

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI

PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Ústav pedagogiky a sociálních studií



BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Šárka Patáková

Sociální podpora rodin dětí nemocných

mukopolysacharidózou.

Olomouc 2018

Vedoucí práce: prof. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D.

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat prof. Mgr. PaedDr. Janu Michalíkovi, Ph.D. za odborné vedení práce, všem respondentům za jejich ochotu a vstřícnost účastnit se průzkumu, svým přátelům a členům rodiny za jejich podporu a trpělivost, kterou mi poskytovali.

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně, že jsem řádně citovala všechny použité prameny, literaturu a že práce nebyla využita v rámci jiného vysokoškolského studia, či k získání jiného, nebo stejného titulu.

V Olomouci dne 19. 4. 2018

.....
Šárka Patáková

Obsah

ÚVOD.....	6
1. SPOLEČNOST A OSOBY SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM.....	8
1.1. Základní terminologie	8
1.2. Právo a osoby se zdravotním postižením v České republice.....	10
2. VZÁCNÉ ONEMOCNĚNÍ	12
2.1. Lysosomální střídavé onemocnění	14
2.2. Mukopolysacharidóza	15
2.3. Klinické projevy, diagnóza, dědičnost, typy a léčba mukopolysacharidózy.....	16
2.4. Mukopolysacharidóza IV	18
3. RODINA	20
3.1. Rodina a její funkce	20
3.2. Vnímání členů rodiny dítěte se vzácným onemocněním	22
3.3. Vyrovnání rodiny se vzácným onemocněním dítěte	24
4. PODPORA RODIN DĚTÍ SE VZÁCNÝM ONEMOCNĚNÍM	27
4.1. Činitelé sociální práce.....	27
4.2. Sociální práce.....	27
4.2.1. Sociální pracovník	29
4.2.2. Sociální služby	31
4.3. Dávky poskytované státem	33
4.3.1. Státní sociální podpora	33
4.3.2. Dávky v hmotné nouzi.....	34
4.3.3. Příspěvek na péči	34
4.3.4. Dávky pro osoby se zdravotním postižením.....	35

4.4.	Další formy státní podpory.....	36
4.4.1.	Průkaz osoby se zdravotním postižením	36
4.4.2.	Podpora ve vzdělávání	37
4.5.	Podpora ze strany organizací a projektů	39
4.5.1.	Česká asociace vzácných onemocnění	39
4.5.2.	Internetový portál Orphanet.....	40
4.5.3.	Společnost pro mukopolysacharidosu	40
4.5.4.	Centrum provázení.....	41
4.5.5.	Obecně prospěšná společnost Život dětem	41
4.5.6.	System Dobrý anděl	42
4.5.7.	Pomozte dětem	42
4.5.8.	Konto bariéry	43
4.5.9.	Šance dětem.....	43
4.5.10.	Dárcovská SMS.....	43
5.	PRAKTICKÁ ČÁST	45
5.1.	Cíl výzkumu a výzkumná otázka	45
5.2.	Metody zpracování praktické části a respondenti	45
5.3.	Shrnutí výsledků výzkumného šetření.....	47
5.3.1.	Sdělení diagnózy	47
5.3.2.	Využívání a spokojenost se systémem podpory.....	49
5.3.3.	Léčba	52
5.3.4.	Doplňující otázky.....	52
5.4.	Vyhodnocení výsledků výzkumného šetření	54
5.5.	Reflexe výsledků výzkumného šetření	57
ZÁVĚR.....		59
	Seznam použitých zdrojů	60
	Seznam zkratk.....	63
	Seznam grafů, obrázků a tabulek.....	64
	Seznam příloh	65

Úvod

Bakalářská práce je zaměřena na systém podpory rodiny dítěte s diagnózou mukopolysacharidóza, což je vzácné metabolické onemocnění, ve většině případů s nepříznivou prognózou. Jelikož se jedná o stádavé onemocnění, bývá u dětí často diagnostikováno v pozdějším věku.

Téma rodiny nás provází celým životem. Jak důležitou roli hraje při našem uspokojení, pocitu bezpečí a štěstí si však zpravidla uvědomíme až v krizové situaci, kdy rodina přestává správně fungovat. Za takovou situaci můžeme považovat například sdělení závažné diagnózy našeho dítěte. Zvláště, vyvíjí-li se do té doby dítě relativně standardním způsobem, není na sdělení závažné diagnózy jeho rodina zpravidla připravena.

K výběru tématu bakalářské práce mě inspirovaly především osobní důvody, jelikož znám několik rodin s dítětem se vzácným onemocněním, které nesou svou nelehkou životní situaci velmi statečně.

V rámci této práce bylo uskutečněno kvalitativní výzkumné šetření formou rozhovorů, zaměřené na subjektivní vnímání fungování a využívání systému sociální podpory a na oblast podpory rodiny po sdělení závažné diagnózy dítěte.

Cílem bakalářské práce je zjistit, jakou formu sociální podpory rodiny dítěte se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A nejvíce využívají.

Práce je rozdělena na dvě základní části, teoretickou a praktickou. V teoretické části je vysvětlen pojem zdravotního postižení, tak jak je chápán a přiblíženo postavení osob se zdravotním postižením ve společnosti. Pozornost je věnována vzácnému onemocnění - mukopolysacharidóze, a také rodině s dítětem s tímto onemocněním. Zaměřuji se na její postavení ve společnosti, fungování a způsob vyrovnávání se s těžkou situací ze strany rodičů, sourozenců a také prarodičů. Zvláštní kapitola je věnována sociální práci a zmapování systému sociální podpory rodin dítěte s postižením v oblasti sociálních služeb a dávek sociální péče, podpory ve vzdělávání a podpory ze strany organizací a projektů. Zvláštní zřetel je zaměřen na podporu rodiny po sdělení závažné diagnózy.

V praktické části jsou především prezentovány výsledky výzkumného šetření, získané kvalitativní výzkumnou metodou - polostrukturovaným rozhovorem provedeným s šesti respondentkami. Pozornost je věnována rovněž metodologii výzkumu, etickým aspektům a limitům a samotnému výzkumu. V závěru jsou vyhodnoceny výsledky a provedena jejich reflexe.

Poznatky získané výzkumem mohou být prospěšné pro sociální pracovníky, kteří se specializují na sociální práci s lidmi s postižením, může jim pomoci více nahlédnout do problematiky osob se vzácným onemocněním a jejich vnímání a lépe si uvědomit důležitost své role, svého povolání.

1. Společnost a osoby se zdravotním postižením

„Tím, že společnost umožní realizovat práva osob se zdravotním postižením v maximálním rozsahu, jim nečiní dobrodiní, ale pouze se nedopouští diskriminace.“

(Čermák, 2012, s. 6)

Tato práce je zaměřena na dítě - osobu se vzácným onemocněním a jeho rodinu, která o něj pečuje. V této úvodní kapitole se pokusíme vysvětlit a charakterizovat některé pojmy s touto problematikou související (například zdraví, osoba se zdravotním postižením, či vzácným onemocněním, aj.) a vztahy mezi těmito pojmy, zmíníme se rovněž o chápání a postavení osob se zdravotním postižením u nás.

1.1. Základní terminologie

Zdraví je jinak chápáno dnes, v 21. století, jinak jej chápali filozofové v antice, jinak bylo chápáno v různých jazycích, řečtině i hebrejštině. Setkáváme se s velmi pestrým pojetím tohoto pojmu (Křivohlavý, 2001).

Psychologický slovník definuje zdraví jako *„stav toho, komu se dobře daří, kdo se cítí silný a jistý“* (Sillamy, 2001, s. 241). Světová zdravotnická organizace (WHO) považuje zdraví za jeden z předpokladů kvality života a definuje jej následovně: *„zdraví je prožitek z úplné pohody společenské, duševní a tělesné, nikoli jen nepřítomnost nemoci nebo poruchy“* (WHO in Sillamy, 2001, s. 241)

Z hlediska pojetí, teorie a definice se zdravím zabývá rovněž Křivohlavý. Chápe jej z pohledu různých autorů jako schopnost adaptace a dobrého fungování, zdroj fyzické a psychické síly. U všech pohledů zvažuje klady i zápory chápání tohoto pojmu a vytváří vlastní definici: *„Zdraví je celkový (tělesný, psychický, sociální a duchovní) stav člověka, který mu umožňuje dosahovat optimální kvality života a není překážkou obdobnému snažení druhých lidí“* (Křivohlavý, 2001, s. 30).

U pojmu zdravotní postižení se setkáváme s různými definicemi mnoha odborníků a autorů, jejichž koncepce se v historickém měřítku mění spolu s přístupem společnosti k těmto osobám. Dochází tedy k neustálému vývoji – objasňování a doplňování pojmů, které tuto skutečnost popisují (srov. Slowík, 2016, Vítková 2006)

Uvádíme zde alespoň několik příkladů nahlížení na **zdravotní postižení** a jeho definic, které se mírně liší důrazem na jednotlivé aspekty a projevy v životě každé osoby s postižením. Chápeme je zejména z úhlu pohledu jednotlivých rezortů – sociálního, zdravotnického, školského apod.

Podle Slowíka: „*Postižení znamená omezení, nebo ztrátu schopností vykonávat činnost způsobem nebo v rozsahu, který je pro člověka považován za normální*“ (Slowík, 2016, s. 27). S důrazem na normalitu tedy chápe zdravotní postižení jako dlouhodobé nebo trvalé omezení možností jedince vykonávat běžné činnosti každodenního života (Slowík, 2016).

Valenta definuje postižení jako: „*narušení běžné každodenní činnosti včetně osobní péče z důvodu tělesné či duševní poruchy*“ (Valenta a kol., 2015, s. 145).

Vítek a Vítková uvádějí: „*O zdravotním postižení hovoříme tehdy, vede-li postižení u člověka k funkčnímu omezení a toto omezení má za následek sociální dimenzi postižení, tedy tělesné, mentální nebo duševní změny, které nelze přehlédnout*“ (Vítek a Vítková, 2010, s. 11).

Pro účely rezortu vzdělávání bylo označení zdravotního postižení plně nahrazeno pojmem **speciální vzdělávací potřeby**, které rozšiřují skupinu osob s diagnostikovaným typem zdravotního postižení například o žáky ze sociálně slabšího prostředí, žáky s nadprůměrnou, nebo podprůměrnou úrovní intelektových schopností, nebo zdravotně znevýhodněné (viz podpora ve vzdělávání této práce).

Na základě humanizujícího přístupu společnosti jsou respektováni všichni lidé bez rozdílu, zdůrazňovány jsou především individuální schopnosti a dovednosti oproti nedostatkům osob s postižením, na které je nahlíženo především z pohledu jejich jedinečnosti. Zjevná je zejména snaha o plnohodnotné začleňování osob se zdravotním postižením do běžného života. (Švarcová, 2012)

Individualita osobnosti je výrazně podstatnější, než postižení, které se u ní projevuje. Člověk má mnoho dalších vlastností a kvalit, není pouze „postižený“. Tento vývoj v oblasti terminologie úzce souvisí s integrujícím, v posledních letech zvláště inkluzivním přístupem společnosti. Společnost tak minimalizuje rizika stigmatizace a etiketizace jedinců (Vítková, 2006).

V posledních desetiletích se celosvětově prosazuje tendence spočívající ve vnímání a uvádění člověka a jeho jedinečnosti na prvním místě, teprve následně jsou zmiňovány jeho charakteristiky. V praxi to znamená posun od termínů „zdravotně postižený“ nebo „zdravotně postižený člověk“ k termínu „**člověk-jedinec se zdravotním postižením**“ (srov. Švarcová, 2012, Vítková, 2006, Slowík, 2016).

Problematikou terminologie se zabývá i Novosad. Uvádí, že v oblasti práce s lidmi s postižením se můžeme setkat s mnoha pojmy. Hovoříme o poruše, symptomech, syndromech, postižení, handicapu apod. (Novosad, 2009).

1.2. Právo a osoby se zdravotním postižením v České republice

V roce 1948 byla Organizací spojených národů přijata Všeobecná deklarace lidských práv, která je dále zakotvena v Ústavě České republiky v Listině základních práv a svobod jako zákon 2/1993 Sb. Dle tohoto právního předpisu je občanům našeho státu zaručeno právo na život, osobní svobodu, nedotknutelnost osoby a jejího soukromí, právo na vzdělání a ochranu lidské důstojnosti, právo na zvláštní pracovní podmínky pro osoby se zdravotním postižením a další. Ochrana zájmů osob se zdravotním postižením je rovněž upravena v dalších právních předpisech, zejména: zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, antidiskriminační zákon č. 198/2009 Sb. o rovném zacházení a o právních prostředcích ochrany před diskriminací, zákon č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením, zákon 117/1995 Sb., o státní sociální podpoře, zákon č. 110/2006 Sb., o pomoci v hmotné nouzi, zákon č. 111/2006 o životním a existenčním minimu, zákon č. 155/1995 Sb., o důchodovém pojištění, zákon 48/1997 Sb., o nemocenském pojištění, školský zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním a vyšším odborném a jiném vzdělávání, úmluva o právech osob se zdravotním postižením, zákon o rodině, zákoník práce a další.

Úmluva OSN o právech osob se zdravotním postižením, která byla Českou republikou ratifikována v roce 2009, v článku 1 uvádí: „*Osoby se zdravotním postižením zahrnují osoby mající dlouhodobé fyzické, duševní, mentální, nebo smyslové postižení, které v interakci s různými překážkami může bránit jejich plnému a účinnému zapojení do společnosti na rovnoprávném základě s ostatními.*“ Tato smlouva je vedena účelem podporovat, chránit a zajišťovat plné a rovné užívání všech lidských práv a základních svobod všemi osobami se zdravotním postižením a současně snahou podporovat jejich přirozenou důstojnost. (Úmluva o právech...)

Fischer a Škoda poukazují na nepřesnost měření, uvádějí, že osoby se zdravotním postižením tvoří významnou skupinu, minoritu. Dle odhadu tvoří v České republice počet těchto osob 10% obyvatel. Jelikož žije většina osob se zdravotním postižením v domácím prostředí, je toto číslo ve skutečnosti pravděpodobně vyšší. (Fischer, Škoda, 2008)

Český statistický úřad uvádí, že v roce 2012 bylo v České republice více než jeden milion osob se zdravotním postižením, z nichž 41% tvoří osoby se středně těžkým zdravotním postižením. Mírně převažuje podíl žen – 52%. Nejčastěji se jednalo o osoby starší 60 let a rozhodující příčinou byla nemoc. Výsledky byly zjištěny v roce 2013 Českým statistickým úřadem ve spolupráci s Ústavem zdravotnických informací a statistiky České republiky. Historicky první šetření se uskutečnilo v roce 2007 (Se zdravotním postižením žije každý desátý občan ČR, 2018).

Dle statistického úřadu byly do šetření zahrnuty všechny osoby se zdravotním postižením, narozené do konce roku 2012, které splňovaly dle metodických vysvětlivek k vyplňování dotazníku následující definici: *„Zdravotně postiženou je osoba, jejíž tělesné, smyslové a/nebo duševní schopnosti či duševní zdraví jsou odlišné od typického stavu a lze oprávněně předpokládat, že tento stav potrvá déle než 1 rok. Odlišnost od typického stavu musí být takového druhu či rozsahu, že obvykle způsobuje omezení nebo faktické znemožnění společenského uplatnění dané osoby“* (Metodické vysvětlivky k vyplnění dotazníku VŠPO 13, 2018).

2. Vzácné onemocnění

Kubáčková říká, že v Evropě se označují pojmem vzácná onemocnění (nebo také „sirotčí“ z angl. = orphan, rare disease, Mendelian disorders) ta, jejichž výskyt je u méně než 5 obyvatel z 10 000. Do této skupiny řadíme geneticky podmíněná onemocnění, metabolické poruchy, zhoubné nádory, malignity dětského věku a mnohá další. Odhadem existuje cca 6 -8 tisíc vzácných onemocnění, přičemž, v Evropě trpí vzácným onemocněním dohromady asi 30 milionů lidí. Přesný celkový počet však není znám a ani neexistuje spolehlivá mezinárodní klasifikace (Kubáčková, 2014).

Za vzácná onemocnění, která jsou z velké části vrozená či dědičná, jsou považována onemocnění, která se v populaci vyskytují řídce. Jedná se o několik desítek onemocnění, z nichž některá jsou skutečně mimořádně vzácná, výskyt v populaci je uváděn poměrem 1:500 000 i větším. Shrneme-li však počet pacientů se všemi vzácnými onemocněními, vyjde nám značný počet pacientů, kteří trpí některou z nich. Dohromady je obecně udáván výskyt těchto onemocnění jako 3% - 4% v populaci, což představuje v naší republice až tři tisíce nových pacientů každý rok. Zároveň se spolu s lišící-se převahou vzácných onemocnění v populaci, liší i důsledky onemocnění na pacienta. Můžeme se tak setkat s onemocněními, jejichž důsledky jsou řešitelné změnou a úpravou skladby potravy. Současně jsou však některá onemocnění stále neléčitelná a směřují k předčasnému úmrtí, mezi ně patří i některé typy mukopolysacharidóz (Michalík, 2012).

„V odborné literatuře již bylo popsáno více než 5 800 různých typů vzácných onemocnění. většinou představují mimořádně závažná onemocnění se zásadním vlivem na kvalitu života (dětských) pacientů. Jedním z charakteristických rysů vzácných onemocnění bývá rovněž postupující progresse základního onemocnění, která postupně zhoršuje vzdělávací i životní vyhlídky nemocného dítěte“ (Michalík, Zeman a kol., 2010, s. 4).

Na základě doporučení evropské unie vypracovala Česká republika (ČR) vlastní strategii pro vzácná onemocnění, které bylo vládou ČR přijato v roce 2010 jako Národní strategie pro vzácná onemocnění. Obsahuje shrnutí problematiky vzácných onemocnění a navrhuje hlavní cíle a opatření ke zlepšení situace v dané oblasti v ČR. Mezi hlavní cíle této strategie patří především včasná diagnostika a dostupnost adekvátní léčby, koordinace a centralizace efektivní péče o pacienty, zlepšení obecné informovanosti v dané oblasti, národní i mezinárodní spolupráce, zapojení patientských organizací do procesu implementace strategie

a zlepšení identifikace vzácných onemocnění v rámci systému Mezinárodní klasifikace nemocí. Současně uvádí, že dílčí úkoly, nástroje, odpovědnost, termíny, případné finanční náklady a indikátory plnění jednotlivých úkolů jsou specifikovány v rámci příslušného Národního akčního plánu pro vzácná onemocnění (Národní strategie pro vzácná onemocnění, 2018).

Již deset let je poslední únorový den věnován vzácným onemocněním. Tato akce se koná již deset let a jejím cílem je ukázat široké veřejnosti i těm, kteří se podílejí na rozhodování o otázkách zdravotní a sociální péče, co jsou vzácná onemocnění a co znamenají pro život pacientů. Letos připadl tento den na středu 28. 2. 2018 a záštitu nad tímto dnem převzal ministr zdravotnictví Adam Vojtěch. Dle mínění ministra je klíčovým cílem související osvětové kampaně rozšířit všeobecné povědomí o těchto málo běžných chorobách a poukázat na potřebu jejich výzkumu. Hodlá se proto osobně zasadit, aby ještě v letošním roce vznikla specializovaná centra pro léčbu vzácných onemocnění, kde se nemocným dostane včasné diagnózy a potřebné odborné péče, což považuje za zcela nezbytné. Přínos specializovaných center vidí především v soustředění pacientů do jednoho místa a s tím související péči odborníka, disponujícího dalším personálním i technickým vybavením (Štěpanyová, 2018).

Některá onemocnění mají svůj vlastní portál, kde mohou pacienti, lékaři i široká veřejnost najít široké spektrum užitečných informací vztahujících se k jednotlivým onemocněním – například o idiopatické plicní fibróze (na webu www.plicnifibroza.cz), o mukopolysacharidóze (na webu www.mukopoly.cz) a mnoha dalších.

Díky obětavé práci mnoha odborníků z oboru zdravotnictví i pomáhajících profesí, s přispěním pacientů, jejich rodin a dalších dobrovolníků, se povědomí široké veřejnosti o existenci vzácných onemocnění postupně zlepšuje. Ze známějších vzácných onemocnění tak můžeme jmenovat například nemoc motýlích křídel, cystickou fibrózu, hemofilii, svalovou dystrofii, a mnoho, mnoho dalších.

Tato práce si však neklade za cíl vyjmenování všech vzácných onemocnění, ani jejich rozbor (což by s ohledem na jejich počet, specifika, kvantum informací a neustále probíhající výzkum ani nebylo možné). Jejím cílem je upozornit na potřeby rodin pacientů, které s sebou vzácná onemocnění přinášejí. Vzhledem k poskytnutým rozhovorům se tato práce zabývá aspekty života rodin s dětmi nemocnými Mukopolysacharidózou typu IV., kterou řadíme mezi lysosomální stádavá onemocnění vznikající v důsledku poruch metabolismu.

2.1. Lysosomální střádavé onemocnění

Metabolismus (látková výměna) je permanentní koloběh biochemických reakcí, přeměn a pochodů. Na základě těchto pochodů se v buňkách tvoří chemické látky, které jsou potřebné k životu a správné funkci buněk a tkání. Současně dochází k odbourávání látek a odpadních produktů, které již nemají v těle uplatnění. Při poruše jednoho nebo více enzymů, podílejících se na látkové výměně nebo změnách ve složení a množství strukturálních nebo transportních bílkovin, vznikají dědičné poruchy metabolismu (Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010).

Lysosomy jsou buněčné organely, vyskytující se v živočišných buňkách, které se podílejí na recyklaci vlastního buněčného materiálu a mohou strávit poškozené, či staré organely, po smrti buňky se podílejí na jejím rozkladu (Závodská, 2006).

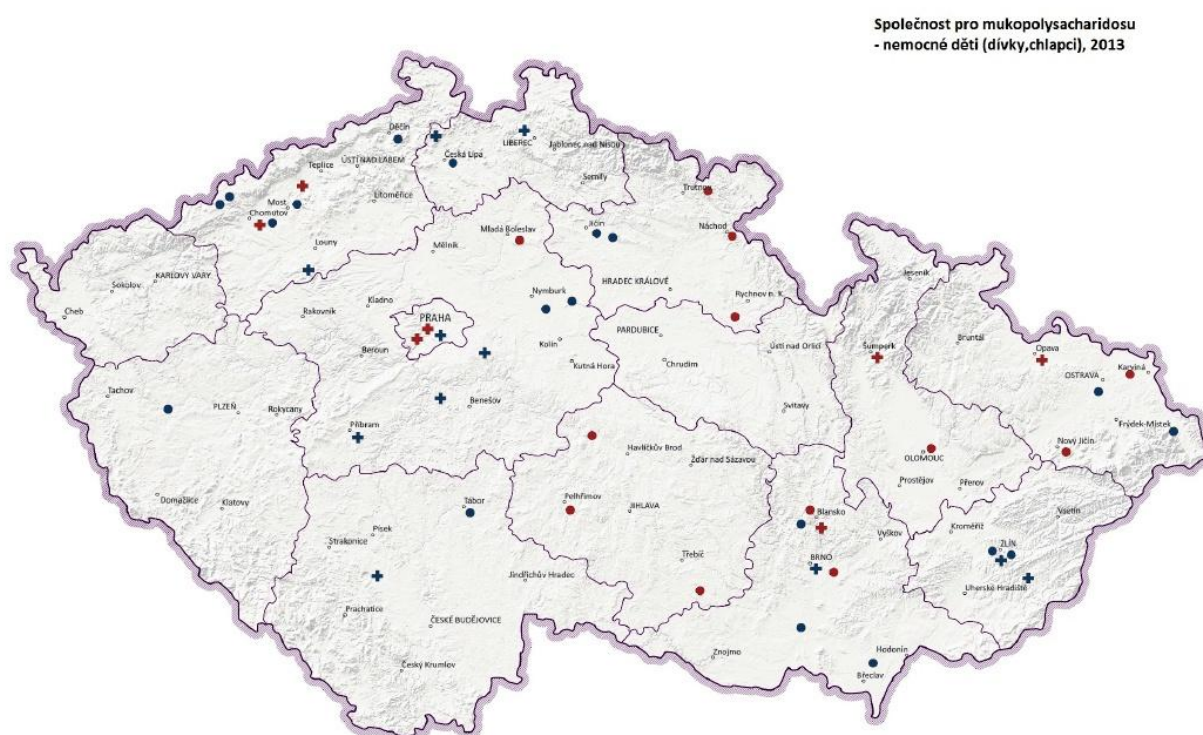
Lysosomální střádavá onemocnění tvoří širokou skupinu dědičných poruch metabolismu. Projevují se jako velice různorodá skupina více než 40 dědičně podmíněných onemocnění, při kterých má postižený pacient porušenu jednu, či více lysosomálních funkcí. Následkem této poruchy dochází u postižených osob k postupnému hromadění a střádání nerozložených a neodstranitelných velkých chemických molekul (makromolekul) uvnitř lysosomu. (Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010, s. 6) U pacientů s MPS dochází v lysosomech ke střádání glykosaminoglykanů GAG (dříve mukopolysacharidů), které představují důležitou složku pojivové tkáně a díky svým vlastnostem určují pevnost i elasticitu tkání včetně chrupavky a cévních stěn. Glukosaminoglykany dělíme dle složení na několik typů, například dermatansulfát, heparansulfát nebo keratansulfát. (Ješina, Zeman, 2011) Zvětšené lysosomy následně mění tvar buněk a poškozují jejich funkci, což pomalu, ale progresivně vede ke klinickým příznakům typickým pro tato onemocnění. Diagnóza je založena na vyšetření aktivit jednotlivých enzymů v izolovaných leukocytech nebo kultivovaných fibroblastech. Provádí se rovněž histologické a elektron-optické vyšetření průkazu střádaného materiálu v biopsii z postižené tkáně a molekulárně-biologické vyšetření (Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010).

„Mezi jednu z nejčastějších skupin lysosomálních onemocnění patří rozsáhlá skupina závažných onemocnění, které se označují jako mukopolysacharidózy. Podle typu enzymatického defektu i podle závažnosti klinického postižení se mukopolysacharidózy dělí na několik typů“ – viz dále (Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010).

2.2. Mukopolysacharidóza

Tato podkapitola se zabývá charakteristikou podstaty Mukopolysacharidózy (MPS), tedy dědičného metabolického onemocnění, které řadíme mezi lysosomální stárává onemocnění. S ohledem na četnost jejího výskytu je považována za vzácné onemocnění.

Mukopolysacharidóza je vrozené, dědičně podmíněné onemocnění látkové výměny, které je způsobeno nepřítomností důležitého enzymu v buňkách. Následkem absence daného enzymu dochází ke stárávání škodlivých látek v tkáních (např. v mozku, srdci, slezině, játrech), tím dochází k vážným poruchám těchto tkání a orgánů. Jelikož se dítě rodí zcela v pořádku a zpočátku se vyvíjí v mezích normy, je velmi obtížné diagnostikovat nemoc v její počáteční fázi (Společnost pro MPS, 2014).



Obr. 1: Výskyt osob nemocných mukopolysacharidózou v ČR v r. 2013
(Mukopoly, 2018).

Výše uvedený obrázek není s ohledem na rok pořízení (2013) příliš aktuální, dostatečně však ilustruje četnost výskytu onemocnění.

Dle Ješiny a Zemana patří mukopolysacharidózy mezi onemocnění s velmi vzácným výskytem, ale přesto se v České republice narodí každý rok několik dětí s některou z jeho

forem. Dále uvádějí charakteristické znaky MPS, jimiž jsou mimořádná závažnost i těžký a progresivní průběh onemocnění spojený s řadou somatických i funkčních změn v organismu postižené osoby (Ješina, Zeman, 2011).

2.3. Klinické projevy, diagnóza, dědičnost, typy a léčba mukopolysacharidózy

Malinová popisuje **klinické projevy** mukopolysacharidóz jako velmi různorodé. Charakteristickým nálezem je kraniofaciální dysmorfie s hlavními dysmorfickými rysy - makrocefalie s prominujícím čelem, hrubé rysy v obličeji s hustým obočím, zanořený kořen nosu, silný horní ret, makroglosie a hyperplazie dásní. Dále může být zakalená rohovka, hrubá kůže, řídké a drsné vlasy. U většiny se objevuje porucha růstu – disproporční malý vzrůst. Páteř je kratší s bederní kyfózou, je omezena aktivní i pasivní pohyblivost kloubů, z důvodu organomegalie je vyklenuté břicho. Na rentgenovém vyšetření je patrná kostní dysplazie, tzv. rybí obratle, hypoplazie výběžku 2. krčního obratle, rozšíření diafýzy dlouhých kostí, veslovitá žebra, krátké silné klíční kosti, srdčitá pánev, deformace hlavičky stehenní kosti, dysplastická jamka kyčelního kloubu (Malinová, 2013).

Diagnóza je založena na klinickém podezření a následném průkazu zvýšeného množství glykosaminoglykanů vyloučených v moči. Konkrétní typ onemocnění je dále nutno stanovit na enzymatické a molekulárně genetické úrovni (Ješina, Zeman, 2011).

Dědičnost MPS II. typu je gonosomálně recesivní, vázaná na pohlavní chromosom X. Limituje tedy výskyt pouze u chlapců, dívky mohou být zdravé přenašečky a onemocnět mohou jen velice vzácně. Pokud matka předá postižený chromosom X synovi, chlapec onemocní, pokud jej předá dceři, bude dívka klinicky zdravá přenašečka jako její matka. U ostatních typů MPS je dědičnost autosomálně recesivní. Oba rodiče jsou zdraví přenašeči (heterozygoti) a onemocnění u dítěte vzniká jen v případě, kdy dostane genetickou informaci o onemocnění (tzv. mutaci v genu pro danou MPS) současně od obou rodičů (pravděpodobnost 25 %). Dostane-li mutaci jen od jednoho z rodičů, je zdravým přenašečem (50 %), nemusí však obdržet mutaci od žádného rodiče (25%). Včasná diagnostika se tak jeví jako důležitá pro účely genetického poradenství v postižené rodině a dostupnost prenatální diagnostiky a současně pro narůstající počet onemocnění, která jsou léčitelná transplantací hematopoetickými kmenovými buňkami nebo enzymovou substituční terapií (Ješina, Zeman, 2011).

Dle Michalíka a Zemana rozlišujeme následující **typy** MPS: „Podle pořadí, v jakém byly objeveny nebo podle jmen lékařů a lékařek, kteří onemocnění popsali jako první, se MPS označují: MPS I (syndrom Pfaundlera-Hurlerove), později byla popsána i varianta tohoto typu s lehčím průběhem jako syndrom Scheie, MPS II (syndrom Hunter), typ MPS III (syndrom Sanfilippo), typ MPS IV (syndrom Morquio), typ MPS VI (syndrom Maroteaux Lamy) a velmi vzácný typ MPS VII (syndrom Sly)“ (Michalík, Zeman a kol., 2010, str. 4).

V návaznosti na neustále probíhající intenzivní výzkum se v současnosti pracuje na několika způsobech **léčby**, které se odvíjejí od přesného typu onemocnění a jsou dostupné pouze za přesně vymezených podmínek:

- Transplantace kmenových buněk kostní dřeně nebo pupečnickové krve. Úspěšnost činí až 80 %, provádí se u dětí ve věku do 2-3 let (v pozdějším věku se výrazně snižuje pravděpodobnost úspěšnosti léčby), nutností je existence vhodného dárce. Dostupná u pacientů s těžší formou MPS I. typu a MPS VI. a VII. typu;
- Enzymová terapie je založena na principu dodávání chybějícího enzymu. Problematicky se u některých typů jeví překonání krevní bariéry mozku a tím zabránění dalšího poškození centrální nervové soustavy (CNS), nevýhodou je celoživotní trvání léčby a finanční náročnost (cena ročního léčení může dle typu a hmotnosti dosahovat i více než 10 milionů korun). Dostupná u pacientů s MPS I., II., IV. a VI. typu;
- Substrát redukující léčba je založena na zamezení přísunu látek do buňky, které způsobují střádání. Tato léčba způsobuje snížení tvorby škodlivých látek, které se hromadí v těle v důsledku nefungujícího enzymu. Dostupná u pacientů s MPS III. typu;
- Genová terapie je založena na principu vnášení neporušeného genu do buněk tkání, které by opravily poškozený genetický kód a naučily se produkovat životně důležitý enzym. Tato terapie je ve fázi výzkumu na zvířecích modelech (Ješina, Zeman, 2011 a Společnost pro MPS, 2014).

Součástí léčby je sociální a symptomatická terapie, která se soustřeďuje na zmírnění projevů nemoci. Její součástí je rehabilitace, dechová rehabilitace a prevence infekční endokarditidy, v případě potřeby také transplantace srdečních chlopní, ortopedické korekce

kostních změn, otorinolaryngologické výkony, oční zákroky, stomatologická péče a v případě potřeby i podpora dýchání (Ješina, Zeman, 2011).

2.4. Mukopolysacharidóza IV

MPS IV (jinak také syndrom Morquio), je způsobena poruchou intralysosomální degradace (štěpení) keratansulfátu. Podle druhu enzymu, jehož porucha způsobuje onemocnění, rozeznáváme 2 podtypy:

- MPS IVA - N-acetylgalaktosamin-6-sulfatáza
- MPS IVB - beta-galaktosidáza

Frekvence výskytu je udávána celosvětově přibližně v rozmezí 1 : 75 000 – 1 : 265 000, v České republice byla stanovena incidence přibližně 1 : 140 000.

Pro oba typy MPS IV je charakteristická porucha růstu, nízká postava, progredující skeletální (kostní) dysplazie a postižení rohovky. Pacienti s MPS IVB mívají mírnější průběh onemocnění a obvykle dosahují i vyššího vzrůstu. (u pacientů s MPS IVA 110-120 cm, u pacientů s MPS IVB až 140 cm) (Ješina, Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010).

Ješina a Zeman popisují, že se první příznaky onemocnění objevují v batolecím věku. Pacienti mají krátký trup, vyklenutý hrudník, deformity v oblasti hrudníku a páteře, pro postižení krční páteře drží hlavu v záklonu. Časté je flekční postavení v kyčlích nebo kolenních kloubech, valgózní postavení kolen (což zhoršuje chůzi), hypermobilita některých kloubů a omezení hybnosti jiných kloubů (viz obr. 2). Prominuje faciální část obličeje, ostatní části jsou ploché, s krátkým nosem. Zuby mají tenkou sklovinu, což zvyšuje predispozice k jejich kazivosti a vede k časně ztrátě. Deformity hrudníku snižují plicní ventilaci, což se projevuje především v průběhu akutních respiračních infekcí. Rozvoj plicní hypertenze způsobuje hypertrofii pravého srdce a cor pulmonale. Pacienti s MPS IV mají normální intelekt, k postižení CNS. Může se objevit diskrétní zákal rohovky, k postižení sluchu dochází vzácně. Pacienti s MPS IV mají normální intelekt, k postižení CNS nedochází.

Mezi závažné klinické komplikace onemocnění patří těžká forma atlanto-okcipitální instability a následná myelopatie v oblasti krční míchy, vedoucí k progredující svalové slabosti. Porucha chůze může vyústit v potřebu invalidního vozíku, klesá i svalová síla horních končetin. Ve stoji mají dolní končetiny tvar písmene X (Ješina, Zeman, 2011).



Obr. 2: Typický vzhled ruky u pacientů s MPS I a IV (Ješina, Zeman, 2011).

Délka života u pacientů s mírnějším průběhem nemoci nemusí být významně zkrácena, mohou se dožít až do 7. dekády. V léčbě se uplatňuje komplexní péče včetně rehabilitace, symptomatické a sociální terapie. Jsou zakázány některé fyzické aktivity, u plicních komplikací se uplatňuje oxygenoterapie, u srdečních komplikací je nutná prevence infekční endokarditis. Časté jsou ortopedické operace páteře, kyčlí nebo kolen a neurochirurgické zákroky v oblasti krční míchy. Pro pacienty s MPS IVA byl již připraven analog enzymu N-acetyl-galaktosamin-6-sulfatázy, ale jeho podávání je ke konci roku 2010 ve stádiu výzkumu, stejně jako genová terapie (Ješina, Zeman in Michalík, Zeman a kol., 2010).

Z rozhovorů provedených v rámci výzkumu vyplývá, že v současnosti již je komerčně dostupná enzym substituční terapie (ERT, Enzyme Replacement Therapy) pomocí analogu enzymu N-acetyl-galaktosamin-6-sulfatázy. Přípravek Vimizim je aplikován intravenózně v kapací infuzi v týdenních intervalech. Užívání je však limitováno splněním mnoha kritérií, v jejichž důsledku je aplikován pouze 3 pacientům.

Obecně je pro MPS charakteristická velká závažnost onemocnění s progresivním a těžkým průběhem, spojeným s mnoha somatickými i funkčními změnami organismu pacienta. Typickými klinickými příznaky (u typu IV A, tedy našich respondentů) jsou například porucha růstu, četné kostní a kloubní deformity a neurologické problémy vedoucí k svalové slabosti a postupně k potřebě invalidního vozíku, časté jsou srdeční komplikace a problémy se sluchem a dýcháním. Z pohledu sociální problematiky dochází ke komplikacím v provádění běžných každodenních činností, v pozdějších stádiích se náročnost péče a asistence zvyšuje.

3. Rodina

Stejně jako u dalších pojmů používaných v této práci se u pojmu rodina můžeme setkat s mnoha výklady a definicemi odborníků. Tyto definice se neustále vyvíjejí a mění, což je ovlivněno zaměřením úhlu pohledu toho kterého autora jako odborníka (v oblasti sociální, zdravotnické, školské, ekonomické apod.) a současně vývojem společnosti v historickém kontextu a vývojem pohledu na některé skutečnosti a jevy. Uvádím zde tedy alespoň několik příkladů nahlížení na pojem rodina a jeho definic.

3.1. Rodina a její funkce

Definice psychologického slovníku klade hlavní důraz na reprodukční funkci a uvádí následující definici pojmu - rodina je *„společenská instituce založená na sexualitě a rodičovských tendencích a její hlavní funkcí je zajistit bezpečí jejich členů a výchovu dětí“* (Sillamy, 2001, s. 182).

Sobotková podtrhuje důležitost psychologických a emocionálních vazeb a vztahů a charakterizuje rodinu jako skupinu lidí se společnou historií, současnou realitou a budoucím očekáváním, jejíž jednotliví členové jsou vázáni hereditou, legálními manželskými svazky, adopcí nebo společenským uspořádáním. Existují-li mezi blízkými lidmi intenzivní a kontinuální psychologické a emocionální vazby, můžeme užívat pojem rodina, i když jde např. o nesezdaný pár, o náhradní rodinu apod. A doplňuje, že definujeme-li rodinu jako systém, můžeme využít nejjednodušší klasickou pracovní definici systému: *„systém je soubor částí a vztahů mezi nimi“* (Sobotková, 2004, s. 22).

Michalík zdůrazňuje funkci výchovnou a uvádí: *„Rodina je nejdůležitější sociální skupinou, ve které se dítě ve své roli seberealizuje. Rodina plní základní výchovnou funkci, jejímž prostřednictvím se formují postoje dítěte k sobě samému, k jeho blízkým a ke světu. Pro rodiče naopak rodina znamená možnost reprodukce a předání svých zkušeností dalšímu pokolení.“* Rodinu pojímá jako stavební článek společnosti, který zásadním způsobem ovlivňuje její kvalitu v rámci jejich vzájemné interakce a apeluje na nutnost zajistit rodině co nejvyšší a nejefektivnější právní ochranu. Současně upozorňuje na skutečnost, že definice rodiny v českém právním řádu chybí a že za subjekt práva není považována rodina, ale jedinec, který má právo na rodinný život (Michalík, 2013, s. 6)

Jandourek definuje rodinu z nejširšího hlediska, uvádí, že rodina je: „ *Skupina osob spojená manželstvím, pokrevním příbuzenstvím nebo adopcí, které tvoří jednu domácnost a jsou spolu ve vzájemné interakci. Základní rodina se skládá z dospělých rodičů a jejich potomků.*“ Podtrhuje kulturní a historický aspekt tohoto pojmu, když uvádí, že ve většině kultur převládala rodina patriarchální (tedy ovládaná mužem) a žena měla velmi nízký status. V moderní rodině (po příchodu průmyslové revoluce) nastaly změny ve struktuře rodiny, životním stylu a povolání a přišla větší rovnost pohlaví - péče o děti a domácnost se stává sdílenou činností, ženy častěji vydělávají peníze, některé páry vychovávají děti mimo manželský svazek. Autor současně charakterizuje funkční rodinu jako rodinu, která plní významné funkce pro své členy. Jako nejdůležitější je považována funkce poskytnutí pocitu emocionální a psychické bezpečnosti, prostřednictvím lásky a přátelství (Jandourek, 2012, s. 194 - 195).

Rovněž Michalík vidí základní cíl rodiny ve snaze o uspokojování potřeb svých členů a domnívá se, že se to děje v případě rodiny, která je funkční (tedy rodiny, která je schopna plnit tři základní požadavky vůči svým členům, ale i ve vztahu ke společnosti) a dále specifikuje tyto základní funkce:

- „*Biologicko-reprodukční*“, jejímž „*cílem je zajištění reprodukce další generace.*“ Sem řadí osvojení si dovednosti vnímání role matky, která zajišťuje potřeby dítěte a je zdrojem výživy a roli otce, který zodpovídá za její finanční zabezpečení. Z tohoto pohledu chápeme rodinu jako strukturu, která naplňuje potřeby svých členů.
- „*Emocionálně – socializační*“ - tato „*...funkce vyplývá ze zákona o rodině, který ukládá rodičům převzetí odpovědnosti za své děti*“ V literatuře je tato funkce popisována jako funkce výchovná. Cílem této funkce je podpora dítěte, zájem o něj, umožnění rozvoje a jeho přípravy pro vstup do společnosti a jeho samostatné fungování a současně vybudování vztahu mezi rodiči a dítětem.
- „*Ekonomická*“ funkce zasahuje všechny členy rodiny. V minulosti byla podstatou této funkce výrobní složka rodiny. V průběhu historie však došlo k vývoji tohoto pojetí. Rodina je nyní závislá na produkci společnosti a stává se spotřební jednotkou. Z důvodu uspokojování koníčků dětí, naplnění jejich aktivit a přípravy na školu je v současnosti kladen důraz na materiální zajištění rodiny (Michalík, 2013, s. 14 - 15).

3.2. Vnímání členů rodiny dítěte se vzácným onemocněním

„*Situace rodiny s postiženým členem je velmi nestandardní prakticky ve všech ohledech a pro všechny členy*“ (Slowík, 2016, str. 34).

Podle Vágnerové se nemoc netýká pouze pacienta, ale zasáhne vždy celou rodinu. Ovlivňuje život celé rodiny a změny spojené s nemocí mění současně i ostatní její členy, jejich role, životní styl, i jejich normy a hodnoty. Přítomnost nemocného člena může vzbuzovat mnoho záporných emocí (deprese, pocity viny, bezmocnost, úzkost, strach z budoucnosti apod.) a rodina se v důsledku může cítit dezorientovaně, neví, jak v dané situaci postupovat, jak vůbec dál žít. Mohou tak reagovat velmi různě, od nadměrné aktivity až po rezignaci. (Vágnerová, 2012).

V případě, že se jedná o dětského pacienta, prožívají rodiče jeho nemoc více emotivněji, jelikož nemoc postihne bezbranného a závislého jedince, který je vystaven utrpení. Navíc tato skutečnost vzbuzuje zdání ohrožení dítěte s možností ztráty klíčové hodnoty, a sice zdraví a tím i ohrožení jeho životní perspektivy. Reakce rodičů se v těchto případech velmi různí. Zpravidla se projeví úzkost a strach vyvolané představou ohrožení vlastního dítěte, může jít i o projevy hněvu a vzteku kvůli nespravedlnosti, která za utrpení dítěte může. Smutkům a depresím je možné rozumět jako oplakávání nad ztrátou zdraví svého potomka. Tyto stavy mohou být spojeny s uvědoměním si omezených možností ochrany svého dítěte před onemocněním a možností mu pomoci (Vágnerová, 2012).

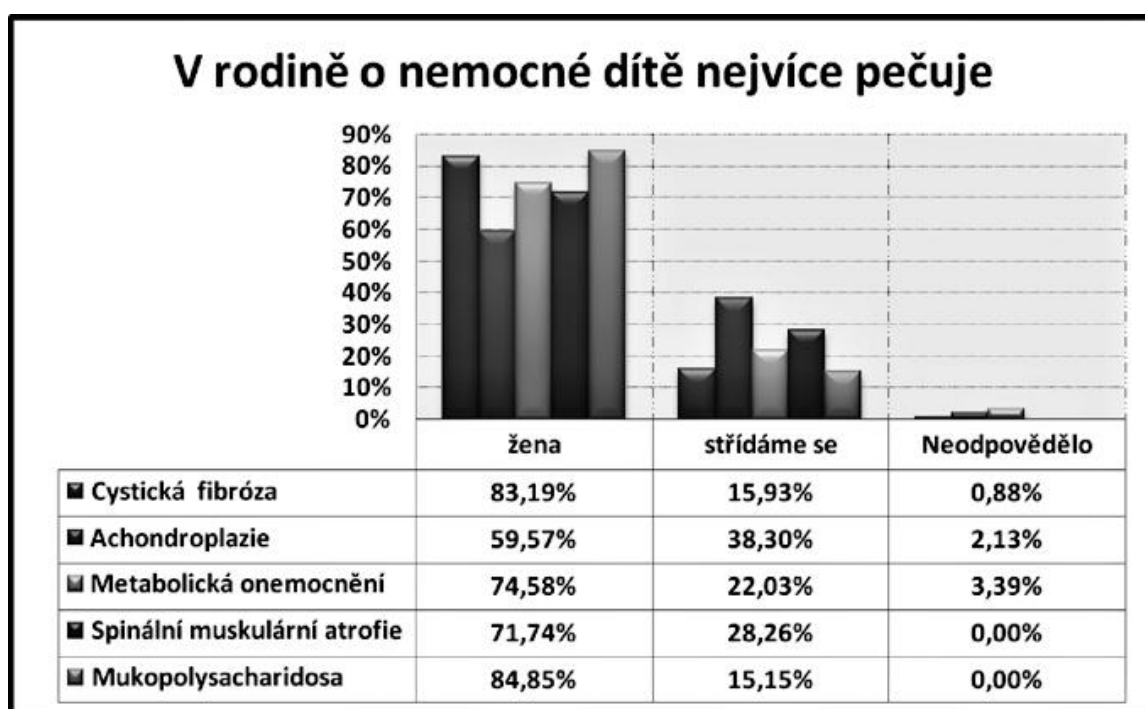
U dospělých (na rozdíl od dětí) je rozumové hodnocení dominantnější, ale bývá ovlivněné jinými faktory. Rodiče někdy nemají o onemocnění dítěte dostatečné znalosti ani informace, mohou na ně působit informace prezentované médií a laické mínění okolí (sousedů, známých). V důsledku toho se může dostavit pocit dezorientace. Emoční situace rodičů jim nedovoluje objektivní posouzení situace a její klasifikaci, která může být podstatně zkreslena přáním nebo obavami. Rodiče tak mají tendenci svolně věřit čemukoliv, co jim dá naději (Vágnerová, 2012).

Vágnerová popisuje existenci vzájemného vztahu mezi psychickou a tělesnou složkou a umožňuje hodnocení každého onemocnění ze tří hledisek (stran):

- *Somatické hledisko* - charakterizuje symptomy nemoci a tělesné problémy, charakteristické pro určité specifické onemocnění. Prognóza vývoje a závažnosti onemocnění vzbuzuje u každé osobnosti psychické odezvy.

- *Psychické hledisko* - určuje souhrn emočních prožitků, které způsobily změny související s onemocněním, rozumové hodnocení změn i chování nemocného. Psychickou odezvu na nemoc ovlivňují osobnostní vlastnostmi a získané zkušenosti nemocného, vývojový stupeň a způsobilost chápání významu nemoci, ale i zvláštnosti onemocnění, kterým trpí.
- *Sociální hledisko* - ovlivňuje společenské hodnocení nemoci. Je utvářeno postojem a chováním široké laické veřejnosti (veřejného mínění), ovlivňuje její vzdělanost a kulturní úroveň společnosti. Typ onemocnění, věk a společenském postavení před onemocněním ovlivňují výsledný postoj k nemocnému (Vágnerová, 2012, s. 75 - 76).

Michalík uvádí, že MPS se týká všech v okolí dítěte, stále více se však potvrzuje, že „nejtěžší břímě s nemocí spojené nesou ženy – maminky nemocného dítěte.“ Jsou to nejčastěji **matky**, které zůstávají s dítětem doma, vyžaduje-li to míra jeho postižení. Je to cesta, jejímž předpokladem je zapomenout na vlastní profesní kariéru, která často vede k dlouhým hodinám osamění a čekání, stereotypním činnostem a z toho plynoucí jednotvárnosti a vyčerpání. K tomu se ještě někdy cítí opuštěny, opuštěny samy s nemocí. Autor se opírá o výsledky výzkumu „kvality života osob pečujících o dítě se vzácným onemocněním“, provedeného v roce 2010, za účasti 278 respondentů – viz níže. Poslední řádek je věnován MPS.



Obr. 3: Výsledky výzkumu, viz výše (Michalík, Zeman a kol., 2010, s. 91).

Michalík však rozhodně neopomíjí ani roli **tatínků**, partnerů a manželů dítěte či matky. Jejich situace není jednoduchá, jelikož na nich zpravidla leží odpovědnost za ekonomické zajištění podmínek rodiny, umocněná nedostatečným oceněním péče matek (výše případně přiznaného příspěvku na péči je nedostatečná). Vyčerpání, stereotyp, únava a minimum příležitostí pro to, co se obvykle nazývá „budováním partnerského vztahu“ se mohou projevit posílením vazeb obou partnerů, častěji však rozpadem vztahu. Vždy by však mělo platit, že oba partneři zůstávají rodiči nemocného dítěte.

Přes rozdíl v počtu, věku a pohlaví jsou si příběhy sourozenců dítěte nemocného MPS v mnohém podobné. **Sourozenec** od útlého věku postupně přebírá povinnosti dalšího pečovatele. Nejpalčivějším problémem je omezení kontaktu se zdravým prostředím a zdravými vrstevníky, kde by měl co nejvíce pobývat. „Zdravý sourozenec nemá být ani přehnaně odstrkován, ani mu nemá být cestička příliš umetána.“ Východisko vidí autor v hledání času na jeho potřeby, prožitky, vhodnou formu komunikace a nezapomínání na zaslouženou pochvalu, poděkování a zdůraznění, jak je pro rodiče a rodinu důležité a „jak jsou rodiče rádi, „že jej mají“ ...

Ve vnímání **prarodičů a širší rodiny** vidí autor několik aspektů. Většinou patří ke generaci, jež byla o problémech těžce nemocných a zdravotně postižených velmi málo informována a tato nevědomost prohlubuje jejich bolest, pocitují zklamání, strach a obavy. Spolu s existencí nemoci se dosti výrazně změnilo i jejich postavení – v souvislosti s přizpůsobením, nebo alespoň přiměřenou úpravou všeho nemoci dítěte, ubývá rodičům času, který by za jiných okolností mohli věnovat prarodičům a dalším členům širší rodiny (Michalík, Zeman a kol., 2010).

3.3. Vyrovnání rodiny se vzácným onemocněním dítěte

Reakce rodiny na diagnózu postižení mají svoji charakteristiku a průběh. V odborné literatuře se můžeme setkat s mnoha popisy reakcí dle jednotlivých autorů. Je ale důležité mít na paměti (jak již bylo výše zmíněno), že stejně tak jako každý člověk, tak každá rodina je individuální a proto reaguje naprosto jedinečným způsobem, který je třeba respektovat.

Dle Michalíka snad neexistuje obtížnější okamžik v životě rodičů, než když se dozvídají o závažném onemocnění nebo zdravotním postižení svého dítěte. Vzácné onemocnění s sebou přináší mnoho variant a situací, které jsou pro konkrétní onemocnění charakteristické a nelze se na ně v životě předem připravit, stejně jako na jiné nenadálé životní příhody. Narození

dítěte s postižením, či rozvinutí nebo získání postižení v životním procesu dítěte, je velmi závažnou skutečností, ovlivňující závažným způsobem existenci rodiny a bývá označován za nejtěžší trauma. Průběh vyrovnání se s takovým traumatem bývá bolestný, dlouhodobý a má svoji posloupnost (Michalík, 2012).

Tématu vyrovnání se a zpracování zátěže rodiči s nemocným dítětem se věnovala i Vágnerová a popsala několik postupně přicházejících fází. Současně uvedla, že všem těmto fázím může předcházet fáze nejistoty, při které ještě není přesně stanovena diagnóza, ale rodiče si již uvědomují, že něco není v pořádku.

- **Fáze šoku a popření.** Je první reakcí na nesnadno přijatelný fakt, že dítě je nemocné. Výstižně se dá vyjádřit slovy: „To není možné, to nemůže být pravda.“ V této nepříjemné životní situaci postrádá mnoho rodičů chápající přístup pracovníků ve zdravotnictví.
- **Fáze bezmocnosti.** Rodiče se nikdy se s takovým problémem nesečkali a netuší, jak jej řešit. Dochází ke zvýšení citlivosti k chování ostatních lidí. Mohou prožívat i stavy hanby související s očekávanými reakcemi okolí, i pocity viny vůči dítěti. Prožitky rodičů bývají protichůdné, očekávají pomoc, ale zatím nevědí, jakým způsobem by měla být realizována a současně se bojí zavržení.
- **Fáze postupného vyrovnávání se s problémem a přizpůsobení se.** Zahrnuje zejména proces navyknutí na daný stav, situaci. Rodiče většinou zpracovávají problém a hledají řešení. Typické je aktivní vyhledávání dalších informací o původu a projevech onemocnění dítěte, jak se o něj starat, mají zájem o možnosti v budoucnosti. Zatím **stále převažují negativní emoční reakce a racionální zpracování informací svazuje** jejich emoční vyladění - hněv, smutek, úzkost. Mohou používat pasivní i aktivní strategii zvládnání situace. Aktivní zvládnání je typické potřebou boje s nepříjemnou situací, nebo hledání východiska v pomoci např. lékaře.
- **Fáze smlouvání.** V této fázi již rodiče uznají fakt, že jejich dítě je postižené. V případě nemožnosti uzdravení, mají sklony získat alespoň něco, alespoň malé zlepšení. Smyslem této fáze je vyjádření naděje na alespoň částečné zlepšení aktuálního stavu dítěte, která není zcela neskutečná.
- **Fáze realistického postoje.** Rodiče se smířují s faktem postižení dítěte a přijímají je takové, jaké je. Jejich plány nabývají na splnitelnosti a reálnosti (Vágnerová, 2012, s. 165 - 168).

Je důležité, aby sociální pracovník správně diagnostikoval fázi, ve které se rodina nemocného člena nachází a přizpůsobil tomu způsob sociální práce s danou rodinou. Jako příklad můžeme použít situaci, kdy rodiče prochází první fází šoku a popření. Těžko bychom je přesvědčovali, aby se s nemocí smířili. Můžeme spíše uplatnit empatický přístup uklidnění a naslouchání, projevit pochopení a být potřebnou oporou. Výstižně vyjádřeno: „*V tu chvíli jsme já a Centrum (myšleno Centrum provázení) plnili roli podpory – byla jsem tam, kdyby něco - tím myslím na cokoliv – na podávání věcí, utírání slz a i kafe vařím dobré*“ (Tomalová, Dupalová, Michalík, 2015, s. 57).

4. Podpora rodin dětí se vzácným onemocněním

Úvod této kapitoly je věnován specifikaci sociální práce a sociálního pracovníka a základním etickým principům a zásadám sociální práce. Prvky sociální práce jako humanitní vědy – tedy vědy, která se zabývá životem člověka, můžeme pozitivně identifikovat jako součást dalších, akademických i praktických vědních disciplin. Sociální práci tak můžeme na základě její charakteristiky a cílů spatřovat rovněž v podpoře rodin dětí se vzácným onemocněním. V souvislosti se zaměřením této práce jsou dále nastíněny některé formy podpory těchto rodin a to jak ze strany státu, tak dalších nestátních organizací. Může se jednat o podporu finančního charakteru poskytovanou například formou dávek, příspěvků a darů, ale rovněž o podporu nefinančního charakteru poskytovanou formou některých služeb sociální péče (například poradenské činnosti), podpůrných opatření ve školství, zdravotnictví a dalších resortech. Pozornost je zde rovněž věnována podpoře ze strany nestátních organizací, společností, sdružení a projektů, které suplují dle mého názoru v mnohém nedostačující úlohu státu.

4.1. Činitelé sociální práce

Tato podkapitola je věnována specifikaci sociální práce a určením jejích cílů. Současně identifikuje sociálního pracovníka, který pracuje s rodinami dětí se vzácným onemocněním. Nastíníme rovněž základní možnosti, které sociální práce osobám s postižením a jejich rodinám nabízí.

4.2. Sociální práce

V praxi se můžeme setkat s mnohými definicemi sociální práce, které jsou rozdílné úhlem pohledu, či mírným důrazem na některou součást této práce, uvedeme tedy alespoň některé z nich.

Mezinárodní federace sociálních pracovníků (IFSW) přijala svým valným shromážděním v Adelaide, v roce 2004 návrh Etiky sociální práce (jinak nazýván jako Mezinárodní etický kodex sociálního pracovníka), kde uvádí: „*Profese sociální práce podporuje sociální změnu, řešení problémů v lidských vztazích a také zmocnění a osvobození lidí v zájmu zvýšení blaha. Sociální práce zasahuje v oblastech, kde dochází k interakci lidí a jejich prostředí, a využívá k tomu teorie lidského chování a sociálních systémů.*“ Principy lidských práv a sociální

spravedlnosti považuje za základ sociální práce. Současně zdůrazňuje etické uvědomění jako nutnou součást odborné praxe sociálních pracovníků (Mezinárodní etický kodex, 2018).

Velký sociologický slovník uvádí následující definici sociální práce: „...*aplikovaná společenskovědní disciplína i oblast praktické činnosti, jejímž smyslem je odhalování, vysvětlování a náprava.*“ Zaměřuje se na oblast sociálních problémů (např. chudoba, zanedbávání výchovy dětí, nezaměstnanost), v širším rámci také na uplatňování společenské solidarity a naplňování individuálního lidského potenciálu. Její metody se nacházejí na pomezí praxe několika vědních oborů. (Linhart, 1996, s. 827)

Navrátil upřesňuje a vyjmenovává některé akademické a praktické disciplíny, které se zabývají životem člověka - například sociologie, psychiatrie a psychologie, atd. Sociální práce s některými z těchto disciplin sdílí určité postupy a poznatky, ale zaujímá samostatné místo. Jako zásadní aspekt, který ji od těchto oborů odlišuje, vnímá důraz na sociální fungování klienta. (Navrátil, 2000, s. 21)

Sociální fungování je definováno Bartlettovou jako „*interakce, které probíhají mezi požadavky prostředí a lidmi*“. Hlavní důraz přitom klade na schopnost řešit problémy právě v sociálním kontextu, ať už se jedná o jednotlivce, či skupinu. Pomoc sociálního pracovníka nastupuje teprve při porušení určité rovnováhy mezi požadavky prostředí a člověkem. (Bartlettová in Navrátil, 2001, s. 12)

Podle Navrátila je sociální práce „*umění, věda a profese, která pomáhá řešit lidem osobní, skupinové (zvláště rodinné) a komunitní problémy.*“ Sociální pracovníci „*se snaží pomáhat klientům zajistit uspokojivé osobní, skupinové a komunitní vztahy*“. K sociální práci jsou využívány metody individuální i skupinové práce s klienty, i sociální práce s komunitou, přičemž jsou tyto metody v moderním pojetí často kombinovány. Cíl sociální práce definuje jako „*podporu sociálního fungování klienta v situaci, kde je taková potřeba buď skupinově, nebo individuálně vnímána a vyjádřena*“ (Navrátil, 2000, s. 6-7).

Při sociální práci s lidmi s postižením můžeme podle mého názoru použít kteroukoliv metodu, včetně jejich kombinací. Sociální pracovník může pracovat s klientem individuálně, se skupinou (tedy jeho rodinou, se kterou je v neustálé interakci) a současně může pracovat i s komunitou (v našem případě například Společností pro MPS, která sdružuje a pomáhá lidem s MPS a jiným vzácným onemocněním a jejich rodinám). Ve Velkém sociologickém slovníku autoři popisují jednotlivé metody sociální práce tedy individuální, skupinovou a komunitní.

Zejména popis individuální práce s jednotlivcem ilustruje postup práce, když „...*hovoří o dílčích metodikách zaangažování klienta, o pořizování informací a diagnostice problémů, plánování cíle intervence, uzavírání dohody s klientem, vedení záznamů o případu, vlastní intervenci, hodnocení jejích výsledků a uzavření případu.*“ Skupinovou práci definuje podobně se zaměřením zejména na rekreační, výchovné a výukové, svépomocné, problémově řešitelské, rozhodovací, socializační, setkávací a terapeutické činnosti. Sociální práci s komunitou vnímá zejména v souvislosti s ovlivňováním sociálně - politických procesů, které mají vliv na obecné vnímání sociálně a ekonomicky znevýhodněných komunit a v oblasti tvorby sociální legislativy (Linhart, 1996, s. 828).

Cílem sociální práce je vzdělávat, vést a podporovat své klienty tak, aby rozuměli své situaci a uměli ji samostatně řešit. V případě osoby se vzácným onemocněním a její rodiny to znamená zachování maximální možné míry participace na společenském životě, která je v mnohém závislá na momentálním stadiu onemocnění a jeho projevech a dopadech na potřeby osob. S přihlédnutím k charakteru a cíli sociální práce, vnímáme sociální práci i sociálního pracovníka jako důležité pojítko mezi rodinami dětí se vzácným onemocněním a intaktní společností.

4.2.1. Sociální pracovník

V § 109 Zákona o sociálních službách, v platném znění, nalezneme následující popis činnosti sociálního pracovníka:

„Vykonává sociální šetření, zabezpečuje sociální agendy včetně řešení sociálně právních problémů v zařízeních poskytujících služby sociální péče, sociálně právní poradenství, analytickou, metodickou a koncepční činnost v sociální oblasti, odborné činnosti v zařízeních poskytujících služby sociální prevence, depistážní činnost, poskytování krizové pomoci, sociální poradenství a sociální rehabilitace, zajišťuje potřeby obyvatel obce a kraje a koordinuje poskytování sociálních služeb.“ Sociální pracovník musí splňovat podmínky stanovené zákonem o sociálních službách, který definuje předpoklady pro výkon sociálního pracovníka a požadavky na jeho další vzdělávání (Zákon o sociálních službách §109 - 110).

Linhart ve Velkém sociologickém slovníku zdůrazňuje především skutečnost, že se v posledních desetiletích v praxi „...*silně prosazují principy rovnosti klientů se sociálními pracovníky a autonomie klientů jakožto nové profesní orientace*“ (Linhart, 1996).

Předpokladem přijetí člověka (myšleno obecně jakéhokoliv člověka – i bez postižení) jako rovnocenného partnera, je podmíněno určitou mírou pochopení a porozumění. Vágnerová považuje za velmi důležitou potřebu naučit se rozumět osobám s postižením a chápat příčiny jejich odlišnosti. „... *přijímat je jako jednu z variant široké normy*“ považuje za základní předpoklad jejich uspokojivého přijetí ve společnosti (Vágnerová, 20012, s. 192).

Dle Michalíka se neznalost osob se zdravotním postižením a jejich skutečných problémů projevuje v mnoha oblastech. Následně vyjmenovává šest základních tvrzení, která pokládá za aktuálně platná v České republice. Jako první uvádí skutečnost, že na základě rovnocennosti mají lidé se zdravotním postižením stejná práva jako všichni ostatní. Veřejnost však někdy nahlíží na jedince se zdravotním postižením stejně jako na člověka, který byl právě propuštěn z výkonu trestu. Druhým tvrzením je požadavek rovných příležitostí pro osoby s postižením. Nevyžadují soucit, charitativní přístup, ani a nejsou zcela bezmocní. Za třetí problém pokládá autor společenské bariéry, které jsou příčinou zhoršených socioekonomických poměrů pro osoby s postižením. Čtvrtý problém spatřuje v častém opomíjení osob se zdravotním postižením. Základem pátého tvrzení je skutečnost, že v postojích společnosti nacházíme stále ještě mnoho překážek, znemožňujících jejich plnohodnotné začlenění. Za šestý problém pokládá skutečnost, že každý jedinec se zdravotním postižením je odlišný a za hlavní úkol společnosti pokládá nutnost se naučit tuto různorodost respektovat. Nabízí zde ideální přístup pro sociální přijetí těchto osob, kdy by měla být zakázána diskriminace osob se zdravotním postižením a podpořeno právo na podporu a pomoc (Michalík a kol., 2011).

V roce 1990 byla založena **Společnost sociálních pracovníků České republiky**, která navázala na tradici Společnosti sociálních pracovníků působící na území ČR od roku 1921. Jedná se o dobrovolnou odbornou organizaci sdružující členy, kteří se aktivně podílejí na rozvoji sociální práce a zvyšování její odborné úrovně v praxi. Působí zejména v následujících oblastech:

- podporuje všestranný rozvoj oboru a umožňuje vzájemné výměny zkušeností a spolupráci (i v mezinárodním měřítku)
- působí v oblasti šíření nových poznatků, dalšího vzdělávání a odborné způsobilosti sociálních pracovníků
- poskytuje svým členům odbornou poradenskou činnost
- připomínkuje koncepce a návrhy právních předpisů dotýkajících se sociální oblasti

- bdí nad dodržováním principů etického kodexu (Společnost sociálních pracovníků, 2018)

Jak bylo zmíněno výše, byl v roce 2004 přijat valným shromážděním Mezinárodní federace sociálních pracovníků Mezinárodní etický kodex. Na něj navazuje **Etický kodex společnosti sociálních pracovníků ČR**, schválený plénem Společnosti sociálních pracovníků v květnu 2006. Tento dokument upravuje zejména etické zásady, pravidla etického chování sociálního pracovníka ve vztahu ke klientovi, ke svému zaměstnavateli, ke kolegům (ve smyslu vzájemného respektu a spolupráce), ke svému povolání a odbornosti (v kontextu udržení a zvýšení odborné úrovně sociální práce, osobního růstu a vzdělávání dalších pracovníků) a ke společnosti (s důrazem na zlepšení sociálních podmínek a zvyšování sociální spravedlnosti). Dále vymezuje etické problémové okruhy a postupy při jejich řešení (Společnost sociálních pracovníků, 2018). Celý text etického kodexu společnosti sociálních pracovníků ČR viz příloha 1.

S ohledem na fázi vyrovnání se rodičů se závažným onemocněním dítěte může být v prvotní fázi nabídnuta především krizová intervence. Tomalová, Maštaliř, Dupalová a kol. uvádějí, že jejím cílem je *„obnovení vaší duševní rovnováhy, alespoň částečné navrácení kontroly nad vaším životem a navázání na další péči.“* Na ni dle autorů často navazuje psychoterapie, či poradenství, jehož cílem je poskytnutí doporučení a rad, jak se v dané situaci zachovat, které může poskytnout vystudovaný psycholog (2017, s. 29).

Jako vhodné se následně jeví využití dalších sociálních služeb, zejména sociálního poradenství, tj. poskytnutí informací reagujících na skutečnosti, které jsou rodinami osob s postižením vnímány jako nepříznivé. Navazovat tedy může seznámení se systémem podpory a poskytnutí informací o konkrétní sociální službě, dávkách pomoci v hmotné nouzi, příspěvku na péči, dávkách pro osoby se zdravotním postižením, či možné podpory dalšími organizacemi a spolky.

4.2.2. Sociální služby

Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, v platném znění *„upravuje podmínky poskytování pomoci a podpory fyzickým osobám v nepříznivé sociální situaci ... prostřednictvím sociálních služeb a příspěvku na péči,“* upravuje podmínky pro jejich poskytování, výkon a inspekci a upravuje předpoklady pro výkon povolání sociálního pracovníka. Současně vymezuje sociální službu jako *„činnost nebo soubor činností ...*

zajišťujících pomoc a podporu osobám za účelem sociálního začlenění nebo prevence sociálního vyloučení“ (Zákon a sociálních službách, § 1 – 3).

K zamezení sociálního vyloučení rodin s dítětem se zdravotním postižením by měl pomáhat systém sociální pomoci a služeb, který se aktivizuje, je-li občan znevýhodněn při uspokojování svých potřeb. Do tohoto systému je zahrnuto sociální poradenství, sociální služby, peněžité sociální dávky a sociálně-právní ochrana. (Novosad, 2009)

Dle Zákona o sociálních službách (§33) mohou být sociální služby poskytovány jako terénní (poskytovány osobě v jejím přirozeném sociálním prostředí), ambulantní (poskytovány v zařízení sociálních služeb, kam za nimi osoba dochází, je doprovázena nebo dopravována), a pobytové (poskytované v zařízení sociálních služeb s ubytováním).

Sociální služby podle § 32 dělíme na:

- **sociální poradenství - zahrnuje základní i odborné sociální poradenství, jehož cílem** je poskytování informací (§37);
- **služby sociální péče** - pomáhají zajistit osobám fyzickou a psychickou soběstačnost, umožňují maximální možnou míru zapojení do běžného života společnosti, nebo alespoň zajišťují důstojné prostředí a zacházení v nejméně omezujícím prostředí (§38), patří sem např.: **osobní asistence** (zajišťuje pomoc při zvládnání běžných úkonů péče o vlastní osobu, osobní hygieně, zajištění stravy, chodu domácnosti, výchovné a vzdělávací aktivizační činnosti, zprostředkování kontaktu se společenským prostředím a pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a při obstarávání osobních záležitostí, § 39), pečovatelská služba (zajišťuje obdobné úkony, vyjma výchovné a vzdělávací aktivizační činnosti, § 40), podpora samostatného bydlení (zajišťuje pomoc při zajištění chodu domácnosti, výchovné, vzdělávací a aktivizační činnosti, zprostředkovává kontakt se společenským prostředím, sociálně terapeutické činnosti a pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a obstarávání osobních záležitostí, § 43), odlehčovací služby, centra denních služeb, denní a týdenní stacionáře, domovy pro osoby se zdravotním postižením a chráněné bydlení, aj. (§ 44 - 51);
- **služby sociální prevence** - určené pro osoby ohrožené sociálním vyloučením s ohledem na krizovou sociální situaci, patří sem např.: raná péče (§ 54), sociálně aktivizační služby pro seniory a osoby se zdravotním postižením a sociálně

terapeutické dílny (§ 66 - 67), sociální rehabilitace (§ 70), aj. (Zákon o sociálních službách).

Výše jsou vyjmenovány služby sociální péče, které by mohly rodiny s dítětem se vzácným onemocněním využít. Zařízení zřizovaná k provádění výše uvedených sociálních služeb poskytují jednotlivé úkony, které jsou vyjmenovány v Prováděcí vyhlášce Zákona o sociálních službách č. 505/2006 Sb.

4.3. Dávky poskytované státem

Sociální pracovník zabývající se pomocí rodinám dětí se vzácným onemocněním by měl být schopen poskytnout fundované poradenství o nároku na jednotlivé dávky, o které mohou tyto osoby požádat. Musí se tedy bezpečně orientovat v této problematice.

Některé z níže uvedených dávek nejsou podmíněny zdravotním postižením, mají na ně tedy nárok všechny osoby, které splňují podmínky stanovené příslušným zákonem. Rodiny dětí s postižením mohou na rozdíl od rodin bez dítěte s postižením navíc žádat především o příspěvek na péči a dávky pro osoby se zdravotním postižením.

4.3.1. Státní sociální podpora

Zákon č. 117/1995 Sb., o státní sociální podpoře, v platném znění, uvádí: „*Státní sociální podporou se stát podílí na krytí nákladů na výživu a ostatní základní osobní potřeby dětí a rodin a poskytuje ji i při některých dalších sociálních situacích.*“ (Zákon o státní sociální podpoře, §1)

Stát se podílí na krytí nákladů na výživu a ostatní základní osobní potřeby dětí a rodin sociální podporou. Poskytuje ji i při některých dalších sociálních situacích. Státní sociální podpora je realizována díky státem organizované solidaritě ve dvou směrech – bezdětné rodiny jsou solidární k rodinám s dětmi a vysokopříjmové rodiny k nízkopříjmovým rodinám. Dávky se poskytují na základě posouzení příjmů a vychází z koncepce životního minima – **přídavek na dítě** (opakovaná, dlouhodobá dávka se má podílet na pokrytí nákladů spojených s výchovou a výživou nezaopatřených dětí), **porodné** (jednorázový příspěvek určený na pokrytí zvýšených nákladů vzniklých rodině s narozením dítěte) a **příspěvek na bydlení**. Při naplnění dalších předpokladů se bez posouzení příjmů poskytuje - **rodičovský příspěvek** (pobírá rodič, který po celý kalendářní měsíc celodenně a řádně pečuje o nejmladší dítě v rodině do vyčerpání celkové částky 220 000 Kč, nejdéle do 4 let věku dítěte), **pohřebné**

(jednorázová dávka určená na úhradu nákladů souvisejících s vypravením pohřbu) a **dávky pěstounské péče** (srov. Pešlová, 2012 a Zákon o státní sociální podpoře).

4.3.2. Dávky v hmotné nouzi

Zákon č. 111/2006 Sb., o pomoci v hmotné nouzi, v platném znění, vymezuje podmínky pro poskytování pomoci k zajištění základní životních potřeb osobám, které se nacházejí v hmotné nouzi, prostřednictvím dávek. Při posuzování nároku se posuzují majetkové a sociální poměry a příjmy osoby žádající o dávku, a dalších osob stanovených zákonem o životním a existenčním minimu. Poskytují se měsíčně poskytované dávky - **příspěvek na živobytí a doplatek na bydlení** a jednorázová dávka **mimořádná okamžitá pomoc** (Zákon o pomoci v hmotné nouzi, § 2 - 4).

4.3.3. Příspěvek na péči

Podmínky pro poskytování příspěvku na péči upravuje Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, v platném znění. Stát se tímto příspěvkem podílí na zajištění sociálních služeb nebo jiných forem pomoci při zvládnání základních životních potřeb a umožňuje příjemci individuální zvolení nejúčelnějšího způsobu zajištění. Příspěvek může být poskytován osobě starší jednoho roku, při dlouhodobém (déle než rok) nepříznivému zdravotnímu stavu.

Stupeň závislosti je hodnocen podle schopností zvládat vyjmenované základní potřeby: mobilita, orientace, komunikace, stravování, oblékání a obouvání, tělesná hygiena, výkon fyziologické potřeby, péče o zdraví, osobní aktivity, péče o domácnost. Není-li osoba z důvodu svého dlouhodobě nepříznivého zdravotního schopna zvládat určitý počet základních životních potřeb, považuje se za závislou na pomoci jiné osoby. Podle počtu nezvládnutých potřeb a věku je následně určen stupeň závislosti (viz obr. níže) (srov. Pešlová, 2012 a Zákon o sociálních službách).

Stupeň závislosti	Osoby mladší 18 let		Osoby starší 18 let	
	Nezvládnuté životní potřeby	Měsíční výše příspěvku	Nezvládnuté životní potřeby	Měsíční výše příspěvku
I. (lehká závislost)	3	3 300 Kč	3 nebo 4	880 Kč
II. (středně těžká závislost)	4 nebo 5	6 600 Kč	5 nebo 6	4 400 Kč
III. (těžká závislost)	6 nebo 7	9 900 Kč	7 nebo 8	8 800 Kč
IV. (úplná závislost)	8 nebo 9	13 200 Kč	9 nebo 10	13 200 Kč

Obr. 4: Aktuální výše příspěvku na péči (Tomanová, Maštaliř, Dupalová, 2017, s. 77)

4.3.4. Dávky pro osoby se zdravotním postižením

Podmínky poskytování těchto dávek upravuje Zákon č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek pro osoby se zdravotním postižením, v platném znění a jeho Prováděcí vyhláška, č. 388/2011 Sb. V § 2 - 9 tohoto zákona jsou vymezeny dvě základní dávky a to příspěvek na mobilitu a příspěvek na zvláštní pomůcku.

Příspěvek na mobilitu je opakující se nároková dávka, která je určena osobě starší jednoho roku věku, při splnění dalších kritérií – musí být držitelem průkazu ZTP nebo ZTP/P a opakovaně se v kalendářním měsíci dopravuje, nebo je dopravována za úhradu a současně jí nejsou poskytovány pobytové sociální služby. Výše příspěvku na mobilitu byla od 1.1.2018 zvýšena na 550,- Kč měsíčně. (srov. Tomalová, Maštaliř, Dupalová, 2017 a Zákon o poskytování dávek pro osoby se zdravotním postižením).

Příspěvek na zvláštní pomůcku je dávka poskytovaná osobě s těžkou vadou nosného nebo pohybového ústrojí, nebo těžkým sluchovým, nebo zrakovým postižením, splňujícím charakter dlouhodobě nepříznivého stavu. Limitující je rovněž věk. U příspěvku na pořízení vodícího psa musí být osoba starší 15 let, u příspěvku na pořízení motorového vozidla, schodišťové sedačky, schodišťové plošiny, schodolezu, stropního zvedacího systému nebo na úpravu bytu musí být osoba starší 3 let, u všech ostatních případů musí být osoba starší 1 roku. Dalšími podmínkami např. jsou umožnění: realizace pracovního uplatnění, přípravy na budoucí povolání, vzdělávání, získávání informací, styku s okolím, sebeobsluhy a využívání ve svém sociálním prostředí. Zákon vymezuje rovněž výši příspěvku, spoluúčast osoby, maximální možnou výši příspěvku, hranici, kterou součet vyplacených příspěvků nesmí přesáhnout. Přihlíženo je k příjmům osoby a osob s ní společně posuzovaných a celkovým sociálním a majetkovým poměrům (srov. Tomalová, Maštaliř, Dupalová, 2017 a Zákon o poskytování dávek pro osoby se zdravotním postižením).

Další skupinu tvoří **kompensační a rehabilitační pomůcky**, které jsou schvalovány pojišťovnami na základě doporučení lékaře specialisty – např. ortopeda, neurologa a dalších. Některé tyto pomůcky hradí pojišťovny v plné výši, u jiných je třeba spoluúčasti. Aktuální seznamy pomůcek lze nalézt na webových stránkách pojišťoven (Tomalová, Maštaliř, Dupalová, 2017).

4.4. Další formy státní podpory

Tato podkapitola je věnována některým dalším formám podpory garantovaným státem. Jedná se o formy podpory, které mohou respondenti výzkumné části této práce – tedy rodiny s dětmi se vzácným onemocněním bezesporu využít. Jako příklad lze uvést parkovací průkaz, který podstatně ulehčí bezproblémové parkování v nemocnicích při dojíždění za léčbou a mnohé další.

4.4.1. Průkaz osoby se zdravotním postižením

Přidělení a vymezení průkazu osoby se zdravotním postižením upravuje Zákon č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek pro osoby se zdravotním postižením, v platném znění a jeho Prováděcí vyhláška, č. 388/2011 Sb.

Průkaz náleží osobě s těžkým tělesným, smyslovým, nebo duševním postižením, splňujícím charakter dlouhodobě nepříznivého stavu a podstatného omezení schopnosti pohyblivosti nebo orientace, včetně osob s poruchou autistického spektra. Existují tři níže uvedené typy - stupně průkazu. Dále jsou uvedeny výhody z nich vyplývající.

- TP – pro osoby se středně těžkým postižením pohyblivosti či orientace (držitelé mají nárok na vyhrazené místo k sezení ve veřejných dopravních prostředcích a přednost při projednávání osobních záležitostí);
- ZTP – pro osoby s těžkým postižením pohyblivosti či orientace (stejně výhody jako u TP a dále nemusí platit jízdné v pravidelných spojích veřejné hromadné dopravy a sleva 75 % na jízdné ve vlacích, rychlicích a pravidelných vnitrostátních spojích autobusové dopravy);
- ZTP/P – pro osoby se zvlášť těžkým postižením pohyblivosti či orientace, které potřebují průvodce (stejně výhody jako u ZTP a dále bezplatné cestování s doprovodem) (srov. Tomalová, Maštalíř, Dupalová, 2017 a Zákon o poskytování dávek pro osoby se zdravotním postižením).

Průkazy umožňují svým držitelům některé další výhody, např. sleva poskytovaná některými kulturními zařízeními. Další výhody spadají do oblasti daní, místních a správních poplatků a zákona o pozemních komunikacích. Držiteli průkazu ZTP či ZTP/P náleží rovněž **Parkovací průkaz** pro osoby se zdravotním postižením (umožňuje parkování na vyhrazených

místech a osvobození od poplatku za použití dálnice a rychlostní silnice, v rámci celé Evropské unie parkování (Tomalová, Maštalíř, Dupalová, 2017).

4.4.2. Podpora ve vzdělávání

Dle Zákona 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (Školský zákon), v platném znění je v České republice ustanovena povinnost školní docházky ve věku 6-15 let, nově je povinný rovněž poslední rok předškolního vzdělávání. V resortu vzdělávání bylo označení zdravotního postižení plně nahrazeno pojmem **speciální vzdělávací potřeby (SVP)**, které rozšiřují skupinu osob se zdravotním postižením například o žáky ze sociálně slabšího prostředí, žáky s nadprůměrnou, nebo podprůměrnou úrovní intelektových schopností, nebo zdravotně znevýhodněné. Školský zákon říká: *„Dítětem, žákem a studentem se speciálními vzdělávacími potřebami se rozumí osoba, která k naplnění svých vzdělávacích možností nebo k uplatnění nebo užívání svých práv na rovnoprávném základě s ostatními potřebuje poskytnutí podpůrných opatření.“* Školský zákon umožňuje pro každého jedince se SVP tvorbu individuálního vzdělávacího programu a vymezuje pět stupňů podpůrných opatření, určených k umožnění docházky žáka do běžné školy se zachováním potenciálu jeho maximálního možného rozvoje a kvality jeho života (Školský zákon, § 16).

Vyhláška č. 27/2016 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných, ve znění pozdějších předpisů upřednostňuje v současnosti vzdělávání žáků se SVP v prostředí **inkluzivní školy**. Pro každého žáka vyhotoví škola nebo školské poradenské zařízení plán pedagogické podpory nebo individuální vzdělávací plán, který určuje stupeň podpůrných opatření nutných k zajištění v dané škole. Teprve pokud tato opatření nenaplní vzdělávací potřeby a rozvojový potenciál žáka se SVP, doporučuje se vzdělávání tohoto žáka ve škole zřízené dle § 16 odstavce 9 školského zákona (Vyhláška o vzdělávání žáků se SVP).

Vyhláška č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních blíže vymezuje činnost těchto zařízení. Radíme mezi ně zejména pedagogicko-psychologické poradny a speciálněpedagogická centra (SPC). Tato zařízení poskytují žákům, jejich zákonným zástupcům a škole bezplatnou informační, poradenskou, diagnostickou a metodickou činnost, odborné speciálněpedagogické a pedagogicko-psychologické služby, preventivně výchovnou péči a napomáhají při volbě vhodného vzdělávání a jejich přípravě na budoucí povolání. **Speciálněpedagogické centrum -**

poskytuje poradenské služby zejména při výchově a vzdělávání žáků se zdravotním postižením, vadami řeči, souběžném postižení více vadami a autismu a při řešení problémů ve vzdělávání a vývoji žáků. Vykonává speciálněpedagogickou a psychologickou diagnostiku a zjišťuje speciální vzdělávací potřeby a připravenost žáků na školní docházku. Na jejich základě zpracovává odborné posudky a zprávy pro nastavení podpůrných opatření pro zařazení žáků do škol a školských zařízení a pro další vzdělávací opatření. (Tomalová, Maštaliř, Dupalová, 2017).

Podpůrná opatření (PO) představují soubor nezbytných opatření ve vzdělávání – organizační, personální, vzdělávací, která školy poskytují dětem, žákům a studentům se SVP, kteří tato opatření ze zákonem rámcově vymezených důvodů potřebují. Školský zákon stanoví celkem pět možných stupňů PO. První stupeň může poskytnout sama škola, 2. – 5. stupeň vždy stanovuje školské poradenské zařízení. Mezi PO řadíme například: poradenská pomoc škole a školskému poradenskému zařízení o úpravě organizace, obsahu, hodnocení, forem a metod vzdělávání a školských služeb; úprava podmínek přijímání a ukončování vzdělávání; použití kompenzačních pomůcek, speciálních učebnic a speciálních učebních pomůcek, využívání komunikačních systémů; úprava výstupů vzdělávání; vzdělávání podle individuálního vzdělávacího plánu; využití asistenta pedagoga, dalšího pedagogického pracovníka a tlumočnicka; stavební, nebo technické úpravy školy (Tomalová, Maštaliř, Dupalová, 2017).

Asistent pedagoga (AP) zajišťuje pomoc žákovi se SVP při jeho zařazení do výuky a školního prostředí. Asistent pedagoga se v rámci vzdělávacího procesu snaží vytvořit podmínky vedoucí k podpoře žáka. Pomoc a podpora má odpovídat individuálním potřebám žáka, které vyplývají z druhu a hloubky zdravotního postižení či znevýhodnění. Postavení asistenta pedagoga je upraveno mnohými zákonnými a podzákonnými právními předpisy a některými koncepčními dokumenty (Michalík, 2013).

Asistent pedagoga je pedagogický pracovník, zaměstnanec mateřské, základní nebo střední školy, který působí ve třídě (či studijní skupině), v níž je integrován žák se SVP, je využíván jako jedno z možných podpůrných opatření. AP pomáhá učiteli při organizaci a realizaci vzdělávání, podporuje samostatnost a aktivní zapojení žáka do všech školních činností. Pracuje podle potřeby se žákem nebo s třídou žáků podle pokynů jiného pedagogického pracovníka a ve spolupráci s ním. AP může poskytovat podporu při vzdělávání 1 až 4 žákům ve třídě, oddělení nebo studijní skupině.

Mezi hlavní činnosti AP patří:

- pomoc při výchovné a vzdělávací činnosti a komunikaci se žáky, zákonnými zástupci žáků a s komunitou, z níž žák pochází;
- pomoc žákům v adaptaci na školní prostředí;
- pomoc žákům při výuce a přípravě na ni, při zachování maximální míry samostatnosti;
- nezbytná pomoc žákům při sebeobsluze a pohybu během vyučování a při akcích pořádaných školou (Tomalová, Maštalíř, Dupalová, 2017).

4.5. Podpora ze strany organizací a projektů

Jak již bylo zmíněno v úvodu této kapitoly, je cílem sociální práce podpora sociálního fungování člověka. Cílem některých organizací, společností, projektů a nadací je v širším slova smyslu pomoc, podpora a usnadnění života sociálně znevýhodněným občanům. Jejich činnost tedy můžeme na základě jejich charakteristiky a vytyčených cílů považovat za jednu z forem sociální práce. V české republice existuje v současnosti mnoho takových organizací, zaměříme se tedy alespoň na některé z nich, jejichž činnost je mimo jiného zaměřena na podporu osob se vzácným onemocněním a jejich rodin.

4.5.1. Česká asociace vzácných onemocnění

Česká asociace vzácných onemocnění (ČAVO) je významnou organizací, která se angažuje v oblasti vzácných onemocnění. Jedná se o občanské sdružení, registrované v březnu 2012, jehož heslem je: „Sami vzácní, spolu silní.“ Na základním informačním webu ČAVO www.vzacna-onemocneni.cz je dostupné široké spektrum informací o této problematice, zejména:

- prezentuje ČAVO, její poslání a vize, zpřístupňuje články, videa a další informace o vzácných onemocněních, členství v organizaci a pravidelně vydává vlastní zpravodaj Čavonoviny;
- vysvětluje pojem vzácné onemocnění a předkládá seznam onemocnění, která jsou za vzácná považována a přibližuje způsoby jejich léčby včetně informací o národním koordinačním centru, centrech pro léčbu a léčivých přípravcích;
- prezentuje příběhy pacientů a informace o jednotlivých onemocněních;
- provozuje konzultační mail help@vzacna-onemocneni.cz, kam se mohou ve složitých případech obracet lékaři i samotní pacienti;

- objasňuje politiku Evropské unie i ČR v oblasti vzácných onemocnění a přibližuje stěžejní dokumenty. Představuje Evropské referenční síť zprostředkovávající tok informací mezi poskytovateli zdravotní péče v celé Evropě, jejichž cílem je řešení problémů onemocnění, vyžadujících vysoce specializovanou zdravotní péči a soustředění poznatků a zdrojů (Vzácná onemocnění, 2018).

4.5.2. Internetový portál Orphanet

Jeho heslem je: „Žádná nemoc není tak vzácná, aby si nezasloužila pozornost.“

Portál se zaměřuje na problematiku vzácných onemocnění, činnost koordinuje Francouzský národní institut pro zdravotnický a medicínský výzkum. Zpřístupňuje databáze s přehledy vzácných onemocnění, odborníků a pracovišť specializovaných na jejich léčbu, studie a klinické testy a seznamy patientských organizací v konkrétních zemích. Je dostupný ve francouzštině a několika dalších jazycích, některé stránky jsou česky (Orphanet, 2018).

4.5.3. Společnost pro mukopolysacharidosu

Společnost pro mukopolysacharidosu (MPS) je dobrovolným charitativním sdružením rodin dětí, které jsou nemocné smrtelnou nemocí MPS. Motto společnosti zní „Není naděje, zbývá láska...“, v rámci republiky programu „Pomozte nemocným dětem žít a zemřít doma“. Na vývoj lékařské vědy navazuje motto „Pomozte nám pomáhat, dětem, které už šanci na život nemají i dětem, které ji díky novým lékům možná mají.“ Cílem sdružení je všestranná podpora rodin dětí s tímto závažným onemocněním (Mukopoly, 2018)

Vznik tohoto občanského charitativního sdružení iniciovali manželé Michalíkovi, kteří po domluvě s doc. Zemanem z Kliniky dětského a dorostového lékařství Všeobecné fakultní nemocnice v Praze kontaktovali dopisem další rodiny dětí s touto nemocí. Dne 2. 12. 1994 registruje Ministerstvo vnitřní Společnost pro mukopolysacharidosu – dobrovolné svépomocné sdružení rodin dětí s touto nemocí. Ke vzniku společnosti přispěla svými zkušenostmi zakladatelka rakouské Národní společnosti pro MPS, pí. Marion Kraft. První národní setkání rodin dětí nemocných MPS a obdobnými onemocněními, kde měli rodiče a děti možnost se navzájem setkat a podělit o své, mnohdy neradostné, zkušenosti se uskutečnilo v říjnu 1995 na Českomoravské vrchovině. Od té doby pořádá Společnost svá setkání pravidelně, jednou či dvakrát do roka. Z původního počtu 3, se společnost rozšířila na několik desítek rodin (Společnost pro MPS, 2014).

Na webových stránkách tohoto sdružení www.mukopoly.cz můžeme nalézt potřebné kontakty, informace o onemocnění, poradnu, odkaz na zpravodaje sdružení, výroční zprávy a mnohé další informace. Existence společnosti je závislá na podpoře nadace Život dětem (jejíž příspěvek byl v plné výši určen a vyčerpán na koupi zdravotních, rehabilitačních a kompenzačních pomůcek pro nemocné děti) a příspěvcích dalších firem i jednotlivců (Mukopoly, 2018).

4.5.4. Centrum provázení

Centrum provázení (CP) je odborným střediskem Společnosti pro mukopolysacharidosu, které sídlí od r. 2015 v prostorách Dětské kliniky Všeobecné fakultní nemocnice v Praze, nově i Brně.

Nabízí služby rodinám s dětmi se vzácným onemocněním a těžkým zdravotním postižením a rodinám předčasně narozených a dětí s nízkou porodní hmotností. Heslo CP zní: „Nemusíte na to být sami ... nejste sami“.

CP zajišťuje předání informací, poradenství, provázení, služby a podporu rodičů dětí cílové skupiny, zprostředkuje předání zkušenosti pečujících rodin a zajišťuje prevenci vzniku závažných problémů pečujících rodin. Zvyšuje právní vědomí, samostatnost, znalosti a dovednosti klientů potřebné k řešení jejich situace, vytváří síť spolupracujících institucí a tím přispívá ke zlepšení kvality života nemocných dětí a jejich pečujících rodin. Vznik Centra provázení podpořila Nadace Sirius (Centrum provázení, 2018).

4.5.5. Obecně prospěšná společnost Život dětem

Život dětem o.p.s. pomáhá od roku 2000. Posláním společnosti je pomoc nemocným, handicapovaným a opuštěným dětem v rámci celé České republiky, které se ocitnou v obtížné životní situaci a potřebují odbornou pomoc a podporu svého okolí.

Na společnost Život dětem se mohou obrátit rodiče (zákonní zástupci) nemocných dětí do 18 let (výjimečně i starší), za účelem podpory při úhradě zdravotních pomůcek, léčby, rehabilitačních a ozdravných pobytů. Společnost rovněž pomáhá nemocnicím se zakoupením přístrojové techniky a dalšího potřebného vybavení pro oddělení, která pečují o nemocné děti a dětským zařízením, ke kterým patří dětské domovy, ústavy pro handicapované děti, kojenecké ústavy, dětské stacionáře a další zařízení, kterým lze pomoci s pořízením zdravotních, rehabilitačních a výukových pomůcek, hraček a s úhradou ozdravných pobytů pro děti. Na webových stránkách jsou zveřejněny informace o projektech, na které je pomoc

určena, přehled dárců a dosavadní činnosti, výroční a tiskové zprávy a potřebné kontakty (Život dětem, 2018).

4.5.6. Systém Dobrý anděl

Dobrý anděl je systém, který funguje od roku 2011. Potenciální dárci se po zaregistrování do systému stávají „Dobrymi anděly“.

Dobrý anděl uvádí pilíře, na nichž funguje: do posledního haléře (veškeré příspěvky získané v daném měsíci jsou v následujícího měsíci přerozděleny potřebným rodinám), transparentnost pomoci (každý přispěvatel může sledovat, komu pomáhá) a pravidelnost pomoci (z důvodu dlouhodobosti léčby)

Systém nadace funguje na andělských hodnotách: radost, spolupráce, respekt a odvaha.

Dobrý anděl pomáhá rodinám (s alespoň jedním nezaopatřeným dítětem léčeným ve zdravotnickém zařízení na území ČR), které se vlivem nemoci dostaly do tíživé situace. Uvádí přehled onemocnění, při kterých pomáhá – onkologická onemocnění, cystická fibróza, svalová dystrofie, nemoc motýlích křídel, selhání orgánů, závažné poruchy metabolismu (k nimž řadíme MPS), a další onemocnění.

Od počátku činnosti (tj. roku 2011) do 13. 4. 2018 přerozdělil systém celkovou částku 659 203 054,10 Kč, v současnosti přispívá 88 881 Dobrych andělů. V březnu letošního roku byla pomoc poskytnuta 2 969 rodinám a každá rodina obdržela příspěvek 6 080,00 Kč (Dobrý anděl, 2018).

4.5.7. Pomozte dětem

Pomozte dětem je charitativní projekt spojený s celonárodní veřejnou sbírkou, který pořádá Nadace rozvoje občanské společnosti ve spolupráci s Českou televizí už 20 let, známý též svým symbolem kuřete.

Hlavním cílem je umožnění přímé a účinné pomoci ohroženým a znevýhodněným dětem do 18 let věku po celé České republice. Peníze jsou přerozdělovány po celé ČR, pomocí nestátních neziskových organizací a prostřednictvím individuálních a ročních projektů. Při výběru projektů se přihlíží ke zvyšování kvality života dětí, vytváření rovných příležitostí pro

všechny děti a různé skupiny populace a podpoře práv dětí na život v rodině nebo v náhradním rodinném prostředí.

Na webových stránkách jsou zveřejněny projekty, na které je přispíváno, informace pro dárce, informace o probíhajících kampaních (např. v dubnu letošního roku „peříčkový týden“) a další potřebné kontakty a zajímavá sdělení (Pomozte dětem, 2018).

4.5.8. Konto bariéry

Konto bariéry je hlavním projektem Nadace Charty 77. Jedná se o první a dosud trvající sbírku fungující více než 25 let, prostřednictvím které desetitisíce dárců pomáhají pravidelným měsíčním příspěvkem financovat a naplňovat program Konta Bariéry.

Projekt je určen občanům ČR se zdravotním postižením nebo jiným handicapem, který je znerovnoprávněje ve společnosti a neziskovým organizacím, které je sdružují. Příspěvky mohou být využity například na rehabilitační a kompenzační pomůcky, bezbariérové úpravy bytů, veřejných budov a škol a projekty, související se vzděláváním a pracovním uplatněním lidí s postižením. Dále na azylovou pomoc, provoz Domů na půli cesty, chráněného a podporovaného bydlení, osobní asistenci a respitní péči.

Na webových stránkách Konta Bariéry je možno sledovat komu peníze pomohly, umožňují výběr konkrétního člověka, nebo projektu k podpoře, jsou zde potřebné kontakty a informace (Konto Bariéry, 2018).

4.5.9. Šance dětem

Šance dětem je informační portál, který funguje od roku 2011 a „*pomáhá dětem, které neměly v životě štěstí*“. Provozovatelem je Obecně prospěšná společnost Sirius.

Zpřístupňuje informace určené rodinám ohrožených dětí k řešení problémových situací, ale i články vytvořené odborníky na téma ohrožených dětí v různých souvislostech, monografie a sborníky a další práce, dále výsledky výzkumů a důležité podněty pro sociální pracovníky (Šance dětem, 2018).

4.5.10. Dárcovská SMS

Je projekt Fóra dárců (organizací usilujících o podporu filantropie v ČR) a Asociace provozovatelů mobilních sítí. Funguje na základě dárcovské SMS (jinak také DMS).

Umožňuje jednorázový, nebo opakovaný příspěvek formou DMS ve výši 30, 60, nebo 90 Kč. Dárce po vybrání projektu odešle Dárcovskou SMS na jednotné telefonní číslo 87 777.

Po odečtení organizačních a technických nákladů z 30 Kč DMS činí příspěvek pro příjemce 28,50 Kč. Na webových stránkách lze získat informace o jednotlivých projektech, kontakty a další informace (Dárcovská sms, 2018).

5. Praktická část

V praktické části práce se zaměříme na formulaci výzkumného problému a hlavní výzkumné otázky. Uvádíme metodologii šetření a je popsána metoda tvorby, výběr výzkumného vzorku, forma zpracování dat, etická stránka a možné limity výzkumu.

5.1. Cíl výzkumu a výzkumná otázka

Teoretická část se zabývá charakteristikou vzácných onemocnění, konkrétně lysosomálního stádavého onemocnění, mukopolysacharidózy IV A typu. Jsou zmíněny klinické příznaky i problémy, které toto onemocnění provázejí. Práce je zaměřena na rodinu dítěte s tímto onemocněním a byl uveden systém její podpory – tj. služeb a dávek sociální péče, činnost dalších nestátních organizací a projektů fungujících v sociální oblasti a podpory v oblasti školství. Současně je zaměřena na úlohu sociální práce v systému podpory cílové skupiny.

Cílem praktické části je zjistit, jakou formu sociální podpory rodiny dítěte se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A nejvíce využívají.

Výzkumná otázka: Jakou formu sociální podpory rodiny dětí se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A nejvíce využívají?

5.2. Metody zpracování praktické části a respondenti

S ohledem na uvedená téma byl zvolen kvalitativní výzkum, který studuje jednotlivé případy hlouběji a dotazovaní respondenti mají dostatečný prostor k vyjadřování, mohou tak popsat situaci ze svého úhlu pohledu a bez omezení. Podle Dismana je posláním kvalitativního výzkumu porozumění lidem v sociálních situacích (2014).

Pro výběr výzkumného vzorku byla zvolena metoda záměrného výběru. Ten podle Miovského předpokládá, oslovení pouze těch respondentů, kteří splňují požadavek výběru a současně souhlasí s účastí na výzkumu (2006).

Výzkumu se zúčastnilo celkem šest pečujících osob. Jelikož všechny osoby, které s účastí souhlasily, jsou ženy, nadále budeme v souladu s požadavkem na zachování anonymity a dodržení etického kodexu používat označení respondentka. Děti se vzácným onemocněním jsou 3 dívky a 3 chlapci, budeme je označovat jako děti.

Pro účel výzkumného šetření byla zvolena metoda **polostrukurovaného rozhovoru**. Jeho výhodou je dle Miovského skutečnost, že na předem dané tzv. jádro rozhovoru mohou navazovat doplňujícími otázkami. Tento způsob získávání dat umožňuje držet se předem připravených témat a současně reagovat na nové nepředvídané skutečnosti kladením doplňujících otázek. Současně bylo možné měnit pořadí, ve kterém se okruhům věnujeme. Při rozhovoru lze používat následné inquiry (upřesnění a vysvětlení odpovědi účastníka). Rozhovory probíhaly v klidném, příjemném prostředí. (2006).

Rozhovor byl rozčleněn do tří základních tematických okruhů. K nim byly vytvořeny doplňující otázky:

- **Sdělení diagnózy.** Doplňující otázky: Ve kterém roce Vám byla sdělena diagnóza MPS dítěte? Jaké byly Vaše potřeby bezprostředně po sdělení diagnózy? Věděli jste, na koho se v případě potřeby podpory obrátit?
- **Využívání a spokojenost se systémem podpory.** Doplňující otázky: Kterou z možností podpory ze strany státního, či nestátního sektoru využíváte? Jaké příspěvky čerpáte? Využíváte podpory sociálních služeb (Raná péče, poradenství, stacionáře, osobní asistence, aj.)? Jakou formu podpory postrádáte (co je dle Vašeho názoru třeba zlepšit)? Dokážete dopředu odhadnout, jakou formu podpory budete v budoucnu potřebovat? Kdo Vám nejvíce pomohl (či podporu považujete za klíčovou)?
- **Léčba.** Doplňující otázky: Víte, jaké jsou možnosti léčby? Jakou léčbu užíváte (včetně symptomatické)?
- **Doplňující otázky.** Jste v kontaktu s dalšími rodinami s podobně postiženým dítětem (popř. co považujete za přínos, či negativum tohoto kontaktu)? Co byste poradili rodinám, které se teprve diagnózu dozvědí? Jak vnímáte úlohu sociální práce, sociálního pracovníka?

Po navázání kontaktu s respondentkami a dohodnutí času a místa konání proběhly výzkumné rozhovory. Všechny respondentky souhlasily s uskutečněním rozhovorů a byly předem seznámeny s tématem výzkumu a okruhy otázek. Byly rovněž poučeny, že nemusí odpovídat na jim nepříjemné otázky, nemusí mluvit o tématech, o kterých nechtějí a účast na výzkumu mohou kdykoliv ukončit. Byla zajištěna informovanost o anonymitě získaných údajů. Byl připraven rovněž formulář informovaného souhlasu od účastníka výzkumu, ale na písemném vyhotovení respondentky netrvaly. Rozhovor byl s jejich souhlasem nahráván.

Poté byla provedena transkripce, tedy převedení dat do textové formy. Dle Miovského není transkripce zcela mechanická operace, za niž je někdy chybně považována. Naopak je velmi významná, jelikož je možné jejím prostřednictvím data zkreslovat, je možné zbytečně o hodnotná data přijít, ale lze jejím prostřednictvím interpretaci dat i posílit. Výzkumem získaná data je potřeba upravit do takové formy, aby z nich mohla být provedena analýza. Propojení fáze získávání dat a jejich analýzy nazývá termínem data management. Při převodu do textové formy jsou rovněž zredukována data o nepodstatné informace. Poté byly pomocí techniky barvení textu rozlišeny textové pasáže podle výzkumné oblasti, které se týkaly, což usnadnilo analýzu a umožnilo lepší orientaci v textu. (2006).

Cílovou skupinu tvoří rodiny dětí se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A, která se v populaci vyskytuje velmi řídce. Jakákoliv bližší charakteristika respondentů a jejich dětí by mohla způsobit ohrožení zachování jejich anonymity. Rodiny dětí byly tedy chronologicky seřazeny od nejstaršího dítěte – od R1 po R6. To umožňuje sledování průběhu nemoci (např. nárůstem potřeby některých kompenzačních pomůcek, zvyšováním stupně průkazu mimořádných výhod, apod.) a současně přiblíží vývoj podpůrného systému (od absence přes Společnost pro MPS až po Centrum provázení).

5.3. Shrnutí výsledků výzkumného šetření

V této části práce jsou shrnuta kvalitativní data, která byla získána výzkumem. V rámci jednotlivých tematických okruhů jsou shromážděny získané informace a následně jsou přiřazeny k jednotlivým podotázkám.

5.3.1. Sdělení diagnózy

Ve kterém roce Vám byla sdělena diagnóza MPS dítěte?

Odpovědi na tuto otázku nebudou v práci zveřejněny, jelikož by umožnily identifikaci respondentů. Slouží pouze jako podklad ke chronologickému seřazení rodin dětí od nejstaršího – viz výše.

Jaké byly Vaše potřeby bezprostředně po sdělení diagnózy?

„Já jsem vlastně nebyla schopná pochopit, co mě vlastně říká (o lékaři). Byla jsem v takovém šoku, že jsem nechtěla nic, jen být doma“ (R1).

„V té době jsme materiální stránku neřešili. Spíš po psychické stránce. Nějaké jako povídání, s někým si o tom popovídat. Rozebrat to s nějakým odborníkem. Ano, doktorka byla

strašně ochotná nám vše zodpovědět, ale najednou člověka nenapadne, na co se má zeptat. Potom po příjezdu domů se vyrojily nějaké otázky – spíš si o tom popovídat a rozebrat to s někým, tak si myslím“ (R2).

„No spíš to byl vlastně šok, že jakoby vlastně, že psychicky, než se s tím člověk jakoby srovná, to bylo hodně náročný“ (R3).

„Já jsem v tu chvíli nechtěla nic. S nikým to řešit, s nikým mluvit. Jsem uzavřená povaha, potřebovala jsem hlavně čas, abych si to všechno promyslela, abych si to nechala projít hlavou.“ (R4).

„Po bezprostředním sdělení diagnózy u nás převládaly potřeby sounáležitosti s nejbližší rodinou. Přáli jsme si být sami, nikým jiným neobtěžováni. Potřebovali jsme čas na nadechnutí, které tolik bolelo“ (R5).

„Nejdřív obrovský šok a potom hned potřeba informací. Chtěla jsem se zeptat na spousty otázek, které mě napadaly, ale paní doktorka na nás neměla tolik času“ (R6).

Věděli jste, na koho se v případě potřeby podpory obrátit?

„... On nám sdělil tu diagnózu a dal nám kontakt na Michalíka, řekl nám, že existuje taková skupina takhle nemocných... Já tyhle informace vlastně jsem měla od Michalíka. On řekl zajdi si tam a tam, třeba na sociálku“ (R1).

„Ano, hned v Praze nám ... dala kontakt na pana Michalíka a na tu Společnost a že jestli budeme potřebovat, máme se rozhodně na něho obrátit. Ale aby nás upozornila, jestli máme o něco žádat, to ne. To nám neřekli v té Praze. To potom až vlastně v té Společnosti jsme se všechno dozvěděli“ (R2).

„Přímo doktor nám dal kontakt na Michalíka. Vlastně hned ten první rok jsme jeli na setkání. Až vlastně na těch setkáních MPS, tam hlavně, tam nám řekl jakoby ty možnosti a že je ta Společnost“ (R3).

„Ale když v každé zprávě, kterou jsme dostali od doktora bylo napsáno doporučujeme navštívit..., tak mi to pořád leželo v hlavě. Pak jsme ji (Společnost) kontaktovali až tak za dva roky. Bylo to v podstatě od kamarádek... ty mi řekly, že můžeme žádat třeba... Jiná kamarádka mi poradila, ... takhle to všechno bylo jakoby z okolí“ (R4).

„Ano, věděli jsme o Centru provázení. Seznámení proběhlo ihned při první návštěvě na KDDL. Dále nám byla nabídnuta pomoc od doktorky, poskytla mail adresu a telefon“ (R5).

„Ano, hned při první návštěvě nám lékařka dala kontakt na sebe a současně nás nasměrovala do Centra provázení“ (R6).

5.3.2. Využívání a spokojenost se systémem podpory

Kterou z možností podpory ze strany státního, či nestátního sektoru využíváte? Jaké příspěvky čerpáte? Využíváte podpory sociálních služeb (Raná péče, poradenství, stacionáře, osobní asistence, aj.)? Dokážete dopředu odhadnout, jakou formu podpory budete v budoucnu potřebovat?

„... příspěvek na auto a příspěvek na benzin a já vlastně úlevu na daních. Příspěvek na péči a přídavky a taky jsme čerpali na výtah. Nejdřív kočár, ... pak vozík... Měli jsme úpravy koupelny, příspěvek na počítač a pak taky speciální sedačku do auta. Co se týče asistenčních služeb, tak ne. Chodilo do normální školky a do školy tady v místě. Mělo úlevy, že jako netahalo, mělo dvoje učebnice ... do budoucna bude potřebovat psychickou podporu, až já nebudu moct, bude potřebovat i fyzickou pomoc“ (R1).

„Příspěvek na péči III., stupně, na mobilitu, na auto, průkazku ZTP/P. Z neziskových jsme měli ze života dětem jednorázově na mechanický vozík ... Elektrický vozík dostalo před 6 lety a to se doplácelo 10%. Máme ho od pojišťovny... Mělo ortézy na celé nohy, jinak nic, jo vlastně ještě kočárek... kočárek jsme měli přes pojišťovnu. Chodí do školy pro normální žáky a jsou tam nějaké bezbariérové úpravy a má u sebe asistentku (pedagogickou). Prošli jsme SPC“ (R2).

„... jsme řešili potom ten příspěvek na péči ... jsme se museli odvolávat, aby nám ho dali. Ted' máme dvojku. Máme na dopravu, na péči, průkazku ZTP. Ono to vlastně umožňuje parkování na veřejnosti jako pro invalidy. Ono je to potřebné, třeba když jedem do Tě Prahy... to je po dálnici. Měli jsme přídavky na děti, ale ... ted' nám nevyšly, máme trochu vyšší příjem. Ale ještě máme vlastně toho Dobrého anděla. ... budeme mít z jedné společnosti, co nám nabídli jako akci ohledně našeho domu, že nám nabídli vlastně pro dítě jako bezbariérové úpravy. Ale to je jako občanská iniciativa ... jsme ted' zažádali o elektrický, kterej teda po odvolání dopadl, přes pojišťovnu. A taky jsme objednávali lyžiny, ty budeme mít ze státního. Ted' nám ještě nabídli na úřadě, že když budeme ted' bezbariérově předělávat koupelnu, tak nám zaplatí práci. Předtím jsme měli kočárek přes pojišťovnu, a pak mechanický vozíček, ten jsme měli přes MPS, což je dobře, protože ho nemusíme vracet, protože se nám bude i do budoucna hodit. Jezdíme ... kde máme jako na boty a na vložky na protetiku. Od letoška bude mít dítě asistentku pedagoga. Dříve využili možnost těch příspěvků ve škole a koupili dítěti lavici“ (R3).

„Jediné, co čerpáme je příspěvek na péči, ted' už máme trojku. A taky ... chodíme na různá cvičení, masáže a tak. Žádáme si o ten příspěvek na tu cestu (myšleno od pojišťovny), pak

máme co dostalo dítě darem od nadací matraci, elektrickou koloběžku a vozíčky. Přes MPS, přes Život dětem byla matrace a koloběžka a přes školu jsme kontaktovali konto bariéry a oni nám doplatili vozíčky. Ve škole dítěti vyšli vstříc, má třídu v přízemí, ve škole má vozíček. Má tam své kamarády, kteří mu pomáhají. Průkaz máme ZTP/P. Do budoucna nevím, netuším. Chceme se stěhovat do nového bytu, kde chceme udělat bezbariérovou koupelnu, bezbariérové přístupy“ (R4).

„Využili jsme pomoc Centra provázení – poradenství ... pobíráme příspěvek na péči druhého stupně, ZTP kartu s jejími výhodami, příspěvek na mobilitu, příspěvky od Dobrého anděla. Dostali jsme speciální kočár a pomůcky na nohy a brýle. Využíváme asistenta pedagoga ve školce. Dále poradenství od SPC, paní byla rozhodně ochotná. Do budoucna ... se člověk úplně bojí podívat. Samozřejmě tu podporu, kterou využíváme teď – tu finanční, ať už je to ten Dobrý anděl, nebo příspěvky na péči, kompenzační pomůcky určitě taky, určitě asistenta jak do školy, tak třeba do zájmového kroužku“ (R5).

„Využíváme poradenskou činnost Centra provázení a SPC, máme příspěvek od Dobrého anděla a asistentku pedagoga.. Žádost o příspěvek na péči byla opětovně zamítnuta, odvolání nám pomáhali sepsat v poradně v místě bydliště. Pojišťovna nám přispívá na dopravu, máme kompenzační pomůcky. Do budoucna si netroufnu odhadnout, určitě poradenství, nějaké příspěvky, asistentku pedagoga a kompenzační pomůcky“ (R6)

Jakou formu podpory postrádáte (co je dle Vašeho názoru třeba zlepšit)?

„Chybí mi nějaké to poradenství, ne pro ty rodiče, ale pro ty děti. Víš třeba když je to dítě v pubertě. Když vidí, že je jiné, jako třeba kontakt na někoho, aby to v sobě nedusilo. Ty děti jsou izolované. Proto jsem ráda třeba v té škole, že tam má ty kamarády. Já třeba ráda pomůžu, vždycky pomůžu, ale ty vrstevníky nenahradím. Spíš jako podporu po té psychické stránce“ (R1).

„Nedostačující je pojišťovna. Když je nějaká léčba, i když je to drahé, ta pojišťovna by si s tím měla dokázat poradit. Vidím největší problém v pojišťovnách. Že ani vlastně nezaplátí ty kompenzační pomůcky. Lidé sbírají víčka na podporu něčeho, nebo musí rodič do neziskových organizací a musí shánět, nebo ty příspěvky na to auto, jako všechno takhle, že to je nedořešené. U příspěvku na péči se v každém kraji rozhoduje jinak... Když se setkáme, tak někdo má to a někdo má to a druhý to třeba nemá, což si myslím, že by se měly nastavit jednotné pravidla“ (R2)

Vzhledem k tomu, že máme ještě i toho Dobrého anděla, tak nám to jako stačí... ale kdybych měla naplno zůstat doma, tak nevím, jak bychom to utáhli. Jakoby nám vadí, že není

stejný metr, co se týče léčby, že někteří ji mají a na nás se lék jakoby už nedostane, dítě je na to jakoby staré, nebo já nevím. Toto mi v tuhle chvíli vadí, že ta léčba není dostupná jako všem. ... nejsou jakoby tábory pro tyhle děti, nebo jsou a moc drahé, nebo jsou daleko. Teď nás nejvíce trápí ta bezbariérovost...“ (R3)

„Ty rehabilitace, to cvičení za asistence odborníka. Chybí nám pravidelná rehabilitace, oni potřebují ty intenzivní rehabilitace. Co se týče těch příspěvků, ty považují za nedostatečné“ (R4).

„Ta pomoc ze strany toho státního i nestátního sektoru je, máme se na koho obrátit. Postrádáme jediné nějakou pomoc v oblasti získání té léčby (myšleno enzymoterapie), v tom je člověk jakoby sám. Možná nějaká společnost, nebo někdo, kdo by pomohl zajistit toho právníka, nebo komunikaci s těmi pojišťovnami, to nám chybí, bylo by dobré mít nějakého odborníka na právní stránku“ (R5)

„Nelíbí se nám, že enzymatickou léčbu nemají všechny nemocné děti. Nedořešený je systém posuzování stupně závislosti pro průkazy ZP a příspěvky na péči, v rámci jednotlivých komisí jsou velké rozdíly. Výše příspěvků na péči je nedostatečná“ (R6)

Kdo Vám nejvíce pomohl (či podporu považujete za klíčovou)?

„Nejvíce mi pomohla maminka, babička dítěte, třeba s hlídáním... Spíš ten Michalík, že nás jako navedl, nebo když byl nějaký problém, tak jako. No a pak pomohla výměna sociální pracovnice na úřadě, která mi poradila... Asi taky záleží na úřednici, některá poradí“ (R1).

„Největší podporou bylo, když jsme jeli na to setkání. Rozhodně mi to pomohlo jako, když jsme tam přijeli, to povídání s těma ostatníma“ (R2).

„... hodně věcí pak máme (víme) z těch setkání MPS, to už přesně taky nevím, ale hodně nám to pomohlo, vyhledávání těchhle informací“ (R3).

„Co si myslím, že nám hrozně moc pomohlo, to že jsme přišli do té Společnosti, vidíš, že jsou lidi, kteří mají stejný problém, že na to nejsi sama, taky to zvládaj. Tohle si myslím, že nás docela posílilo, posunulo dál“ (R4).

„Největší pomoc v těchto těžkých chvílích nám poskytla nejbližší rodina (rodiče má a manželova maminka). Také nejbližší přátelé byli vždy ochotni naslouchat“ (R5).

„Nejvíce nám pomohlo Centrum provázení a Společnost pro MPS. Byli tu, když jsme potřebovali podržet, když jsme se dohadovali s pojišťovnou o léčbu, vyřizovali asistenta pedagoga, nebo měli jakýkoliv jiný problém.“ (R6).

5.3.3. Léčba

Víte, jaké jsou možnosti léčby? Jakou léčbu užíváte (včetně symptomatické)?

„... mají tam rehabilitace, mají tam bazén. A pak taky v Praze, že se hlídá srdce, útlak míchy. Magnetickou rezonanci a ortopedii máme blíže bydliště. Co hodně pomohlo, tak operace nohou v ..., kde dítěti dali skobičky do nohou, aby se jako narovnaly“ (R1).

„Nemá nic, nebere žádnou léčbu, úplně bez medikamentů“ (R2).

„No vlastně více, méně víme, že je ta enzymatická léčba, kterou nám zamítli. Co se týče symptomatické, tak má za sebou spoustu ortopedických operací nohy, kyčle a kolena a má naslouchadla, protože hůř slyší a vytrženou krční mandli, kvůli zánětům středního ucha. Chodíme jednou za 3 týdny na rehabilitaci, občas cvičí doma“ (R3).

„Enzymoterapie nám rozhodně pomáhá, to vím, ostatní jen víceméně hlídají, takže... Chodíme na spondylchirurgii, neurologii, na kardio, k očnímu, k ušnímu, to je asi všechno. Jo, samozřejmě ortopedie. Cvičení máme jednou za 14 dní, teď chodíme týdně. U cvičení kontroluje, jak cvičíme a cvičíme doma. Taky jsme byli dvakrát v lázních. Chirurgické zákroky byly“ (R4).

„Ano, metody léčby samozřejmě známe. Pro nás lékem první volby, i přes veškeré "tlumící" metody lékařů na KDDL, zůstává nedosažený Vimizim, za nějž stále bojujeme a bojovat nepřestaneme. Symptomatologickou léčbu zahrnují rehabilitační cvičení, zejména individuální léčebná terapie, plavání, lázeňská terapie, občasné rehabilitační pobyty, využíváme služeb v oblasti východní medicíny, masáže, reflexní terapie, při večerních rituálech praktikují i doma. Léčba častých bolestí horních a dolních končetin zahrnuje masáže od maminky, metody reiki od babičky a samozřejmě analgetika... Sledování při pravidelné hospitalizaci na KDDL... kardiologie, pneumologie - spirometrie, sono břicha, orl, oční, ortopedie, spondylchirurgie“ (R5).

„Máme týdně enzymoterapii. Momentálně ne, ale míváme rehabilitační cvičení, taky jsme měli lázně. Dítě nosí korzet a nožní ortézy. Je sledováno na ortopedii, spondylchirurgii, neurologii, urologii, očním, kardiologii, spirometrii“ (R6).

5.3.4. Doplnující otázky

Jste v kontaktu s dalšími rodinami s podobně postiženým dítětem (popř. co považujete za přínos, či negativum tohoto kontaktu)?

„Kontakt je pozitivní, hlavně pro to dítě, že vidí, že není samo s takovými problémy. Určitě je to pozitivní, třeba jak si ty mámy sdělují, třeba jak jste řešili tenhle problém, nebo toto, ... Dítě už teď samo komunikuje. I mimo roční setkání jsou kontakty...“ (R1).

„... já v tom vidím jenom pozitiva. Vidím to v tom, že jako setkání s přáteli. Vidiš, že v tom nejsi sama, že i ostatní lidi mají ty děti jako postižené, že taky musí bojovat. To Ti dodá tu sílu a já vždycky ráda jezdím, pro mě to už je jako přátelství“ (R2).

„Vidáme se vlastně na těch setkáních s těma rodinama, maximálně, hlavně když jsme potřebovali se něco zeptat, nebo tak, jsme někoho oslovili. Třeba nějakou pomůcku... Jako negativum jsem vnímala hlavně ze začátku... jak to na člověka působí, když neví do čeho jde a když vidí ty děti, jak vypadají třeba potom po deseti letech, nebo po více, že jakoby... Že člověk jakoby ví, nebo tak tuší trošku, ale, ale je to i nepříjemný. Nebyl to šok, ale nebylo to nic extrapříjemného taky“ (R3).

„V kontaktu jsme a považuju to jednoznačně za přínos“ (R4).

„Rozhodně pozitivní, rozhodně nám pomáhá, že ten osud nějak sdílíme. I ty děti se nějak sblížily a skamarádily a myslím si, že i do budoucna z toho budou čerpat, že i když přijde to zhoršení toho stavu, tak máme jakoby se na koho obrátit, máme se o koho opřít. A můžeme vidět, že některé to dítě, i když je na tom vozíčku, že ten život má hezký. Myslím, že ty zkušenosti a to sdílení toho osudu a té naší životní cesty je to největší pozitivum“ (R5).

„S některými se vidíme na setkáních, s některými jsme prakticky v kontaktu stále, jsou to už přátelé. Negativně jsem vnímala pouze na začátku ten pohled, jak vypadají ty děti po několika letech progresu té nemoci“ (R6).

Co byste poradili rodinám, které se teprve diagnózu dozvědí?

„Určitě to chce čas. Určitě bych jim řekla, prostě dala kontakt na Společnost, aby si prostě, i když to bude šok. Určitě bych to nezhazovala, prostě ty problémy budou, ty přijdou. Ten čas to prostě... i když to byla spousta probřečenejch nocí, asi si tím projdou všichni rodiče“ (R1)

„Rozhodně bych jim poradila, aby šli do Centra provázení, protože si myslím, že jsou schopni jim pomoci při tom prvním šoku. A rozhodně si myslím, že je dobrá Společnost pro MPS... Určitě bych jim doporučila, aby jako přijeli, i když ze začátku budou mít strach, nebudou chtít ty děti vidět a nebudou chtít jet, ale myslím si, že to je dobrá věc“ (R2)

„Ať určitě jdou do Centra provázení a taky Společnosti, to jim pomůže“ (R3).

„Asi, že všechno čas nějakým způsobem spraví, aby nepropadali úplně panice, i když to stejně nejde. Může Ti radit kdo chce, co chce, ale je pravda, že čas všechno obrousí a

dostaneš na to jinej pohled. Na tu nemoc, na všechno, na ten život s nemocným děckem. Nepropadat panice, bude jinak. Bude líp...“ (R4)

„U nás je to strašně čerstvé na nějaké rady. Určitě, aby se nehroutili, aby vstoupili do Společnosti, protože to považujeme za velký přínos. Rozhodně se neuzavírat a komunikovat s těmi lidmi, kteří mají podobný osud“ (R5)

„Nevím, co poradit. Každý člověk to vnímá jinak, vyrovnává se s tím po svém. Poradila bych, co pomohlo nám. Běžte do Centra provázení a Společnosti pro MPS“ (R6).

Jak vnímáte úlohu sociální práce, sociálního pracovníka?

„... pomohla výměna sociální pracovnice na úřadě, která mi poradila, že můžu ještě ... Asi taky záleží na úřednících, některá poradí“ (R1).

„Po stránce sociální vůbec nic, to všechno jsme se dozvěděli jenom když jsme se setkávali a jezdili jsme na setkání. Vlastně pan Michalík říkal, kam máme zajít... To všechno jsme se dozvídali jenom ve společnosti. Nebo když bylo něco akutního, tak přes telefon jsme se domlouvali s panem Michalíkem, tak to bylo. Nebo když nám třeba tady řekli, že nám nedají příspěvek na péči, protože dítě bylo před komisí a paní nám řekla, že neví, kam má tuhle nemoc zařadit, takže nám to nedá. Tak on mám vlastně napsal odvolání, protože nevím zákony, které by tam měly být, tak s tím nám pomohl. Takové jako sociální, to nám nikdo neposkytovat jako tady v místě bydliště“ (R2).

„Mám známou přímo na tom odboru sociální péče, takže když jako něco, tak oni rádi nám jakoby poradí, jako víceméně tady se snaží vyjít vstříc, řekla bych, že jo“ (R3).

„Se sociálním pracovníkem jsem nikdy do styku nepřišla. Já jsem podala tu žádost o ten příspěvek na péči a poptal se na nějaký ty otázky do toho jejich dotazníku a to bylo všechno. Že by nám něco radil, to vůbec ne. Spíš se přišel podívat na celkovou situaci v domácnosti“ (R4)

„Centrum, Společnost a zajištění ze strany SPC Mohelnice“ (R5)

„Poradenství ze strany Centra a Společnosti je perfektní. Jsou vždy milí, ochotní, připravení pomoci, případně odkážou, kam je třeba zajít. U příspěvku na péči byly pracovnice vstřícné, ochotné“ (R6)

5.4. Vyhodnocení výsledků výzkumného šetření

Cílem této části práce je vyhodnocení kvalitativních dat, získaných výzkumem a zjištění, jakou formu sociální podpory rodiny dítěte se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A nejvíce využívají a vnímají jako nejučelnější.

V odpovědích na otázku potřeb bezprostředně po sdělení diagnózy se odpovědi respondentek shodují v popisu prvotní fáze, tedy šoku. V dalším vývoji popisují 4 respondentky potřebu času a klidu na další zpracování informace a 2 klientky potřebu popovídání a získání dalších informací. Obecně můžeme říci, že tato rozdílnost pramení ze způsobu, jakým se vyrovnáváme s emočně vypjatými situacemi, který ovlivňuje mnoho faktorů, např.: osobnostní založení člověka, věk, situace a mnoho dalších.

V odpovědích na informovanost o možnostech, kam se obrátit v případě potřeby podpory se odpovědi respondentek opět různí. Čtyři uvádějí, že jim byl poskytnut kontakt na prof. Mgr. PaedDr. Jana Michalíka, Ph.D., zakladatele Společnosti pro MPS, dalším dvěma byl poskytnut kontakt na lékařku a současně na Centrum provázení. Tato rozdílnost je dána rokem, ve kterém byla diagnóza sdělována. Společnost pro MPS byla registrována v r. 1994, Centrum provázení vzniklo jako projekt Společnosti pro MPS až v r. 2015.

Pobírání příspěvku na péči a vlastnictví průkazu mimořádných výhod v různých stupních potvrzuje 5 respondentek, v jednom případě byla žádost zamítnuta. 4 respondentky pobírají příspěvek na mobilitu, dvě dostávají vyúčtování náhrady cestovních nákladů od pojišťovny, souhrnně je můžeme označit jako příspěvek na dopravu. 2 respondentky uvádějí příjem přídavek na dítě, 3 pobírají příspěvek od Dobrého anděla. Na zvláštní pomůcku bylo přispěno 2 respondentkám. Všechny respondentky uvádějí, že mají kompenzační pomůcky, třem na ně přispěla některá z nestátních organizací. V oblasti školství mají 4 děti asistenty pedagoga, 3 školy využily možnosti příspěvků na pomůcky a úpravy.

Všechny rodiny využívají sociálních služeb (zejména poradenství, příp. krizovou intervenci) Společnosti pro MPS, dvě Centra provázení, čtyři SPC. V budoucnosti respondentky předpokládají potřebu finančních příspěvků, zvláštních a kompenzačních pomůcek a poradenství. Po shrnutí výsledků tedy můžeme konstatovat, že nejvíce jsou využívány poradenské služby a podpora ve školství. Z finančních příspěvků je nejvíce využíván příspěvek na dopravu, ve značné míře je využíván příspěvek na péči a průkaz mimořádných výhod.

Za nejvíce nedostačující označují shodně všechny respondentky podporu ze stran zdravotních pojišťoven. Nejpalčivěji vnímají především skutečnost, že přestože již byl vyvinut lék na toto onemocnění, dosud je aplikován v rámci republiky pouze několika málo pacientům. Značné problémy jsou ve schvalování a proplácení kompenzačních pomůcek, takže rodiče jsou následně nuceni shánět příspěvky na tyto pomůcky u různých neziskových

organizací, nevyhovující je rovněž systém rehabilitačních procedur. Další podstatný problém spatřují respondentky u příspěvku na péči a to ve dvou oblastech – nejednotné posuzování stupně závislosti jednotlivými komisemi v rámci republiky a jejich nedostačující výše. V oblasti služeb by respondentky uvítaly nabídku právních a psychologických služeb a volnočasových aktivit – např. táborů pro děti.

Všechny respondentky si vysoce cení podpory ze strany Společnosti pro MPS, Centra provázení a samozřejmě rodiny. Jako přínosný označují rovněž kontakt s dalšími rodinami takto nemocných dětí.

V oblasti léčby jsme již výše popsali omezenou dostupnost enzymatické terapie. U symptomatické léčby uvádí většina respondentek ortopedické operace, méně ušní zákroky. Častá je potřeba rehabilitačních cvičení a to prováděná specialisty v zařízeních k tomu určených, po instruktáži potom prováděná rodiči v domácím prostředí. Některé děti využily lázeňskou péči. Nutná je rovněž pravidelná observace a to zpravidla na ortopedii, kardiologii, očním, ORL, neurologii, spondylchirurgii, spirometrii a u dalších specialistů.

Všechny respondentky shodně oceňují možnost setkávat se na pravidelných setkáních Společnosti pro MPS, většina uvádí rovněž kontakty nad rámec těchto národních setkání. Spatřují v tom především psychickou podporu. Řečeno výstižně jejich vlastními slovy: „*Vidíš, že v tom nejsi sama, že i ostatní lidi mají ty děti jako postižené, že taky musí bojovat. To Ti dodá tu sílu...*“ (R2), „*rozhodně nám pomáhá, že ten osud nějak sdílíme. I ty děti se nějak sblížily a skamarádily a myslím si, že i do budoucna z toho budou čerpat, že i když přijde to zhoršení toho stavu, tak máme jakoby se na koho obrátit, máme se o koho opřít*“ (R5), „*je pozitivní, hlavně pro to dítě, že vidí, že není samo s takovými problémy*“ (R1). Respondentky rovněž oceňují výměnu informací při řešení problémů a získání inspirace. U některých se vyvinulo již přátelské pouto „*Vidím to v tom, že jako setkání s přáteli*“ (R2). Jako negativum vnímaly některé respondentky z počátku, když měly možnost přímé konfrontace s progresí nemoci v průběhu let.

V souladu s kladným názorem na setkávání s dalšími lidmi s podobným osudem se rovněž nesly rady lidem, kteří se diagnózu teprve dozvědí. Téměř všechny respondentky radily kontaktovat Centrum provázení a Společnost pro MPS. *Za krásnou považují rovněž radu, z níž je cítit optimismus „Nepropadat panice, bude jinak. Bude líp...“* (R4)

Z odpovědí je patrné, že všechny respondentky vnímají jednoznačně kladně sociální práci ze strany Centra provázení a Společnosti pro MPS, kladně rovněž hodnotí spolupráci s pracovníci SPC. Sociální pracovníky, kteří mají na starosti různé dávky sociální péče, vnímají spíše jako úředníky. Zde se názory poměrně různí na základě osobních zkušeností. Některé respondentky uvádějí spokojenost se vstřícným jednáním, jiné naopak nezájem. Za výstižný považují výrok „... pomohla výměna sociální pracovnice na úřadě, která mi poradila, že můžu ještě... Asi taky záleží na úřednici, některá poradí“ (R1).

5.5. Reflexe výsledků výzkumného šetření

Rodina a její členové nás provázejí po celý život. Z určité rodiny pocházíme, další se většina z nás snaží vytvořit, nebo rozšířit. Není-li chod rodiny narušen nějakou patologií, ani si neuvědomíme, jak moc je pro naše uspokojení, štěstí a pocit bezpečí důležitá. Tuto zkušenost prožijeme teprve ve chvíli, kdy rodina přestává správně fungovat a prochází krizí. Tuto krizi může způsobit narození dítěte se zdravotním postižením, sdělení závažné diagnózy dítěte a podobně. Tyto situace způsobují velké změny v chodu rodiny, mění se role každého z jejích členů. Zvláště, vyvíjí-li se dítě relativně běžným způsobem, není na sdělení závažné diagnózy rodina připravena. Existují různé formy pomoci v krizové situaci. Nezvládá-li rodina tuto situaci vlastními silami, otvírá se zde prostor pro sociální práci.

V rámci této práce bylo uskutečněno kvalitativní výzkumné šetření formou rozhovorů, zaměřené na subjektivní vnímání fungování a využívání systému sociální podpory a na oblast podpory rodin dětí nemocných mukopolysacharidózou.

Při zhodnocení výsledků šetření byl odhalen poměrně velký nepoměr ve vnímání některých součástí podpůrného systému.

V oblasti **služeb sociální péče** zaměřených na tuto klientelu došlo k v uplynulých letech k výraznému rozvoji. Po původní absenci specializované podpory rodin dětí s mukopolysacharidózou byla 2. 12. 1994 zaregistrována Společnost pro mukopolysacharidosu – dobrovolné svépomocné sdružení rodin dětí s touto nemocí. Toto sdružení se postupně rozrůstalo, dnes je jeho členy několik desítek rodin.

Společnost nabízí svým členům širokou paletu služeb, zejména: 24 hodinovou linku pomoci, poradenství v sociálně právní a zdravotnické oblasti vycházející ze znalosti problematiky MPS, zastupování při jednání s úřady a poskytovateli sociálních a vzdělávacích

služeb, sdělování zkušeností a informací - brožury o zvláštích MPS a pravidelné zpravodaje, praktickou pomoc, programy osobní asistence a zabezpečení, rehabilitačně-terapeutické víkendové pobyty a další (Mukopoly, 2018).

Společnost pro mukopolysacharidosu iniciovala z prostředků nadace Sirius v roce 2015 vznik svého odborného střediska - Centra provázení. Toto Centrum je zaměřeno přímo na rodiny s dětmi se vzácným onemocněním a těžkým zdravotním postižením a rodiny předčasně narozených a dětí s nízkou porodní hmotností. Poskytuje podobné služby jako Společnost pro MPS, ale se zaměřením na širší cílovou skupinu.

Nejen na základě vyjádření respondentek učiněných v rámci výzkumného šetření se domníváme, že tato zařízení slouží dobře svému účelu. Chvályhodná je rovněž vstřícnost zdravotnických pracovníků KDDL v Praze, kteří pochopili přínosnost těchto projektů a nenásilnou formou vybízejí potencionální klienty k návštěvě těchto specializovaných pracovišť.

V případě podpory v oblasti služeb sociální péče můžeme hovořit o příkladu dobré praxe.

V Oblasti **podpory ve vzdělávání** došlo v posledních letech rovněž k výraznému vývoji.

Ten je způsoben především pojetím nového Školského zákona, který umožňuje vzdělávání některých dětí se vzácným onemocněním v běžných školských zařízeních a tím předchází jejich sociálnímu vyloučení a izolaci a napomáhá jejich inkluzi. Jako přínosné je respondentkami vnímáno především umožnění zřízení funkce asistenta pedagoga.

V oblasti státem garantovaných **sociálních dávek** došlo v posledních letech spíše ke „kosmetickým úpravám“. Některé příspěvky byly přejmenovány, nedošlo však k výraznému rozšíření jejich nabídky, ani navýšení finančních prostředků. Dle mého názoru tak jejich nedostatečnost zapříčiňuje spíše exkluzi cílové skupiny. Jako příklad lze uvést fakt, že zatímco příspěvek systému Dobrý anděl činil v březnu letošního roku 6 080,- Kč, výše příspěvku na péči v případě lehké závislosti činí pouhých 3 300,- Kč. Můžeme se tedy domnívat, že nestátní neziskové organizace suplují nedostatečnou činnost státu.

Za sebe mohu říci, že si velmi cením pocitů a zkušeností lidí s určitým omezením, které přináší onemocnění člena rodiny takto závažnou chorobou. Považuji je za hrdiny všedního dne, o kterých málokdo ví.

Závěr

Cílem bakalářské práce bylo zjistit s pomocí kvalitativního výzkumu, jakou formu sociální podpory rodiny dítěte se vzácným onemocněním mukopolysacharidóza IV A nejvíce využívají. Práce se zaměřuje na subjektivní pohled rodičů dětí s mukopolysacharidózou, na oblast podpory po sdělení diagnózy a fungování sociálního systému.

V teoretické části práce je pozornost věnována osobám se zdravotním postižením a jejich postavení ve společnosti, je zde přiblížena problematika vzácných onemocnění, především lysosomálního strádavého onemocnění - mukopolysacharidózy. Je zde rovněž představena rodina dítěte se vzácným onemocněním a popsán systém sociální podpory těchto rodin.

V praktické části je pomocí kvalitativní metody výzkumu - strukturovaného rozhovoru zjišťován názor na fungování a míru využívání systému sociální podpory těmito rodinami. Po provedení výzkumu lze konstatovat, že rodiny využívají nejvíce služeb sociální péče zejména v oblasti poradenství, dále podporu v oblasti školství a některé dávky sociální péče. Zvláštní pozornost byla věnována vývoji v oblasti podpory po sdělení závažné diagnózy.

Tento výzkum by mohl sloužit jako zpětná vazba pracovníkům podpůrných organizací zaměřených na tuto klientelu, může pomoci zvýšit stále ještě nízkou míru informovanosti o vzácných onemocněních a sloužit jako podnět pro vzdělávání studentů sociální práce.

Seznam použitých zdrojů

- ČERMÁK, M. *Projevy a formy diskriminace osob se zdravotním postižením*. Praha: Národní rada osob se zdravotním postižením, 2012. ISBN 978-80-87181-08-9.
- DISMAN, M. *Jak se vyrábí sociologická znalost: příručka pro uživatele*. Praha: Karolinum, 2011. ISBN 978-80-246-1966-8.
- FISCHER, S., ŠKODA, J. *Speciální pedagogika*. Praha: Triton, 2008. ISBN 978-80-7387-014-0.
- JANDOUREK, J. *Slovník sociologických pojmů*. Praha: Grada, 2012. ISBN 978-80-247-3679-2.
- KŘIVOHLAVÝ, J. *Psychologie zdraví*. Praha: Portál, 2001. ISBN 80-7178-551-2.
- KUBÁČKOVÁ, K. a kol. *Vzácná onemocnění v kostce*. Praha: Mladá fronta, 2014. ISBN 978-80-204-3149-3.
- LINHART, J. *Velký sociologický slovník. Sv. 2, P-Ž*. Praha: Karolinum, 1996. ISBN 80-7184-310-5.
- MALINOVÁ, V. *Pediatric pro praxi*. Lysosomální onemocnění – současné možnosti diagnostiky a terapie. 2013, roč. 14, č.3, s.157-160. ISSN 1213-0494. Dostupné též z <http://www.pediatricpropraxi.cz>.
- MICHALÍK, J., ZEMAN, J. a kol. *Mukopolysacharidóza*. Společnost pro mukopolysacharidózu, 2010. ISBN: 978-80-86417-11-0.
- MICHALÍK, J. a kol. *Zdravotní postižení a pomáhající profese*. Praha: Portál, 2011. ISBN 9788073678593.
- MICHALÍK, J. a kol. *Metodika posuzování speciálních vzdělávacích potřeb u dětí a žáků se vzácnými onemocněními*. Olomouc: Společnost pro mukopolysacharidózu, 2012. ISBN: 978-80-86532-26-4
- MICHALÍK, J. *Rodiče a dítě se zdravotním postižením (nejen) na základní škole*. Pardubice: Studio Press s.r.o. pro Společnost pro MPS, 2013. ISBN: 978-80-86532-29-5.
- MICHALÍK, J. *Rodina pečující o člena se zdravotním postižením*. Olomouc: UP v Olomouci, 2013. ISBN 978-80-244-3643-2.
- MIOVSKÝ, M. *Kvalitativní přístup a metody v psychologickém výzkumu*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-1362-4
- NAVRÁTIL, P. *Teorie a metody sociální práce*. Brno: Marek Zeman, 2001. ISBN 80-903070-0-0.

- NOVOSAD, L. *Tělesné postižení jako fenomén a životní realita*. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-873-9.
- NOVOSAD, L. *Poradenství*. Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-509-7.
- PEŠLOVÁ, R. *Právní průvodce pečujících 2012*. Brno: Moravskoslezský úřad, 2012. ISBN 978-80-260-1924-4.
- SILLAMY, N. *Psychologický slovník*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2001. ISBN 80-244-0249-1.
- SLOWÍK, J. *Speciální pedagogika*. Praha: Grada, 2016. ISBN 978-80-271-0095-8.
- SPOLEČNOST PRO MUKOPOLYSACHARIDOSU. *Není naděje, zbývá láska – 1994-2014 – Výroční almanach*. Společnost pro MPS, 2014. ISBN: 978-80-244-4267-9.
- ŠVARCOVÁ, I. *Základy speciální pedagogiky*. Praha: Parta, 2012. ISBN 978-80-7320-176-0.
- TOMALOVÁ, P., DUPALOVÁ, P., MICHALÍK, J. *Jaké to je? ...slyšet o nemoci svého dítěte...* Olomouc: UPOL, 2015. ISBN 978-80-244-4852-7.
- TOMALOVÁ, P., MAŠTALÍŘ, J., DUPALOVÁ, P. a kol. *Co je dobré vědět? ...při péči o nemocné dítě...* Olomouc: UPOL, 2017. ISBN 978-80-244-5131-9.
- VÁGNEROVÁ, M. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. Praha: Portál, 2012. ISBN 978-80-262-0225-7.
- VÁGNEROVÁ, M., STRNADOVÁ, I., KREJČOVÁ, L. *Náročné mateřství*. Praha: Karolinum, 2009. ISBN 978-80-246-1616-2.
- VALENTA, M. a kol. *Slovník speciální pedagogiky*. Praha: Portál, 2015. ISBN 978-80-262-0937-9.
- VÍTKOVÁ, M. *Somatopedické aspekty*. Brno: Paido, 2006. ISBN 80-7315-134-0.
- ZÁVODSKÁ, R. *Biologie buněk*. Praha: Scientia, 2006. ISBN 80-86960-15-3.

Internetové zdroje

- Centrum provázení*. [online]. <https://centrumprovazeni.cz/portal/> [cit. 2018-3-20].
- Etický kodex sociálního pracovníka ČR, Mezinárodní etický kodex a Společnost sociálních pracovníků ČR*. [online]. Společnost sociálních pracovníků, 2018. [cit. 2018-3-28]. <http://socialnipracovnici.cz/sekce-socialnich-pracovniku/article/ke-stazeni>
- JEŠINA, P., ZEMAN, J. *Mukopolysacharidózy*. [online] Medical tribune, 2011. [cit. 2011-3-15]. Dostupné z: <https://www.tribune.cz/clanek/25303>
- Konto bariéry*. [online]. Dostupné z: <https://www.kontobariery.cz/home.aspx> [cit. 2018-3-21].

Metodické vysvětlivky k vyplnění dotazníku VŠPO 13. [online] [Praha]: Český statistický úřad, 2013. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z: <https://www.czso.cz/documents/10180/20543019/26000614p02.pdf/d20f9cb1-cecf-4b70-a497-7c85dcf8055b?version=1.1>

Mukopoly. [online]. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z <https://mukopoly.cz/site/>

Národní strategie pro vzácná onemocnění. [online]. Copyright 2007 – 2018, ČAVO. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z: <http://www.vzacna-onemocneni.cz/vzacna-onemocneni/politika-cr-a-vzacna-onemocneni/narodni-strategie-pro-vzacna-onemocneni.html>

Orphanet. [online]. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>

Pomozte dětem. [online]. Dostupné z: <https://www.pomoztedetem.cz/> [cit. 2018-3-21]

Se zdravotním postižením žije každý desátý občan ČR. [online]. ČSÚ, 2014. [cit. 10.3.2018]. Dostupné z: <https://www.czso.cz/csu/czso/se-zdravotnim-postizenim-zije-kazdy-desaty-obcan-cr-20140416>

Šance dětem. [online]. Dostupné z: <https://www.sancedetem.cz/> [cit. 2018-3-21]

ŠTĚPANYOVÁ, G. *Ministerstvo do konce roku zřídí specializovaná centra pro léčbu vzácných onemocnění.* [online]. [Praha]: MŠMT, 2018. [cit. 2018-2-28]. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/dokumenty/ministerstvo-do-konce-roku-zridi-specializovana-centra-pro-lecbu-vzacnych-onemoc-15022_3801_1.html

Úmluva o právech osob se zdravotním postižením. [online]. MŠMT, 2016. [cit. 2018-3-05]. Dostupné z: https://www.mpsv.cz/files/clanky/28419/Umluva_o_pravech_osob_se_ZP.pdf

Vzácná onemocnění. [online]. Copyright 2007 – 2018, ČAVO. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z: <http://www.vzacna-onemocneni.cz/37-novinky/49-novinky.html>

Život dětem. [online]. [cit. 2018-3-20]. Dostupné z: <http://www.zivotdetem.cz/c/o-nas/>

Seznam legislativních dokumentů

Zákon č. 111/2006 Sb., o pomoci v hmotné nouzi., ve znění pozdějších předpisů.

Zákon č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením, ve znění pozdějších předpisů.

Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (Školský zákon), ve znění pozdějších předpisů.

Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů.

Zákon č. 117/1995 Sb., o státní sociální podpoře, ve znění pozdějších předpisů.

Vyhláška č. 27/2016 Sb., o vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami a žáků nadaných, ve znění pozdějších předpisů.

Seznam zkratek

ČR - Česká republika

MPS - mukopolysacharidóza

CNS - ventrální nervová soustava

ERT - enzyme replacement therapy – enzymatická terapie

SVP - speciální vzdělávací potřeby

SPC - speciálněpedagogické centrum

PO - podpůrné opatření

AP - asistent pedagoga

ČAVO - Česká asociace vzácných onemocnění

CP - Centrum provázení

R1 – R6 - respondentka1 – respondentka6

KDDL VFN - Klinika dětského a dorostového lékařství Všeobecné fakultní nemocnice

Seznam grafů, obrázků a tabulek

Obrázek č. 1: Výskyt osob nemocných mukopolysacharidózou v ČR v r. 2013

Obrázek č. 2: Typický vzhled ruky u pacientů s MPS I a IV

Obrázek č. 3: Výsledky výzkumu kvality života osob pečujících o dítě se vzácným onemocněním

Obrázek č. 4: Aktuální výše příspěvku na péči

Seznam příloh

Příloha č. 1: Etický kodex Společnosti sociálních pracovníků ČR

Příloha č. 2: Záznam rozhovorů s respondentkami R1 – R6

Příloha č. 1



ETICKÝ KODEX SPOLEČNOSTI SOCIÁLNÍCH PRACOVNÍKŮ ČR

1. Etické zásady 1. 1. Sociální práce je založena na hodnotách demokracie, lidských práv a sociální spravedlnosti. Sociální pracovníci proto dbají na dodržování lidských práv u skupin a jednotlivců tak, jak jsou vyjádřeny v **dokumentech relevantních pro praxi** sociálního pracovníka, a to především ve Všeobecné deklaraci lidských práv, Chartě lidských práv Spojených národů a v Úmluvě o právech dítěte a **dalších mezinárodních deklaracích a úmluvách**. Dále se řídí Ústavou, Listinou základních práv a svobod a dalšími zákony tohoto státu, které se od těchto dokumentů odvíjejí.

1. 2. Sociální pracovník respektuje jedinečnost každého člověka bez ohledu na jeho původ, etnickou příslušnost, rasu či barvu pleti, mateřský jazyk, věk, **pohlaví, rodinný stav**, zdravotní stav, sexuální orientaci, ekonomickou situaci, náboženské a politické přesvědčení a bez ohledu na to, jak se podílí na životě celé společnosti.

1. 3. Sociální pracovník respektuje právo každého jedince na seberealizaci v takové míře, aby současně nedocházelo k omezení stejného práva druhých osob.

1. 4. Sociální pracovník pomáhá jednotlivcům, skupinám, komunitám a sdružení občanů svými znalostmi, dovednostmi a zkušenostmi při jejich rozvoji a při řešení konfliktů jednotlivců se společností a jejich následků.

1.5. Sociální pracovník **dává přednost** profesionální odpovědnosti před svými soukromými zájmy. Služby poskytuje na nejvyšší odborné úrovni.

2. Pravidla etického chování sociálního pracovníka

2. 1. Ve vztahu ke klientovi 2. 1. 1. Sociální pracovník **podporuje své klienty k vědomí** vlastní odpovědnosti.

2. 1. 2. Sociální pracovník jedná tak, aby chránil důstojnost a lidská práva svých klientů.

2. 1. 3. Sociální pracovník pomáhá se stejným úsilím a bez jakékoliv formy diskriminace všem klientům. **Sociální pracovník jedná s každým člověkem jako s celostní bytostí.**

Zajímá se o celého člověka v rámci rodiny, komunity a společenského a přirozeného prostředí a usiluje o rozpoznání všech aspektů života člověka. Sociální pracovník se zaměřuje na silné stránky jednotlivců, skupin a komunit a tak podporuje jejich zmocnění.

2. 1. 4. Chrání klientovo právo na soukromí a důvěrnost jeho sdělení. Data a informace požaduje s ohledem na potřebnost při zajištění služeb, které mají být klientovi poskytnuty a informuje ho o jejich potřebnosti a použití. Žádnou informaci o klientovi neposkytne bez jeho souhlasu. Výjimkou jsou osoby, které nemají způsobilost k právním úkonům v plném rozsahu (zejména nezletilé děti) nebo tehdy, kdy jsou ohroženy další osoby. **V případech, kde je to v souladu s platnými právními předpisy**, umožňuje účastníkům řízení nahlížet do spisů, které se řízení týkají.

2. 1. 5. Sociální pracovník **podporuje klienty při využívání všech služeb a dávek** sociálního zabezpečení, na které mají nárok, a to nejen od instituce, ve které jsou zaměstnáni, ale i ostatních příslušných zdrojů. Poučí klienty o povinnostech, které vyplývají z takto poskytnutých služeb a dávek. Podporuje klienta při řešení problémů týkajících se dalších sfér jeho života.

2. 1. 6. Sociální pracovník **podporuje klienty při hledání možností jejich zapojení do procesu řešení jejich problémů.**

2.1.7. Sociální pracovník je si vědom svých odborných a profesních omezení. Pokud s klientem nemůže sám pracovat, předá mu informace o dalších formách pomoci. Sociální pracovník jedná s osobami, které používají jejich služby (klienty) s účastí, empatií a péčí.

2. 2. Ve vztahu ke svému zaměstnavateli

2. 2. 1. Sociální pracovník odpovědně plní své povinnosti vyplývající ze závazku ke svému zaměstnavateli.

2. 2. 2. V zaměstnavatelské organizaci spolupůsobí při vytváření takových podmínek, které umožní sociálním pracovníkům v ní zaměstnaným přijmout a uplatňovat závazky vyplývající z tohoto kodexu.

2. 2. 3. Snaží se ovlivňovat sociální politiku, pracovní postupy a jejich praktické uplatňování ve své zaměstnavatelské organizaci s ohledem na co nejvyšší úroveň služeb poskytovaných klientům.

2. 3. Ve vztahu ke kolegům

2. 3. 1. Sociální pracovník respektuje znalosti a zkušenosti svých kolegů a ostatních odborných pracovníků. Vyhledává a rozšiřuje spolupráci s nimi a tím zvyšuje kvalitu poskytovaných sociálních služeb.

2. 3. 2. Respektuje rozdíly v názorech a praktické činnosti kolegů a ostatních odborných a dobrovolných pracovníků. Kritické připomínky k nim vyjadřuje na vhodném místě vhodným způsobem.

2.3.3. Sociální pracovník iniciuje a zapojuje se do diskusí týkajících se etiky se svými kolegy a zaměstnavateli a je zodpovědný za to, že jeho rozhodnutí budou eticky podložena.

2. 4. Ve vztahu ke svému povolání a odbornosti

2. 4. 1. Sociální pracovník dbá na udržení a zvyšování prestiže svého povolání.

2. 4. 2. Neustále se snaží o udržení a zvýšení odborné úrovně sociální práce a uplatňování nových přístupů a metod.

2. 4. 3. Působí na to, aby odbornou sociální práci prováděl vždy kvalifikovaný pracovník s odpovídajícím vzděláním.

2. 4. 4. Je zodpovědný za své soustavné celoživotní vzdělávání a výcvik, což je základ pro udržení stanovené úrovně odborné práce a schopnosti řešit etické problémy.

2. 4. 5. Pro svůj odborný růst využívá znalosti a dovednosti svých kolegů a jiných odborníků, naopak své znalosti a dovednosti rozšiřuje v celé oblasti sociální práce.

2.4.6. Sociální pracovník spolupracuje se školami sociální práce, aby podpořil studenty sociální práce při získávání kvalitního praktického výcviku a aktuální praktické znalosti.

2. 5. Ve vztahu ke společnosti

2. 5. 1. Sociální pracovník má právo i povinnost upozorňovat širokou veřejnost a příslušné orgány na případy porušování zákonů a oprávněných zájmů občanů.

2. 5. 2. Zasazuje se o zlepšení sociálních podmínek a zvyšování sociální spravedlnosti tím, že podněcuje změny v zákonech, v politice státu i v politice mezinárodní.

2. 5. 3. Upozorňuje na možnost spravedlivějšího rozdělení společenských zdrojů a potřebu zajistit přístup k těmto zdrojům těm, kteří to potřebují.

2. 5. 4. Působí na rozšíření možností a příležitostí ke zlepšení kvality života pro všechny osoby, a to se zvláštním zřetelem ke znevýhodněným a postiženým jedincům a skupinám.

2. 5. 5. Sociální pracovník působí na zlepšení podmínek, které zvyšují vážnost a úctu ke kulturám, které vytvořilo lidstvo.

2.5.6. Sociální pracovník požaduje uznání toho, že je zodpovědný za své jednání vůči osobám, se kterými pracuje, vůči kolegům, zaměstnavatelům, profesní organizaci a vzhledem k zákonným ustanovením, a že tyto odpovědnosti mohou být ve vzájemném konfliktu.

Etické problémové okruhy Tyto problémové okruhy by měly být rozpracovány v rozšířeném kodexu, který by byl zaměřen na specifika sociální práce v různých oblastech. Sociální práce s jednotlivcem, rodinami, skupinami, komunitami a organizacemi vytváří pro sociálního pracovníka situace, ve kterých musí nejen eticky hodnotit, vybírat možnosti, ale i eticky rozhodovat. Sociální pracovník eticky uvažuje při sociálním šetření, sběru informací,

jednáních a při své profesionální činnosti o použití metod sociální práce, o sociálně technických opatřeních a administrativně správních postupech z hlediska účelu, účinnosti a důsledků na klientův život.

A. Základní etické problémy jsou

- kdy vstupovat či zasahovat do života občana a jeho rodiny, skupiny či obce (např. z hlediska prevence či sociální terapie společensky nežádoucí situace), - kterým sociálním případům dát přednost a věnovat čas na dlouhodobé sociálně výchovné působení, - kolik pomoci a péče poskytnout, aby stimulovaly klienta ke změně postojů a k odpovědnému jednání a nevedly k jejich zneužití, - kdy přestat se sociální terapií a poskytováním služeb a dávek sociální pomoci

B. Další problémové okruhy,

které se občas vyskytují a vyžadují etické hodnocení a rozhodování vyplývají z následujících situací, kdy loajalita sociálního pracovníka s klientem se dostane do střetu zájmů - při konfliktu zájmu samotného sociálního pracovníka se zájmem klienta, - při konfliktu klienta a jiného občana, - při konfliktu mezi institucí či organizací a skupinou klientů, - při konfliktu zájmu klientů a ostatní společností, - při konfliktu mezi zaměstnavatelem a jeho sociálními pracovníky.

C. Sociální pracovník má ve své náplni roli pracovníka,

který klientům pomáhá a současně má klienty kontrolovat. Vztahy mezi těmito protichůdnými aspekty sociální práce vyžadují, aby si sociální pracovníci vyjasnili etické důsledky kontrolní role a do jaké míry je tato role přijatelná z hlediska základních hodnot sociální práce.

Postupy při řešení etických problémů

1. Závažné etické problémy budou probírány a řešeny ve skupinách pracovníků v rámci Společnosti sociálních pracovníků ČR (dále jen Společnost). Sociální pracovník má mít možnost: diskutovat, zvažovat a analyzovat tyto problémy ve spolupráci s kolegy a dalšími odborníky, event. i za účasti stran, kterých se týkají.
2. Společnost může doplnit a přizpůsobit etické zásady pro ty oblasti terénní sociální práce, kde jsou etické problémy komplikované a závažné.
3. Na základě tohoto kodexu je úkolem Společnosti pomáhat jednotlivým sociálním pracovníkům analyzovat a pomáhat řešit jednotlivé problémy.

Etický kodex byl schválen plénem Společnosti sociálních pracovníků 19. 5. 2006 a nabývá účinnosti od 20. 5. 2006

Příloha č. 2

Záznam rozhovoru s respondentkou 1

1. “ [redacted] bylo 4,5 roku, takže to bylo v roce [redacted], ročník [redacted]. Já jsem vlastně nebyla schopná pochopit, co mě vlastně říká. Já jsem pořád nebyla schopná pochopit, protože u nás v rodině to nikdo nemá, vůbec jsem to nedokázala vstřebat. K Centru – toto je dobře, že to je, protože holky na to mají čas, ty tam jsou kvůli tomu a je to šok, když Ti sdějí takovouhle diagnózu a ti doktoři nemají prostor. Ti Ti řeknou základní fakta a nemají čas se s Tebou vybavovat. Tobě se to honí hlavou. Ne, že by tě jako odbyli, ale prostě... Tyhle Centra, to je prostě dobré, že jsou, mě by to třeba určitě hodně pomohlo. Zpětně děkuji, že tu pro mě byl ten Michalík. On nám sdělil tu diagnózu a dal nám kontakt na Michalíka, řekl nám, že existuje taková skupina takhle nemocných. Přesně si nepamatuju, jak jsem ho kontaktovala, ale pak jsme dostali pozvání na to naše první setkání. Já tyhle informace vlastně jsem měla od Michalíka. On řekl zajdi si tam a tam, třeba na sociálku.

2. Nejvíc mi pomohla maminka, babička [redacted], třeba s hlídáním. Co se týče asistenčních služeb, tak ne. Spíš ten Michalík, že nás jako naved, nebo když byl nějaký problém, tak jako. No a pak nám pomohla výměna sociální pracovnice na úřadě, která nám poradila, že můžem ještě tu plošinu a pak mělo [redacted] ještě taky příspěvek na počítač a pak taky speciální sedačku do auta. Asi taky záleží na úřednici, některá poradí. [redacted] je fakt, že chodilo do normální školky a do školy tady v místě. Mělo úlevy, že jako netahalo, mělo dvoje učebnice. Pak vlastně, že jsme neměli auto, tak příspěvek na auto a příspěvek na benzin a já vlastně úlevu na daních. Příspěvek na péči a přídavky a alimenty, to bylo minimum a taky jsme čerpali na výtah. Nejdřív mělo kočár, takový golfky pevnější, pak mělo vozík, nejdřív mechanickéj, pak elektrickéj, teď má druhéj elektrickéj. Ten mechanickéj mělo na základce. Ten elektrickéj mělo do školy do [redacted]. Měli jsme úpravy koupelny.

3. [redacted] mají tam rehabilitace, mají tam bazén. Na začátku roku přijede [redacted] rehabilitační doktorka a rehabilitace pak mají [redacted]. A pak taky v Praze, že se hlídá srdce, útlak míchy. Magnetickou rezonanci a ortopedii máme blíže bydliště. Co dítěti hodně pomohlo, tak operace nohou v [redacted], kde dítěti dali skobičky do nohou, aby se dítěti jako narovnaly. Zeman nabízel v Praze operaci hrudníku, ale tu [redacted] odmítlo. Chybí mi nějaké to poradenství, ne pro ty rodiče, ale pro ty děti, víš třeba když je to dítě v pubertě. Když [redacted] vidí, že je [redacted] jako třeba kontakt na někoho, aby to v sobě nedusilo. Ty děti jsou izolované. Proto jsem ráda třeba v té škole, že tak má ty kamarády. Já dítěti třeba ráda pomůžu, vždycky pomůžu, ale ty [redacted] vrstevníky dítěti nenahradím. Spíš jako podporu po té psychické stránce.

Psychickou podporu. A taky do budoucna bude potřebovat, až já nebudu moct, bude potřebovat i fyzickou pomoc. Pro mě je pořád strašák, kdyby se mi něco stalo, prostě co bude s [REDAKCE]. Matka rovněž postrádala lepší možnosti využití prenatalní diagnostiky [REDAKCE]

4. Kontakt je pozitivní, hlavně pro [REDAKCE], že vidí, že není samo s takovými problémy. Určitě je to pozitivní, třeba jak si ty mámy sdělují, třeba jak jste řešili tenhle problém, nebo toto, ... Dítě teď samo komunikuje. I mimo roční setkání jsou kontakty s [REDAKCE]. Určitě to chce čas. Určitě bych jim řekla, prostě dala kontakt na společnost, aby si prostě, i když to bude šok. Určitě bych to nezhazovala, prostě ty problémy budou, ty přijdou. Ten čas to prostě -, i když to byla spousta probřečenejších nocí, asi si tím projdou všichni rodiče. Ohledně sociální pracovnice – viz výše. “

Záznam rozhovoru s respondentkou 2

1. „ [REDAKCE] (4 roky), naroz [REDAKCE] Nemohli jsme tomu uvěřit. Říkali jsme si, proč zrovna my? V té době jsme materiální stránku neřešili. Spíš po psychické stránce. Nějaké jako povídání, s někým si o tom popovídat. Rozebrat to s nějakým odborníkem. Ano, doktorka byla strašně ochotná nám vše zodpovědět, ale najednou člověka nenapadne, na co se má zeptat. Potom po příjezdu domů (po návratu z KDDL v Praze) se vyrojily nějaké otázky – spíš si o tom popovídat a rozebrat to s někým – tak si myslím. Ano, hned v Praze nám MUDr. Hrubá dala kontakt na pana Michalíka a na tu Společnost a že jestli budeme potřebovat, máme se rozhodně na něho obrátit. Hned, jak jsme byli poprvé v Praze, ten kontakt jsme dostali. Ale aby nás upozornila, jestli máme o něco žádat, to ne. To nám neřekli v té Praze. To potom až vlastně v té Společnosti jsme se všechno dozvěděli. Hrubá vlastně jenom chtěla, abychom si zajistili nějaké lékaře v místě bydliště, to nám řekla a tam abychom přijeli za rok na kontrolu. Centrum ještě nebylo, takže jsem mu volala. On mi volal zpátky a řekl mi, že je setkání, napsal si adresu, zeptal se mě, jestli momentálně něco potřebujeme, jestli potřebujeme něco řešit a pozval nás na to setkání, co bude a přišla nám návratka (pozvánka na setkání). Víím, že jsme asi dvakrát nejeli, báli jsme se toho, nejeli jsme hned. Až potřetí jsme jeli, jak přišla pozvánka. Nevím, jestli jsme se toho báli, nebo nevím, prostě jsme nechtěli, nevím. Pak jsme si vlastně řekli, že bysme tam mohli jet.

2. S rodinou jsme o tom moc nemluvili. Největší podporou bylo, když jsme jeli na to setkání. Když jsme byli na tom prvním setkání, tak jsem si říkala, že jsme mohli jet hned – dříve, že jsme se zbytečně ten rok trápili. Tam jsme se seznámili a viděli ty děti. A ty maminky říkaly, jak to je. A viděli jsme, jak budou vypadat, že v pozdějším věku a tak. Rozhodně mi to

pomohlo jako, když jsme tam přijeli, to povídání s těma ostatníma. To jsou pozitiva, já v tom vidím jenom pozitiva. Vidím to v tom, že jako setkání s přáteli. Vidiš, že v tom nejsi sama, že i ostatní lidi mají ty děti jako postižené, že taky musí bojovat. To Ti dodá tu sílu a já vždycky ráda jezdím, pro mě to už je jako přátelství. Příspěvek na péči III., stupně, na mobilitu, na auto. Z neziskových jsme měli ze života dětem jednorázově na mechanický vozík (ten máme cca ■ let). Elektrický vozík ■ před ■ lety a to doplácelo 10%. Máme ho od pojišťovny. Na něm se ale nedostane všude, tak jsme potřebovali ještě mechanický, ale ten už nám pojišťovna nezaplátila, protože jsme neměli nárok na další pomůcku. Takže jsme přes Život dětem požádali o příspěvek. III. průkazku ZTP/P. Když ještě ■, ■ ortézy na celé nohy, jinak nic, jo vlastně ještě kočárek... kočárek jsme měli přes pojišťovnu. ■ chodí na gymnázium, což je normální škola pro normální žáky a jsou tam nějaké bezbariérové úpravy a má u sebe asistentku (pedagogickou) – od 1 třídy ZŠ. Prošli jsme SPC, ale to je jako záležitost školy. Takže z té školy musíš mít, že Tě doporučujou do toho SPC. Už jsme to řešili před 1 třídou, takže oni vypsali ve škole. Takže já jsme jim řekla, že potřebuje asistentku, protože si nedokáže představit, že by tam sedl ■ v té lavici, takže oni museli vypsát papír. SPC nám na základě toho školního papíru dalo termín a oni dali doporučení na asistenta. Teď řešíme ■ Protože má i sluchové postižení, aby nem ■ mít poslech v jazyce, tak nám bude SPC vyřizovat, aby nemuselo mít poslech z jazyka. To nám budou vyřizovat na jiném SPC v ■ na sluchovém SPC (jinak jsme ve ■). Nedostačující je pojišťovna. Mohla by více přispívat i na tu léčbu. Myslím si, že je zbytečné, že si rodič musí takto o to bojovat. U nás je to strašně nedořešené. Když je nějaká léčba, i když je to drahé, ta pojišťovna by si s tím měla dokázat poradit. Vidím největší problém v pojišťovnách. Že ani vlastně nezaplátí ty kompenzační pomůcky. Lidé sbírají víčka na podporu něčeho, nebo musí rodič do neziskových organizací a musí shánět, nebo ty příspěvky na to auto, jako všechno takhle, že to je nedořešené. U příspěvku na péči se v každém kraji rozhoduje jinak o příspěvku na péči. Když se setkáme, tak někdo má to a někdo má to a druhý to třeba nemá, což si myslím, že by se měly nastavit jednotná pravidla. Nevím, proč například někdo v Praze to má a někdo na Moravě to třeba nemá. Není to spravedlivé. Měli by ke každému přistupovat více individuálně.

3. Nemá nic, nebere žádnou léčbu, úplně bez medikamentů. V šesté třídě bylo na operaci uší a má naslouchadla. ■ vlastně už ■ let nechodí a je to dlouhá doba, nemá už neurologický potenciál, aby se po operaci zvedlo. Chodili jsme na rehabilitace týdně, když mysleli, že ■ rozchodí, ale teď už ne. Dříve jsme chodili hodně na ORL, ale posledních ■ let je úplně bez, je dobr ■. Leze po kolenou a je ■ velkou výhodou pro ně i pro nás je váha 22 kg,

takže se dá přenést. Je mobilní na tom vozíku, je samostatné. Kdyby nemělo ta naslouchadla, tak ■ samotné pošlu do školy. Kdyby tam nebyly rušné komunikace, tak ■ samotné pošlu.

4. Kontakt s ostatními rodinami – viz výše. Rozhodně bych jim poradila, aby šli do Centra provázení, protože si myslím, že jsou schopni jim pomoci při tom prvním šoku. My jsme to třeba neměli, jo, nebo při tom sdělení té zprávy, že to dítě je nemocné. To Centrum provázení jim pomůže zpracovat ten první šok, když se dozvedí takovou informaci. Toto mi hodně chybělo. Oni nám řekli něco a my jsme se s tím museli vyrovnat sami. Neměli jsme, to ještě nebylo jako... A rozhodně si myslím, že je dobrá Společnost pro MPS. Určitě bych jim doporučila, aby jako přijeli, i když ze začátku budou mít strach, nebudou chtít ty děti vidět a nebudou chtít jet, ale myslím si, že to je dobrá věc. Ne nic. Po té sociální stránce. Vlastně jen lékaři, co jsme chodili na kontroly, kteří taky vlastně nevěděli nic o této nemoci. Po stránce sociální vůbec nic, to všechno jsme se dozvěděli, jenom když jsme se setkávali a jezdili jsme na setkání. Vlastně pan Michalík říkal, kam máme zajít, o co si máme ze začátku, ze začátku vlastně nám radil. Na co máme nárok, na co si máme žádat, když vlastně ■ nastupovalo do školy, tak že vlastně máme na škole a SPC vyřídit, to jsme všechno nevěděli. To všechno jsme se dozvídali jenom ve Společnosti. Nebo když bylo něco akutního, tak přes telefon jsme se domlouvali s panem Michalíkem, tak to bylo. Nebo když nám třeba tady řekli, že nám nedají příspěvek na péči, protože dítě bylo před komisí a paní nám řekla, že neví, kam má tuhle nemoc zařadit, takže nám to nedá. Tak on mám vlastně napsal odvolání, protože nevím zákony, které by tam měly být, tak s tím nám pomohl. Takové jako sociální, to nám nikdo neposkytovat jako tady v místě bydliště.“

Záznam rozhovoru s respondentkou 3

1.,sděleno ■ (3,5 let), naroz ■ V té době jsme až tak nic moc nepotřebovali, to až tak v těch 4 letech jsme potřebovali nějaký vozík. Ze začátku jsme měli kočárek až asi do 5-6 let, v těch asi 6 letech mělo vozík a speciální kočárek. Akorát jsme jezdili na setkání společnosti MPS. Ze začátku ty možnosti nějaké nebyly, až tak 2-3 rok jsme využili na nějaké ty pomůcky. Na podotázku poradenství? - Až vlastně na těch setkáních MPS, tam hlavně. Přímo prof. Zeman nám dal kontakt na Michalíka. Vlastně hned ten první rok jsme jeli na setkání. My jsme vlastně nic neřešili, ono vlastně ani nebylo co řešit, neexistoval žádný lék. Tak nám řekl (Michalík) jakoby ty možnosti a že je ta Společnost MPS a víc toho vlastně nebylo. No spíš to byl vlastně šok, že jakoby vlastně, že psychicky, než se s tím člověk jakoby srovná, to bylo hodně náročný. S tímhle se pro mě vyrovnat bylo hodně náročný. Já jakoby jako jsem to chtěla spíš s někým řešit, co dál, jaký mají jiní lidé zkušenosti.

2. Až později, až bylo na tom trošku hůř, tak jsme řešili potom ten příspěvek na péči. Ten jsme nejdřív rok, dva, neměli, pak jsme ten nejnižší a teprve až nějak [REDACTED] do školy tak jsme si nějak požádali o ten vyšší, s tím, že jsme se museli odvolávat, aby nám ho dali. Ted' máme dvojku. Máme na dopravu, na péči, průkazku ZTP. Ono to vlastně umožňuje parkování na veřejnosti jako pro invalidy. Ono je to potřebné, třeba když jedem do Té Prahy, tak třeba s [REDACTED], tak to je po dálnici. Hodně nám řekl prof. Zeman, ale hodně věcí pak máme (víme) z těch setkání MPS, to už přesně taky nevím, ale hodně nám to pomohlo, vyhledávání těchhle informací. Měli jsme přídavky na děti, ale ted' je nemáme, ted' nám nevyšly, máme trochu vyšší příjem. Ale ještě máme vlastně toho Dobrého anděla. Ted' vlastně ještě budeme mít z jedné společnosti, co nám nabídli jako akci ohledně našeho domu, že nám nabídli vlastně pro [REDACTED] jako bezbariérové úpravy. Ale to je jako občanská iniciativa, není to ze státních peněz. Taky jsme ted' zažádali o električák, kterej teda po odvolání dopadl, přes pojišťovnu bude mít elektrický vozík. A taky jsme objednávali lyžiny, ty budeme mít ze státního. Ted' nám ještě nabídli na úřadě, že když budeme ted' bezbariérově předělávat koupelnu, tak nám zaplatí práci. Předtím jsme měli kočárek přes pojišťovnu, a pak mechanický vozíček, ten jsme měli přes MPS, což je dobře, protože ho nemusíme vracet, protože se nám bude i do budoucna hodit. Jezdíme do [REDACTED], kde máme jako na boty a na vložky na protetiku. Vlastně přes MPS, něco přes Karlov. To nám dítě paní pod náma hlídala, normálně, za úplatu. Od letoška bude mít [REDACTED] asistentku pedagoga. Tj. od [REDACTED] třídy, doted' dítěti pomáhal [REDACTED] učitelka. Dříve využili možnost těch příspěvků ve škole a koupili dítěti lavici ve škole. Vzhledem k tomu, že máme ještě i toho Dobrého anděla, tak nám to jako stačí. Já nepracuju na plný úvazek, ale jo jako, ted' jsme víceméně finančně spokojeni. ...je pravda, že [REDACTED] na tom není tak špatně, ale kdybych měla naplno zůstat doma, tak nevím, jak bychom to utáhli. Jakoby nám vadí, že není stejný metr, co se týče léčby, že někteří ji mají a na nás se lék jakoby už nedostane, [REDACTED] je na to jakoby staré, nebo já nevím. Toto mi v tuhle chvíli vadí, že ta léčba není dostupná jako všem. Chápu, že je ohromně finančně náročná, že můžeme být rádi za tu péči, co vlastně máme, horší by bylo, kdybychom neměli ani to. Jsme rádi i za to, že máme alespoň tu možnost té symptomatické léčby. Mě vadí, že nejsou jakoby tábory pro tyhle děti, nebo jsou a moc drahé, nebo jsou daleko. Máme štěstí, že tu jsou skauti a Ti dítě berou i přes to [REDACTED] postižení, ale leckde to tak nejde. Třeba nemůže na mořského konika, protože to pro tyhle děti není. Ted' nás nejvíce trápí ta bezbariérovost, protože máme poschod'ovej dům a nevíme, jestli bude do budoucna [REDACTED] vyjít schody, nebo jakoby budeme mít schodolez, to je pro nás ted' problém. Taky pro nás, jestli budeme potom jakoby [REDACTED] schopni někam nosit, nebo nemůže být pořád jen ve vrchním patře, kde máme pokojíčky. Taky vlastně

budeme řešit, jak to bude se střední školou (jak to za ty ■ roky bude). Víím, že je možnost dát dítě třeba do ■■■■■■■■■■, ale do toho se mi tak moc nechce, dát dítě na intr.

3. No vlastně více, méně vííme, že je ta enzymatická léčba, kterou nám zamítli. Co se týče symptomatické, tak má za sebou spoustu ortopedických operací - nohy, kyčle a kolena a má naslouchadla, protože hůř slyší a trhali dítěti krční mandli, kvůli tomu, že mělo záněty středního ucha. Chodíme jednou za 3 týdny na rehabilitaci, občas cvičí doma.

4. Vidáme se vlastně na těch setkáních s těma rodinama, maximálně, hlavně když jsme potřebovali se něco zeptat, nebo tak, jsme někoho oslovili. Třeba nějakou pomůcku, ale většinou třeba přes Petru to mám, takové ty zkušenosti. Jako negativum jsem vnímala hlavně ze začátku – vlastně jak to na člověka působí, když neví do čeho jde a když vidí ty děti, jak vypadají třeba potom po deseti letech, nebo po více, že jakoby... Že člověk jakoby ví, nebo tak tuší trošku, ale, ale je to i nepříjemný. Nebyl to šok, ale nebylo to nic extrapříjemného taky. Ať určitě jdou do Centra provázení a taky Společnosti, to jim pomůže. Mám známou přímo na tom odboru sociální péče, takže když jako něco, tak oni rádi nám jakoby poradí, jako víceméně tady se snaží vyjít vstříc, řekla bych, že jo.“

Záznam rozhovoru s respondentkou 4

1. „■■■ (5 let), takže nar. ■■■■ Když nám to sdělili, tak jsme vůbec netušili, jak moc vážná je to nemoc, takže jsme z toho byli hodně špatní, ale to nejhorší nás teprve čekalo. Já jsem v tu chvíli nechtěla nic. S nikým to řešit, s nikým mluvit. Jsem uzavřená povaha, potřebovala jsem hlavně čas, abych si to všechno promyslela, abych si to nechala projít hlavou. Úplně jsem se uzavřela do sebe. A jak je třeba teď to Centrum provázení, nebo tak, tak bych určitě nebyla schopná kontaktu. Byla jsem z toho v takovém šoku, že jsem vlastně nechtěla nic. Nechtěla jsem vědět víc, byla jsem v nějakém šoku, nechtěla jsem pomoc zvenčí, nechtěla jsem nic. Jediný s kým jsem byla schopná o tom mluvit byl ■■■■, protože si nedokážu ani představit že by tam nebyl. To nevím, jak bych to zvládala, byli jsme si oporou navzájem. Nikdo nám jakoby nepomohl, řešili jsme to s ■■■■, až postupem času jsem byla schopná otevřít internet a vyhledat, co ta nemoc všechno obnáší. Protože jsme chodili k Hrubé a ta mluvila tak odborně, že jsme nevěděli co a jak. Ze začátku jsme byli vhozeni do vody a nevěděli, co a jak řešit. Hrubá nám v kostce řekla, o co se jedná a pak až internet a co jsem otevřela, působilo tak katastroficky, že jsem to zase rychle zavřela. Všechno přicházelo postupně a trvalo to hrozně dlouhou dobu, než jsme dokázali o tom mluvit, než jsme si dokázali přiznat, co nám je, co nás čeká, co bude do budoucna. Na Společnost nám dala kontakt Hrubá, ale my jsme ji kontaktovali až tak za dva roky. Ale když v každé zprávě, kterou

jsme dostali od doktora bylo napsáno doporučujeme navštívit..., tak mi to pořád leželo v hlavě a říkala jsem si, třeba to bude mít nějaký přínos. Vůbec ne. Chodili jsme k Hrubé a ta nám vůbec, že by nám něco poradila, nebo, vůbec nic. Bylo to v podstatě od kamarádek, že jsem se zajímala přes svoje známé. Ty mi řekly, že můžeme žádat třeba o náhradu nákladů za dopravu. Jiná kamarádka mi poradila, ať si požádám o příspěvek na péči, takhle to všechno bylo jakoby z okolí.

2. Co si myslím, že nám hrozně moc pomohlo, to že jsme přišli do té Společnosti, vidíš, že jsou lidi, kteří mají stejný problém, že na to nejsi sama, taky to zvládaj. Tohle si myslím, že nás docela posílilo, posunulo dál. Jediné, co čerpáme je příspěvek na péči, teď už máme 3. A taky využíváme služby ██████████ pro tělesně postižené, kam chodíme na různá cvičení, masáže a tak. Žádáme si o ten příspěvek na tu cestu (myšleno od pojišťovny), pak máme co dostalo darem od nadací matraci, elektrickou koloběžku a vozičky. Přes MPS, přes Život dětem byla matrace a koloběžka a přes školu jsme kontaktovali konto bariéry a oni nám doplatili vozičky. Ve škole dítěti vyšli vstříc, dali dítěti třídu v přízemí, ve škole má voziček, vychází mu vstříc. Má tam své kamarády, kteří mu pomáhají. Průkaz máme ZTP/P. Zkontaktovat různé nadace nám pomohla MPS. Ty rehabilitace, to cvičení za asistence odborníka. Chybí nám pravidelná rehabilitace, oni potřebují ty intenzivní rehabilitace. Co se týče těch příspěvků, ty považuji za nedostatečné. Do budoucna? To nevím, netuším. Chceme se stěhovat do nového bytu, kde chceme udělat bezbariérovou koupelnu, bezbariérové přístupy.

3. Vimizim, cvičíme rehabilitace. Chodíme na spondylchirurgii, neurologii, na kardo, k oční, k ušnímu, to je asi všechno. Jo, samozřejmě ortopedie. Na Bulovce máme ortopedii, pak jezdíme do Motola na spondylchirurgii, kardo na Karlově. Enzymoterapie nám rozhodně pomáhá, to vím, ostatní dítě víceméně hlídají, takže... Cvičení máme jednou za 14 dní, teď chodíme týdně, u cvičení kontroluje, jak cvičíme a cvičíme doma. Protože půjdeme na operaci, tak teď máme masáže. Myslím si, že tyto děti by potřebovaly fyzioterapeuta, který to s nimi odcvičí, protože když s dítětem cvičím doma, mám pocit, že to stejně cvičím blbě. Taky jsme byli dvakrát v lázních. Chirurgické zákroky byly tři. Jedna kyčel, druhá kyčel, vyndávání kovů a teď je na čtvrté.

4. V kontaktu jsme a považuju to jednoznačně za přínos. Asi, že všechno čas nějakým způsobem spraví, aby nepropadali úplně panice, i když to stejně nejde. Může Ti radit kdo chce, co chce, ale je pravda, že čas všechno obrousí a dostaneš na to jiný pohled, na tu nemoc, na všechno, na ten život s nemocným děckem. Nepropadat panice, bude jinak. Bude líp i přes to, že nemoc má progresi, tak přes to všechno se po té psychické stránce všechno

obrousí a koukáš na to jinýma očima. Ono se s tím nikdy nesmíříš, ale naučíš se jako radovat, naučíš se radovat z různých jiných věcí. Začneš na tom vidět, i když jako nejsou pozitiva, tak přece jako by na to koukáš veselejším pohledem. Zjistíš, že to není tak hrozné, jak to vypadalo zprvu a že prostě se s tím dá žít a že to není tak hrozný a kór po tom, co jsme jakoby dostali tu léčbu, tak to nám vlilo do žil život, tu energii. Se sociálním pracovníkem jsem nikdy do styku nepřišla.“ Na doplňující otázku, co by měl podle ní asi sociální pracovník dělat? „Asi by měl člověku poradit, co je možný, nebo o co si je od státu možný požádat, upozornit a navést Tě, o co všechno si můžeš žádat v těchto situacích. Já jsem podala tu žádost o ten Příspěvek na péči a poptal se na nějaký ty otázky do toho jejich dotazníku a to bylo všechno. Že by nám něco radil, to vůbec ne. Spíš se přišel podívat na celkovou situaci v domácnosti.“

Záznam rozhovoru s respondentkou 5

1. „Diagnóza sdělena v kalendářním roce [REDAKCE] bylo 4,5 roku [REDAKCE] Po bezprostředním sdělení diagnózy u nás převládaly potřeby sounáležitosti s nejbližší rodinou. Práli jsme si být sami, nikým jiným neobtěžováni. Potřebovali jsme čas na nadechnutí, které tolik bolelo. Toho času byla třeba opravdu velká spousta a nic než čas a společnost nejbližších nám v tyto okamžiky nebylo bližší. Dny po sdělení diagnózy vnímám opravdu jako jednu velkou černou díru. Propadala jsem se do ní čím dál hlouběji. Chtěla jsem vymazat naši existenci v tomto nespravedlivém světě. Ano, chtěla jsem umřít. Prála jsem si, aby přijel převozník a já ruku v ruce s [REDAKCE] vstoupila na jeho loď, která už nikdy neměla připlout zpět. Myslela jsem si, že nám určitě bude mimo tento svět lépe. Že snad ještě existuje místo, kde nám bude dobře, bez [REDAKCE] trápení, kde budeme šťastní. Neměla jsem na nic sílu, životní energie a elán, toto smetla vlna jménem mukopolysacharidóza. Cítila jsem, že už nikdy nebudu šťastná, že nepocítím klid, štěstí a pohodu. Jakoby mě vysál mozkomor z pohádky Harry Potter. To jsem trochu odbočila. Ano, věděli jsme o Centru provázení. Seznámení proběhlo ihned při první návštěvě ambulance dědičných metabolických chorob na KDDL v Praze. Dále nám byla nabídnuta pomoc od MUDr. Hrubé, ta nám hodně pomohla, taky poskytla mail adresu a telefon.

2. Největší pomoc v těchto těžkých chvílích nám poskytla nejbližší rodina (rodiče má a manželova maminka). Také nejbližší přátelé byli vždy ochotni naslouchat. Využili jsme pomoc Centra provázení (poradenská činnost v oblasti sociální, psychologické). Také pobíráme příspěvek na péči druhého stupně, ZTP kartu s jejími výhodami (příspěvek na mobilitu), příspěvky od Dobrého anděla. Dostali jsme speciální kočár a pomůcky na nohy a brýle. Využíváme asistenta pedagoga ve speciální školce, kam [REDAKCE] dochází. Dále poradenství od

SPC [REDAKCE] paní byla rozhodně ochotná. Ta pomoc ze strany toho státního i nestátního sektoru je, máme se na koho obrátit. Postrádáme jediné nějakou pomoc v oblasti získání té léčby (myšleno enzymoterapie), v tom je člověk jakoby sám. Možná nějaká společnost, nebo někdo, kdo by pomohl zajistit toho právníka, nebo komunikaci s těmi pojišťovnami, to nám chybí, bylo by dobré mít nějakého odborníka na právní stránku. To se člověk úplně bojí podívat. Samozřejmě tu podporu, kterou využíváme teď – tu finanční, ať už je to ten Dobrý anděl, nebo příspěvky na péči, kompenzační pomůcky určitě taky, určitě asistenta jak do školy, tak třeba do zájmového kroužku.

3. Ano, metody léčby samozřejmě známe. Pro nás lékem první volby, i přes veškeré "tlumící" metody lékařů na KDDL, zůstává nedosažený Vimizim, za nějž stále bojujeme a bojovat nepřestaneme. Symptomatologickou léčbu u [REDAKCE] zahrnují rehabilitační cvičení, zejména individuální léčebná terapie, plavání, lázeňská terapie 1x ročně hrazená z pojištění. Dále občasné rehabilitační pobyty hrazené námi (v nedávné době např. Luhačovice). Docházíme také do [REDAKCE], kde využíváme služeb v oblasti východní medicíny, masáží, reflexní terapie. Tyto metody se v centru i zaučují a následně denně při večerních rituálech praktikují [REDAKCE] i doma. Léčba častých bolestí horních a dolních končetin, zad zahrnuje masáže od maminky, metody reiki od babičky a samozřejmě analgetika. Dále bych k metodám léčby zařadila i komplexní sledování při pravidelné hospitalizaci na KDDL. Zmiňované sledování je myšleno pravidelnými kontrolami všech postižených orgánových soustav (kardiologie, pneumologie - spirometrie, sono břicha, orl, oční, ortopedie, spondylchirurgie).

4. Rozhodně pozitivní, rozhodně nám pomáhá, že ten osud nějak sdílíme. I ty děti se nějak sblížily a skamarádily a myslím si, že i do budoucna z toho budou čerpat, že i když přijde to zhoršení toho stavu, tak máme jakoby se na koho obrátit, máme se o koho opřít. A můžeme vidět, že některé to dítě, i když je na tom vozíčku, že ten život má hezký. Myslím, že ty zkušenosti a to sdílení toho osudu a té naší životní cesty je to největší pozitivum. Radu? To vůbec nevím, jak odpovědět. U nás je to strašně čerstvé na nějaké rady. Určitě, aby se nehroutili, aby vstoupili do Společnosti, protože to považujeme za velký přínos. Rozhodně se neuzavírat a komunikovat s těmi lidmi, kteří mají podobný osud. Centrum, společnost a zajištění ze strany SPC Mohelnice.“

Záznam rozhovoru s respondentkou 6

1. „Bylo to v roce [REDAKCE] bylo 2,5 roku. Bylo to v Praze na Karlově, diagnózu sdělovala MUDr. Hrubá. Nejdřív obrovský šok a potom hned potřeba informací. Chtěla jsem se zeptat na spousty otázek, které mě napadaly, ale paní doktorka na nás neměla tolik času.

Hned po nás čekali další pacienti a blížil se konec pracovní doby. Ano, hned při první návštěvě nám lékařka dala kontakt na sebe a současně nás nasměrovala do Centra provázení. Tam jsme také hned při další návštěvě v Praze zašli. Brzy poté nás kontaktoval prof. Michalík a nabídl členství ve Společnosti a účast na dalším celonárodním setkání.

2. Nejvíc nám pomohlo Centrum provázení a Společnost pro MPS. Byli tu, když jsme potřebovali podržet, když jsme se dohadovali s pojišťovnou o léčbu, vyřizovali asistenta pedagoga, nebo měli jakýkoliv jiný problém. Ze strany Společnosti nám bylo umožněno setkání s JUDr. Dostálem za účelem snahy o prosazení enzymatické léčby, jehož jsme se zúčastnili. Využíváme poradenskou činnost Centra provázení a SPC. Často voláváme, pokud potřebujeme jakoukoliv radu. Máme příspěvek od Dobrého anděla a asistentku pedagoga. Žádost o příspěvek na péči byla opětovně zamítnuta, odvolání nám pomáhali sepsat v poradně v místě bydliště. Na poradnu k sepsání odvolání proti zamítnutí žádosti nás nasměrovala pracovnice Centra provázení. Pojišťovna nám přispívá na dopravu, při pravidelných cestách do Prahy, máme kompenzační pomůcky. Do budoucna si netroufnu odhadnout, určitě poradenství, nějaké příspěvky, asistentku pedagoga a kompenzační pomůcky. Nelíbí se nám, že enzymatickou léčbu nemají všechny nemocné děti. Nedořešený je systém posuzování stupně závislosti pro průkazy ZP a příspěvky na péči, v rámci jednotlivých komisí jsou velké rozdíly. Výše příspěvků na péči je nedostatečná.

3. Máme týdně enzymoterapii. Momentálně ne, ale míváme rehabilitační cvičení, taky jsme měli lázně. Dítě nosí korzet a nožní ortézy. Je sledováno na ortopedii, spondylchirurgii, neurologii, urologii, očním, kardiologii, spirometrii.

4. S některými se vidíme na setkáních, s některými jsme prakticky v kontaktu stále, jsou to už přátelé. Negativně jsem vnímala pouze na začátku ten pohled, jak vypadají ty děti po několika letech progresu té nemoci. Nevím, co poradit. Každý člověk to vnímá jinak, vyrovnává se s tím po svém. Poradila bych, co pomohlo nám. Běžte do Centra provázení a Společnosti pro MPS. Poradenství ze strany Centra a Společnosti je perfektní. Jsou vždy milí, ochotní, připravení pomoci, případně odkážou, kam je třeba zajít. U příspěvku na péči byly pracovnice vstřícné, ochotné. Následně posudkový lékař však žádost zamítl.“

ANOTACE

Jméno a příjmení:	Šárka Patáková
Katedra:	Ústav pedagogiky a sociálních studií
Vedoucí práce:	prof. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D.
Rok obhajoby:	2018

Název práce:	Sociální podpora pohledem rodin dětí nemocných mukopolysacharidózou.
Název v angličtině:	Social assistance from the viewpoint of families with children suffering from mucopolysaccharidosis.
Anotace práce:	Tato bakalářská práce se zabývá rodinami dětí nemocných mukopolysacharidózou a jejich vnímáním systému sociální podpory v kontextu sociální práce. V teoretické části je popsána rodina dítěte se vzácným onemocněním - mukopolysacharidózou, současně je uveden systém podpory v oblasti dávek a služeb sociální péče a školství. Dále uvádíme přehled podpůrných organizací a projektů, se kterými mohou rodiny dětí spolupracovat. Praktická část uvádí kvalitativní šetření, které bylo uskutečněno formou rozhovorů a zaměřuje se na subjektivní pohled rodičů dětí s mukopolysacharidózou, na oblast podpory po sdělení diagnózy a fungování sociálního systému.
Klíčová slova:	rodina, zdravotní postižení, vzácná onemocnění, mukopolysacharidóza, podpora, sociální systém
Anotace v angličtině:	This bachelor's thesis deals with the families of children suffering from mucopolysaccharidosis and their perception of the social assistance system in the context of social work. The theoretical part describes a family of a child with a rare condition – mucopolysaccharidosis. It also describes the system of assistance in terms of social benefits, social care and education. Furthermore, it presents a list of supportive organizations and projects which the families of such children can collaborate with. The practical part presents a qualitative investigation conducted in the form of interviews. The investigation addresses the subjective views of parents of children with mucopolysaccharidosis on the sphere of support after being told the diagnosis and the workings of the social system.
Klíčová slova v angličtině:	family, disability, rare conditions, mucopolysaccharidosis, assistance, social system
Přílohy vázané v práci:	Příloha č. 1: Etický kodex společnosti sociálních pracovníků České republiky. Příloha č. 2: Záznam rozhovorů provedených v rámci výzkumného šetření s respondentkami č. 1. – 6.
Rozsah práce:	65 stran (141 081 znaků)
Jazyk práce:	CZ