnějším člověkem na světě."

I když Roman přestal mluvit, komunikuje s námi pohledem

Ve 24 letech se syn pohyboval jen na vozíku. Pár krůčků udělal jen s mojí pomocí. Musela jsem být stále na pozoru, aby se nezasmál a neupadl. Stal se z něj kus chlapa a já měla co dělat, abych ho udržela. I když přestal skoro mluvit, stále se mnou a s ostatními komunikoval pohledem, někdy se snažil něco říct. Ale od té doby, co má tracheostomii, už hlas skoro nevydal. Potýkali jsme se s problémem příjmu potravy a zahleněním. Po problémech, kdy ležel deset měsíců v nemocnici, jsme museli zavést PEG. Krmíme syna přímo do žaludku. Vždycky ráno mu dopřeji něco teplého. Dávám mu třeba polévku, kousek namixovaného masa se zeleninou a jednou denně ovoce, aby měl vitamíny. Mezitím ho celý den, co dvě hodiny, krmím umělou stravou.

Seriál Ulice už pozná podle znělky, sleduje ho s babičkou

Už tři roky je syn závislý na ventilátoru, který mu pomáhá s dýcháním. Ráno ho umyju, vyměním podložení pod tracheostomii, vydezinfikuji PEG a dostane první jídlo. Jednou denně, kromě víkendu, přijde sestra, která s ním cvičí. Cvičíme pak ještě spolu, aby se mu lépe dýchalo. Je to nepřetržitá péče. Když je hezky, jdeme ven. Když je škaredě, tak si ho beru k sobě do kuchyně. Tam má polohovací křeslo a dívá se na televizi. Má rád písničky, soutěže a s babičkou se dívá na seriály, třeba na Ulici, kterou už pozná podle znělky. Když se cítí dobře, zajdeme přes dětský pokoj do kuchyně nebo ložnice, ale musí jej podpírat dva lidé. Pomáhají mi oba synové i manžel. Nejstarší David bydlí i s rodinou s námi v domě a mladší Daniel také. Nejstarší syn už má děti, tak je u nás veselo. Také s námi bydlí moje maminka.

Pokud je Roman relativně dobrý, cvičí denně na rehabilitačním přístroji MOTOmed. Nejdříve ho nechám, aby za něho cvičil stroj, a když šlape, tak mu říkám: „Pamatuješ, jak jsi jezdil na kole sám? Jak jsi jezdil na kole s tátou?“ Když jsem mu to říkala, on se tak rozšlapal, že měl až padesát otáček za minutu, jel tak rychle a byl šťastný, že si všecko připomněl.

Nevěřila bych, že dokážu ustát takovou životní zkoušku

Když odsáváme dvakrát třikrát za noc, je to nádherná noc. Někdy bývají i takové noci, které jsou náročnější. Stojím u postele třeba i tři hodiny. Střídá mě manžel a já se mohu trochu vyspat. Kde beru sílu? Od Romana. Kolikrát je to hodně náročné. Nejdu spát před půlnocí.

Nikdy bych si o sobě nemyslela, že dokážu ustát takovou životní zkoušku a nezhroutit se. Snažím se usmívat, i když je mi úzko a mám slzy v očích, raduji se z obyčejných věcí a z každého nového rána. S touto nemocí jsme se nedokázali smířit, ale učíme se s ní žít a brát ji jako součást našeho života. Je skvělý pocit, že na to nejsme sami. Jsme rádi, že existuje Společnost pro mukopolysacharidosu vedená panem Michalíkem, který nám hodně pomáhá, dodává sílu a pořádá skvělá setkání.

S Románkovou nemocí jsme se statečně prali

Někdy byly dny horší a někdy lepší, užívali jsme si ale každou společnou chvíli. Jezdili jsme na setkání Společnosti pro mukopolysacharidosu a na dovolenou, i když to bylo složité.

Koncem listopadu roku 2017 se Románkův zdravotní stav zhoršil a musel do nemocnice. V sobotu 2. prosince ve 20 hodin odešel v kruhu své milující rodiny.

Vždy jsem říkala, že s Románkovou nemocí jsme se nesmířili, ale učíme se s ní žít. Teď se učíme žít bez Románka.

Starší syn David má už děti velké, dělají nám radost a těšíme se z jejich úspěchů. Mladší syn Daniel má dvě malé holčičky, takže si je užíváme jako babička a děda. Jsou to naše malá sluníčka.

Anna Stonawská

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 zmírňovat, 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 nevyřčená 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).

Vítejte v novém světě

Během sdělování diagnózy nebo krátce nato jste se pravděpodobně setkali s některou z našich kolegyň 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 kolegyň 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.

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 OBRATEM – 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…"

„Ujištění, 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. Vysvětlujte. 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 pociťovat úzkost, bezmoc, napadají je iracionální myšlenky, mohou mít problémy s jídlem, spánkem i se soustředěním. *„Ničemu jsem nerozuměla, nic nedávalo smysl."* V dané chvíli je to normální, je však třeba zajistit, aby v tomto stavu nesetrvali 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

vystrašit. 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 lněného oleje a požaduje za to velké sumy peněz, pravděpodobně neléčí, jen na vás a vaší beznaději parazituje. Tím ovšem neříkáme, že alternativní podpora je nežádoucí. Řada rodičů vyzkoušela meditace, reiki, krystaly, 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 „rychlonáplastí“ v podobě anxiolytik (Neurol, Diazepam, Oxazepam apod.), ale poraďte se o situaci s psychiatrem, který nastaví vhodnou léčbu (nejčastěji antidepresiva 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. Odpusťte 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. Přijde konfrontace s realitou a budete čelit okolnímu světu. *„Brzo vyroste 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, nedejbůh poškozuje."

„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, neuzavírali 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 chvilku, 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."

„Využij 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 děti 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 sil 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 pracovnicemi 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 pracovnicí 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 nejblíže 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

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.

Jak vůbec vypadá náš první kontakt s novými rodinami? Ti nejodvážnější 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 popíšou svoji 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 zůstávat v tom tak dlouho sami…

Odhalili 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 zasíťované 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 zkoušet 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."

Přijeďte! Klidně jen „na otočku" nebo třeba na jeden den. Přijeďte 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). V této kapitole představíme sociální služby, které pacientské 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 veliká 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 správní žaloby,
- 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 „žákovské“ 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 chvilku, 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 navykat 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 (nácvik 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 nejvýstižněji 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 odcházelo 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 pracovnice ÚP. V žádném případě nemá probíhat výslech rodiče. Výstupem šetření je zpráva, která popisuje, co pracovnice 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 pracovnice 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 zvlášť 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, častost 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 živit 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 „udělejte 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 pomůckách 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 tlačit 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 zapomněli 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 chvilku 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 myslete 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 mluvte, 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,
- nezanechávejte 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 užitku,
- dávejte nemocnému dítěti co nejvíc lásky,
- využívejte 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,
- nenechejte 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 informacích 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 pořídit 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 přijdete 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. Nepořizovat 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 přemisťování 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 najitá."

„Pro děti s PEGem určitě neopomeňte střevní 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 příbory 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, antidekubitní 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."

„Krátce 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 nádobí – 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 ségra 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 roztáčejí 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 popsat. V zajetí 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.
- Nenechejte 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 upozaďování 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… Ukliď 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 nejpalčivějším 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 prohlašováním, 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,
- nenávist k nemocnému sourozenci,
- posměšky až šikanu mezi vrstevníky,
- syndrom vyhoření z dlouhodobé péče, které se nepřímo 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 začněte 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, dobrečíte, 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 myslete na to, že nechcete jednou „ztratit“ i je (ji/jeho).

Problematice 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. Jarda 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 nenávisti 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 naštvaný. 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 nevyléčitelnou nemocí – mukopolysacharidózou typu IVA.

Budu rodině nablízku a o sestru se postarám

Jako malá jsem mezi mnou a sestrou nepociťovala 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 péči 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 myslel, 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. Vím, 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. Vím, 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 nevyléčitelně 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.

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. Troufneme 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 kolegou 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

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