

Obsah

Co je to mukopolysacharidosa?	2
Charakter nemoci	2
Rozdělení mukopolysacharidosy	2
Kudy se ubírá výzkum?	3
O Společnosti pro mukopolysacharidosu	4
Pohled do historie Společnosti pro MPS	5
Ohlédnutí první – 1994 – 1995	5
Ohlédnutí druhé – 1996	9
Ohlédnutí třetí – 1997	11
Ohlédnutí čtvrté – 1998	13
Ohlédnutí páté – 1999	16
Ohlédnutí šesté – 2000	19
Ohlédnutí sedmé – 2001	24
Ohlédnutí osmé – 2002	26
Ohlédnutí deváté – 2003	31
Ohlédnutí desáté – 2004	32
Současnost aneb ještě pár příběhů navíc	35
Ohlédnutí poslední, aneb, Jak se žije?	43
Několik slov na závěr	50
Kde se nacházíme	50

Věnování

Společnost pro mukopolysacharidosu je seskupení rodin, které společnými silami a vzájemnou podporou bojují s nevyléčitelnou nemocí, která postihla jejich děti.

Tento časopis je věnován všem lidem, kteří veškerý svůj život podřídili jedinému cíli – pečovat o své těžce a ve většině případů smrtelně nemocné dítě, zahrnout ho láskou a zmírnit alespoň něhou a pohazením jeho krutý úděl, který mu osud připravil.

Zároveň je určen i všem ostatním, kteří mají odvahu a zájem dozvědět se více informací o této výjimečné nemoci a životu s ní spojeném.

CO JE TO MUKOPOLYSACHARIDOSA?

Mukopolysacharidosa je vrozené dědičně podmíněné onemocnění látkové výměny. Choroba je způsobena absencí životně důležitého enzymu v buňkách. Absence tohoto enzymu má za následek strádání škodlivých látek v tkáních (např. v játrech, slezině, srdci či mozku), čímž dochází k těžkým poruchám těchto orgánů. To u většiny typů onemocnění vede k předčasnému úmrtí.

Je velmi obtížné odhalit nemoc v její počáteční fázi. Dítě se vyvíjí podle normy. Obtíže nastávají obvykle mezi třetím až šestým rokem života. V tomto období (tzv. druhé fázi onemocnění) se začne zastavovat ve vývoji, stává se velmi neklidným, ztrácí potřebu spánku, je inkontinentní a postupně u něho dojde k úbytku všech rozumových schopností. Ve třetí fázi nemoc zasahuje pohybový aparát. Dítě ztrácí polykací reflex a přijímá potravu v kašovitě formě speciální sondou voperovanou přímo do žaludku. Postupně dítě přestává reagovat na běžné podněty a umírá. V současné době (kromě lehčí formy MPS I) neexistuje žádný lék, jak nemoc zastavit či alespoň zpomalit.

Uvedené „etapy“ se týkají především těžších forem MPS I a takřka všech forem MPS II a III. U typů MPS IV, MPS VI a MPS VII se průběh nemoci liší, zpravidla není zasažena, alespoň v počátku, centrální nervová soustava a ke strádání škodlivin dochází v jiných tělesných orgánech. Může tak docházet k deformaci končetin, hrudníku apod. Nemocní těmito formami mají zpravidla lepší životní prognózu.

ROZDĚLENÍ MUKOPOLYSACHARIDOSY (podle druhu enzymu, který chybí)

MPS I	syndrom Hurler syndrom Sheie syndrom Hurler/Sheie compound
MPS II	syndrom Hunter
MPS III	syndrom Sanfilippo
MPS IV	syndrom Morquio
MPS VI	syndrom Maroteaux–Lamy
MPS VII	syndrom Sly

Mukolipidózy a jiná stádavá onemocnění

Následující výčet představuje nemoci, které jsou mukopolysacharidose velmi podobné.

ML II	syndrom I–cell disease
ML III	syndrom pseudo–Hurler–polysydrophy
ML IV	
Sialidosa	
Mannosidosa	
Niemann–Pick	
Mukosulfatidosa	
Aspartylglukosaminurie	

KUDY SE UBÍRÁ VÝZKUM?

Vědecké týmy v celé řadě zemí uvažují o čtyřech způsobech možné léčby:

- **Transplantace kostní dřeně**
- **Genová terapie**
- **Enzymová terapie**
- **Léčba založená na zamezení přísunu látek do buňky, které způsobují strádání.**

Transplantace kostní dřeně je v současné době nejdostupnější forma léčby, avšak za přesně vymezených podmínek.

Lze ji aplikovat pouze u některých typů MPS (u lehčích forem MPS I, kdy nemoc nezasa- huje mozek).

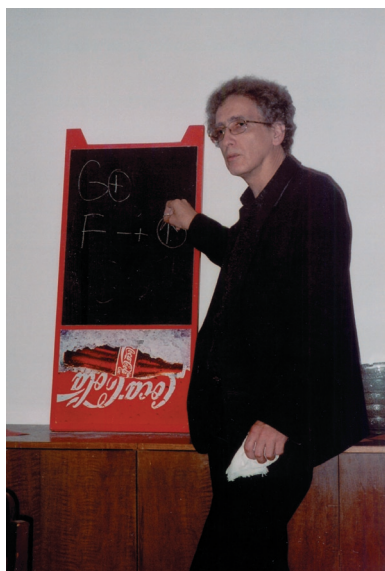
Věková hranice pro transplantaci bývá obvykle do 1,5 až 2 let dítěte. V pozdějším období se výrazně snižuje pravděpodobnost, že transplantovaná kostní dřeň zastaví či alespoň zmírní progresi onemocnění.

Transplantace, třebaže její účinnost již dosahuje 80%, vyžaduje nesmírně náročnou před-transplantační i potransplantační péči. Nutnou a všeobecně známou podmínkou je, že musí existovat vhodný dárce.

Genová terapie je zatím ve fázi výzkumu. Je založená na principu vnášení „neporušeného“ genu do buněk tkání, které by opravily poškozený genetický kód. Tělo by se tak naučilo produkovat životně důležitý enzym.

Enzymová terapie je léčba založená na principu do- dávání chybějícího enzymu. V současné době už není problém enzym vyrobit, ale vymyslet způsob, jak by ho dokázalo přijmout celé lidské tělo. Ne každý enzym totiž dokáže překonat krevní bariéru mozku a nemůže tak zabránit dalšímu poškození CNS.

Nicméně farmaceutické firmy na základě kladných vý- sledků všech klinických testů uvedly na trh lék, který znamená reálnou naději alespoň pro lehčí formy MPS I. Nevýhodou této léčby je skutečnost, že je celoživotní a předpokládaná cena ročního léčení je 5 – 8 miliónů Kč.



Prof. MUDr. Jiří Zeman, Dr.Sc.

z Ústavu dědičných poruch metabolismu při VFN v Praze

Léčba založená na zamezení přísunu látek do buňky, které způsobují strádání.

Tento způsob bude v budoucnosti znamenat další naději pro těžce nemocné děti. Zatím jsou vědci ve fázi, kdy skutečně již umějí zamezit přísun látek do buňky, které způsobují nebez- pečné strádání, ale bohužel se do buňky nedostane ani to, co je pro její funkci nezbytné.

Z výše uvedených cest výzkumu a možností však vyplývá, že převážná většina dětí nemocných mukopolysacharidosou stále musí na léčbu čekat. Včasně stanovení diagnózy onemocnění

v rodině přináší naději jediné pro budoucí potomky, či jejich příbuzné, kteří rovněž spadají do rizikové skupiny. Prenatální vyšetření, které se provádí biochemickými, molekulárními a histologickými metodami v choriových klcích (odebere se část placenty), dokáže přesně stanovit, zda plod je dítě, které se má narodit nemocné či ne.

O SPOLEČNOSTI PRO MUKOPOLYSACHARIDOSU

Odhalení pravdy o těžké, osudové nemoci dítěte vrhá všechny rodiče do obrovského pocitu beznaděje a zoufalství, smutku a bolesti, obav a strachu. Dříve či později však pochopí, že to, co cítí a prožívají je nepodstatné. To, na čem záleží a vždycky záležet bude, jsou děti. Zdravé i nemocné. A přesně z tohoto důvodu vznikla před deseti lety společnost, která se zaměřila na jeden veliký a podstatný úkol – ulehčit život těžce nemocných dětí a podat pomocnou ruku rodinám, které se v této životní situaci ocitly.

Mukopolysacharidosa je onemocnění, které poznamenává celý život dítěte a s přibývajícím věkem se stále více zhoršuje a tudíž i péče o dítě je stále náročnější, přitom zpravidla stoupá i psychická a fyzická vyčerpanost jeho nejbližšího okolí. Bez nadsázky lze říci: Mukopolysacharidosa představuje jedno z nejnáročnějších onemocnění co se potřeby péče o nemocné dítě týče, které na světě existují...

Společnost pro mukopolysacharidosu je dobrovolné občanské sdružení rodin dětí nemocných touto nevyléčitelnou nemocí.

Společnost pro MPS realizuje svůj pilotní projekt „Pomozme jim žít a zemřít doma“, jehož cílem je pomoc při vytváření podmínek osobní péče o nemocné děti v jejich původní rodině. V rámci tohoto projektu Společnost pro MPS dále realizuje následující podprogramy:

- **Program osobní asistence a respitní péče**
- **Víkendová rehabilitačně terapeutická setkávání**
- **Projekty cílené sociální pomoci**
- **Krizové poradenství**
- **Sociálně právní poradenství**
- **24hodinová linka pomoci**
- **Publikace zaměřené na informace o nemoci**

Tyto programy hradí Společnost primárně z darů a grantů organizací, právnických a fyzických osob, které si uvědomují výjimečnost a krutost, kterou mukopolysacharidosa do života všech přináší.

OHLÉDNUTÍ PRVNÍ - 1994 -1995

První pokusy o založení národního společenství rodin dětí nemocných mukopolysacharidosou proběhly již počátkem 90. let. Rodina, která o vznik společnosti rodičů usilovala, však záhy o nemocného chlapce přišla a nenašla sílu v činnosti pokračovat.

Na jaře 1994 se o smrtelné nemoci dcery dozvěděli manželé Michalíkovi z Olomouce. Navázali kontakty s některými evropskými společnostmi a za podpory Rakouské národní společnosti pro MPS navštívili, s dalšími dvěma rodinami, evropské setkání rodin nemocných dětí. Po návratu oslovili rodiny, které byly klienty Metabolické poradny Všeobecné fakultní nemocnice v Praze a Doc. MUDr. Jiřího Zemana.

Nastalo období řady jednání a vyřizování a nakonec **2. prosince 1994 oficiálně vzniká Společnost pro mukopolysacharidosu**, dobrovolné a svépomocné sdružení rodin takto nemocných dětí. Zatím sestávající z rodin Pánkových, Kohoutových a Michalíkových.

Společnost v té době byla ve složité situaci, chyběly zkušenosti, chyběly prostředky na její činnost. V prvním Zpravodaji Společnosti dr. Michalík vzpomínal na tehdejší dobu takto: „Sám neumím přesně říct, co bylo nejtěžší, jestli „zapomenout“ na soukromou bolest, řešit vybudování denního pobytu pro těžce nemocné a postižené děti v Olomouci, chodit do práce, shánět podporu pro nově vznikající Společnost... Asi všechno dohromady. Ohromně mi v té době pomohly zkušenosti paní Marion Kraft, ženy, která stála před podobnou výzvou o deset let dříve – v Rakousku. Právě z řady návštěv ve Vídni, jsem si odvezl přesvědčení, že Společnost má a může fungovat, že její – v Rakousku už dlouholetá činnost – může ulehčit život dětem i rodinám.“

Po návratu nastala spousta práce. Na řadu přišla jednání s ministerstvem zdravotnictví o podporu vydání brožur, které konečně mohly rodičům i odborné veřejnosti podat vysvětlení základních typů tohoto onemocnění. Následovaly četné žádosti o finanční pomoc — a rodiny ji získaly. Společnost dostala počítač, fax a z části finančních prostředků začala připravovat **I. Národní setkání**. Po celou dobu udržovala spojení s Centrem dědičných poruch metabolismu s cílem informovat o své existenci další rodiny postižené touto nemocí. A ty se skutečně ozývaly.

Ve dnech **8. – 10. 10. 1995** Společnost pro MPS uskutečnila **I. Národní setkání** v hotelu Devět skal v Milovech. Do Milova na Českomoravskou vysočinu tehdy přijeli Janěčkovi, Juříčkovi, Khouderovi, Karáskovi, Michalíkovi, Pánkovi a Kohoutovi. Setkání se zúčastnily i čtyři rodiny ze Slovenska a jedna rodina z Polska a Německa. Pozvání na setkání přijali i lékaři jako Prof. Zeman, Prof. Elleder, Prof. Seemanová, Prof. Hopwood z Austrálie, Ing. Pou-



pětová, PhDr. Vadurová a host, který české společnosti pro MPS velmi pomohl v jejich začátcích, paní Marion Kraft, zakladatelka rakouské národní společnosti pro MPS. Sedm rodin z České republiky tehdy vytvořilo základ společenství, které přetrvalo až do dnešních dnů.

Stalo se tradicí, že v programu každého setkání našel místo životní příběh jedno z rodin. Právě příběh Petrušky a její rodiny byl první. Je až děsivé nakolik je shodný s příběhy tolika dalších rodin. A přitom od jeho napsání už uplynulo deset let!

Náš život s Petruškou

Jsou věci a události, které člověk nemůže předvídat a které i když nastanou, zdráhá se uvěřit. Když se nám před osmi lety narodila naše první dcera – Petruška, viděli jsme náš život stejně jako asi všichni ostatní rodiče, kterým se narodí první dítě.

Petruška se zpočátku ve svém vývoji neodlišovala nikterak výrazně od ostatních dětí. To až mnohem později jsme si uvědomili, že až příliš mnoho věcí sice začala dělat stejně jako ostatní děti, ale zpravidla o pár týdnů či měsíců později. Zkrátka vyrůstala u nás, věnovali jsme se jí maximálně, zejména manželka si s ní každý den hrála, později, po druhém a třetím roce věku se i „učila“. Moc jí bavilo skládat kartičky, úkoly, říkanky, barvy.

V tomto období Petruška nebyla nijak zvláště nemocná. Neprodělala v podstatě žádnou z typicky dětských nemocí. Pouze se objevovaly „klasické“ podzimní virózy, nachlazení a rýmy. Z nich se vyvinuly tři záněty středního ucha. Z tohoto důvodu byla celkem třikrát na propichování uší. Dále byla dvakrát – v dubnu 1990 a v listopadu 1991 trhat nosní mandle. Petruška nesla, byť jen jednodenní hospitalizace velmi těžce. Ještě chodila na rehabilitaci, dokonce jeden čas Vojtovou metodou reflexivní lokomoce, opět nechtěla spolupracovat, a od té doby trval její strach a úzkostnost v ordinacích, v období cca 4 let i v pouhé přítomnosti „bílého pláště“.

Petra byla do dvou let doma. Řečeno slovy lékařů: docela prospívala. Celkově však téměř vše bylo o něco později, popřípadě v menším rozsahu či jaksi lopotněji. Například dlouhou dobu se Peťce nedařilo při lezení posouvat všechny čtyři končetiny. Pohybovala se takovým zvláštním způsobem, jakoby plazením, ovšem velmi bystře a rychle. Slovní zásoba byla chudší, ale celkově se nám vše zdálo v normě – neprojevovala se nijak výrazně odlišně od ostatních dětí.

Ve dvou letech začala Petruška chodit do jeslíček. V adaptaci na tamní poměry neměla velké potíže. V jesličkách se jí líbilo. Učila se říkanky a básničky. To byla vlastně její nejoblíbenější činnost a „dovednost“. Dovedla si vyzpěvovat i celou hodinu. Zнала možná více než třicet písniček a říkanek. Později si ráda vymýšlela a „zpívala“ o tom, co právě dělá. Smysl pro hudbu a rytmus má Peťka dodnes. Když spolu zpíváme písničku, kterou dříve znala a zpívala, rozzáří se a my vidíme, že kdyby to šlo, zpívala by znovu s námi...

Negativismus se v této době neprojevoval, spíše jen jakási „tvrdohlavost“. Vzpomínáme si, jak ji sestry se smíchem titulovaly „paní Peťa“. Byla roztomilá ve své vynalézavosti dělat si co ona sama chce.. Vzpomínáme tak na její nejoblíbenější „hru“ v jeslích. Odpoledne, když všechny děti musely spát, sestry si ve chvíli klidu sedly na židli kolem stolu, popíjely kávu a mezi nimi – na židli a s čajem před sebou naše Peťka komentovala události dne... Petra měla potřebu fyzického kontaktu, zvláště se sestrou, kterou si nějakým způsobem oblíbila či

vyhlédla. Jednalo se, v tomto případě i v dalších, zejména o člověka, který se příliš nesnažil o navázání kontaktu s Petrou. Nevolil přemlouvání a hlazení za každou cenu. Spíše to byla postava dominantnější, ráznějšího projevu, nicméně vždy s výrazně pěkným vztahem k dětem. Velmi těžce navazovala Petra kontakt s citově chladnými sestrami, učitelkami apod. Doce-
la ráda však v této době měla činnosti s dětmi. Charakteristickým rysem tohoto období je poměrně samozřejmé naučení se základním vědomostem a doved-
nostem. Např. v případě barev, stran, pojmy ze stavby těla apod. V žádném případě se nejednalo o opakování či drill. Vše působilo dojmem naprosté samozřejmosti. Ovšem v sociálních kontaktech, například s dalšími dětmi, ven-
ku nebo s cizími lidmi, Petka se-
lhávala. Přitom měla děti velice ráda, ale nedařilo se jí je oslovit a získat. Vlastně jsme jí stále byli



nablízkou a starali se o ni. V jeslích byla Petra do čtyř let věku. Přestože v této době bylo již vidět, že je Petra pomalejší, ani my, ani další „odborníci“ v okolí neuvažovali o speciální mateřské školce. Snad jen výraznější problémy s výslovností hlásek byly signálem, že něco není v pořádku. Řeč byla vlastně prvním problémem, se kterým jsme se obrátili na odbor-
níky. Tady musíme napsat to, co se od této chvíle, tj. asi do šesti let stalo typické. Kamkoliv jsme přišli, logopedka, neurolog, všude bylo vše „v pořádku“ a co bychom prý chtěli... Maminka je příliš „úzkostlivá“ a případně – to se jednalo o Petřinu dětskou lékařku – nás přesvědčovala, že je Petra vlastně nevychovaná, když se v ordinaci bojí. A tak jsme hledali, přemýšleli a postupně jsi si začínali uvědomovat, že v životě Petrušky patrně nepůjde vše hladce... Ve čtyřech letech, po krásné dovolené u moře, nastoupila Peťka do mateřské školy. A nastal zlom. Byla uzavřená a negativistická, nechtěla nám nic o školce říct. Ve školce byly dvě učitelky – dokonalé protipóly, jedna velice hodná, druhé se Peťka (a asi nejen ona) doslova bála. A po dvou měsících, nám učitelky sdělily, že „Petra nic neumí, nezpívá, občas neudrží čistotu, to není normální, ona je postižená“

Tečka, vykřičník.

Oba dva jsme speciální pedagogiku studovali, ovšem bezmoc proti těmto „vychovatelkám“ byla hrozná. Ničemu nerozuměly, o nic se nesnažily, všechno jim bylo jasné. Nastalo veliké a dlouhé hledání a utrpení. Petruška nebyla v tomto období života spokojena. Trpěla, pomalu se zhoršovaly její schopnosti a možnosti, my jsme nevěděli, co ji trápí a moc jsme chtěli „aby uměla a dokázala“... podařilo se nám Petrušku přemístit do speciální logopedické školky, kde bylo méně dětí, na Petrušku bylo více času. Uklidnila se, a rok mezi 4,5 a 5,5 rokem sice znamenal další Petřino „zpomalování“, nicméně celkově jsme situaci cítili jako uklidnění. V této době jsme však velice trpěli Peťčinými výbuchy zlosti a negativismu. Např. pravidelně odmítala jít do schodů, chodila si jen tam, kam chtěla. Hledali jsme důvody a příčiny. Přemýšleli, četli literaturu, zmítali se v obavách mezi lehkým postižením typu mozkové dysfunkce až po hluboké mentální postižení. Peťce se, zejména manželka, věnovala každý

den, hráli jsme si ... To již byl na světě Honzík. Narodil se v roce 1992 v létě. Po celou dobu těhotenství manželka musela ležet – velkou část v nemocnici – a tak jsme s Peťkou zůstali doma sami. Po příchodu Honzíka jsme měli strach, jak ho Peťka přijme. Ale měla ho velmi ráda. Jenomže její „neohrabanost“ pro něj bývala nebezpečná. Místo hlazení ho plácala a to tak, že jsme se strchovali. V pěti letech Petruška přešla do mateřské školky, do školky pro děti s postižením, kterou vedl náš přítel. Opět, po počátečních potížích s adaptací, nastalo jistě uklidnění, pan učitel se Petrušce moc a moc věnoval. Opět – pokudikáté už – jsme věřili, že se vše upraví. Ovšem přišel rok 1993 a s ním obrovská změna Peťky. Najednou, ze dne na den se nám změnila před očima. Nebyla schopna splnit nejjednodušší pokyn. Např. jsme ji poslali do pokojíku pro pastelky a ona šla do kuchyně pro lžici... Začala mluvit „nesmyslné“ věty. Opakovala neustále jedny a ty samé věty a slova. Dlouho byla plačtivá. V noci se budila s pláčem, nespala..Byli jsme velmi vyčerpaní. Zdálo se nám, že je vše ztraceno. Lékaři stále nevěděli. Navštěvovali jsme homeopaty, někteří se snad považovali i za léčitele. Petruška se stále měnila. A přišel leden 1994 a návštěva na olomoucké klinice a po něm únor téhož roku. Únor, na který bychom rádi zapomněli, vymazali jej ze svého života. V jeho první pátek, čtvrtého, jsme se definitivně dozvěděli o Petruščině nemoci a její povaze.



Nemá cenu psát o dnech, týdnech, měsících, které bezprostředně následovaly. V knížkách píší často o „procházení peklem“, myslíme, že většina z nich naprosto netuší co za slova používá.

Víme stejně dobře jako Vy, milí přátelé, co je to bolest. Bolest, které se nic na světě nevyrovná. Často slýcháme „na všechno si člověk zvykne“. Ne, jsou věci na které si zvyknout nelze. Nakonec, po měsících trápení, jsme dospěli k poznání, které Vám rádi sdělujeme. Uvědomili jsme si, že není důležitá naše bolest, naše zklamání a náš strach. Důležitější je Petruška. A Honzík. Pro ně musíme udělat všechno co je možné. Petruška je vážně a nevyléčitelně nemocná. Honzík je zdravý. Musíme, opravdu musíme udělat vše tak, aby byli oba spokojeni a ač se to zdá neuvěřitelné, i svým způsobem „šťastní“. Petruška ve své nemoci. Honzík ve svém životě. Petruška chodí do Slunovratu. Je to Slunovrat názvem i ve skutečnosti. Společně s několika přáteli se nám u nás v Olomouci podařilo vybudovat speciální zařízení pro těžce nemocné a postižené děti. Zařízení, které dává našim dětem slunce do tváří. Právě v něm je Petruška šťastná. Má kolem sebe hodné lidi, lidi, kteří ji mají rádi, pečují o ni a dávají jí pocítit lásku. Peťka, tak jak může a umí, oplácí tímtež.

Mnohým jsme prošli, vlastně všechno nás ještě čeká. Víme, že nejsme sami. Děkujeme všem, kteří nám a Petrušce pomohli. Přejeme jí i sobě, abychom nelehký úděl zoládlí.

Snad to dokážeme.

Olomouc, říjen 1995

Jan a Alena Michalíkoví

A co přineslo první setkání jedné z nových rodin ze Společnosti pro MPS, rodině Karáskových. O tom nám v roce 1996 napsal pan MUDr. Jiří Karásek. Od té doby uplynulo téměř devět let. Čas pomáhá hojit rány, v případech malého Dandy, však přinesl další trápení. O nich si můžete přečíst na straně 35 našeho zpravodaje...

Proního setkání jsme se zúčastnili v době, kdy jsme byli „čerstvě informováni“ o diagnóze našeho syna a ještě jsme nedomýšleli všechny důsledky. Setkání však pro nás znamenalo velký přelom. Až zde jsme si v plné šíři uvědomili, co tato zákeřná nemoc obnáší, seznámili jsme se s mnoha dalšími postiženými rodinami a dětmi v pokročilejší fázi choroby a zjistili jsme, jak je pro nás důležitá sounáležitost s celou společností. Je pravdou, že jsme strávili určitou část setkání v šoku, smutku a slzách, ovšem na druhé straně jsme vyšli z této skutečnosti morálně posíleni a uvědomili jsme si, že se svým problémem nejsme sami a upevnili jsme si přesvědčení, že činíme správně, když jsme se rozhodli postarat se o našeho nemocného chlapce tak, jak činíme doposud.

Na prvním setkání, stejně tak i na dalších, jsme se sblížili s ostatními přáteli a jejich dětmi, pronikli do jejich mentality a uvědomili si, že náš těžký osud je pro nás lépe snesitelný.

Určitě velkou duševní vzpruhou je i to, že se na těchto setkáních můžeme pohybovat zcela přirozeně, nikdo se nepozastavuje nad tím, jak se naše děti chovají, co zrovna provádějí apod., a tak je nám umožněno vlastně úplně normálně žít, i když jenom na chvíli.



Jiří Karásek

OHLÉDNUTÍ DRUHÉ - ROK 1996

II. národní setkání rodin dětí nemocných mukopolysacharidosou se uskutečnilo ve dnech 14. – 16. června 1996 ve Valašských Kloboukách – Jelenovské.

Setkání se zúčastnilo 15 rodin, z toho dvě ze Slovenska a jedna z Rakouska. Program byl velmi bohatý, nechyběly tu sportovní a soutěžní aktivity pro malé i velké. Součástí setkání byly rovněž odborné přednášky MUDr. Hrubé, PhDr. Vaďurové a Ing. Poupětové, CSc. z Centra dědičných poruch metabolismu a navíc zde vystoupila MUDr. Suzanne Fang Kircherová – spoluautorka knihy o mukopolysacharidose – a seznámila přítomné rodiče s nejnovějšími informacemi ze světového kongresu MPS v Austrálii.

V programu našli účastníci příběh rodiny Janečkových.



(na fotografii je Vendulka na vozíku)

My a naše Verunka

Verunka se nám narodila 2. 8. 1982 jako velká radost a štěstí. Dělal pokroky ve svém vývoji, ale ve dvou a půl letech nám lékaři oznámili, že má vrozenou metabolickou poruchu lipidů – „Niemann–Pick“, která je nevyléčitelná a bude se postupně zhoršovat a není na ni léku nikde ve světě. Navíc je dědičná, tudíž další těhotenství nedoporučovali.

Těžko jsme mohli uvěřit, že je tak vážná, vždyť třeba psychologické testy u Verunky byly nadprůměrné. Uměla tolik písniček a básniček! Nevěřili jsme a doufali, že se lékaři mýlí.

Čas šel dál, Verunka šla s vývojem také dál a my s ní chodili pouze na kontroly 1 x za půl roku. V šesti letech, kdy měla jít Verunka do školy, se objevily první problémy. Školka doporučila odklad školní docházky, protože Verunka nezvládala přípravu na školu. Přesto v sedmi letech nastoupila do 1. třídy ZŠ, na jejímž konci byla přeřazena do 2. třídy Zvláštní školy. Vzpomínám, jak velmi jsme z toho byli nešťastní, že jí budou děti i učitelé ubližovat a jak velmi jsme se mýlili. Verunka v této době již hůře chodila a byla celkově pomalejší. U třídní učitelky našla porozumění a děti? Ty Verunce pomáhaly, jak mohly. Dokonce mně ji vodily domů, aby cestou neupadla, před bytem jí rozvázaly tkaničky, zuly boty a v pořádku předaly mně. Já v té době zůstala doma s druhou zdravou dcerou na mateřské dovolené. Ale ani tato „idylka“ netrvala dlouho. Ve 3. třídě zvláštní školy již Verunka nemohla učivo zvládnout. Navíc se dostavily větší problémy s chůzí, proto jsme začali hledat školu, stacionář, prostě něco pro mentálně a tělesně postižené děti, kde by se mohl dál vzdělávat podle svých schopností.

Měli jsme opravdu velké štěstí, neboť v té době se otevírala škola „Modrý klíč“ v Praze 4 – Modřanech pro děti s kombinovanými vadami. A zde Verunku přijali na týdenní pobyt. Když uvážím, že na tento pobyt je zde pouze deset dětí, byl to spíše zázrak a obrovské štěstí pro nás i pro Verunku, což můžeme ocenit nejvíce nyní, kdy Verunka již potřebuje veškerou péči. V Modrém klíči si Verunka okamžitě získala přízeň dětí i personálu svoji mírnou povahou a vstřícností. My rodiče jsme pro ni chtěli stále „něco udělat“, proto jsme Verunku poslali do lázní, kde, jak jsme se domnívali, se zpomalí zhoršující se pohyblivost. Ale nemoc pokračovala dál. V lázních se objevily epileptické záchvaty, začala na delší vzdálenosti používat vozík, zhoršil se zrak, stále méně mluvila. V deseti a půl letech přestala chodit vůbec a o rok později Verunka zcela ztratila řeč. Poté přišly na řadu pleny a zanikl i polykací reflex, takže krmení bylo a je velmi náročné. Verunce je proto voperovaná sonda do břicha, kterou ji krmíme. Verunka neudrží sama hlavu a nyní se již neudrží ani v sedě. My rodiče ale stále hledáme, sháníme a musím říci, že i nacházíme lidi ochotné poradit, pomoci a ulehčit život Verunce i nám. Modrý klíč nám obdivuhodně stále s péčí pomáhá, i když nyní máme Verunku většinou doma nemocnou, protože se jí snižuje imunita a přibývá zápalů plic. Celý Verunčin život jsme jako kompletní rodina a snažíme se i všichni žít jako „normální“ rodina. Nezakrýváme, že je to někdy hodně těžké, ale Verunku sebou bereme na každou akci, návštěvy, dovolené, výlety, dokonce musím s invalidním vozíkem doprovázet do školy i sestru Verunky, Slávku, která ji má velmi ráda a chce se s ní před dětmi pochlubit. Když šla Slávka do první třídy ptala se paní učitelka, kdo má kolik sourozenců. Slávka s hrdostí řekla, že ona má ségru Verunku, která nemluví a nechodí. Paní učitelka myslela, že je ještě malinká, ale Slávka pronesla: „Ne ona je invalidní“. Děti Verunku berou jako kamarádku. Jezdí s vozíkem, mluví na ni a mají radost, když se Verunka na ně usměje. A že ona si vybírá.

Hned poznáme, kdo je jí milý a kdo ne. Dokud to šlo, pomáhaly nám s Verunkou také rodiče. Nyní, kdy se Verunka musí jen nosit, jsme na péči o ni s manželem jen dva. Vše se dá ale řešit. Manžel se naučil sondování, přebalování, mazání, podávání léků, koupání a ještě mu zbývá čas vymýšlet zábavu pro obě holky. Zvládne dokonce i nemoc Verunky, když já odjedu s druhou dcerou na „dámskou“ jízdu.

Chtěli bychom všem rodičům, kteří mají, nebo je čeká podobný osud, vzkázat: Neztrácejte naději, buďte silní, ale i optimističtí. Děti jsou velmi citlivé na pohodu v rodině, ať zdravé či nemocné.

Popisujeme zde náš život s Verunkou hlavně proto, že největší problémy nám připravila neinformovanost o tom, co nás všechno čeká. Byli bychom více připraveni, např. s úpravou bytu, který nyní musíme dodatečně přizpůsobovat a každé zhoršení zdravotního stavu naší Verunky přijímáme s mírným vyděšením. Možná naše psaní někomu pomůže, někoho roz-zesmutní, ale my věříme, že právě tím, že se stále snažíme chovat jako „normální“ rodina, pomáháme Verunce i sobě.

Ano přijdou chvílky smutku, lítosti i beznaděje, ale naštěstí se vždy objeví povzbuzení či pomoc od lidí, kterým nejsme lhostejní. A to je moc důležité.

V Praze v červnu 1996

Renata a Karel Janečkovi

Několik měsíců po tomto setkání obdržela Společnost pro mukopolysacharidosu smutnou zprávu, že Verunka své těžké nemoci podlehla. Vzpomínky na ni však nikdy nezmizí.

OHLÉDNUTÍ TŘETÍ – ROK 1997

Rok 1997 byl pro společnost velmi úspěšný. Společnosti se podařila zrealizovat dvě setkání a obě byla zcela jedinečná.

První setkání proběhlo ve Štáhlavicích u Plzně, kde měly rodiny možnost vidět hokejové utkání hvězd a navíc se mohly s některými z nich i osobně setkat. Dodnes si děti v sobě nosí živou vzpomínku na setkání s Jaromírem Jágre.

Druhé setkání, tedy oficiální III. Národní setkání se toho roku konalo v hotelu Pohoda na Orlické přehradě. I ono bylo výjimečné, neboť ho doprovázelo natáčení České televize. Společnost pro mukopolysacharidosu dostala vzácnou možnost zúčastnit se Adventního koncertu, který byl věnován právě dětem s touto diagnózou. Česká televize tu tehdy natáčela doprovodný pořad, který měl rodiny a zvláště jejich nemocné děti blíže představit.



Rodiny velmi rády vzpomínají na osobnost všechny pracovníky (a spíše pracovnice) štábu, který Adventní koncerty na obrazovku připravuje. K tomu opět vzpomíná Dr. Michalík: „koncerty režíroval pan Bonaventura, lidé jeho jméno mají spojeno zejména s televizním Kufrem a větou pana Zedníčka alias „Čmání“, který do kamery na závěr pořadu vždycky

zamával: Ahoj Bóňo, čímž myslel pana režiséra. Ten totiž nedlouho poté podlehl těžké nemoci. A mě až tehdy plně došla slova – věta, kterou mi tehdy na Orlíku adresoval: Pojďte doktore, dáme si jednoho vizoura, já nesmím, víte, ale s Váma, s Váma si dám...”

Rok 1997 vyvrcholil účastí na 4. Adventním koncertu, jehož přímý přenos z Královské kolegiální Kapituly sv. Petra a Pavla na Vyšehradě odvysílala Česká televize. Díky příspěvkům všech dobrých lidí, kteří pořad shlédli, dostala Společnost pro mukopolysacharidosu významnou finanční podporu, díky které mohla rozvinout své programy podpory pro nemocné děti.



Adventní koncert a doprovodný pořad České televize tehdy poprvé představil veřejnosti nemoc zvanou mukopolysacharidosu a další nemoci jí příbuzné. Pro některé rodiny bylo shlédnutí tohoto pořadu takřka osudové.

Naše první setkání s mukopolysacharidosou

Píše se rok 1997... období těsně kolem vánoc, a jak to tak bývá, všude plno shonu, úklid, pečení, navíc všude kolem neúnavně pobíhající Monička. A do toho vánoční koncert, na kterém vystupovala i naše dcera Iva, tehdy žákyně sedmé třídy.

Chystáme se k odchodu, já ještě rychle dodávám poslední instrukce naší nejstarší dceři Peťce, která bude Moničku hlídat a vtom zahlédnu v televizi, kde zrovna vysílali adventní koncert, holčičku, dost podobnou Moničce – jak vzhledem, tak i chováním.

Sednu si na chvíli k televizi a zaposlouchám se, co že je to za nemoc? Zrovna se tu povídá o průběhu i prognóze této nemoci a já si říkám – ne, to nemůže být pravda, to se určitě Moničky netýká. A protože máme zpoždění, musím televizi vypnout a už všichni spěcháme na vánoční koncert.

Po půl roce od této příhody nám bohužel v Praze na klinice potvrdili diagnózu, kterou jsem tehdy v televizi zaslechla, jenže to už bohužel nešlo jen zmáčknout knoflík, aby bylo vše pryč.

V Praze jsme se také dozvěděli o existenci Společnosti pro mukopolysacharidosu. Řešili jsme, zda se máme ozvat a do společnosti vstoupit. Váhali jsme, vždyť k čemu nám to bude, když stejně není lék. Nakonec padlo rozhodnutí. Zavolali jsme panu Michalíkovi, předsedovi společnosti, a v říjnu 98 jsme byli na našem prvním setkání, které se tehdy konalo na Sečské přehradě. Od té doby už uplynulo



mnoho let a my jsme vynechali jediné setkání, a to když manžel vážně onemocněl. Naše Sandra, nejmladší dcera, si vyrábí dokonce něco jako vojáci „metr“ a odškrtává si dny, které zbývají do začátku dalšího setkání.

Dnes se píše rok 2004... je znovu vánoční čas, v neděli začal Advent. Píšu tyto řádky a vzpomínám, že ještě vloni Monička s malou nápovědou první slabiky uměla říct „Mamin-ko, mám tě ráda“. Zamlží se mi v očích a tu mi klepe na rameno naše nejmladší devítiletá dcera Sandrička. „Maminko, už jsem napsala dopis Ježíškovi, chceš si ho přečíst?“

Beru dopis do ruky a čtu:

Milému Ježíškovi do nebyčka.

- 1. Já bych chtěla domeček v Mokřinkách!!!!*
- 2. Chtěla bych, aby tam bylo krásně jako tady.*
- 3. Moje přání je strašně dlouhé, ale chtěla bych, aby byli všichni zdraví: slepí, hluchí, postižení, vozíčkáři, hendikepovaní a tak dál, prostě všichni!!!!*

Odpouštím Sandričce hrubku, kterou tam má, a už podruhé mi během psaní těchto řádků vstupují slzy do očí, přesto cítím hřejivé teplo u srdíčka.

Marie Nosková

OHLÉDNUTÍ ČTVRTÉ – ROK 1998

V tomto roce se konala dvě setkání.

Na počátku června proběhlo v hotelu Sigma v Luhačovicích již IV. **Národní setkání rodin dětí nemocných mukopolysacharidosou** a na podzim se konalo ještě neoficiální setkání rodin v Seči nad Sázavou.

IV. národní setkání se mělo původně konat jinde, ale doslova pár dní před zahájením se v plánovaném zařízení vše zhatilo... Naštěstí díky pomoci paní Šikulové, k setkání nakonec došlo. A jako vždy bylo velmi pěkné. Zúčastnilo se ho šestnáct rodin a jako obvykle nechyběla ani přítomnost lékařů a odborníků z Ústavu dědičných poruch metabolismu při Všeobecné fakultní nemocnici v Praze. Kromě odborné přednášky a konzultací, které se týkaly především rodičů, v programu nechyběl výlet do Zoo Lešná u Zlína, oblíbené vyjíždky na koních, sportovní soutěže a táborák.

A jak tedy prožívala tehdejší léta paní Šikulová, která se statečně ujala svého vnoučka, jehož by jinak čekal život v ústavní péči? Zde je její zpověď ze stránek programu setkání.

V Luhačovicích, jaro 1998

Příběh mého Pepánka

Když jsem dostala Pepu, bylo mu 9 měsíců. V té době mi bylo 47 roků a manželovi 76 let. Můj syn, otec Pepana, byl v cizině a je tam stále a matka od nich utekla, když měl Pepa 8 měsíců a z toho 2 měsíce jsem tam byla já a starala se o chlapečka. Syn tehdy volal z Řecka (kde žili a kde se Pepa i narodil), že snacha si vzala pas a peníze. Děcko tam nechala a utekla od nich. Syn čekal, že se Martina, jeho žena, vrátí, ale když se nevracela, tak jsme jeli pro chlapečka až na Peloponéz do Argosu. Manžel byl důchodce a já jsem v Luhačovicích pod-

níkala. Dítě jsme přivezli v roce 1993 na Mikuláše domů, v Řecku jsme zaplatili dluhy za pronájem domu, kde bydleli, což nás stálo 50 tisíc, ale dítě bylo doma. A okamžikem, kdy jsem malého devítiměsíčního Pepu dostala do náruče, život se mi otočil o 360 stupňů.

Obchod, domácnost, vaření a malé dítě. Když Pepovi rostly zoubky, v noci jsem s ním nespala, avšak přes den jsem pracovala. Manžel říkal: vzala sis děcko tak dělej. Když byl Pepovi rok, dávala jsem ho do jeslíček. A matka Pepana, ani její příbuzní, kteří bydlí 10 km od nás od Luhačovic, přestože věděli, že máme od jejich dcery chlapečka, o něho vůbec nejevili zájem. Nedokázala jsem pochopit, že je matce úplně lhostejné, kde má dítě a co se s ním děje.

Téměř po roce se u nás objevila – kvůli rozvodu. A dítě nechtěla, že ho prý nemůže mít doma a když se o něho babička tak dobře stará, souhlasila, abych se starala dál. Alimenty platila 400,- Kč. Ale občas ho přišla navštívit.

Když bylo Pepovi něco přes 2 roky, postupně jsem si všímala, že s ním není něco v pořádku. Upozorňovala jsem na to paní doktorku a ta říkala, že počkáme až budou Pepovi 3 roky. A tím začíná naše drama. Prohlídky v Brně a posléze v Praze na klinice vyřknuly ortel: Mukopolysacharidosa - těžká forma. „Když neumřel do 3 let, budeme čekat od 3 do 10 let.“ Když jsem to slyšela, jako bych dostala palici po hlavě. Ale pan docent Zeman mi řekl, že dítě si má užít života, co může. A že si bude to pěkně pamatovat. Též mi řekl o Společnosti pro mukopolysacharidosu, která sídlí v Olomouci, a navrhnul mi, že by bylo dobré se tam přihlásit.

Prosila jsem Pepanovu matku, aby si ho občas na víkendy brávala domů, abychom si s mužem trochu odpočinuli. Odmítla, jak mi pak řekla sociální pracovnice. A jak prý snacha dodala, pokud by se se mnou něco stalo, dítě prostě nechce a dala by ho rovnou do ústavu. Od té doby snacha už nepřišla ani na vánoce ani na Pepovy narozeniny. Syn je stále v cizině a kdyby byl doma, tak bych stejně nemohla nechat dítě cizí ženské, protože ani zdravé děti to nemají kolikrát lehké, natož postižené.

Manželovi je teď 80 let, je nemocný a nemá nervy na malé dítě. Když se něco řeší, vždycky jen říká, vzala sis děcko, tak se starej. Zůstala jsem na všechno sama. I když, jak se říká, kolikrát padám na hubu, přesto když se podívám do chlapečkových krásných hlubokých modrých očí a slyším, jak na mě volá maminko nebo babičko nebo se chce mazlit, tak to je to nejlepší, co spolu máme. Když se chlapeček narodil a my jsme ještě nevěděli, že je nemocný, říkala jsem mu, že ho nikdy neopustím, tím spíš teď, když je nemocný.

Bydlíme v Luhačovicích, v menším lázeňském městečku, máme štěstí, že Pepan chodí do školky (má tu svého asistenta – absolventa náhradní vojenské služby), kde mají všichni Pepu rádi. Spolu chodíme na lázeňské koncerty a zúčastňujeme se všech akcí pro děti. S Pepanem jsme byli dvakrát u moře v Řecku. Snažíme se a žijeme naplno. Je to však stále horší. A hrozně náročné, doslova vysilující: domácnost, starý nemocný manžel, snídaně, obědy, teplá večeře, nákupy, vycházky. Večer koupání, uspávání. Před půlnocí vstát, dát si kávu a začít umývat nádobí, žehlit a jít spát v jednu nebo ve dvě v noci utahaná jako kůň a v sedm zase vstávat.



Vloni v září jsem zanechala podnikání (přesněji prodeje novin a cigaret) a starám se o manžela a Pepana. Sice máme málo peněz, ale zdraví má člověk jen jedno a já mám velký úkol. Manžela a Pepánka. I když máme velkou rodinu, která k nám dost často a ráda jezdila, tak od doby, kdy jsme zjistili, že Pepan nemocný, k nám přestali jezdit. Mimo syna, Pepánkova otce, o nás všichni přestali mít zájem.

Jak už jsem se zmínila, pan docent Zeman nám při první návštěvě na klinice doporučil Společnost pro MPS v Olomouci. Hned po návratu domů jsem do Olomouce volala, že se chci stát jejím členem. Za pár dní pan Michalík poslal Dění aneb co je nového... i k nám a napsal: „Musím Vám napsat, že právě před několika minutami jsem měl další telefonický hovor z těch, které jsou tak zvláštní. Zvláštní, protože se setkávám s dalším osudem, jež provází a bude provázet mukopolysacharidosu. Do našeho společenství přibyla další rodina, malému Dimitriji jsou 3 roky a je nemocný MPS II. typu. Je krásné, že má Dimitrij vedle sebe babičku, která se o něj vynikajícím způsobem stará. Dovolte tedy, ať je za nás všechny přivítám do naší Společnosti.“

Když toto uvítání čtu, tak se zase neubráním slzám. Máme veliké štěstí s Pepanem, že tato společnost existuje, že jsme její součástí, že máme pana Michalíka a další výborné rodiny. Že máme, i když nemocné, přesto krásné děti, které milujeme a když se setkáme, tak jsme jako jedna rodina. Všichni se rádi vidíme, máme si toho hodně co povídat, odpočineme si od všedních starostí. Když se sejdeme, máme program pro děti, návštěvu ZOO, hokeje v Plzni, táborák, v létě koupání, jízdu na koních, karneval v maskách, prohlídku zámku, nebo natáčení. To jsou všechno obrovské zážitky v naší společnosti. A když se loučíme, tak se těšíme na další setkání. Společnost, to je naše velká rodina.

Toto moje vyznání je jen nepatrné zrníčko ze života. Člověk toho v životě musí mnoho vydržet, hlavní je mít zdraví a sílu a obrovské srdce plné lásky a společnost, která pomáhá překonávat různé překážky, takže člověk není sám na tíhu osudu, která nás provází.

I když nemám peníze a bohatství, přesto jsem bohatá, že mám vnoučka, pro kterého jsem všechno na světě, a v naší společnosti mám výborné přátele.

Jana Šikulová a Dimitrij

Manželé Stehlíkovi mají tři krásné děti. Dvě dcerky a benjamínka Mirečka. Zcela jistě by všichni žili jako normální rodina, kdyby ovšem jejich syna nepostihla zákeřná nemoc jménem Niemann–Pick, která má velmi podobný průběh a prognózu jako mukopolysacharidosu. Nicméně i navzdory těžkému osudu, který je potkal, se stále snaží žít naplno a přeměnit každou pěknou chvíli v příjemný zážitek a vzpomínku. Napsali nám o „nevychovanosti“ jejich synka. Inu – kolik dalších rodin by mohlo vyprávět...

Rodinný výlet

Psal se rok 1998. Byl krásný letní den, a tak jsme se rozhodli, že bychom mohli vyrazit na nějaký menší rodinný výlet. A aby to bylo veselejší, přizvali jsme naše kamarády s dcerou. Los padl na zámecký park u Průhonice. Cesta autem byla úmorná, ale výsledek stál za to. Když jsme vešli bránou do zámeckého parku, rozprostřela se před námi nádherná krajina.

Rhododendrony byly právě v největším rozkvětu, na rybníčku plavaly labutě a kachny a zvědavě natahovaly krky na návštěvníky. Krásný den vylákal k výletům nejen nás a kam se člověk hnul, byla hlava na hlavě. Zhruba po hodině a půl nás procházka na čerstvém vzduchu pořádně zmohla, a tak jsme si našli poklidné místo ve stínu mohutného smrku.

Všichni jsme měli skvělou náladu. Smáli jsme se, vyprávěli jsme si vtipy a přitom se pořádně nakrmili. Samozřejmě, že ani Mireček nebyl výjimkou. Neustále se usmíval a pobrukoval si. A najednou a zcela nečekaně se ozvalo hlasitě a zřetelně „TY VOLE!“ Všichni jsme vyprskli smíchy. Bylo příjemné slyšet, že Mireček alespoň ještě něco řekne. V tu chvíli šel ovšem kolem postarší pár. A když to paní slyšela, začala se rozčilovat a hubovat: „NO KOUKNĚTE SE NA TOHO PARCHANTA, JAK JE NEVYCHOVANEJ! TO SNAD NENÍ MOŽNÝ!“ Ani tento komentář nám však náladu nezkažil a my jsme si výlet užili až do konce.

Veselých příběhů jsme v životě moc nezažili, a tak máme tento příběh neustále pevně zapsaný v paměti a dodnes nám vzbuzuje úsměv na tváři.



Stehlíkovi

OHLÉDNUTÍ PÁTÉ – ROK 1999

Ve dnech 20. – 23. května proběhlo již V. národní setkání rodin nemocným mukopolysacharidosou, tentokrát v luxusním hotelu Arnika, který se nachází uprostřed nádherné krkonošské přírody nedaleko Špindlerova Mlýna.

Společnost v té době měla za sebou již pět let své činnosti. Pět let, které uběhly jako voda a přinesly mnoho nového. Ukázaly, že s nemocí se dá – a nejen musí – žít. Odhalily neuvěřitelnou sílu a odhodlání, s nimiž rodiny – původní i nové – čelí nepřízní osudu.



Náš život s kluky - a také s mannosidosou...

Museli jsme se brát, když nám bylo devatenáct. Já v prvním ročníku na vysoké škole (obor učitelství pro speciální školy), manžel měl před maturitou a také vojnu. Bydleli jsme a stále ještě bydlíme s mými rodiči, máme ale oddělené domácnosti. Celé naše okolí, především budoucí prarodiče se na vnouče moc těšili a už od počátku nám všemožně pomáhali. Mareček jedl, spal a rostl až příliš. Začala se mu deformovat páteř (kyfóza přechodu hrudní a bederní páteře) a také jeho hlavička vypadala jako starostova. Naše obvodní lékařka byla přesvědčena, že problémy má z rychlého růstu a také z toho, že moc jí. Dokonce jsem musela zapisovat, co všechno sní a počítat kilojouly. Kolem jednoho roku byl Mareček spokojený,

roztomilý andělíček s větší hlavičkou. Chodit začal ve čtrnácti měsících. Zdálo se, že jeho vývoj je téměř v normě...

Měli jsme ale i jiné starosti. Já jsem v té době vyměnila individuální studijní plán za tzv. „dálkové studium“, manžel absolvoval pětiměsíční vojenskou službu a jeho vztah s mými rodiči se omezil na formální pozdrav při náhodném střetu na společné chodbě. Rozhodli jsme se proto rekonstruovat rodinný domek na vesnici, který nám věnoval můj dědeček. Plní elánu jsme se k dědovi hned nastěhovali.

Když jsme si v létě toho roku všimli, že Mareček také špatně slyší, byl už bratříček na cestě. Na to léto velmi nerada vzpomínám. Byla jsem stále s Marečkem a dědou ve dvou místnostech. Manžel byl buď v práci nebo pracoval na opravě domku. Nastala nehezká krize našeho manželství, která skončila odchodem zpět k rodičům v sedmém měsíci těhotenství.

Čtyřkilový Adámek se narodil bez problémů. Byl krásný, okatý a baculatý, ale proti bráchovi už odmalička zlobil. Celé noci probrečel, huře jedl. Od čtyř měsíců měl opakované zápaly plic. V jednom roce neseděl, nechodil, byl vyhublý, s kruhy pod očima. V tuto dobu nás lékaři poslali na vyšetření do Fakultní nemocnice v Hradci Králové. Po 14 dnech různých vyšetření uzavřeli náš případ jako neznámé, pravděpodobně geneticky podmíněné onemocnění.

Život šel dál. Začali jsme s chlapci docházet na rehabilitaci. Adámek po prvním roce začal ležet a lezl celý rok až do dvou let, kdy začal chodit. Byl ale stále nemocný. Neustále se u něj střídaly zápaly plic a záněty průdušek.



Díky nemocem byl i jeho vývoj mnohem více opožděný než Markův.

V září roku 1995 si manžel našel nové zaměstnání a odjel na půl roku do Německa na školení. Já jsem dva měsíce před tím po šesti letech konečně dostudovala. (Maminko, mnohokrát děkuji). V listopadu měl Adámek další zápal plic, který si vyžádal hospitalizaci v Jičínské nemocnici. Tam poprvé měla mladá lékařka podezření na jakousi alfa mannosidosu. Nikdy jsem tomu nevěnovala pozornost – takových diagnóz už bylo. Poslali nás ale na další vyšetření na Kliniku dětského a dorostového lékařství v Praze, a to s oběma syny. Oslavili tam 3. a 5. narozeniny. Po čtyřech dnech různých vyšetření mi byla sdělena již potvrzená diagnóza, alfa mannosidosu u obou chlapců. Ze slov lékařů jsem vytušila, že jde o něco strašného, ale nedokázala jsem se zeptat na to, co se mi honilo hlavou. Oni zemřou dříve? Budou trpět?

Několik dní jsem byla jako bez ducha. Jen jsem stále brečela. Celý můj smysl života se mi zhroutil. Když pominuly nejhorší dny, začala jsem spolu s maminkou (manžel byl stále v Německu) studovat. Dostali jsme dopis od Williama Wilcoxe z Los Angeles, který uváděl, že děti s touto nemocí se dožívají věku 3 – 10 let. Bylo to strašné. Od Doc. Zemana jsem

dostala kontakt na Kohoutovy, které jsem velmi brzy navštívila. Byla jsem velmi ráda, že nejsme se svým problémem sami a navíc mně Ivana uklidnila, že to určitě není tak hrozné, jak nám napsal lékař z Ameriky.

Velmi rozpačitá jsem byla z reakce manžela, který přijel na vánoce domů. Neplakal, nekřičel, neřikal nic. Zdálo se, že mi snad vůbec nevěří. Až s odstupem času jsem si uvědomila, že jeho bolest byla asi ještě větší než ta moje. Dusil ji v sobě. Trvalo téměř dva roky, než jsme spolu mohli o nemoci našich dětí otevřeně mluvit a než se poprvé zúčastnil setkání rodin s MPS spolu s námi. Vím a jsem mu za to vděčná, že naše kluky velmi miluje a chce pro ně jen to nejlepší. Jinak se se zprávou o nemoci vyrovnali (či spíše nevyrovnali) jeho rodiče. Dodnes nechťejí slyšet vůbec nic. Manželova maminka nám stále nosí různé vitamíny a léky a hledá, co by bylo pro kluky nejlepší. O tom, jak se bude nemoc dále vyvíjet, ale raději vědět nechce, tak o tom prostě nemluvíme.



Po různých návštěvách léčitelů, homeopatů a úvahách o transplantaci kostní dřeně jsem byla již dost vyčerpaná. Stavby pláče se střídaly s nervozitou. Rozhodla jsem se, že půjdu do práce. Nastoupila jsem jako učitelka do Speciální ZŠ při dětské léčebně v Železnici. Zjistila jsem, že smyslem života nejsou jenom děti, ale i práce, která mně velmi bavila a baví.

Zpočátku jsme měli problémy se školkou. Adámek se pokákal. Nejpozději v poledne museli kluci domů. Ale i to se časem zlepšilo. Dnes je Marek žákem naší školy a je velmi spokojený. Adámek dál navštěvuje mateřskou školu a kamarády má i mezi zdravými dětmi, které nás na ulici zdraví. Mohlo by se zdát, že je to téměř idyla. Žijeme teď opravdu celkem spokojeně, ale problémy jsou a neustále přibývají. Kluci se stále více odlišují od zdravých dětí. Adámek přestává poslouchat, je hyperaktivní. Není příjemné poslouchat od učitelek stíznosti, že stříhl chlapečka do ucha či objímal kamaráda tak, že ho skoro uškrtil. Babičky ho už skoro neuhlídají. U Marka přibývají zdravotní komplikace. Silné kročání dásní, zduřelé uzliny neznámého původu, zhoršování sluchu a stability při chůzi.

Kluci nám ale dělají i velkou radost. K slzám mě dokáže dojmout jejich neskonale radost z obyčejné drobnosti. Velmi se radují ze života, jsou šťastní. Mohli by být příkladem pro mnoho ostatních... I když se můj život díky zaměstnání hodně zlepšil, i přesto mám chvíle, kdy jsem na dně. Už prostě nemůžu. Jsem nervózní, nevrlá a nechovám se jako dobrá matka. Musím mít den či dva klidu, abych mohla fungovat dál. Regeneraci sil mi umožňují rodiče, ale také naše setkání. Není nad to, když si můžete bez zábran popovídat s lidmi, kteří jsou na tom stejně jako vy. Navíc i pro děti to je velmi příjemná změna. Doufám, že se budeme scházet i do budoucna a to co nejčastěji.

No a co dodat nakonec? Toto léto se už konečně (po sedmileté rekonstrukci) odstěhujeme na vesnici. Pokud budeme mít dostatek sil, tak si k třicátým narozeninám pořídíme zdravé miminko. Vím, že ho tam nahoře mají pro nás připravené.

Iva Benešová, matka

Na počátku léta v roce 2003 rodiny obdržely **Děni**, aneb **co je nového...**, což je občasník, jehož prostřednictvím se rodiny dozvídají nejnovější zprávy, různé nápady či rady, které

mohou pomoci. S jakou radostí jsme všichni tehdy přijali zprávu, že se rodině Benešových narodila zdravá holčička Anička.

OHLÉDNUTÍ ŠESTÉ – ROK 2000

Rodiny dětí nemocných mukopolysacharidosou se v tomto roce sešly dvakrát. Jarní, lépe řečeno již letní setkání se uskutečnilo opět v penzionu Sigma v Luhačovicích, které nás jako vždy obdařily nádherným počasím, a druhé oficiální setkání – **VI. národní setkání rodin dětí nemocných mukopolysacharidosou a obdobnými onemocněními** se konalo v posledních říjnových dnech tentokrát na opačném konci naší země – v Zadově uprostřed šumavských lesů.

O svůj životní příběh se tam s ostatními podělila rodina Švábových, který vám nyní představíme i v tomto zpravodaji.

O nás Švábech a o Vás ostatních alias Hand'a a zbytek světa.

Naše Hanka přišla na svět jako jediná z našich tří dcer zcela přesně podle plánu, bez jakýchkoliv problémů v těhotenství i při porodu. Miminko to bylo krásné, jen trošku hubené a dlouhé oproti o dva roky starší sestře, ale brzy jsme ji vykrmili a vše bylo pěkně podle příruček. Navíc byla moc hodná, protože já maminka jsem si při druhém dítěti věděla samozřejmě dobře se vším rady (chudák nejstarší dcera Jitka nám byla vlastně pokusným králíkem). Za tři roky po ní se narodila ještě naše nejmladší Pavlínka a svět byl krásný.

Asi ve třech a půl letech jsme navštívili ortopeda, protože se zdálo, že Hanka má vadné držení těla. Pan doktor nám potvrdil, že to je jediné, co jí snad chybí do dokonalosti a poslal k zácvičku na rehabilitaci – cvičit pomůže a vlastně všichni máme nějak vadná záda, tak co chcete. Domluvili jsme se ale v dětské nemocnici v Brně, kde začali napřed podezřením na srdeční vadu, ale pak ji předali na internu a Hana byla nakonec v nemocnici celý měsíc a navíc bez mámy (tehdy v roce 1988 to bylo zcela nemožné a striktní doporučení znělo – nechodit ani na návštěvy...). Dodnes je ten měsíc v nás zapsán jako příšerný. Z Brna poslali vzorky do Prahy a nakonec z Prahy přišla pozvánka na asi týdenní pobyt u docenta Zemana ke konečné diagnóze.

Vyšetření trvalo opravdu jen týden a pak hurá domů. V té době mně snad ani nezajímal výsledek a v čem je tedy ten problém, prostě už jsme chtěli mít konečně ode všech doktorů pokoj. Za nějaký čas přišla pozvánka pro nás rodiče, že se máme dostavit k panu docentu Zemanovi. Svěřili jsme děti brněnské babičce a jeli jsme na výlet. Ráno jsme ještě zaspali první vlak a přijeli tudíž později, pan docent neměl čas a domluvili jsme se tedy na 14 hodin. Udělali jsme si rande, byli někde na zmrzlince a na kafi a na Hradě... a k panu docentovi jsme dorazili celí rozesmátí a spokojení. Za dvě hodiny jsme odcházeli jako dva ztroskotanci, kteří se bojí podívat jeden na druhého. V narvaném přetopeném vlaku si můj muž celou cestu domů četl vypůjčené časopisy a já v koutě bulila, aby to nikdo neviděl. Doma děti spokojeně spaly (Hana nahlas chrápala), babička po otázce: tak co? dostala jakousi informaci (nevím ani jakou), na kterou jako bývalá sestra z povolání reagovala bezvadně: dnes je ta lékařská

věda hrozně rychlá, však ono se něco najde... Dnes jsem ráda, že zůstala navždy věřící v lékaře. Nepřidělávala nám starosti, protože to vždy vypadalo, že se netrápí a to bylo dobré. Nakonec jí samotné víra v "pana doktora všemohoucího a vševědoucího" moc pomáhá při léčbě rakoviny a dalších zdravotních problémů, kterých má požehnaně!

Další dva měsíce uplynuly s minimální komunikací mezi námi rodiči, jen si pamatuju, že jsme tehdy honem koupili mírně ojetou škodověnku a podařilo se nám koupit garáž (v té době malý zázrak!). I po několik dalších několik let jsme s manželem o Hanině nemoci v podstatě nemluvíli. Pořád byla v poměrně dobrém stavu, chodili jsme na výlety a žili jsme s „bubákem za skříní“. To, co nám sdělil pan docent jakoby se v sebeobraně vykourilo z hlavy a já jsem snad i začínala doufat, že diagnóza byla nesprávná.

Samozřejmě, že diagnóza správná byla a začaly přibývat problémy – napřed páteř. Hance v Košumberku udělali korzet a pravidelně jezdívala na lázeňský pobyt. Se cvičením byl od začátku strašný problém. Rehabilitační sestry ji nemilosrdně natahovaly pokrivené prsty, tvrdily, že cvičení musí jít přes bolest, Handa plakala. Hana je silná osobnost a prosadila si, že se bude ze cvičení ulívat a já jsem ji kryla. Teprve po dlouhé době nás některé nové rehabilitační metody a rozumná paní doktorka Fruhaufová (z Bulovky) přesvědčila, že Hana si jen zcela správně uhájila svoje, že napínání přes odpor vede ke stahu namísto k požadovanému uvolnění. Navíc jsou dnes i metody nebolestivé. Nakonec i "naše" brožurka o MPS typu I jasně praví, že rehabilitace musí být vedena šetrně, aby nedošlo k poranění deformovaných kloubů. Dobře, že fungují instinkty a člověk se může řídit i citem a nejen rozumem!

V novinách jsem četla nějaké články o transplantacích kostní dřeně, jedeme za Zemanem a ten moji domněnku potvrzuje, možná by pomohla i Haně. Celá rodina jdeme na testy. Před vánocemi přijdou výsledky – v rodině se nenašel vhodný dárce. Já nevím proč, ale mně se ulevilo. V té době má Handa minimum problémů a pořád ještě máme nemoc jen vlastně papírově. Čtu náhodně další články o transplantacích a po sympoziu ve Vídni je mi jasno. Nesebrala bych v té době odvalu, vždyť naděje je 50%. To je strašně málo, smysl to má jen pro toho, kdo má dny už sečteny.

Na setkání naší společnosti MPS jsme jeli poprvé na Jelenovskou (1996). O existenci společnosti jsme věděli od začátku a zaznamenali jsme i pokus o založení společnosti jiným tatínkem dříve, ale my jsme se v té době ještě necítili jako rodina s postiženým dítětem. Všechno bylo spíše normální a ze setkání s ostatními dětmi, které jsou na tom podle všeho hůře než Handa, jsme měli strach. Strach, co na to Hana, strach, co na to my, strach co na to Jitka s Pavlínkou. Tatínek v té době stávkoval, prostě se tam nepojede a hotovo. Ale já jsem buhví proč najednou jet chtěla a holky taky (v tak krásném hotelu jsme ještě nebyly!). No a tak se jelo proti vůli tatínka, tudíž bez něho. Uvítal nás plakát „Není naděje, zbývá láska“ a vzápětí i pan Michalík – tehdy o berlí. Měla jsem chuť se otočit a jet pryč, ještěže si toho plakátu naše Hana hned nevyšimla. Ale pak už se seznamujeme se spoustou milých lidí a dětiček, které jsou na tom sice převážně hůře než my



v té době, ale dýchá z nich teplo a spokojenost a taky lumpárny a někdy i slzičky. Prostě normální děti, normální děti postižené MPS. A jejich sourozenci a rodiče a asistenti. Na další setkání jedeme podle toho, kde jsou, protože tatínek stále nechce s námi a my musíme vlakem nebo autobusem.

V Luhačovicích jsme konečně potkali Janičku s „jedničkou“ jako máme my. Půjde do školy, zatím je s maminkou doma. Sláva, konečně se máme s kým pořádně srovnávat, i když je znatelné, že Janička je na tom fyzicky hůře. Těšíme se napříště, máme si toho tolik co říct... Přišlo parte – panebože tomu se nedá věřit... Ale je to tak. V Krkonoších se Hana po Janičce ptá. Hani, představ si, že jim umřela, měla několik zápalů plic po sobě, ani ji nestačili dovézt do nemocnice, zemřela v sanitce. Až za několik měsíců se Hana ptá: Mami a já jsem taky měla zápal plic a tys mě strčila do nemocnice? V současné době s námi tatínek na setkání jezdí, když může, konečně pochopil, že na setkání nám chybí víc než kde jinde.

Školní problémy Hance nastaly v šesté třídě. Přechod na druhý stupeň, velký kolektiv dětí a její narůstající fyzické problémy nakonec vyústily ve stavy těžké migrény. Hanka při nich jednou i dvakrát týdně zůstávala doma, úporně zvracela (10x i 15x po sobě), někdy měla i teplotu. Pak se ze školy stal začarovaný kruh – Hanča hodně chyběla, musela dohánět, chtěla být stále stejně úspěšná, ale byla často unavená a nedokázala si ani odpočinout a nabrat síly. Pak zase migréna a pořád dokolečka... Po pololetí šesté třídy jsem poprvé debatovala s Haninou třídní učitelkou, že se mi zdá, že Hana nestačí tempu a že by asi potřebovala individuální plán. Byla jsem v té době dost psychicky na dně. Jen při vyslovení věty: „Naše Hana má mukopolysacharidosu...“ jsem začínala nezadržitelně plakat... Nakonec mě paní učitelka přesvědčila, že není třeba problém zveličovat a Hana docela dobře dotáhla konec šesté třídy. Ve druhém poletí sedmé třídy už Hana byla více doma než ve škole, já jsem šlela, navštívila pedagogicko-psychologickou poradnu i psychologa kvůli sobě. Postoj paní učitelky třídní se změnil a přestala Haně i mně věřit. Hana nikdy neřekla, že jí něco nejde nebo že si netroufá. Vždycky se snažila stačit ostatním. Sama se asi divila, proč dříve kamarádům stačila a teď ne. Jednou – měli někam jít a ona byla hrozně unavená – přišla s kamarádkou Lídou schválně později a paní učitelka měla samozřejmě hned trest – budou uklízet v kabinetu... Zdravé dítě by to zvládlo, ona zdravá sice není ale současně neví, co to je být zdravá. Nemoc je jejím nejpřirozenějším stavem bytí. Nedovedla jsem paní učitelku přesvědčit, že Hana nic neprovedla, že si jen nevěděla rady... Po několika rozhovorech s paní ředitelkou jsem se rozhodla, že Hanu převedeme do nové školy – speciální. Když nic jiného – Hana se uklidní, bude mít méně učení, bude aspoň klid! Hanu i tatínka jsem ale musela moc přesvědčovat, aby svolili. Tatínek chtěl, aby Hana chodila za každou cenu do normální školy a nosila třeba čtyřky a Haně se do nového kolektivu nechtělo. Pan docent Zeman byl taky proti. Ve skutečnosti jsme nikdo nevěděli, jak to Haně prospěje, nebo uškodí, ale asi zase zapůsobily instinkty. Nakonec jsem to dost tvrdě prosadila: buď do nové školy – nebo i s migrénou do staré! Pamatuju si, že jsem na Hanu křičela, že bude chodit do školy, i kdyby měla paní učitelce pozvracet boty – nejsem já hodná maminka?

... Po prvním půl roce bylo znát, že Hana má zase pěkné známky, migrénu jsme po přeléčení taky zvládali lépe. V menším kolektivu a v méně náročných podmínkách nevadily absence a splnilo se to nejdůležitější – Hanča byla v pohodě. Dík za ty dva roky školy bez starostí! Od začátku Haniny devítky nám bylo jasné, že to, co nás čeká nebude lehké. Obtelefonovali jsme napřed všechna „speciální zařízení“. Do Jánských Lázní jsme se zajeli podívat. Čekala

nás nádherná moderní obchodní akademie – malý ráj pro postižené děti (vlastně už slečny a mladé muže). A taky milí lidé – pan psycholog, paní speciální pedagožka, která zná Barborku Kluckou a sociální pracovnice... a taky nabídka ke studiu. Podmínky jako v ráji. No a naše Hana? Po cestě zpět se jí ptám: tak co? Vrchí, že nic. Dodávám: je to na tobě, rozhodni se sama. V tu ránu je po špatné náladě: Já tam nechcu! Tak. Má pravdu – ráj je ráj a doma je doma. I tatínek je hned veselejší.

Takže musíme hledat v místě a je nám jasné, že máme na výběr pouze ze dvou škol: obchodní akademie a obor veřejno-správní činnost (což je ekonomka kombinovaná se základy práva). Jdeme sondovat napřed tu veřejno-správní a jsme tak vřele přijati, že se to zdá neuvěřitelné. Pan ředitel udělá maximum, aby u nich Hana studovat mohla. Hana přijímačky udělala, ale ne moc slavně, protože ze speciální školy byla zvyklá na pomalejší tempo a vše nestihla. Přijata ale byla na odvolání. Spadl nám kámen ze srdce.

Zanedlouho jsme jeli na kongres do Vídně a po něm – konečně – pořídili Handě vozíček. Málem bych zapoměla zmínit ten hlavní důvod naší účasti ve Vídni – informace o možnosti léčby pro náš typ, tzn. „jedničku“. I tento okruh jsme doma zasunuli v sebeobraně do kouta a nemluví se o něm. Všechno se vleče, zprávy se různí a my jsme zase zahořeli nadějí. Docela mně už udiví, když se mne někdo zeptá: nemohla bys do té Ameriky napsat? Nechci svému dítěti ublížit ani zbytečnou nadějí ani zbytečnou neefektivní léčbou. Někde v koutku ta naděje dřímá... Ale jinak musím stále věřit, že i když léky nebudou, naše Handa svůj život žije ze všech sil ne nadarmo a ne špatně. A každé narození každého tvora na světě je zároveň rozsudkem smrti... Howgh!

Handa má pár kamarádek – ze základky Lídu. Občas přijde a pak dlouho kecají, s Hanou věrně chodila do jídelny, doprovázela ji i domů, sem tam se spolu učily. Když Hana přešla do speciálky, přátelství neskončilo. Ve speciálce se Hana skamarádila s Irčou. Irča má problémy s očima, ve světle tápe, dělá jí zle. A taky přivede svého Artíka, což je náš psí kamarád. Venku naše kočky prožene, ale když jsou doma, dělá, že je nevidí. Dobře se s ním chodí na výlety, když ho bolí nožičky, ochotně sedne Haně na klín a jedou na vozíku spolu. Je nám prostě s kamarády dobře.

Během posledních letních prázdnin ta naše potvorská nemoc udělala popisovaný a námi obávaný a stejně nečekaný kotrmelec. Přibýly další věci, které musíme zvládat spolu. Je toho teď dost: od ranního vstávání, kdy jí musíme pomoci na nohy, zavést a posadit na záchod, zavést do koupelny – zuby si čistí sama (! a má jen jeden kaz), obléct, nakrmit (levá ruka je teď hodně neposlušná, pravá ještě jakž takž zvládne nejnnutnější), pije slámkou, učesat, atd. až do večera... Mámo, nespí, já ještě nemám prášky a nejsem v posteli!!!

Jaké je být sourozencem Hany, no to se budete muset zeptat našich holek sami. Jitce je osmnáct, stále zahloubaná do knih, dobře se učí, ale je mírně nepraktická. Např. dnes si vzala na zabítí komára vařečku namísto plácačky (kteroužto jsem nedávno zničila na Pavlínce). Asi by řekla, že být Haniným sourozencem je normální, vždyť Hana je přece normální, že jo.

Dávno ji přešlo záření na větší pozornost, která je Haně automaticky ze všech stran vě-



nována. S Pavlínkou je to jiné. Byla vždycky hodně neposedná a aktivní sport má skoro na předpis od doktora, jinak bychom s ní doma asi nevydrželi. Chodí do sportovní třídy, aktivně plave a dokonce je teď okresní přebornicí v motýlku (! po kom?). Hanu má ráda určitě, ale asi nějak skrytě a Hana Pavlínku teď moc nesnáší. Kde mohou, ty dvě se hašteří a dělají si naschovály. Je to normální? Je. Jednou se do sebe tak pustily, že jsem musela „fyzicky“ zasáhnout a Pavle jsem poprvé a snad naposledy řekla, co by dělala, kdyby ta nemoc postihla i ji? Mě??? No mami, já bych tě musela snad zabít a hotovo... Hana říká, že Pavlína by byla dobrá rehabilitační sestra.

Potřebujeme teď řešit některé věci: problém číslo jedna jsou schody. Hana je bez opory nevyjde, dělá jí to stále větší problémy. Takže paní z referátu sociálních věcí: třeste se! My se nenecháme odbýt – plošinu si vybojujeme, i když na začátku stálo suché konstatování, že peníze nejsou, a nebudou a jiné řešení než nejlevnější neexistuje... Současně řešíme usnadnění nastupování do auta (zařízení pro přesun vozíčkáře do auta vypadá jednoduše, ale stojí bratru 35 tisíc). Jo a kolik stojí plošina pro invalidy nahrazující výtah? No tak asi 600 tisíc, nejlevnější 480 tisíc. Pak taky bude potřeba bezdrátový telefon, aby mohl ležet vedle Hany, když je chvilí sama doma a taky by se hodil mobil na ven. Počítač už máme, ale speciální podložky pod myš (jedna za 600 Kč) a asi i jinou klávesnici s většími klávesami budeme pořizovat. No a taky by byl docela vhod elektrický vozík... Když jdeme nakupovat, nevím, který vozík tlačit dřív – nákupní nebo ten s Handou? Je toho hodně a musíme být trpěliví. No a až vyřešíme schody doma, pustíme se do boje se schody ve škole – je jich tam požehnaně a děcka se stěhují každou hodinu. Co je na naší škole dobré – jsou lidi. Pan ředitel je Člověk, páni a paní profesorky taky. Mimochodem Hanin třídní má taky těžce postiženou holčičku (vrozená lomivost kostí). Nejsme sami... Hana má svou osobní asistentku Katku. Je vdaná, zatím bezdětná, nějakou dobu přerušila studium, protože se starala o nemocnou maminku. Je zodpovědná, všímavá, má správnou dávku citu (který ale nemá se soucitem nic společného – fuj, ten nemáme rádi!). Co chtít víc?

Víc nic, jen chceme potkávat hlavně lidi, kteří si tento titul zaslouží. Je jich hodně, co se sami nabízejí s pomocí a pochopením ale jsou i takoví, kteří ač je zdobí šediny a naoko vlídný výraz, chovají se hloupě a bezohledně. Jako ta paní, kterou jsme zdrželi při nastupování do rychlíku z Prahy a asi jí i zasedli vyhlédnuté místo (...dejte si ten vozík pryč z uličky, tady zavazí!!). Svět je krásný a je nám na něm dobře.

V Šumperku 12.10. 2000

za rodinu Švábovu sepsala mamina.

Je jaro roku 2004 a všichni ze společnosti dostáváme dopis, jehož obsah nás hluboce zasáhne. Dozvídáme se, že Hanička už svůj životní příběh dopsala. Její zdravotní stav nutně vyžadoval, aby podstoupila náročnou operaci, jež jí mohla uchránit před ochrnutím. Po operaci se však bohužel dostavily vážné komplikace, kterým nemocí oslabené tělíčko nedokázalo vzdorovat, a Hanička jim podlehla.

I přes tuto smutnou skutečnost Hanička nadále zůstává v našich vzpomínkách a my všichni, kdo jsme ji znali, ji budeme dál vidět jako krásnou dívku s milým úsměvem ve tváři.

OHLÉDNUTÍ SEDMÉ – ROK 2001

I tento rok jsme se sešli dvakrát, nejprve v hotelu Stráž v Jablonci nad Jizerou a na podzim na VII. Národním setkání v Novém Hrozenkově v Beskydech.

Už třetí rok se s námi schází rodina Říhova z Oseka. I ona přispěla svým příběhem.

Sedíme v autě, opouštíme nádhernou beskydskou přírodu, která začala pomalu upadat do zimního spánku, a vydáváme se na dlouhou šestihodinovou cestu domů. Do Oseka na opačném konci republiky se nám ani nechce.

Již po páté jsme zavítali na setkání naší společnosti, kde jsme v kruhu přátel podnikli řadu výletů, zúčastnili se sportovního utkání rodin v kuželkách (kde jsme mimochodem skončili jako sedláci u Chlumce, ale za tu legraci to stálo), po večerech jsme si mohli s ostatními popovídat a probrat, co je nového či co nás pálí. Prostě nám bylo fajn. Jenže všechno má svůj konec a tak teď budeme alespoň čerpat z bohatých zážitků a milých vzpomínek a těšit se na další setkání.

Před třemi roky zhruba ve stejnou roční dobu by nás ani nenapadlo, že by se v našem životě mohly ještě objevit nějaké příjemné chvíle. Tehdy, psal se rok 1998, jsme si po nekonečných peripetiích u všech možných lékařů vyslechli ortel, který nám zboursal všechny naše naděje, sny a plány do budoucna jako domeček z karet. Tým zkušených lékařů stanovil naší Alešce (tehdy jí bylo 6 a půl) diagnózu zvanou mukopolysacharidosa typ III A. Oč větší to však pro nás byl šok, když pro nás zcela nečekaně stejnou diagnózu stanovili i u mladší Nanyňky (bylo jí 18 měsíců).

Aleška se první dva roky svého života vyvíjela doslova jako podle tabulky. První slova, kroky, říkanky, písničky, hry s kostkami a stavebnicemi přišly tak, jak měly, prostě nebylo nic, co by nás mohlo znepokojoovat. Druhou zimu se však objevil problém, kterého jsme se pěknou řádku let nemohli zbavit. Aleška začala trpět těžkou chronickou rýmou, která měla za následek opakované záněty středního ucha, což v jednu dobu způsobilo i těžkou nedoslýchavost. Nic nepomáhalo, na místě jsme chodili rok co rok do nemocnice, pak jsme týden co týden vysedávali po ORL a zkoušeli, zda se sluch lepší či ne. Když už to bylo neúnosné, vymohli jsme si návštěvu u dalšího specialisty, tentokrát na foniatrii, kde nám hned po první návštěvě paní doktorka doporučila tzv. stipuly, což jsou, laicky řečeno, miniaturní trubičky, které se na určitou dobu



voperují do ušního bubínku, aby se střední ucho mohlo díky přístupu vzduchu lépe vyhojit. A ono to pomohlo. Aleščin sluch se zlepšil a její vývoj se opět vracel k „tabulkovým“ hodnotám. Hráli jsme pexeso, černého Petra, Aleška se naučila jezdit na kole, zpívala, recitovala, před usnutím milovala pohádky O Pejskovi a Kočičce, byla prostě opět téměř jako normální dítě.

Když jí bylo 5 let, naplánovali jsme jí sestřičku a v té době přišel první zlom. Ze školky se množily stížnosti na Aleščinu divokost, neposlušnost, nezvladatelnost. Nic jsme nechápali. Kolotoč návštěv u lékařů se roztočil znovu. Tentokrát psychiatři a neurologové, homeopati i léčitelé. Vyzkoušeli jsme mnoho přípravků na zklidnění, které se běžně používají při lehké mozkové dysfunkci, ale marně. Situace se stále zhoršovala, Aleška dokonce začala zapomínat, přestávala reagovat na pokyny. To nám bylo podezřelé a hledali jsme další lékařskou pomoc. Všechny závěry byly stejné – Aleška je nevychovaná a divoká a my hledáme něco, co není. Paradoxně jsme pomoc našli opět na foniatrii. Paní doktorka nám doporučila ústeckou neurologii a tam konečně dali všechna dosavadní vyšetření dohromady a závěr byl okamžitý. Aleška má poruchu metabolismu, musíte navštívit docenta Zemana v Praze. Zaradovali jsme se, že to správi nějaká dieta a plni optimismu jsme jeli na „výlet“ do Prahy. Když si nás po týdenních testech pan doc. Zeman zavolal a začal se vyptávat na bezbariérovost našeho bydlení, věděli jsme, že je zle. A po několika málo týdnech, kdy bylo hotové vyšetření i Nanynky, bylo ještě hůř.

Život se změnil od základů, místo přemýšlení o budoucích školních úspěších, jsme začali vymýšlet, jak uzpůsobit byt k životu s čerticí, ve kterou se Aleška začala měnit. Nic ji nezastavilo, všechno, co šlo rozbít, vylít či sníst se muselo trást.

Do nekonečna jsme vyráběli závory, zámky a petličky, opravovali vše, co se opravit ještě dalo a postupně odstraňovali všechno, co by Ále mohlo ublížit.

Dnes, když se Aleška dostává už do poslední, klidnější fáze nemoci, využívá našich zlepšováků naplno Nanynka, která věrně napodobuje Aleščinu euforii v ničení čehokoli. Jediné, s čím jsme si poradit nedokázali je Aleščina (a dnes už i Nanynčina) nespavost. Po několika nocích, kdy přimhouříme oči na 2–3 hodinky, to na nás je znát.

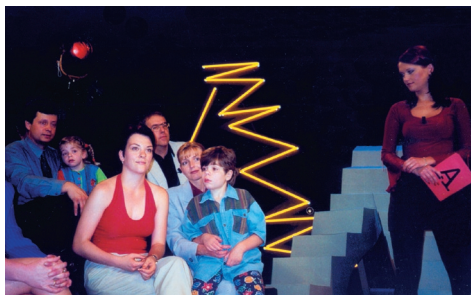
V této psychicky i fyzicky náročné době nám velmi pomáhá speciální škola v Teplicích, kam obě naše dračice mohou jezdit a rovněž Společnost pro MPS, a to především naše setkání, kde se setkáváme s rodinami se stejnými problémy. Bez této pomoci si neumíme představit, jak bychom si s našimi každodenními těžkostmi poradili.



Lenka Říhová

VIII. Národní setkání se konalo 20. – 23. června v příjemném a velmi přátelském prostředí Horského hotelu Stráž v Jablonci nad Jizerou a druhé setkání se uskutečnilo na podzim v Lázních Bohdaneč.

Tento rok byl z hlediska činnosti naší společnosti opět velmi bohatý. Problematicke mukopolysacharidosy a životu s ní byl věnován televizní pořad „Áčko“, který se zástupci rodin počátkem roku 2002 natočila televize Nova a navíc toho roku vyšel **Zpravodaj Společnosti pro mukopolysacharidosu**, který je stále k nahlédnutí na domovských stránkách naší společnosti www.mukopoly.cz



Jak již bylo výše uvedeno, naši společnost tvoří rodiny s těžce nemocnými dětmi a rodina Kohoutova patří mezi první rodiny, které stály u jejího zrodu. Na setkání v Jizerských horách, v péči laskavé majitelky hotelu paní Červenkové a její rodiny, jsme četli jejich příběh.

Náš Vojta

Byl památný listopad 1989. Čekala jsem své druhé dítě a přes počáteční komplikace jsem byla tak fit, že se Eda (můj manžel) jen marně zlobil a přesvědčoval mě, abych seděla doma. Kdepak, s dvouletým Jirkou za ruku jsem trávila každý večer na náměstí a zvonila klíči. Vojta se narodil v poledne 27. 11. 1989, je to náš malý stávkokaz.

Bylo to milé a klidné dítě. V osmi měsících jsem však začala mít pocit, že je jiný, než byl Jirka. Obvodní lékařka, na rozdíl ode mě, byla v klidu. Když mu bylo 16 měsíců, ještě nechočil, jen podle nábytku, a měl evidentně vadné držení těla. Na mé stálé dotazy, co s tím budeme dělat, jsem od lékařky dostala odpověď, „Něco byste dělat měla, když máte tak líné dítě.“ Udělala jsem. Změnila jsem lékaře a nám začal všem důvěrně známý kolotoč vyšetření, pobytů v nemocnici a konzultací skutečně s kdekým. Přiznám se, i lidového léčitele jsem zkusila. Všichni se shodli, něco je špatně, ti upřímnější i přiznali, že nevědí co. A jak už to tak bývá, na opravdu dobré přátele se obracíme až naposled. I já jsem nakonec zavolala své kamarádce ze školy, nyní dětské psycholožce. Ta trvala na konzultaci s dětskou neuroložkou sídlící na obvodě, kdesi na periferii Prahy. Dost dobře jsem nechápala, proč po všech vyšetřeních v nemocnici je nutná ještě ona. Ta mladá dáma udělala diagnózu mezi dveřmi a odeslala nás k dalšímu vyšetření na „Karlák“ k Doc. Zemanovi. Tam jsme si poleželi 14 dní, které byly asi nejhorší. Bylo to ještě na starém oddělení, kde matky spaly v podkrovní, nebyl prostor, kde by si děti mohly chvíli hrát, jen na chodbě bylo několik stolů a židlí. Všechny děti měly daleko závažnější onemocnění, než s jakými jsem se setkala na jiných odděleních. To už jsem věděla, že diagnóza bude zlá. Sama jsem to Edovi nedokázala říct a požádala jsem o to lékaře. Ti bohužel volili nešťastnou formu. Řekli, že Vojtovi by pomohla transplantace, ale u něho ji nikdo nezaplátí. Můj muž zuřil a řekl, že na ni vydělá sám. A protože firma, ve které pracoval, začala upadat, začali jsme podnikat.

V roce 1992 jsem napsala našim velvyslancům v USA, Německu a Austrálii dopis s prosbou o pomoc při kontaktu na pracoviště zabývající se výzkumem MPS. MUDr. Moserová i pan Žantovský se skutečně velmi snažili, daleko více než je rámec běžné zdvořilosti. Během několika měsíců mi začaly chodit dopisy od největších kapacit v oboru, současně s informačními brožurami a dalšími kontakty.

V roce 1993 jsme dostali pozvání na 3. mezinárodní kongres MPS v Essenu. Byl to náš první výjezd do dříve kapitalistické ciziny. Se starou škodovkou a mizernou znalostí angličtiny jsme se ocitli v hotelu Hilton, v Babylonu snad všech světových jazyků. Žasli jsme nad přístupem lékařů, světových kapacit, které jsme znali z titulků článků, kteří s velkou trpělivostí zodpovídali rodičům spousty dotazů. Na druhou stranu to byla dost velká rána. Najednou jsme



viděli, jak nemoc postupuje, jak hrozně je devastující a jaké jsou konce. Velmi tvrdě jsme byli konfrontováni se sociálním systémem jednotlivých zemí v oblasti péče o děti s MPS. S prof. Krivitem jsem měla možnost konzultovat možnost a vhodnost transplantace kostní dřeně pro Vojtu. Potom, co s námi poseděl po večeri, viděl, jak se Vojta chová, jak je poměrně samostatný a mobilní, nás přesvědčil, že v jeho případě by rizika z transplantace nevyvážila nejisté zlepšení. Celou věc nám vysvětlil a uklidnil nás.

Z kongresu jsme se vrátili pevně rozhodnutí vycházet z Vojtových možností, neklást si příliš daleké cíle a žít víc přítomností. A začali jsme hned s integrací, chtěli jsme ho umístit do školky mezi zdravé děti. Problém byl, že v té době ještě špatně chodil, na vycházky by potřeboval kočár, v budovách byla schodiště a někdy také neochotný personál. Nakonec jako vždy byla pomoc v těsné blízkosti a tam, kde jsme ji nečekali. Kamarádka zakládala soukromou základní školu, ve které byly volné prostory a uvažovala o zřízení školky pro děti s LMD apod. A tak Vojta začal chodit do jedné třídy s bráchou Jirkou, do třídy, kde bylo 12 dětí a kde nám ve všem vyšli vstříc. Vojtovi se tam tak moc líbilo, že obvykle vyprávím následující historku.

Jednou musel Vojta zůstat doma, protože měl zažívací potíže. V 8 hodin Eda otevřel obchod, odvedl Jirku do školky, a když se vrátil, odběhla jsem Vojtovi pro rohlíky. Ten klidně spal. Musím uvést, že obchod máme v přízemí a bydlíme nad ním a do školky je to 200 metrů klídnou ulicí. Po návratu jsem zjistila, že v chodbě nejsou boty a nahoře není ani Vojta. Všichni víte, co vám v tu chvíli letí hlavou. Dva zákazníci v obchodě si nechali vylíčit, co měl na sobě, a s Edou ho běželi hledat. Za chvíli telefon, paní učitelka ze školky: „Paní Kohoutová, kde máte Vojtíška?“ Já plačky: „Nevím, on se nám ztratil.“ „Neztratil, zrovna přišel do školky a svačí.“

Jenže čas běžel a idylické roky ve školce skončili a my jsme řešili co dál. Vojtova dvorní psychologka byla na stáži v zahraničí a my museli k místnímu psychologovi. A nastal první větší zádrhel. Pan doktor rozhodl, že dítě nastoupí do první třídy zvláštní školy. Marně jsem odporovala, Vojta nastoupil do první třídy zvláštní školy jako 13. žák. Je naštěstí velmi

klidný, takže neruší, ale nestíhal. Paní učitelka silně důchodového věku si nevěděla rady a stále si stěžovala, že Vojta nemá snahu. Do toho mého tatínka postihla mozková příhoda, do 14 dnů zemřel. Hrozně dlouho se nemohl smířit s tím, že má tak těžce nemocného vnuka, a když se ho naučil nejen brát takového, jaký je, ale ani nestrkat hlavu do písku před tím, co ho ještě čeká, byl konec. Dokonce s ním chodíval i v Praze na vyšetření, když jsem někdy neměla čas. Najednou bylo všechno na mně. Ale i tentokrát se jako mávnutím kouzelného proutku věci vyřešily. Zvláštní škola otvírala oddělení pro děti s kombinovanými vadami a Vojtu se podařilo tam umístit. Mé mamince se nechtělo do prázdného pražského bytu, takže zůstala v Lípě a pomáhala mi až do Vánoc. Jinak nevím, jak bych ty tři měsíce,



než se všechno trochu srovnalo, zvládl. Třikrát týdně jsem vozila Jirku, který je dyslektik, do Ústí nad Labem na biofeedback a jednou týdně se jezdilo pro zboží. Časem se všechno uklidnilo a Vojta strávil ve speciálce dva spokojené roky. Jenže tak říkajíc tam byl mezi slepými jednooký králem. Tři kluci měli DMO, jeden Downův syndrom, jeden byl autista a Vojta tam neměl moc s kým si popovídat, nebo zahrát s míčem. Po škole v přírodě, kde se sám připojil k dětem z pomocné třídy, mi navrhla paní ředitelka, abych ho tam na zkoušku nechala. Měla jsem trochu strach, přece jen je něco jiného pobyt ve škole v přírodě a něco jiného každodenní vyučování. Ale zvládl to velmi dobře, zapojil se do kolektivu a byl tak upovídaný, až z toho paní učitelku hlava brněla. Navíc to bylo v období, kdy měl chytré odpovědi, které odkoukal od Jirky, skoro na všechno, leckdy i poněkud peprnější a s tím byly trochu potíže. Hodně se také zlepšil v sebeobsluze, začal si víc věřit. Sám chodil do chovatelského kroužku místního domu dětí a mládeže a někdy odpoledne jen tak do volného kroužku s desetikorunou v ruce kreslit, nebo modelovat. Není to daleko, asi 200 metrů pěší zónou a cestou z nákupu jsem ho mohla zkontrolovat. Také za ním začali chodit na návštěvu kamarádi ze školy, protože v pomocné byly děti mobilní, šikovné, samostatné a hlavně bydlící blízko. Chodili si k nám hrát na počítač, stavět z Lega a v zimě sáňkovali v parku. Bylo to báječné, ale jak všichni víme, žádná idylka nemá věčné trvání.

Před Vánoci roku 2001 nás škola informovala, byla ve velmi starém objektu, že město se jako zřizovatel rozhodlo školu přestěhovat. Opravy by byly tak drahé, že se rozhodli využít uvolněnou školní budovu v centru, pro kterou už tam nebyli žáci. Vojta se do nové školy velmi těšil. Chodila jsem pomáhat s úklidem po malířích a už tehdy jsem si říkala, ty třídy jsou nějak podezřele malé. Po prvním dnu ve škole Vojta přišel jako splasklý balón. Bylo po nadšení z nové školy. Třída byla malá, všech devět dětí sedělo v sevěřeném útvaru, tři vedle sebe a tři lavice za sebou. Nebylo místo na hrací koberec, druhé patro a úzká chodba. Žádný volný prostor. Vojta to nesl těžce, nechtěl chodit do školy, učení, které předtím šlo už hůř, bylo teď vysloveně katastrofální. Vypadalo to, že i zapomíná, co již uměl. Tak nastala doba,

kteřé jsme se nejvíce báli. Museli jsme se smířít s tím, že nezvládne to, co dřívě. Máme ale velké štěstí na školu a na paní ředitelku, která nám zase vyšla vstříc a Vojtu umístila ve speciální třídě pomocné školy. A my jsme zase tam, kde jsme před pěti lety začínali, jen ti spolužáci se změnili, jedna paní učitelka je jiná, ale všichni tam pro děti dělají maximum. Výuka je zaměřená spíš na praktické dovednosti, důležité pro život a na zvládnutí gramotnosti se tolik netlačí. Vojta je spokojený a to je hlavní. Stále je velmi aktivní a chodí na chovatelský kroužek, neboli jak on říká na zvěřátka, a poslední dobou ho Jirka naučil chodit do otevřeného klubu Spirála na Internet. Ne že by na něm uměl hledat, chraň pámbů, kluci mu stáhnou hru a on si hraje nebo kouká ostatním přes rameno. Počítač je jeho velká vášeň. Čist pacholek neumí, ale stáhnout si z cedéčka hru a nainstalovat to většinou dokáže. Občas taky Jirkovi něco pokazí a je potom rámus. Musíme jen doufat, že bude ještě dlouho takhle aktivní a společenský.

Teď přišel ze školy, kouká mi přes rameno a chce vědět, co dělám. Běhá tu s disketou, protože ví, že až to stáhnou, tak půjdu do Spirály na Internet a on tam může chvíli zůstat a hrát si. Možná, že cestou bude čas i na zmrzlinu nebo na návštěvu. A to je to, co ho zajímá, chce aby se něco dělo, nechce být sám a chce mít kolem sebe lidi. Mně se za sukně moc držet nechce a to je taky dobře. A nám zbývá doufat, že mu to ještě dlouho vydrží.

Ivana Červenková

V roce 2002 se naše společnost rozrostla o další nové rodiny z různých koutů naší země. Na setkání do Rožnova pod Radhoštěm tehdy poprvé dorazila i rodina až z dalekého Děčína.

Pozdrav z Děčína,

Konečnou diagnózu našeho syna známe rok a půl a od té doby se postupně naplňují děsivé předpovědi různých komplikací zdravotního stavu.

Filip zpočátku „zdravý“ začíná být inkontinentní, měl epileptický záchvat, je enormně hyperaktivní a už se ani nedivíme, když trhá fotky, knihy, časopisy, které měl dřív moc rád, skáče téměř až na lustr, přestává mluvit.

Jednu věc však má stále velmi rád, a to jsou české pohádky, dobrodružné romantické filmy a indiánky. A tak momentálně na mě volá místo maminko „Apanači!“ nebo „Máchalová“ (S čerty nejsou žerty).

Sám Filip je buď Černý tulipán nebo Portos (miluje jídlo) nebo Jaroslav a Jaromír (Třetí princ). Popelka s Libuškou Šafránkovou je taky v čele hitparády, i když v poslední době dost konkuruje Janička Břejchová z Noci na Karlštejně a hlavně písnička „Mor a cholera“, v podání Jaromíra Hanzlíka Mor a cholera.

A tak si žijeme vesele i smutně, ale zatím žijeme!



Darja, Filip a Michal Kohoutkovi

Mukopolysacharidosa má mnoho podob. Naprosto charakteristická je jedním – nepřetržitou změnou. Pořád přináší rodinám něco nového. Uplyne týden, měsíc, a všechno může být jinak. Posuďte sami. Měsíc po tomto dopisu přišel od rodičů Filipa dopis další...

Nášeho syna nechtějí

Je to dva roky, kdy jsme se dozvěděli, že náš Filip nikdy nebude „dospělý“, že nebude studovat a žít jak jsme si představovali... Následoval „přesun“ Filípka ze školy do ústavu sociální péče s denním pobytem. U nás ve městě. Denní pobyt znamená od 9 do 15 hodin, od pondělí do pátku. Oba dva s manželem chodíme do práce. Nevím, možná se mýlím, ale asi by v tomhle státě mělo být už jednou normální, že rodiče, byť děti těžce nemocných do práce budou chodit. V posledních týdnech však zažíváme situace, kterým bych nikdy dříve nevěřila. Potkávali jsme dosud lidi buď hodné, nebo častěji nezúčastněné. Co se u nás stalo?

Závažnost choroby MPS je dnes už známa. Film je toho času v hyperaktivní fázi a vyžaduje nepřetržitou péči a dohled osobní asistentky, kterou jsme si sami našli a která byla po dohodě s vedením „našeho“ ústavu sociální péče přijata zároveň s ním. Spolupráce s odborným personálem byla zpočátku, i přes menší zádrhele, dobrá. Asistentka – dívka zcela bez odborného vzdělání, ale zřejmě se správným sociálním citěním jednoduše vystihla problémy nemoci – zejména v komunikaci, protože i když Filip přestával mluvit, ona mu „rozuměla“ a stala se naší oporou. První problémy nastaly, když si asistentka chtěla vzít dovolenou na 3 týdny a ústav – možná přesněji stacionář měl zajistit „odbornou“ náhradu. Byli jsme telefonicky i písemně vyzváni vedením ÚSP, „jak hodláme krizovou situaci řešit“.

Marně jsme jako rodiče vysvětlovali, že každého v práci či dovolené musí někdo zastoupit, zvláště v takovém zařízení. Byli jsme pozváni na schůzku, kde na nás čekal psycholog zařízení, aby nám vysvětlil, že nejlepší pro naše dítě by byl pobyt doma, mimo ústav, protože „odborný personál“, na to psychicky ani personálně nestačí. Zdůrazňuji, že dítě bylo řádně přijato, ale bohužel v rámci své nemoci nesedělo na místě a nevystříhovalo si z papírků! Pracuji jako lékařka ve zdravotnictví, takže vím, že pacienty nezajímá personální situace na našem oddělení, pacient chce a má právo být ošetřen! Nikde na nemocnicích nenajdete ceduli – chřipková epidemie – málo personálu – prosím, tak sem už NELEZTE.

Po nějaké době se situace uklidnila, a my jsme vytrvali. Bohužel asistentka skončila na déletrvající pracovní neschopnosti a vedení stacionáře s ní již nepodepsalo smlouvu na další rok. Přijatá náhradnice, vlastně další pracovnice stacionáře, je také v dlouhodobé PN a asi se nevrátí. A tehdy to přišlo. Naši babička, která Filipa brala ze stacionáře bylo ústně sděleno, že by bylo dobré již nyní podat žádost o plnou ústavní péči ale v jiném zařízení (nevíme ale kde a hlavně probíhá proč?!? Babička se po příchodu domů zhroutila. Nechtějí ho.

Co bude dál? Co bude dál s Filipem. Co bude s námi. Dítě stále žije, konec v nedohlednu a specializované zařízení pro extrémní vzácnost nemoci neexistuje. Chceme věřit, že všechno může jít. Chceme věřit, že si ředitelka, vedení i studovaný psycholog uvědomí kdo pro koho je ve stacionáři zaměstnán, komu a proč mají stacionáře sloužit.

Když se chce, prý všechno jde. Je to pravda i u nás? Taky se říká, že nebe nezná vyvolených. Kdo nám pomůže?

MUDr. Darja Kohoutková

Bohužel nejsou podobné problémy až tak výjimečné, jak by se z našeho Zpravodaje mohlo zdát. Před několika lety mohli stejný příběh a smutný povzdech vyslovit rodiče dětí v Opavě, Jičíně, Příbrami, Zlíně i jinde. V těchto případech považuje Společnost za svou povinnost zastat se rodičů a připomenout profesionálním pracovníkům daného zařízení, že nikoliv děti pro ně, ale oni pro děti byli do stacionáře přijati... Banální a jednoduchá pravda. Žel, někde si stále ještě myslí, že plný název stacionářů zní „Ústav sociální péče – pro zaměstnance“.

OHLÉDNUTÍ DEVÁTÉ – ROK 2003

Počátkem léta jsme se sešli na IX.**Národním setkání** v Rožnově pod Radhoštěm a počasi nám tehdy skutečně přálo. Děti ke své maximální spokojenosti, trávily většinu času u vody, rodiče podnikali výlety do okolí hotelu Orbita, který leží na úpatí Moravskoslezských Beskyd. Stojí za zmínku, že vedení a personál hotelu Orbita se o nás po celé tři dny velmi pečlivě a ochotně starali. Kromě turistických pochodů jsme samozřejmě absolvovali i zdařilý výlet do Rožnova pod Radhoštěm do světově proslulého skanzenu.

Díky výbornému tipu rodiny Kohoutových jsme se mohli setkat i na podzim. Tentokrát v Doksech, přímo v centru rekreační oblasti u Máchova jezera. A třebaže se tehdy začala zima hlásit o něco dřív, než bylo obvyklé, nijak nám náladu nezkazila a rozhodně nám ani nemohla zabránit v tom, abychom nevyužili bohatý program. A tak jsme si mohli prohlédnout muzeum a jednu z moderních linek v mladoboleslavské Škodovce, navštívili jsme zámek Zákupy, maminky si mohly protáhnout svá bolavá záda na masáži, dětem lezly oči z důlků, když sledovaly výcvik dravců či večerní oblohu ozářenou hvězdičkami z ohňostroje, který obětavě připravil „strejda“ Eduard.

Setkání našich rodin patří vždy mezi velmi příjemné, bohužel jen velmi řídké události každého roku. Mnohem častěji nám život „zpestřují“ návštěvy ordinací odborných lékařů, ne-li přímo nemocnic. Přesto se i v těchto situacích snažíme žít tak, aby na děti i na nás rodiče dopadaly co nejméně, jak o tom svědčí i další příběh jedné rodiny z naší Společnosti.

Krása Karlova mostu nám zůstala utajena

Toho roku Janičku dlouho trápily zdravotní potíže, až jsme nakonec skončily na klinice v Praze. Do Prahy jsme přijely autem a já jsem s sebou měla nejstarší dceru, aby mi pomohla s hlídáním naší Janičky. Dopoledne jsme absolvovaly různá vyšetření a odpoledne jsme se s lékaři domluvily na vycházkách.

Druhý den pobytu jsme si řekly, že bychom se mohly podívat na Karlův most, který jsme ještě nikdy na vlastní oči neviděly. Zeptaly jsme se na cestu a vyrazily jsme. Zdolaly jsme několik hlučných ulic, kolony aut nebraly konce, a když kolem nás projela skupina několika motorek, Janičce ten hluk nedělal dobře a začala plakat. Nebyla k utišení, tak jsme se vrátily zpět do nemocnice.

Následující den odpoledne jsme se vydaly znovu stejnou trasou. Když už jsme v dálce viděly obrysy Karlova mostu, Janička vykřikla, že chce čůrat. Bohužel v tom davu nebylo

kde ji vysadit a tak jsme se vrátily i tentokrát s nepořízenou a co huř s mokrou Janou. Další den pršelo, nicméně den před odjezdem jsme se znovu pokusily vydat k mostu. Tentokrát jsme všechny tři zdárně došly až k samému začátku mostu. Měly jsme ohromnou radost a těšily jsme se, že si most konečně prohlédneme. Bohužel jsme poněkud polevily v ostražitosti. Janičku jsme držely každá z jedné strany za ruku, jenže jsme si neuvědomily, že má také nohy, a když chce na něco dosáhnout a nemůže rukama, zcela logicky použije nohy. No a před námi stál hlouček lidí, zřejmě cizinců, a jedna paní byla mírně předkloněná. Podle všeho cosi hledala v kabelce.

A vtom se to stalo. Janička udělala výkop přímo do zadní části této nebohé paní. Ještě dnes si vzpomínám na její vyděšený pohled, když se na nás otočila. Vykoktala jsem něco jako omluvu a nehlédě nalevo ani napravo jsme se daly úprkem pryč. Prohlídku našeho vytouženého Karlova mostu jsme si musely nechat ujít a most můžeme dál znovu obdivovat jen z obrázků nebo z televize.

OHLÉDNUTÍ DESÁTÉ – ROK 2004 – aneb Společnost slaví 10. narozeniny



Je to až neuvěřitelné, ale na podzim roku 2004 Společnost zahájila již desátý rok svého působení. Původní společenství, které na podzim roku 1995 čítalo sedm rodin, se během deseti let dostalo až na počet třicet čtyři. A stále to není číslo konečné. Je to dobře nebo špatné? Záleží na úhlu pohledu. Dobré je jisté to, že rodiny nemocných dětí dostaly kontakt na společnost, která sdružuje lidi navštívené stejnou událostí – obdobného osudu. Co už není tak dobré, je skutečnost, že stále vychází najevo, že v naší zemi se počet nemocných dětí nezmenšuje, ba naopak, stále se rozrůstá. Každého nového člena naše společnost srdečně a přátelsky přivítá mezi sebe, avšak mysl všech stávajících členů vždy kalí smutek, že se našla další rodina, kterou postihla tak krutá nemoc. Přesto i navzdory smutku, který životy nás všech věrně doprovází, se snažíme, aby v našich tvářích přetrvával úsměv, neboť je to úsměv, který věnujeme především našim dětem. Proto i X. národní setkání, které se konalo v posledním říjnovém týdnu roku 2004 v Poděbradech, opět proběhlo ve znamení úsměvu

a dobré nálady. A byl k tomu skutečně důvod. Kromě práce pana předsedy naší společnosti, Dr. Jana Michalíka, který každému organizování setkání věnuje desítky hodin, se na jeho přípravách podílel i speciálně pověřený „velvyslanec“ Společnosti, Honzík Pánek, který se svou rodinou v Poděbradech bydlí. A nutno dodat, že se úlohy hostitele ujal velmi pečlivě. A Honzíkův příběh vital účastníky X. Národního setkání v Poděbradech.

Vítejte v Poděbradech

Jmenuji se Jan Pánek bude mi 18 let a srdečně Vás vítám na 10. setkání společnosti MPS v Poděbradech. Narodil jsem se v Městci Králově rodičům, kteří na mě dlouho marně čekali, ale bohužel jako miminko s metabolickou vadou. Půl roku lékaři zdlouhavě zkoumali, co to vlastně za postižení mám a jaký název k této nemoci připsat. Podstoupil jsem mnoho vyšetření, některá lehčí, jiná složitější, a tak jsem si spojil lékaře s bolestí, že nebyla noc, kterou bych prospal a vlastně jsem nespal ani ve dne, zato ustavičně brečel, jak říká mamka řval a řval. Cítil jsem se neustále v ohrožení, já přece nemohl usnout, co kdyby mi zase přišel někdo něco provádět, stále jsem musel být v fyzickém kontaktu s mými nejbližšími, nejlépe mi snad bylo v náručí tatky a babičky, tam byla jistota. Pak přišel verdikt : MUKOPOLY-SACHARIDOZA TYP VII. Po pohovoru s lékařem a následném prostudování, v té době málo dostupných materiálů, se rodičům začal hroutit svět, ale já nepřestal bojovat, i když se tím pádem začal můj život ubírat úplně jiným směrem než ostatním zdravým dětem.

Do šesti let jsem si žil celkem v poklidu, mezitím se mi narodil bráška, já nastoupil do Základní školy v Poděbradech, kde mi již začaly povinnosti a také přišel dopis od pana Michalíka, který pozval nás a rodinu Kohoutových na setkání MPS v Rakousku. Tam jsme se poprvé setkali s rodiči a postiženými dětmi i jejich problémy. Na jedné straně zážitek šokující, ale na druhé straně poprvé v zahraničí, krásné prostředí, poblíž Alp, přepychový hotel, výlety do okolí a to mě ani ve snu nenapadlo, že o dva roky později budu v Austrálii.

Na Mezinárodní symposium do města Wollongong jsme letěli já, Vojta Kohout a naše maminky. Cesta byla dlouhá, mezipřistání jsme měli v Londýně a Bankoku, celkem jsme strávili ve vzduchu 24 hodin. Ze Sydney máme nezapomenutelné zážitky, jak z podzemního vodního světa, kde byli žraloci a spousta neuvěřitelně zbarvených nádherných rybiček, tak ze setkání s klokany, koupání v oceánu, ale také vyvrkнутý kotník. Musel jsem přece prozkoumat i tamější nemocnice. Strašně rád bych se do Austrálie ještě jednou podíval.

Cestování, setkání, to je moje, jak já se vždycky na ně těším. Snad jsem nevynechal ani jedno. Vždyť jenom co už jsme navštívili měst, kolik času stálo pana Michalíka zařizování, kolik k nám přibýlo nových rodin a co asistentů už o nás pečovalo. Mezi nejzajímavější určitě patří setkání s Jaromírem Jágrem a jeho spoluhráči. Bratra tak Jágr učaroval, že se ve druhé



tříďe nechal přeřadit na sportovní školu v Nymburce, každý den dojíždí a již 6 let hraje za místní organizaci obránce. Ale ani já nezůstal pozadu, jelikož nebruslím, začal jsem sbírat hokejové kartičky a mám jich několik alb.

Po ukončení základní školy, kterou jsem absolvoval s průměrným prospěchem, ale i s ne moc lichotivými vzpomínkami na některé spolužáky, jsem nastoupil na dvouletou Praktickou školu v Sadské. Tam jsem byl král. Vystudoval jsem s vyznamenáním, našel si kamarády a konečně měl někoho, s kým můžu sdílet moji další vášeň, chov exotických zvířat. I přes nevelké nadšení mamky mám doma leguána zeleného, andulku, želvu i rybičky. S kamarádem se navštěvujeme, jezdíme do různých ZOO, procházíme se po Poděbradech. Právě ZOO je snad jediné, co mi tu chybí, vždyť v těch já přeci nejraději trávím svůj čas. Můj sen je zde pracovat a možná se již něco rýsuje..., ale nechci to zakřiknout.

Mimochodem Poděbrady jsou krásné historické město a jeho název je možno hledat asi před tisícovkou let, kdy zde byla vystavěna osada v blízkosti brodu přes řeku Labe, odtud podebrody. Z našeho města také pochází český král Jiří z Poděbrad, který se zde roku 1421 narodil a jen pro zajímavost je v 16. generaci předkem dnešní britské královny Alžběty II. Poděbrady jsou také proslulé svým lázeňstvím, léčí se zde srdíčko a oběhové ústrojí. Léčivý pramen byl navrtán již v roce 1905 a to v hloubce až 90 metrů.

Jinak mi bydlení v Poděbradech zcela vyhovuje, hlavně svou rovinou, dobře se jezdí na kole, jsou tu vybudovány dlouhé cyklistické trasy podél řeky Labe, je zde jízďárna s chovem koní, jezero, možnost koupání i rybaření a mnoho dalších kulturních aktivit.

Doufám, že i Vy si zde pro sebe najdete něco zajímavého a bude se Vám zde líbit.

Jan Pánek

Setkání v Poděbradech se konalo v hotelu Junior, jehož zaměstnanci a mladé učnice z hotelové školy se o nás skutečně velmi vzorně a ochotně starali. Setkání bylo velmi pěkné. Vedle prohlídky kolonády a projíždky na parníku po Labi přišel i Mikuláš, který našim dětem nadělil malé dárečky, a po setmění se před hotelem Junior rozzářil i pestrý ohňostroj.

Pro nás pro rodiče byl program rovněž bohatý. Za zmínku stojí návštěva Divadla na Vinohradech, kde jsme shlédli skvělé představení. Neboť bylo setkání jubilejní, věnovali jsme jedno odpoledne společnému posezení, kdy jsme si vážně i nevázně připomněli desetiletou cestu, kterou společnost ušla. Zároveň jsme měli jako již tradičně možnost zúčastnit se besedy s lékaři Centra dědičných poruch metabolismu VFN Praha. Přivítali jsme i ředitelku Výboru dobré vůle – Nadace Olgy Havlové paní MUDr. Milenu Černou. A pro některé z našich rodin přivezli odborníci z Prahy nadějně zprávy, jak o tom ostatně svědčí i následující dopis.

Na setkání Společnosti pro MPS jezdíme už 8 let. Na první setkání jsem jela s pocitem, že snad už nemůže být hůř. Zjistila jsem tam, že sice bude hůř, ale naše rodina není sama. Vždyť někteří to mají mnohem těžší a mnoho rodin má stejné nebo podobné problémy.

Pokaždé se velmi těšíme. Kluci pak až do dalšího setkání prohlížejí fotografie a ptají se, kdy zase pojedeme. Když jsme nemohli jet, obřečela jsem to. Po-



slední setkání v říjnu 2004 v Poděbradech přineslo do našeho života naději. Prof. Zeman nám zde oznámil, že máme šanci zapojit se do testování léku na alfa mannosidosu. Znamená to tedy, že naši kluci mají šanci dostat jako první lék, který zabrání dalšímu ničení jejich těla! Bylo to setkání, které nám přineslo naději. Čekali jsme na ni devět let.

Iva Benešová – maminka Marka, Adama a Aničky.

X. Národní setkání rodin s dětmi nemocnými mukopolysacharidosou a obdobnými onemocněními uběhlo jako voda. V neděli přišlo rozloučení a rodiny se začaly vracet zpátky domů. Byl to smutný okamžik, avšak každý z nás se hned zase začal těšit na setkání příští. Budeme si muset sice pár měsíců počkat, ale XI. národní setkání se určitě opět vydaří.

SOUČASNOST ANEB NĚKOLIK PŘÍBĚHŮ NAVÍC

Mukopolysacharidosa - co je to?!?

Jako otec nemocného dítěte. našeho Dandy, jak mu říkáme, bych se chtěl podělit se svými pocity, vzpomínkami a informacemi s těmi, kteří budou číst tuto brožuru, tj. s rodiči nemocných dětí a zejména s těmi lidmi, kteří se našťástí s mukopolysacharidosou nikdy nesetkali.

Náš chlapec se narodil v roce 1991 a tak, jak tomu bylo u mnohých jiných, zpočátku jsme netušili, že je nemocen. Diagnosa se stanovila asi v 3,5 letech věku syna, kdy se postupně začaly objevovat první příznaky onemocnění, v našem případě dominovala zejména porucha řeči. Abych se přiznal, když jsem poprvé uslyšel definitivní verdikt – tj. diagnosu mukopolysacharidosa typ III A – San Fillipo syndrom, v prvních chvílích jsem si neuvědomoval, co verdikt znamená a nechtěl jsem tomuto faktu uvěřit. Tak jako asi každý rodič nemocného dítěte. V oné první fázi si nikdo z nás nechce připustit skutečnost, že se jedná o onemocnění, jež během let vede nevyhnutelně ke smrti dítěte. Ač lékař, nikdy jsem se s tímto onemocněním prakticky nesetkal, snad kdysi dávno teoreticky na stránkách učebnic, kde bylo popisováno v několika prostých větách drobným písmem, jako naprostá rarita. Postupně jsem se seznámil s typem onemocnění, jeho podstatou a průběhem. Ano, i v této fázi jsem stále ještě nechtěl vzít tento fakt na vědomí, prostě člověk, jehož dítě se nachází v počáteční fázi onemocnění, kdy ještě nejsou příznaky choroby výrazněji rozvinuty, si neumí představit, co všechno se bude dít. A ani nechce.

Prvním prohlédnutím se stala účast na setkání v Milovech, kde jsem se poprvé setkal s tvrdou realitou a viděl zde děti v různé a to i dosti pokročilé fázi onemocnění a uvědomil si, že tento osud bohužel čeká i naši rodinu.

Již tehdy jsem věděl jedno. Že se prostě o chlapce postarám až do konce. Nevím proč, ale občas jsem se ve své mysli již za svobodna přistihl při myšlence, jak bych se zachoval, kdyby se mi někdy narodilo těžce nemocné a postižené dítě. Již tehdy jsem si v duchu sliboval, že bych tento osud vzal plně na svou bedra a ani mne nenapadala jiná varianta. Ovšem takovéto myšlenky jsem záhy zapudil jako neopodstatněné a jakoby z jiného světa. Nyní vidím, že jako bych předjímal osud, který mne a moji rodinu postihl. Snad telepatie? Či paradoxní hříčka osudu. A poté již následovalo vše, co je popisováno v literatuře a to bohužel tím způsobem, který

zcela odpovídal učebnicovému průběhu onemocnění. Měl jsem informace o skutečnosti, že průměrná doba přežití u mukopolysacharidosy III A je 14 let věku dítěte. Jelikož během vyšetřování se zjistilo, že chlapec má nulovou aktivitu enzymu, což v praxi znamená, že se jedná o nejtěžší formu nemoci s nejrychlejším průběhem, dalo se teoreticky předpokládat, že se bohužel ani této průměrné doby nedožije. Ano, možná se někomu, zejména nezainteresovanému, mohou jevit úvahy v tomto smyslu až morbidního charakteru, ale dnes jsem přesvědčen, že tomu tak není a nemám v tomto duchu žádných výčitek. Pouze jsem tehdy prostou početní úvahou zkonkretizoval, jak budu asi starý v době, kdy si zákeřné onemocnění vybere svoji daň.

Ano, následovala další těžká a těžší období, období hyperaktivity, kdy člověk byl v neustálém poklusu, aby korigoval chování a projevy svého dítěte, a v této době jsem se občas přistihl při myšlence, jaké to asi bude, když chlapec postoupí do další fáze, fáze poruchy a ztráty chůze. Měl jsem tehdy pocit, že se nám asi uleví, protože zvládnout období hyperaktivity opravdu není snadné. Až posléze jsem zjistil, že mukopolysacharidosa je nemoc, která nemá lepší a horší fáze a že období tzv. úlevy nenastane nikdy. Mukopolysacharidosa je hrůzná a strašlivá po celou dobu jejího trvání. Když se zdánlivě jeden problém zmírní či omezí, vynoří se mnoho dalších a ještě horších. Mobilita spojená s kočárkem či vozíkem a všemi problémy, jež s touto situací souvisí, obtížná manipulace v panelovém domě, komplikované vycházky pod pátravými pohledy lidí, ale na vše si člověk zvykne a tyto situace jej nevyvoadí z míry. Jistě i transport do stacionáře, ve kterém byl Danda umístěn do určité doby, než byl z něho víceméně vykážán směrem do jiného zařízení, vlivem strachu zde působící lékařky z obav z nezvládnutí horšícího stavu, se nejevil procházkou růžovým sadem.

Ano, pokračující destrukce centrálního nervového systému měla za následek postupné vyhasínání polykacího reflexu, kdy krmení se stávalo utrpením pro neustálé zaskakování soust a projevům dušnosti. Tehdy se jevil řešením zavedení gastrostomické sondy, kdy krmení se stalo opravdu mnohem schůdnější, ale samozřejmě to přinášelo další a další nové problémy – pravidelná péče o sondu, nutnost opakované výměny po určité době. Zhoršující se hybnost, totální inkontinence, zvýšená potřeba péče ve všech směrech stále více a více vyplňovala čas celé rodiny, člověku už zbývalo stále méně a méně fyzických i psychických sil na zvládnutí situace. Velkým štěstím bylo a je, že se můžeme spolehnout na pomoc babičky a nyní i tchýně. Odrůstající dcera též postupem věku byla nápomocna v této fázi onemocnění.

A zálučná nemoc si i nadále a neúprosně vybírala svou daň. Chlapec, který nyní, s velkou pravděpodobností i díky tomu, že jsme oba lékaři a celková péče je po všech stránkách velmi dobrá, a zejména stran zdravotních obtíží bez prodlev, žije již 14 rok svého života, tedy rok, který je udáván jako průměrná doba přežití. Ano, i takto je člověk schopen uvažovat v této fázi.

Aby život nebyl tak jednoduchý, nedlouho před letošními vánocemi se situace opět zkomplikovala a jednou po návratu z práce, když Dandu zrovna hlídala babička, jsem zjistil, že chlapec se nachází ve velmi těžkém stavu, ano mohu prostě říci, na hranici života a smrti, odborně řečeno ve stavu tzv. respirační insuficience, tj. kolapsu dechových funkcí. Následoval převoz na anesteziologicko resuscitační oddělení, intubace, následně uvedení do „umělého spánku“ a připojení na dýhací přístroj, který zajišťoval tuto životní funkci. Postupně dochází k určité úpravě stavu a je vyzkoušeno odpojení a odstranění inkubace (vyjmutí

doposud zavedené trubice z průdušnice), ale opakovaně bez dostatečného efektu. Ano, zde propovíla choroba naplno další kousek svého destruktivního působení – následovala tracheostomie, což jest chirurgické a trvalé otevření průdušnice a zavedení kovové kanyly – trubičky, která zajišťuje dýchání. Ano, jistě, chlapci se ulevilo, nám také tím, že nemusíme sledovat těžký boj o dech, ale samozřejmě péče se intenzívněla, přistoupila nutnost trvalého a opakujícího se odsávání elektrickou odsavačkou, samozřejmě i v noci, pravidelné čištění ucpávající se kanyly a její opakovaná výměna. V současné době máme tedy chlapce doma, střídáme se ve spánku s ním systémem já den, ty den. Není to jednoduché. Oba chodíme stále do práce, manželka 3 dny v týdnu.

Ano, proč si něco namlouvat, choroba se dostala do fáze, kdy neodvratný konec se nezadržitelně blíží. Může nastat zítra, za týden, za 3 měsíce?

Možná se někomu může zdát šokující, že v této fázi člověk občas zjistí, že jeho mysl se toulá úplně někde jinde, než by předpokládal. Ano, je zcela smířen s tím, co nastane, co neovlivní sebestlepší péčí, uvažuje o naprostém a definitivním konci.

Mukopolysacharidosa je osud, oběť, dlouhé strádání, zátěž fyzická, hrubý zásah do psychiky člověka, výsledkem je otupění, ztráta zájmu o okolí a vše, co má a měl člověk rád, mnohdy v kombinaci s nechutí, demotivací a s přispěním často i fyzické neschopnosti realizace mnohých činností. Mukopolysacharidosa je komplexní proces, mající vliv na celkovou situaci v rodině, mnohdy dochází k narušení vztahů a vyhocení problémů, které by nastaly i za zcela normálních okolností. Ještě častěji je na vině ona sama. Jistě se odráží na všech členech, zdravých sourozencích i okolí. Poznamenává celý život a zanechává stigma do budoucna. Ano, možná někomu může připadat, že to, co musí absolvovat rodič a blízký člověk dítěte nemocného mukopolysacharidosou, může být i určitým pozitivem či obohacením. Ač se nechci rouhat, ve své duši tento pocit neshledávám. Neodsuzuji taktéž nikoho, kdo tuto situaci tak či onak nezahládl neboť pouze ten, kdo se s mukopolysacharidosou ve svém životě setkal, je oprávněn soudit.

Sám za sebe, a opakuji, že výše uvedené jsou pouze mé vlastní úvahy, mohu říci, že krutou zkušenost s mukopolysacharidosou bych nepřál ani svému největšímu, ano největšímu nepříteli... Ano, Danečku, už Tě běžím odsát...

MUDr. Jiří Karásek

Starosti, starosti a zase starosti, to jsou neodluční „přátelé“, kteří věrně doprovázejí životy všech lidí, natož ty, které navíc zasáhla nemoc. A pokud člověk musí čelit nemoci jako je mukopolysacharidosa či jinému střádavému onemocnění, má takových starostí kolem sebe nepočítaně. A nejedná se jen o starosti, které sebou přináší stále a stále se zhoršující zdravotní stav dítěte, kdy nevíte, kterého lékaře navštívit dřív, zda ortopeda, chirurga, neurologa, psychologa, psychiatra, foniatra, atd. atd.

Tyto starosti a starosti další se na vás budou donekonečna hrnout ze všech stran a je jen na vás, zda si jimi necháte kazit už tak dost nelehký život, nebo je prostě přijmete jako danou věc a pokorně budete řešit jeden problém za druhým. Pokud zvolíte druhou možnost, možná pocítíte jistou úlevu a postupně začnete objevovat, že i váš život může mít dobré chvíle, kdy vás třeba vaše nemocné dítě odmění úsměvem nebo smíchem, nebo jen pouhým spokojeným pohledem. A protože dobře víte, že to jsou opravdu jen vrtkavé chvíle a okamžiky, naučíte se je s co největší intenzitou prožívat a co víc, naučíte se tyto okamžiky i sami vytvářet

nebo jim alespoň napomáhat, aby vznikly. A možná jednoho dne i objevíte, že váš život je mnohem bohatší než v jiných rodinách, které žádná tragédie nepotkala, a přesto si svůj život dokážou ničit zbytečnými starostmi a honbou za kdovíčím.

Nicméně **Rodina Noskových** to v životě skutečně nemá jednoduché. Přesto i ona bojuje jak se dá. Následující příběh však vypovídá o skutečnosti, že udržet si dobrou náladu a čelit zákeřným starostem a problémům skutečně vyžaduje plno sil a svatou trpělivost.

Naše neuvěřitelné trampoty s autem

V září roku 2003 jsme požádali o příspěvek na koupi auta. Bylo nám řečeno, že vše bývá obvykle do jednoho měsíce vyřízené. V našem případě přišel po 4 měsících formulář k vyplnění, který byl však úplně stejný jako na počátku. Zvedla jsem tedy telefon a po rozhovoru s dotyčným úředníkem jsem byla ujistěna, že tento papír už nemusím vyplňovat a že mi poštou doručí rozhodnutí.

Uvědomovali jsme si, že by pro nás bylo vhodné vyšší auto, než byl náš Forman, a také posouvací dveře z důvodu snadnějšího nastupování jak pro manžela, který je ochrnutý na polovinu těla, tak i pro Moničku. I přes peníze ze sociálky určené ke koupi auta jsme věděli, že pořízení tohoto auta pro nás není finančně dostupné. Proto jsme se rozhodli oslovit firmy s prosbou o pomoc.

Prostřednictvím mailu ve škole, kterou Monička navštěvuje, jsme oslovili 150 firem. Výsledek 4000 Kč. Důvod neúspěchu byl v tom, že jsme neměli zřízený účet u právnické osoby (například u nadace nebo svazu postižených) a žádali jsme jako fyzické osoby, jenže v tomto případě by firmy nemohly uplatnit daňový odpočet. Proto jsme dostali nabídku od Konta Bariéry v podobě zřízení účtu.

Znovu jsem tedy napsala 32 dopisů, tentokrát však nikoliv mailem, ale vlastní rukou! Devět firem nám odepsalo a pomohlo. Takto jsme získali 180 000 Kč. Bohužel některé velké firmy dávají sponzorské dary jen přes „své“ nadace, se kterými trvale spolupracují. Celý proces je velmi zdoluhavý, dar musí schválit představenstvo a následně i správní rada. Nakonec bylo všechno schváleno a nastal další problém, zda lze převést peníze z nadace na nadaci (tedy na Bariéry, kde jsme měli účet). Manžel se musel stát majitelem auta nejpozději 7. července, kdy nám měla vypršet půlroční lhůta na koupi vozidla. Jinak se peníze vracejí státu a o příspěvek se musí žádat znovu od začátku.

Byli jsme tedy nuceni požádat prodejce našeho vybraného auta, aby auto na manžela zaregistroval, a auto tedy stálo dál v prodejně další tři měsíce, než dorazily všechny peníze z nadace. V půli října se tak stalo a mohli jsme zvolat „hurá“ a jít si konečně pro auto. Bohužel v té době jsme ještě netušili, že problémům není konec ani zdaleka.

V pojišťovně nám sdělili, že musíme zpětně zaplatit pojistku po dobu, kdy auto stálo tři měsíce v prodejně. Stalo se. Následující úřední den jsem šla požádat finanční úřad o vrácení DPH. Úřednice si přečetla technický průkaz a sdělila mi, že nám DPH vráceno nebude, jelikož máme v autě skleněnou přepážku a tím je auto vedeno jako nákladní, kdežto DPH se vrací jen vozům osobním. Odvolali jsme se tedy a teď nám nezbývá nic než čekat, jak to dopadne. Peníze na DPH jsme si různě půjčili v rodině, takže doufám, že naši příbuzní a přátelé budou mít s námi trpělivost a nepošlou na nás exekutora (ale tu určitě ne, to si jen dělám legraci).

S novým autem jsme přijeli na setkání do Poděbrad. Všechno bylo v pořádku. V pondělí, týden po setkání, jdu do garáže nastartovat auto, abychom mohli odjet do školy. Ale co to, auto nastartuju a v ten moment motor zhasne. Asi jsem udělala nějakou chybu, blesko mi hlavou. Znovu nastartuju a celá situace se opakuje. Nezbyvá nám nic jiného, než odjet do školy autobusem. Jakmile jsem dorazila zpátky domů, беру si druhý klíček a znovu zkouším nastartovat. Stejný výsledek.

Beru do ruky telefon a volám do servisu. Přijedou mechanici a zkoušejí nastartovat. Také jim to nejde. Při mé zmínce, že s autem jezdím teprve tři týdny, se mechanici jen váhavě poďívají na sebe. Nakonec auto odtáhnou do servisu.

Tři týdny jsme museli čekat na náhradní díl, který nebyl dokonce ani v centrálním skladě v Mladé Boleslavi. Ale nakonec jsme se dočkali. Minulý týden jsem si pro auto mohla přijet. Řekli mi, že se do pojistkové skříně dostala vlhkost, která zapříčinila zkrat a celá pojistková skříně vyhořela.

Jaké štěstí, že jsem auto raději havarijně pojistila. Co kdyby náhodou přišel zloděj a při naší smůle se mu zrovna zalíbilo naše auto. Člověk nikdy neví.

A zde je poslední příspěvek rodiny Noskových. Kéž by je potkávalo více úsměvným příběhů, jako je tento, a ty smutné se jim co nejvíce vyhýbaly.

Stal se zázrak

Monička měla zrovna období epileptických záchvatů. Vždy po záchvatu byla velmi zesláblá, a tak jsme ji na každodenní procházku – naše trasa byla asi tři až čtyři kilometry dlouhá – brali manželův vozík. Monička tedy chvíli chodila a potom zase chvíli seděla a vezla se.

Už jsme se blížili zpátky k našemu domku a Monička radostí zavýskla a vyskočila z vozíku jako srnka. V tu chvíli kolem nás právě procházela parta „náctiletých“ a jeden z nich úžasem vykřikl: „Ona chodí!!! Stal se zázrak!!!“ Jak už bylo výše uvedeno, rodina Kohoutových patřila mezi první tři statečné rodiny, které se pustily do složitého a vyčerpávajícího boje s nemocí. Vojtišek, zaplať Bůh, je stále ještě živý a veselý chlapec, který chodí do školy a my všichni si přejeme, aby úsilí výzkumníků předběhlo čas, který jemu, stejně jako ostatním dětem nelítostně ukraduje okamžiky jejich dní... Zatím je třeba brát život takový, jaký je a pokud možno s humorem, i když je to povětšinou humor černý.



Jak už bylo výše uvedeno, rodina Kohoutových patřila mezi první tři statečné rodiny, které se pustily do složitého a vyčerpávajícího boje s nemocí. Vojtišek, zaplať Bůh, je stále ještě živý a veselý chlapec, který chodí do školy a my všichni si přejeme, aby úsilí výzkumníků předběhlo čas, který jemu, stejně jako ostatním dětem nelítostně ukraduje okamžiky jejich dní... Zatím je třeba brát život takový, jaký je a pokud možno s humorem, i když je to povětšinou humor černý.

Příběh první – australský

V roce 1996 jsme společně s Pánkovými navštívili IV. Mezinárodní kongres pro MPS ve Wollongongu v Austrálii. Honzíkovi se stala nehoda, na pláži si pořádně podvrtnul nohu, a tak nezbývala jiná možnost než návštěva místní pohotovosti. Kvůli pomoci při tlumočení jsme jeli s Pánkovými a našeho Vojtu jsme svěřili do péče rodiny Mbembo, kterou tvořili tatínek, maminka a tři děti z Jihoafrické republiky – všichni černí jako čokoláda. Ošetření se protáhlo na tři hodiny a paní Mbembo volala, že chlapeček pláče, protože se mu stýská. Vojta ani tak neplakal jako řval. Když jsme ho konečně trochu uklidnili, aby mu bylo rozumět, Vojta situaci zhodnotil slovy, že byli černý, bylo jich moc a nebyli potmě vidět.



Příběh druhý – jízda tramvají

Když bylo Vojtovi asi 5 let, ještě moc nechodil. Jezdili jsme do Prahy na vyšetření a jemu se moc líbilo jezdit po Praze tramvají. Mohl mi pohodlně sedět na klíně a sledovat okolí. Jednou v přeplněné pražské tramvaji se tyče před naším sedadlem držela ruka ve světlém svetru. Vojtu ta ruka velmi zaujala – byla totiž černá. Upřeně ji pozoroval, potom si s odhodláním naslinil prst a jal se ruku pucovat dřív, než jsem se na cokoli zmohla. Začala jsem se rychle omlouvat a objekt Vojtova zájmu mi se smíchem sdělil, že u nás žije již několik let, ale tohle se mu prý ještě nestalo a určitě mu to nikdo nebude ani věřit.

Příběh třetí – Vojta kaskadér

Už druhý rok nám ředitelka místního Domu dětí a mládeže vychází vstříc a bere Vojtěcha na cyklistický tábor společně s jeho bratrem Jirkou. Vojtěch jezdí na kole dobře, avšak občas má jakýsi úlet, kdy z neznámé příčiny provede na kole něco, co má za následek úžasný pád (nutno podotknout, že padat umí dobře). Kvůli lepší bezpečnosti byl letos v cyklistickém družstvu ještě druhý vedoucí. Student speciální pedagogiky si tak rovnou dělal povinnou letní praxi. Myslím, že příští léto půjde radši vykopávat erteple. Když se totiž jednou vraceli z delšího výletu, tak v místě asi tři kilometry od tábora, kde jsou na okrese prudké serpenty a navíc velké klesání, Vojta jaksi nezvládnul ve druhé zatáčce manévry a narazil do svodidla. To přeletěl i s kolem a zmizel nešťastnému vedoucímu z dohledu. Celý oddíl rychle odstavil kola a s vedoucím v čele běželi zachraňovat Vojtu. V tu chvíli se asi tři metry od svodidel rozhrnulo křoví a vynořil se Vojtěch se slovy, je to dobrý, nic mi není. Je až nepochopitelné, že i kolo bylo v naprostém pořádku. Ovšem kdo nebyl v pořádku, byl vedoucí. Po večeri to leknutí mohutně zapíjel fernetem a každému na potkání vyprávěl, že po takovém pádu by on byl zralý na doktora.

Na závěr musím dodat, že když mě za dva měsíce potkal na chodbě DDM, kde se konalo potáborové setkání, zmohl se jen na Ježíšimarjá, vy jste maminka Vojty! a rychle mi pádil z dohledu (patrně zase na toho fernetu).

K dlouholetým členům společnosti patří i rodina Pařhova, jejichž dcerušku Radušku postihla mukopolysacharidosa VI. typu.

Dovolte nám představit dva milé dopisy Radčiny sestřičky a dědečka, jimiž i oni přispěli do našeho zpravodaje:

Jmenuji se Kateřina Pařhová. Narodila jsem se v roce 1994 a o patnáct měsíců později se narodila má sestra Raduška. Prvních pět měsíců byla jako každé jiné miminko. Na vánoce se však stala věc, kterou jsem nemohla dlouho pochopit. Radušce přestávalo pracovat srdíčko tak, jak by mělo. Odvezli ji do nemocnice, potom do druhé a nakonec jí srdce začali léčit v Praze. Čím jsem byla starší, tím byl mezi námi větší rozdíl ve velikosti. Dnes už vím, že je Raduška moc nemocná, a tak se jí snažím co nejvíce pomáhat.



Káťa

Teď píše dědeček. Raduška nám dává tolik radosti a lásky, kterou jí samozřejmě stejnou měrou opětuje. Hrajeme spolu karty, posloucháme písničky, také spolu zpíváme a chodíme na procházky. Je s ní velká legrace. Při jídle mě učí stolování „dědo, nemlaskej, uklid po sobě ze stolu,“ a jiné legrácky. Všichni doufáme, že se její stav nebude zhoršovat a zůstane roztomilá, jako byla doposud.

Děda

S následujícím příspěvkem uzavíráme kapitolu o historii naší Společnosti. A co čeká Společnost dál? Snad to bude dalších minimálně deset neméně úspěšných let, které třeba přinesou nemocným dětem naději na vyléčení a jediným důvodem existence Společnosti pro mukopolysacharidosu bude přetrvávající přátelství všech rodin, které v ní kdysi našly své útočiště.

Je mi 18 let a jako plnoletý kluk bych měl chuť a touhu udělat si třeba řidičský průkaz... jezdit na motorce... řídit osobní auto..., ale s mojí diagnózou MUKOPOLYSACHARIDOSA TYP VII a mým handicapem to prostě nejde.

Je však jedna věc, v které mi moje metabolické onemocnění absolutně nemůže zabránit, a to je navštěvování zoologických zahrad.

Tam jsem ve svém životě a s kamerou dokumentuji všechno, co jen jde. Dokonce jsem byl i díky paní ředitelce ve Dvoře Králové, v zákulisí této ZOO a ocitl se i v kleci s malými gepardy. To byl zážitek! Můj sen je navštívit přírodní park v Africe. Já vím, ale snít si je prostě už náš úděl.



Jan Pánek

Význam a smysluplnost existence Společnosti pro MPS dokládá i poslední dopis, který napsala babička nemocného chlapce a která svými řádky vyjádřila myšlenky všech ostatních rodičů, kteří ve Společnosti pro MPS našli podporu, pomocnou ruku a nejedno přátelství.

Už je to jedenáct let, co jsem vzala do náruče svého devítiměsíčního vnuka Dimitrije alias Pepu Šikulu poté, co ho opustila jeho matka a jeho otec, můj syn, se o něho nedokázal postarat. Jak jsem byla šťastná a dělala si plány, jak ho budu s láskou vychovávat. Bylo to těžké období, podnikala jsem, manžel byl těžce nemocný a do toho přišlo malé dítě. Zůstala jsem na všechno sama.

Ve třech letech mi lékaři sdělili Pepánkovu diagnózu - mukopolysacharidosa. Strašné slovo, které způsobilo tolik zklamání, bolesti, bezmocnosti, pláče a strachu, co bude dál. Zhroutil se mi celý svět. Měla jsem strach, jestli se dokážu ve svých padesáti starat o nemocné dítě. Rodina se od nás odvrátila, známí mi říkali, dejte chlapce do ústavu.

A tehdy přišla pozvánka do Společnosti pro mukopolysacharidosa. Přijala jsem ji. I po těch

letech mi ohání slzy do očí, jak jsme byli srdečně a přátelsky do společnosti přijati. Když se tak zamýšlím nad naším osudem, nevím a ani si nedokážu představit, jak bych mohla bez pomoci Společnosti všechno zvládat. Tolikrát nám Společnost pomohla. Díky její pomoci mohl Pepa navštěvovat školkou. Díky podpoře Společnosti jsme dostali byt, kde nejsou schody, protože Pepa už špatně chodí. A v neposlední řadě se díky Společnosti naše rodiny schází.



Na setkáních jsme našli přátele a stále tu nacházíme oporu mezi sebou. Můžeme si odpočínout od denních starostí s nemocnými dětmi, vyměňujeme si neocenitelné zkušenosti v péči o naše děti. Setkání se také zúčastňují lékaři a další specialisté z Centra dědičných poruch metabolismu při VFN v Praze, a tak máme možnost v klidu se zeptat, co potřebujeme o onemocnění mukopolysacharidosou vědět či jak postupovat v dalších fázích nemoci.

Také se musím zmínit o studentech, kteří dobrovolně jezdí na setkání hlídat děti. Za ty roky, co se scházíme, se už vystříдалo hodně studentů a studentek. Vždy však měli jedno společné - po celou dobu se o naše těžce nemocné děti vzorně starali. Hlavně díky jejich pomoci si můžeme my rodiče odpočinout, zajít si do divadla, uspořádat si táborák, zahrát si různé hry. Pro rodiny se zdravými dětmi to jsou možná úplně obyčejné věci, pro nás je to však něco naprosto vzácného.

Kdo neprožil, jak se s těžce nemocným dítětem žije, může jen těžko pochopit, kolik je třeba úsilí, trpělivosti a lásky, aby bylo dítě spokojené a šťastné a aby se usmálo. Avšak díky Společnosti, díky její pomoci a podpoře, se tento těžký život zvládá o něco lépe.

Díky všem, kdo mohou pomoci

Pepánek a Jana Šikulovi

Ohlédnutí poslední, aneb, Jak se žije?

Jen těžko lze popsat život společenství tak různorodého, které tvoří velká rodina dětí nemocných mukopolysacharidosou a jejich nejbližších. Přesto se o to pokusme. Jak? Podíváme se spolu na část příběhu životní cesty jednoho nemocného dítěte, příběh jeho života a to co přinesl lidem o něj pečující. Nebyl to příběh dlouhý. Pouhých sedmnáct let. Právě a jen tolik bylo jemu vyměřeno osudem či Bohem na tomto světě. Sedmnáct let, z nich pak jen několik málo prvních, kdy život vnímala (ano byla to dívka a říkejme jí třeba Maruška) smysly a rozumem nezkaleným zákeřnou nemocí... Možná se, vážený čtenáři, který jsi tento zpravodaj dočetl až do konce, možná se ptáš, proč vlastně dodávat další řádky do mozaiky osudů, když na čtyřiceti stranách předchozích je tolik příběhů a postřehů ze života dětí a rodin? Správná otázka. Položit ji však může jen ten, kdo neměl možnost (a naštěstí je takových lidí většina) seznámit se s tím, co mukopolysacharidosa přináší po celý život dítěte.

Hovořím-li s kýmkoliv, koho se mukopolysacharidosa rozhodla navštívit, a věř vážený čtenáři, že za deset let naší společné cesty mi už ukázala nespočet příběhů takových, kterým by jsi i ty věřil, ale ještě větší množství takových, kterým se mysl uvěřit zdráhá a rozum je nikdy nepochopí. Hovořím-li s těmi z navštívených a táž se po tom co život s takto nemocným dítětem přináší, slýchávám ponejprv vzpomínky podobné si jak vejce vejci. Na první pohled z nich číší snaha ukrýt všechno to bolavé a ještě bolavější. Na deset západů skryt všechna trápení a příkoří, která nemoc do běžného života přináší. Ó jak zvláštní sousloví. Běžný život. Normální život. Život jaký žijí lidé bez mukopolysacharidosy. Jak často si rodiče nemocného dítěte kladou otázku: Jaký by byl normální život? A po čase už se neptají, i přemýšlení může bolet. Je asi lepší soustředit se na ten vlastní, i když s tím, který žijí lidé bez mukopolysacharidosy má ten jejich společný opravdu jen jméno. Život. Mukopolysacharidosa je smrt. Nejkratší jméno podstatné, zpívali v jednom muzikálu. Slovo, které budí rozpaky či smutek i jen napsané. Pro každého, koho nemoc postihla se stává, dříve či později, slovem, které pobude původní strašný význam zmaru a konce, stane se slovem, jemuž je nutno přivyknout. Přivyknout a přestat se bát. Nejprve jej lidé jen tak berou do úst, ostýchavě, trochu s odporem a zřetelnou snahou zapudit myšlenky, které zatím jen vystupují z hlubin vědomí... pryč s nimi, ještě tolik let se nás netýká, ještě tolik budeme spolu... A podvědomí tiše konejší bolavou mysl: „nás se to netýká“, mámiivý šepot milosrdně přikrývá chvíle nejhorších propadlišť, chvíle v nichž se ztrácí smysl toho čemu ti ostatní říkají Život.



Přesně takhle asi uvažovali i rodiče malé Marušky, když se v jejích čtyřech letech (a věř vážený čtenáři, že tohle je asi věk průměrný, věk v němž rodiče poprvé uslyší od lékaře to hrozně dlouhé a podivné slovo označující ještě podivnější nemoc jejich dítěte: mukopolysacharidosa). Takhle nějak uvažovali když stáli na začátku dlouhé cesty a poprvé uslyšeli: Vaše dcera zemře.

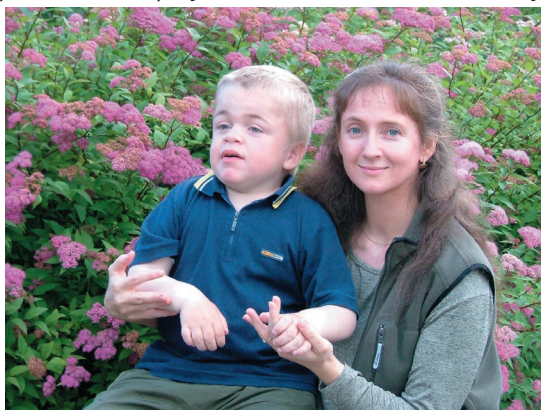
Co následovalo? Přišlo údobí zvláštní, měsíce a léta černá jako samo peklo, obrazy a představy, které si s tím skutečným nezadají... Odborníci píší že nastává období šoku a zavržení a popření a možná depresí a kdo ví čeho ještě. Mají svou pravdu. A každý kdo ví jak bolí mukopolysacharidosa první rok nebo tři, každý kdo ty roky prožil, den po dni hodinu po hodině, každá utkaná z milionu strašně dlouhých vteřin, každý kdo prošel časoprostorem pohlcujícím vše ostatní, místem, v němž vše ztrácí smysl a existuje jen skrze tikot zoufale ubíhajícího času, teprve ten a nikdo jiný ví, že učebnice psychologů netuší a pro beletrii ukazující skutečnost se autor ještě nenarodil. Nenarodil se ten, kdo dokáže popsat bolest umírajícího času.

Život. Uplyne pár let a slovo delší než smrt se přihlásí. Přichází, ač o něj nikdo nežádá a neprosí. Život je (prý a snad) silnější než smrt. Do našeho příběhu přišel skrze druhou dcerušku. Líbeznou a překrásnou, jak už se všem princeznám v pohádkách přidává. I v naší pohádce naruby byla sestra Marušky překrásná, hodná ale ze všeho nejvíce – neuvěřitelně a neskutečně – zdravá.

Čas posunul točnu jeviště o kousek dál a našim rodičům se vrátil pocit v který už nedoufali. Mají pro co žít. Tohle vědomí na čas dalo zapomenout trápení a silou nového života potlačilo zkušenost dosud vytlačující vše ostatní, zkušenost, nyní, žel na krátkou chvíli, zasypanou přívalem štěstí. Na chvíli se zdálo, že i naše rodina bude moci nahlas říct v co nedoufala. Jsme čtyři a budeme žít normální život. Všechno je jinak.

Pozvolna a na několika místech začala obrovská zkušenost bolesti a strachu trhat závoj radosti a očekávání. Znovu a s ještě větší naléhavostí přidaly se známé obrazy zmaru utrpení a bolesti. A co víc. Nepřišly samy. To je právě na mukopolysacharidose tak zvláštní, vážný

čtenáři, že ona nikdy neútočí osamoceně. Vždycky s ní ruku v ruce kráčí družka, ale spíš odporný soupevník, který ji, co svět světem stojí, odjakživa a v každé zemi evropské i jiné, pravidelně doprovází. Jednou je největším spojencem bdění, jindy bolest fyzická a ještě jindy přítel z nejnebezpečnějších: chudoba. Tihle tři a spousta dalších spojenců porazí i rodiče z nejsilnějších. Všichni pak zákeřně vyčkávají na posledního z řady, který neodvratně přispěchá ku pomoci, aby dorazil oslablé protivníky. Troufalce, kteří se opová-



žili věřit, že nemoc můžou porazit. Únava. Další slovo dvojslabičné, které kdyby tisíc hlásek mělo, stejně neukáže sílu bezmocnosti. Té, která otupí svaly a kostem dovolí pohybovat se jen naučeným směrem. Ovšem tahle nedokonalost tělesná je jen pouhým předstupněm koncertu slabosti a ochablosti, který zahaluje vůli a činí ji neschopnou boje s nemocí, a potom už i představami, myšlenkami a fantazií. Fantazie. Poslední naděje trpících. Je poslední, která ještě pouští mysl zmučenou tisícerým opakováním bezútěšných samozřejmostí na pláň poseté sluncem, vzpomínkami z dětství a vůní prvních lásek. Tam toulají se zbytky lehké jako věchýtek a ve vzácných chvílích dávají okusit slast obyčejné lidské existence. Chvilé vzácné

a i když přítomné jen ve snu, dávají zapomenout kdože je v tom letitém zápase vítěz: tři protivníci a jejich silná paní – Únava.

Je už tak v lidské přirozenosti, možná, že ani tak nejde o přirozenost lidskou, kdo ví, třeba to tak mají i ostatní obyvatelé z tohoto světa. Kdo ví, třeba není lidská proto, že od člověka nepochází. Dost možná, že na tom něco je, sílu a energii posílají vlny kosmické, a i nevěřící Tomáš určitě v zákoutích myšlenek shlédne obraz Nejvyššího... Kdo tedy? Kdo tedy dá našim rodičům vůli, ochotu a schopnost objevit v sobě patra hluboká a na světlo z nich vyškrábat zbytky sil a možností? Možnosti postavit se znovu do nerovného zápasu. Teď už se bojuje i s časem. Časem v němž se před očima mění vše co na dítěti dosud bylo obvyklé, normální a přirozené. Je přeci přirozené, že děti ponejprv křičí, leží, potom sedí a koukají stále víc, no to už skoro stojí, chodí a za chvíli je i pokoj malý, chtějí ven a na pískovišti deset dalších neposedů, hrají si a zase tak pozorují, pozorují svět do něhož vrůstají a který bude jejich a přinese tolik překvapení. Jak rychle, jak strašně rychle, a tohle mají všichni rodiče na světě stejné, děti nemocných i zdravých, umírajících i kvetoucích, Všichni vědí jak strašně rychle uteče prvních pár let na pískovišti... Nic v životě tak neplyne jako čas dětství viděný očima rodiče... Včerejší batulka má na zádech aktovku, a šatičky pro první třídu mávnutím proutku nahrazeny těmi do tanečních, tak rychle, proč tak zoufale rychle.

Možná bys, vážený čtenáři, mohl myslet, že předchozí řádky vypovídají zrychlený film naší Marušky, její sestry a rodičů, ale tak tomu není. Jim osud přichystal jinou cestu. Někde v počátku, možná už na pískovišti ale určitě nejpozději před školní brašnou, tam někde se film života přetrhl a promítačka začala donekonečna házet na zeď smyčku bývalého. Růst se zastavil. Taška letí do kouta. Šaty vystřídají tepláky a znovu plenka kolem krku. Při jídle nezbytná. Čas se zastavil. Chvilí rozpačitě přešlapuje – jakoby nabíral dech a odhodlání, možná on sám nevěří tomu co se má stát a tomu co právě nastává – odvěký zákon pohybu přinášejícího věci z budoucna se zastavuje, pomalu, neznatelně v prvních chvílích, potom už patrně a bez zbytečného skřípotu, vydává se Čas do minulosti. Zpět na cestu do dětství, které ani neodeznělo, zpět do počátků života a k vůni lidské bytosti právě na svět seslané.

Jenomže je to cesta dlouhá, rozhodně delší než ta dětí bez mukopolysacharidosy. Desítky jejich let netrvají tolik co sedmnáct Marušky. Jak je to možné, táže se opět určitě vážený čtenáři. Přeci umíš počítat, ano šedesát je víc než sedmnáct. Pravda, zní to logicky. Jenomže mukopolysacharidosu hraje na kdeco, jen s logikou se příliš nepárá. Jinak je dlouhá hodina čekání na první schůzku, úplně v jiném rytmu z ní odkrajuje srdce umírajícího. Proč pořad jen smrt válet na jazyku. Ani ona s námi není pořad. Jinak dlouhý je týden v němž ty, vážený čtenáři, trávíš chvíle s blízkými na zimních horách nebo letních plážích. Dovolená. Týden nebo dva. Jinak se vleče čas tobě, který víš, že tahle byla po předchozích a ještě tolik dalších tě čeká. Věru naprosto jinak tomu, kdo – ale opravdu ne každý rok – spíše jen v ten přestupný – našel týden v němž se někdo jiný stará o dítě nemocné mukopolysacharidosou – týden jediný z padesáti šesti za rok. Sedm dní a návrat do vězení. Ničím jiným ta nemoc totiž není. Připoutá tě k sobě pouty silnějšími než zdi nejtěžšího žaláře. Jak jednoduché musí být život v tom skutečném. Vězení mukopolysacharidosy je trýznivější. Protože tak hodně rafinované. Nedovolí odejít ani ve chvílích, kdy dříve někdo, snad zlomyslný skřítek otevře... Cesta dokořán a stačí odejít. Jak mámiwé, k opojení. Představa spánku, volna, kli-

du a odpočinku. Dát si kávu a nedívat se na hodinky. Zavolat domů dětem: přijedeme později. Jít do kina a nesledovat display přístroje mobilního – co když právě nyní... Tolik se chce ten krok udělat a zatřást životem. Jak jednoduché!

Opak je pravdou, a ty to, vážený čtenáři dobře víš. A jestli ne sám, tak jsi o tom slyšel nebo četl. Není mřížší spolehlivějších než vědomí odpovědnosti. Rodičovská láska. Kdo krucinál mohl takovou banalitu vymyslet. S úspěchem bych pochyboval. Jen opřetována může být láska plnou. Tahle není. Věty přejdou ve slova a ty se ztrácejí ve slabikách. Potom už jen oči mluví odleskem poznání. Radost mizí



v úšklebku bolesti a křiku, kterému nelze rozumět. Skrze hlasivky nemocného dítěte křičí tenhle svět bolesti ostatních. Jejich utrpením promlouvá k nezasaženým. Ti však nerozumí, nemohou a nedokáží to. Není to jejich vina. Jejich děti se, tehdy – na tom pískovišti – narovnaly a odešly do života. Maruška zůstala a potom jí osud přikázal zpět do okamžiku zrození. Okamžik neopakovatelný co nedává smysl, proto mu říkají jinak, a správně, jak jinak odlišit průsečík smyčky která následuje... Dvě chvíle neopakovatelné. Zrození a Smrt.

Mezi nimi sedmnáct let kdy se Maruška a všechny ostatní děti mění před očima. Z batolete stejného jako všechny ostatní ve vzpurnou a vzdorovitou slečnu, která dlouhé hodiny dokáže běhat, trhat a ničit vše co dostane do svých dětských rukou. Rukou, které v nejnevhodnějších okamžicích prokazují tolik síly. Hyperaktivní období, píše se v brožurách o nemoci. Jak dlouhé? Někdy rok, jindy sedm. Let vyplněných neustálým hlídáním a běháním za dítětem, které v sobě objevilo schopnost být aktivní a bez špetky spánku i několik dní kráčet po světě zrychleným přesunem. I běhala celý den a celou noc v jejich bytě panelákovém třípokojovém. Naučenou trasou – obývací pokoj, shodit židli, ruce prasknou do skla a dveře do ložnice se rozletí, v cestě ke stolu nic nestojí a taky rychle shodí vše co na něm je a otáčí se na další nekonečnou pouť. Začíná v osm hodin večer a končí nad ránem. Půl páté a Liduška si na půl hodiny lehla. Na půl hodiny. Usnout se nechystá. Možná až za dva nebo tři dny. Možná až tehdy až rodiče podlehnou. Vlastnímu strachu a obavám. A uspi ji práškem. Ovšem ne ledajakým. V rodině se přece dlouho traduje, že dávka Diazepam, která dědečka uspala málem navždy, způsobila Lidušce záchvaty všeho, jen spánku ne. Jak to říkal ten lékař? „Musíme hledat“. Našli. Melereten se jmenuje a dovezli ho ze Švýcarska. Tady není. Už zase. Už zase vozíme léky „ze Švajcu“. Tenhle na chvíli zabere, možná i týden nebo dva. Než si ďábelská nemoc prosadí své. Ještě jeden důvod proč tlumící chemii nedávat. Zbytky vět po ní mizí ještě rychleji, než nemoc normálně přikazuje. Znovu hledat, tápat, doufat a zkusit věřit, že spánek někdy přijde. Jak dlouho, vážený čtenáři, vydržíš ty bez spánku. Ne, nemám na

mysli tvou větu „včera jsem špatně spal“ větu o tom že „v sobotu jsem nemohl usnout“. Na mysli mám měsíce a roky bez spánku. Za jak dlouho myslíš, že lékaři označí Tvůj stav slovy „chronické psychosomatické obtíže vyvolávané z nepřetržitého stresu a nevyspání“? Brzy. Lékaři mají psychosomatické termíny a Ty, vážený čtenáři, víš, že tvé zdraví je totálně pryč. „Na huntě“ říkala vždycky babička. Bojuješ, trochu si na hodiny bdění zvykneš, ale jen trochu, tělo a jeho potřeby neošálíš. Stejně tak ortéza, kterou si naši rodiče pořídili na posílení loketního kloubu pomáhá jen chvíli. Jen chvíli. Zdá se, že to je právě slovo pro mukopolysacharidosu. Jen chvíli jí můžeš být protivníkem. Několik měsíců ortéza pravou paži posílí. Poté zvítězí propadající se tělo Marušky.

Je už z ní velká slečna, má deset roků a neběhá tolik co dřív. Její pohyb je rozváznější, zdá se, že v sobě nalezla něco z rozšafných procházek našich dědů. Svým kolébavým způsobem posunuje se po bytě znovu sem a tam, bezúčelně jako dřív. Jenom ne s takovou razancí, méně než dřívě mlátí do oken paličkou co ukradla v kuchyni, častěji usedá a nedaří se jí vstát. Netrvá to dlouho a v bytě se už neozývá rámus provázející ničení. V bytě nastoupí řemeslníci nebo aspoň přátelé. Všechno se musí obalit. Všechno ostré a nebezpečné musí pryč. Maruška padá. Neudrží rovnováhu. Bolí to a ještě pořád je to nebezpečné. Vždyť ona ještě spoustu věcí dokáže. Dokáže se smát a když je šťastná umí říct. Mámo, Tati... Co víc chtít od mukopolysacharidosy? Nic. Nic víc dát neumí.

Nohy přestávají sloužit docela. Marušce je dvanáct. Už rok vůbec nemluví, jen její oči vypravují pohádku o kdysi veselé holčičce, plné života a očekávání. Přestala chodit a světe div se, zprvu to ani nebolí. Po deseti letech šíleného strachu, nepřetržitého dozoru a klopotného běhání za nemocným dítětem, které mělo energie za pět ostatních, po deseti letech fyzické únavy nesouměřitelné s žádou co si lze představit, po těch dlouhých letech chůze přichází období kočárku, vozíku, zkrátka pomůcky zdravotnické techniky jak sdělí revizní lékař schvalující Marušce proní invalidní vozík. Proní a na tři roky jediný. Do zimy, do bytu, pod schody, do auta. Jediný. Nejsme bohatou zemí. Vysíláme vojáky do všech koutů světa, platíme za podnikatele zkrachovalé i úspěšné. Miliardy korun ročně. Vozík můžeme zaplatit jeden. Jsme chudá země. I pleny Maruška už několik let nosí. Některé děti se bez nich neobešly nikdy. Celý svůj život je potřebují. A revizní lékař je stejně neoblomný jako s vozíkem. Čtrnáct stovek na měsíc. Jedna velká stojí třicet šest. Ale na den jsou i tři málo. Dál nemá cenu počítat. Lepší je být bohatý a zdravý než chudý a nemocný. Ve filmu to byla docela sranda. Rodiče Marušky se nesmějí.



Na vozík někdy přispěje dobrý člověk. Sponzor. Jak tvrdě to slovo zní. Je však laskavé. Dává příležitost uvěřit, že na mukopolysacharidosu nemusí člověk zůstat sám. Jednu věc však žádný dárcce nevyřeší. Nikdo nemůže z života Marušky a jejích rodičů odstranit vládkyni, která velí všem zlobám život ztrpčujícím. Paní Únava. Už jsme se s ní seznámili. Dnes, po tolika letech, si navléká zase další háv. Stereotyp, vyčerpání, beznaděj. To jsou její synonyma. Jak jsi se, vážený čtenáři, vždycky těšil na večerní koupání narozeného dítěte. Vzpomínáš ještě? Těch příprav, chystání, zatopit, vodu, pleny, krémy, čisté prádlo, krásné okamžiky kvůli nimž stojí za to žít. Vzpomínáš? Jak dlouho ti byla dopřána radost ze štěstí tvého dítěte zračící se v kapkách vody? Rok a možná tři. Maruška se koupe a sprchuje už čtrnáct let. Jednou, dvakrát, ale i víckrát denně. Čtrnáct roků chystat, uklízet, přebalovat, oblékat a nezapomenout namazat krémem. Čtrnáct let, ráno, odpoledne, večer. V sobotu i v neděli, na Štědrý den jako prvního máje. Každý den je stejný. Dnes a dalších deset je před námi.

Každý den začíná probuzením, sprchou a přebalením, oblékáním, česáním, přesunem na vozík, chystáním snídaně a dlouhým, opravdu dlouhým krmením. Nemoc postupuje a Maruška polyká stále hůř. Musí hodně pít, jenže doušky často skončí v plicích. Jak těžko se, vážený čtenáři, zvedá za nohy dítě vážící 50 kilogramů. Ale udělat to musíš, její tvář nebezpečně modrá. Zrovna minulý měsíc, kousek jablka Vás přivedl až na jednotku intenzivní péče. Což o to operace se zdařila, jenom anesteze byla problematická. Měli strach. Viděl jsi jim to na očích. Co když „nenaskočí“. Každá profese má svůj žargon. Nenaskočí plíce. Umře. Nenaskočí – umře, tak to říkali. Sedíš tam a koukáš do zdi. Nejde víc. „Běžte domů“ říkají sestry, my se postaráme. Postarali. Druhý den má Maruška do krve rozežranou kůži pod plenami. Je moc jemná, po těch letech ničení. A sestry toho mají tolik. Nestačí a vlastně ani nechtějí mazat ji s takovou láskou jako její maminka. Maruška už zase křičí. Teď bolesti krvavých plátů. Každý den začíná probuzením... Každý den končí přebalením, smléčením a oblečením, přesunem z vozíku do sprchy, ze sprchy do postele, nezapomenout polohovat, pořádně namazat všechny části těla, které trpí neustálým kontaktem s tvrdou podložkou. Každý den. Trvalo to tři měsíce, než se rány z dvoudenního opomenutí zahojily. Za dveřmi je další pobyt v nemocnici. Zubní sklovina je chatrná. Vlastně skoro žádná. Další bolest. Dítěte i rodičů. Koho to bolí víc? Nejde poznat. Znovu cesta do Prahy, znovu narkóza, znovu pláč a krev, naštěstí jen necelých dvacet dní. Najednou to nešlo, museli na etapy, říkal pan docent...

Zdá se, že nemoc si vybírá oddechový čas. Je léto, Maruška leží spokojeně v kočáru a pokud se najdou dva silnější lidé, může odpočívat i v trávě na dece. Zničená pokožka se trochu hojí a nevádí ji, že jí stravu jen mixovanou. Už delší dobu se však rodičům zdá něco v nepořádku. Maruška má po jídle bolesti, křeče. Celá se jakoby prolamuje – a zase křičí. Nikdo si neví rady, je však jasné, že to souvisí s jídlem. Jí čím dál hůř. Polykací reflex zůstal zachován, svaly v obličeji a na krku však jeho příkazům nestačí. Jí čím dál méně. Je jasné, že přestávka v trápení netrvala dlouho. Znovu do nemocnice. Je třeba zavést gastro... sondu, knoflík, říkali rodičům Marušky rodiče holčičky, která měla sondu v naší republice jako první. Věra už nežije, ale rodiče se o zkušenosti ochotně podělili. Vypadá to šíleně, říkají zničeným rodičům Marušky, ale zvyknete si. Nakonec je to vlastně jednoduché. Strava se namixuje

do speciální injekční stříkačky a sondou vtlačí přímo do žaludku. Jen se musí dávat pozor. Nesmí přijít vzduch. A co víc, Maruška (ale doktor říkal, že to dělají všechny děti) si chce hadičku ze špuntem, to divné cizí těleso v jejím bříšku vytrhnout. Musí se hlídat, jak to říkal pan doktor v Brně? Pozor na otravu. A tak se musí hlídat. Marušce je šestnáct roků. Byl vůbec někdy den, kdy jsme hlídat nemuseli? Táhá se rodiče. Nebyl. Odpovídám za ně.

Maruška už nemluví, nechodí, nesedí. Její tělíčko je podivně zkroucené nemocí s podivným jménem. Mukopolysacharidosa. Neusmívá se už na maminku a tatínka. Nepoznává je. Brouká si a naříká. To jsou dva základní způsoby její existence. Někdy, v hodně vzácných chvílích večerního soumraku, při pohledu do jejích očí, uvidí rodiče úsměv tříleté rošťáčky, která venku na písku volala: „majuška má hláááá, nalívááá“ a běžela domů k obědu. Kolik to je let?



Křeče a horečky se střídají. Léky nepomáhají. Je asi zasaženo „termoregulační centrum mozku“ říkají lékaři – a stejně jako tolikrát před tím krčí rameny. Nejde s tím nic dělat. Teplota je zvýšená, měsíc, dva, půl roku. Nejde s tím nic dělat. Skelné oči lidské bytosti se propadají do hlubin nebytí... Křeče a epileptické záchvaty ničí zbytky buněk dosud nezasazených střídáním metabolitů. Lidé kolem Marušky žijí své dny jako v polosnu. Neví kdy, ale ví, že už brzy přijde. Smrt. Pro Marušku vysvobození. A pro ně?



Jan Michalík

NĚKOLIK SLOV NA ZÁVĚR

Díky tomuto zpravodaji jsme měli malou možnost připomenout si již neuvěřitelných deset let existence Společnosti pro mukopolysacharidosu. Připomenout si vše, co společnost za tuto dobu dokázala. Prožít několik životních příběhů rodin, které do společnosti patří, načerpat z nich sílu do života a stále se inspirovat jejich zkušenostmi.

Je však nutné zde připomenout ještě jednu velmi podstatnou skutečnost. A tou je osobnost pana předsedy Dr. Mgr. Jana Michalíka, Ph.D., který dokázal spojit zprvu několik málo rodin a založit fungující sdružení, které již přes deset let pomáhá rodinám zvládat jejich těžký životní úděl. Především pan a paní Michalíkovi si zaslouží uznání a veliké poděkování, neboť zvlášť jejich zásluhou, jejich nekonečnou prací, plní naše společnost funkci, kvůli které vznikla.

Deset let je dlouhá doba. Potkali jsme na naší cestě stovky ochotných a dobrých lidí, ředitele firem, tiskové mluvčí, studentky a studenty, pracovnice nadací, úředníky ministerstev, sportovce a umělce, stejně jako řidiče nebo ženy v domácnosti. Potkali jsme je a oni se poznali s mukopolysacharidosou. Chceme jim poděkovat. Nejen proto, že se to sluší. Především proto, že vyslyšeli naši prosbu a oslovení: „Pomozte nám pomáhat“. I díky nim naše Společnost žije a slouží nemocným dětem.

Mgr. Lenka Říhová

KDE SE NACHÁZÍME

Společnost pro MPS byla založena a sídlí v Olomouci, nicméně sdružuje rodiny z celé České republiky. Mapka ukazuje, kde žijí jednotlivé rodiny, respektive děti, které se ve společnosti sdružují. Všechny rodiny, které jsou ve Společnosti pečují o své dítě doma a neodložily je do žádného z ústavů s dlouhodobým pobytem.

