

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
PEDAGOGICKÁ FAKULTA
Ústav speciálně pedagogických studií

Bakalářská práce

Jitka Šrůtková

Osobnost formovaná Osteogenesis Imperfecta

Olomouc 2013

vedoucí práce: Mgr. Petra Jurkovičová, Ph.D.

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem práci vypracovala samostatně s použitím uvedené literatury a zdrojů informací.

V Olomouci dne

Podpis

PODĚKOVÁNÍ

V první řadě bych ráda poděkovala Mgr. Petře Jurkovičové, PhD., za trpělivý, vstřícný přístup a také cenné rady a zkušenosti, které mi napomohly k vytvoření této práce. Dále bych ráda poděkovala své respondentce Dáše, která mi ochotně svěřila celý svůj osobní příběh.

Anotace

Jméno a příjmení:	Jitka Šrůtková
Katedra:	Katedra speciální pedagogiky
Vedoucí práce:	Mgr. Petra Jurkovičová, Ph.D.
Rok obhajoby:	2013

Název práce:	Osobnost formovaná Osteogenesis Imperfecta
Název v angličtině:	Personality Shaped Osteogenesis Imperfecta
Anotace práce:	Bakalářská práce na téma Osobnost formovaná Osteogenesis Imperfecta je zaměřena na problematiku tohoto postižení. V teoretické části jsou shrnuty základní informace o Osteogenesis Imperfecta. Dále se teoretická část zaměřuje na formování osobnosti jedince vlivem tohoto typu postižení. Praktická část je zaměřena na konkrétní případ člověka trpícího Osteogenesis Imperfecta z něhož se autorka pokouší dojít k obecným závěrům.
Klíčová slova:	Osteogenesis Imperfecta, osobnost, formování osobnosti, postižení, onemocnění.
Anotace v angličtině:	The Bachelor Thesis Personality Shaped Osteogenesis Imperfecta focuses on the issue of this disability. In the theoretical part summarizes basic information about Osteogenesis Imperfecta. Furthermore, the theoretical part focuses on the formation of individual personality influence of this type of disability. The practical part is focused on the specific case of a man suffering from Osteogenesis Imperfecta, from that case the author tries to come to general conclusions.
Klíčová slova v angličtině:	Osteogenesis Imperfecta, personality, personality formation, disability, illness
Přílohy vázané v práci:	Obrazový materiál
Rozsah práce:	49 s.
Jazyk práce:	Čeština

OBSAH

ÚVOD.....	6
1 OSTEOTENESIS IMPERFECTA.....	7
1.1 Historie.....	7
1.2 Popis nemoci.....	8
1.3 Projevy onemocnění.....	9
1.4 Jednotlivé typy.....	11
1.5 Léčba.....	16
2 PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY POSTIŽENÝCH.....	19
2.1 Historie a současnost.....	19
2.2 Formování osobnosti postiženého jedince.....	21
2.3 Postižení jako náročná životní situace.....	24
2.4 Rodina a její vliv pro vývoj dítěte s postižením.....	27
3 OSOBNOST FORMOVANÁ OSTEOTENESIS IMPERFECTA.....	32
3.1 Cíle a výzkumné otázky.....	32
3.2 Metodologie.....	32
3.3 Popis respondenta.....	33
Osobní anamnéza.....	33
3.4 Kazuistika.....	34
ZÁVĚR.....	45
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	46
SEZNAM PŘÍLOH.....	49

ÚVOD

Motivací k výběru tématu *Osobnost formovaná Osteogenesis Imperfecta* byla především má vlastní zkušenost s člověkem, který trpí tímto postižením. Tento druh postižení se projevuje typicky malým vzrůstem a křehkými kostmi, které se v důsledku křehkosti lámou. Vzhledem k závažnosti postižení by se dalo očekávat, že člověk trpící lomivostí kostí nemůže žít běžným způsobem života – být samostatný, vést vlastní domácnost, mít dobrou práci, partnera a přátele. Opak je však pravdou. I přes těžkosti, které s sebou přináší toto postižení, jsem se sama přesvědčila, že i člověk s abnormální křehkostí kostí může žít naprosto plnohodnotným životem, mít partnera, řídit automobil.

Přes to, že je onemocnění závažným postižením, existuje i v dnešní pokrokové době velmi malá, spíše nulová, informovanost o vrozené lomivosti kostí. Problém vidím hlavně v nedostatku literatury v českém jazyce a také v informovanosti samotného zdravotního personálu a lékařů.

Hlavním cílem mé bakalářské práce je tedy poskytnutí alespoň základních informací o problematice onemocnění Osteogenesis Imperfecta v českém jazyce. Dalším cílem bylo dokázat, že i přes těžkosti, které člověka s tímto postižením v životě potkávají, je možné prožít naprosto plnohodnotný a spokojený život.

Bakalářská práce je rozdělena na dvě části – teoretickou a praktickou. **Teoretická část** je rozdělena do dvou kapitol. První kapitola je shrnutí a poskytnutí základních informací o Osteogenesis Imperfecta, neboli vrozené lomivosti kostí, v českém jazyce. V druhé kapitole se zaměřuji na základní aspekty formování osobnosti postiženého jedince a prostředí, které má na člověka s postižením zásadní vliv.

Praktickou část tvoří kazuistika dvaadvacetileté ženy, která od narození trpí tímto postižením a musí s ním každý den bojovat. V praktické části jsou popsány okolnosti a skutečnosti, které ovlivnily její život a potažmo vývoj její osobnosti.

1 OSTEOGENESIS IMPERFECTA

1.1 Historie

Existují důkazy, že lidé s diagnózou Osteogenesis Imperfecta (dále jen OI) se objevovali v celé historii. První zmínky pochází už ze starého Egypta z let 1000 př. n. l., kde byla OI diagnostikována mumii. Další zmínka pochází z Evropy, konkrétně z Dánska, kde žil princ Ivar „Bezkostný“. Podle legendy byl princ nesen do bitvy na štítu, protože nebyl schopný chodit v důsledku křehkých kostí.¹

Další zmínku o OI můžeme dohledat v případových studiích z roku 1600. Samotný pojem Osteogenesis Imperfecta byl zaveden W. Vrolikem až v roce 1849. Toto označení bylo v roce 1906 rozděleno na dva podtypy, osteogenesis imperfecta „congenita“ a osteogenesis imperfecta „tarda“². Označení „congenita“ bylo považováno za závažnou formu a označení „tarda“ značilo méně závažnou formu onemocnění. Vzhledem k tomu, že jsou všechny formy vrozené, považuje se toto označení za zastaralé, a již se nepoužívá.

Výskyt křehkých kostí s příznaky, jako je namodralé oční bělimo, postupná ztráta sluchu popsal Van der Hoeve roku 1918. V roce 1970 byl vyvinut Dr. Davidem Silencem a jeho týmem výzkumníků systém kategorizace osob trpících OI dle jednotlivých typů, a to konkrétně Typ I, Typ II, Typ III a Typ IV. Tyto typy zahrnují jak genetickou složku, tak klinické příznaky. Tento klasifikační systém byl přijat po celém světě od roku 1979.

V posledních letech byly přidány Typ V, VI, VII, VIII na základě různých výzkumů a kostních biopsií.³

V dnešní době se nejvíce používá dělení podle Silence a dále je používáno dělení podle Shapira, který rozlišuje dělení na čtyři kategorie, a to kongenita A a B, tarda A a B.⁴ Podrobnějšímu popisu jednotlivých forem se budeme věnovat níže.

¹ <http://www.oif.org>

² <http://www.oif.org>

³ <http://www.oif.org>

⁴ Dungal, 2005, s. 288

1.2 Popis nemoci

Osteogenesis imperfecta je dědičné onemocnění pojivové tkáně, jehož základním projevem je abnormální křehkost kostí. Lomivost kostí je způsobena mutací genu, jenž je odpovědný za tvorbu kolagenu typu I. Nejčastějšími projevy jsou zlomeniny dlouhých kostí, namodralé oční bělimo (tzv. sklér), postupná ztráta nebo zhoršení sluchu (tzv. otoskleróza), lomivost zubů.⁵ Mezi další přidružené příznaky OI patří dýchací potíže a skoliózy.⁶ Dungal ve své publikaci uvádí: „ *Spektrum těchto symptomů značně kolísá jak ve smyslu počtu a závažnosti, tak z hlediska časového projevu (v určitém věku)*“⁷

Významným faktorem podílejícím se na vzniku zlomenin je přehnaná péče rodičů, učitelů, případně osob, se kterými osoba s OI přichází do styku a které se o ni starají. Dítě je zbytečně vyřazováno ze všech aktivit, např. chůze o berlích, v chodítku, cvičení apod., a to z obavy z další fraktury. Tento přístup má na psychiku osoby trpící OI značně devastující charakter, zhoršuje se možnost socializace, nácvik sebeobslužných činností apod.⁸

Termín Osteogenesis imperfecta pochází z latiny. Můžeme jej přeložit jako nedokonalý vývoj kostí.⁹

Jak již bylo uvedeno výše, OI je dědičné postižení pojivové tkáně. Choroba se vyskytuje po celém světě s frekvencí výskytu přibližně 1:20 000 porodů. Christian-Michael Alker ve své dizertační práci uvádí, že četnost výskytu OI je jedno onemocnění na 21 000 dětí.¹⁰ Dítě může tuto chorobu získat po jednom ze svých rodičů. Udává se, že nemocný dospělý má přibližně 50% šanci, že se jeho dítě narodí zdravé. V případě, že se dítě s tímto postižením narodí zdravým rodičům, jedná se o mutaci genů. Děti s OI, jež se narodili zdravým rodičům, je přibližně čtvrtina.¹¹

Většina postižených má mutaci kolagenu typu I (tj. COL1A1 nebo COL1A2, které jsou lokalizovány na 7. a 17. chromozomu). Ostatní typy jsou způsobeny recesivní mutací genu CRTAP nebo LEPRE1.¹² Lidé trpící OI nedokážou vytvářet dostatečné množství

⁵ Dungal, 2005

⁶ <http://lomivky.webnode.cz>

⁷ Dungal, 2005, s. 287

⁸ Bayer, s. 1

⁹ <http://latinsky-slovník.latinsky.cz/latinsko-cesky/>

¹⁰ Alker, 1963

¹¹ <http://lomivky.webnode.cz>

¹² <http://www.oif.org>

kolagenu typu I v potřebné kvalitě.¹³ V důsledku tohoto nedostatku jsou narušeny veškeré typy osifikace (neboli kostnatění) na všech kostech v těle.

1.3 Projevy onemocnění

Obsahem této kapitoly budou projevy onemocnění, a to na úrovni kosti. Bude popsána stavba kosti, dělení kostí a funkce kolagenu, který je nezbytný pro správnou funkci kostí.

Kosti v těle člověka jsou nejčastěji děleny na krátké, dlouhé a ploché. V lidském těle plní kosti důležitou ochrannou funkci vnitřních orgánů, dále tvoří základní oporu těla. Každá kost prochází složitým vývojem před tím, než dosáhne svého konečného tvaru. Základní stavební jednotkou kosti je vazivo nebo chrupavka, která se tzv. osifikací (kostnatěním) přeměňuje v kost. Samotného procesu osifikace se účastní dva typy buněk, a to osteoblasty a osteoklasty.

Osteoblasty produkují mezibuněčnou hmotu - vláknitou (kolagenní vlákna) i amorfní (proteoglykany). Osteoblasty jsou nejprve uloženy na povrchu tvořících se trámců a lamel, ale postupně se "zabudovávají" do novotvořené kosti, která mineralizuje. Z osteoblastů se stávají kostní buňky - osteocyty.¹⁴ Bauer a Grüber uvádí, že podstatné u OI je zpomalení osifikačních procesů, tzn. osteoplastické činnosti, tvorba osteoblastů, jejich zvápenatění a přestavba primárních osifikačních produktů. O nedostatečné funkci osteoblastů jsou přesvědčeni také Bamberg, Huldschinsky, Klereker, Esch, Loesche, Fortina, Enggeldt, Grebe a další.¹⁵

Osteoklasty jsou velké buňky až s padesáti jádry. V rostoucí kosti jsou poměrně početné, v dospělé kosti tvoří asi 1% populace kostních buněk. Osteoklasty produkují enzymy, které degradují kost vzniklou při primární osifikaci a uvolňují tak prostor pro vznik lamelární kosti. Tyto buňky se uplatňují celý život při přestavbě kosti - uvolňují prostor pro nově tvořenou kostní tkáň. Při přestavbě kostí dokáže jeden osteoklast "likvidovat" až 150 osteoblastů.¹⁶

¹³Bayer, M. 2009, č. 2, ročník 14

¹⁴ <http://biomech.ftvs.cuni.cz>, 10.02.2013

¹⁵ Alker, 1963

¹⁶ <http://biomech.ftvs.cuni.cz>, 10.02.2013

Kost je považována za živou tkáň tvořenou měkkou bílkovinou zpevněnou složitými minerálními sloučeninami. Tyto sloučeniny představují cca 60% objemu kostní tkáně a zbytek, tzn. cca 40%, tvoří kolagen.¹⁷

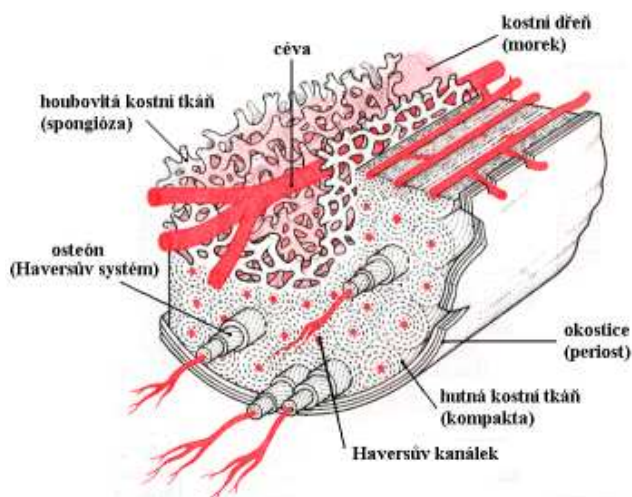
Zdravá lidská kost má žlutobílou barvu a skládá se z okostnice (periost), kostní tkáně, endosteum a kostní dřevě.

Okostnice (periost) plní krycí funkci a dále se stará o zásobování kostní tkáně kyslíkem a živinami, umožňuje růst kosti do šířky a je nápomocná při hojení zlomenin.¹⁸

Kostní tkáň je dělena na hutnou a houbovitou kostní tkáň, přičemž hutná kostní tkáň je označována jako osteóny (Haversovy systémy), kdy okolo každého středu osteónu jsou uspořádány destičky obsahující kolagenní vlákna. Houbovitou kostní tkání prochází hustá síť cév a nervů (tzv. Haversovy kanálky).¹⁹

Endosteum připomíná svou stavbou okostnici a významně se podílí při hojení kosti.²⁰

Kostní dřevě je poslední vrstvou tvořící kost. Její hlavní funkcí je tvorba všech krevních částic (červené krvinky, krevní destičky, apod.).²¹



Obrázek 1 Vnitřní stavba kosti (převzato z <http://www.kme.zcu.cz>)

Základní stavební hmotou všech pojivových tkání je kolagen, což je skleroprotein, ve vodě nerozpustná bílkovina. V kolagenních vláknech se ukládají minerální látky. V genu tvoří kolagen trojitou spirálu, tzv. tropokolagen. Ztráta části této spirály je příčinou vzniku

¹⁷ <http://lomivky.webnode.cz>, 10.02.2013

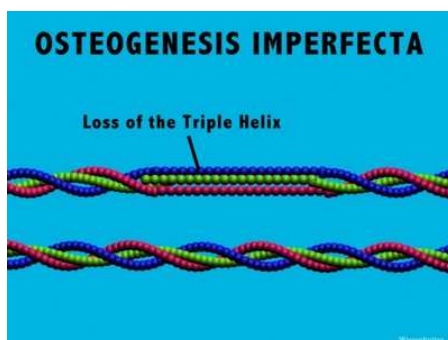
¹⁸ <http://lomivky.webnode.cz>; <http://www.kme.zcu.cz>

¹⁹ <http://www.kme.zcu.cz>, 10.02.2013

²⁰ <http://www.kme.zcu.cz>

²¹ <http://www.kme.zcu.cz>

onemocnění. Na níže uvedeném obrázku lze vidět rozdíl v kolagenu zdravého člověka a člověka trpícího OI.



Obrázek 2 Struktura kolagenu u osoby trpící OI a osoby zdravé (převzato z <http://lomivky.webnode.cz>)

1.4 Jednotlivé typy

Klasifikace je obtížná, a to zejména z důvodu, že příznaky jednotlivých typů se liší od člověka k člověku²² a to i mezi lidmi se stejným typem OI nebo i v rámci jedné rodiny.²³ Je třeba brát na vědomí, že příznaky jednotlivých typů jsou pouze orientačním vymezením, tzn., že ne všechny příznaky musí člověk, např. s typem I OI, vykazovat.²⁴

Jak již bylo uvedeno výše, co se klasifikace týče, je nyní používána klasifikace podle Sillence, který rozlišuje typy I – IV, kdy typ I a IV je typ autozomálně dominantní formou (tzn. je obsažen na nepohlavním chromozomu)²⁵ a typ II a III je autozomálně recesivní formou.²⁶ Co se četnosti týče, Dungal ve své publikaci uvádí: „Četnost kolísá geograficky. Silencův typ I je nejčastější a kolísá od 2,4-4,7:100 000 porodů, typ II se vyskytuje s četností 1-2:100 000 živě narozených dětí, typ III a IV jsou vzácnější.”²⁷ Další často používanou klasifikací je dělení podle Shapira na Osteogenesis imperfecta congenita A a B a Osteogenesis imperfecta tarda A a B.²⁸

V tomto odstavci se zaměříme na dělení podle Shapira. Do typu congenita se řadí děti, kterým vznikají zlomeniny přímo v děloze nebo při porodu. Kongenita A je podtyp, kam

²² Dungal, 2005, s. 288

²³ <http://www.oif.org>

²⁴ <http://www.oif.org>

²⁵ <http://slovník-cizich-slov.abz.cz>

²⁶ Dungal, 2005, s. 288

²⁷ Dungal, 2005, s. 288

²⁸ Dungal, 2005, s. 288

spadají děti se zkrácenými končetinami, se zlomeninami hrudního koše a křehkou lebkou. Tyto deformity jsou tak závažné, že se děti rodí mrtvé nebo umírají těsně po porodu. Kongenita B je podtypem, kam spadají děti s dlouhými kostmi, které mají normální tvar, nejsou patrné deformity a zlomeniny hrudníku. Přestože jsou příznaky závažné, děti s touto formou přežívají, jsou schopny pohybu většinou na vozíku. Typ Tarda zahrnuje děti, kterým zlomeniny vznikají po porodu. Tarda A je podtyp zahrnující děti, u nichž zlomeniny vznikají po porodu, ale do začátku chůze. Tarda B je naopak podtyp, kam spadají děti, u nichž vznikají zlomeniny rovněž po porodu, ale až po té co začnou chodit.²⁹

Nyní se zaměříme na Sillencovo dělení.

Typ I je nejčastější a zároveň nejmírnější formou onemocnění OI. Typ I je dominantně dědičný, časté jsou i zcela nové mutace.³⁰ Tvoří asi 50% z celkového počtu osob trpící OI.³¹ Christian-Michael Alker ve své dizertační práci označuje tento typ termínem Lobstein. Dále uvádí 3 charakteristické symptomy, kterými jsou nápadnosti na očích, dále v oblasti sluchu a také na stavbě kosti.³² Kolagen má normální strukturu, ale je ho méně, lomivost kostí je výrazná především před pubertou, v důsledku růstu, po dokončení růstu již nejsou zlomeniny tak časté, deformity kostí jsou minimální, typická je modré oční bělimo (sclera). Výška je normální nebo mírně nižší. Problémy, které vznikají v důsledku tohoto typu, jsou především opoždění vývoje motoriky, nezbytnost ochrany páteře,³³ dále ochablé svaly a nestabilita kloubů.³⁴ Můžeme se setkat s dělením na podtypy Ia, jež je forma bez projevů poruchy zubní skloviny (tzv. dentinogenesis imperfecta), a Ib, který má poruchy zubní skloviny.³⁵ Co se léčby týče, zaměřuje se především na zvýšení mobility, zvyšování svalové síly a snahu o zvýšení kostní hmoty. Aplikují se především fyzikální terapie, časné intervenční programy a různé druhy cvičení (od protahovacích cviků, přes plavání, až po aerobik pro OI). Spolu s výrazným pokrokem ve farmakologické léčbě (používání bisfosfonátů, i když u tohoto typu se tato léčba nedoporučuje) i operačních technikách (nitrodřeňové hřebování) má cvičení pro osoby trpící OI ještě větší význam a lepší výsledky.³⁶

²⁹ Dungal, 2005, s. 288

³⁰ Bayer, 2011, <http://zdravi.e15.cz>

³¹ <http://www.oif.org>

³² Alker, 1963

³³ <http://www.oif.org>

³⁴ Bayer, 2011, <http://zdravi.e15.cz>

³⁵ Dungal, 2005, s. 288

³⁶ Bayer, s. 1

Typ II je nejzávažnější formou a děti se obvykle narodí již mrtvé nebo umírají krátce po porodu.³⁷ Můžeme se setkat také s označením Vrolik. Christian-Michael Alker udává četnost výskytu zhruba jedno onemocnění na 21 000 dětí.³⁸ OI II typu vzniká novou mutací typu I na genu, jež je zodpovědný za tvorbu kolagenu.³⁹ Další příčinou může být rodičovský mozaicismus. (Mozaicismus jsou dvě nebo více buněčných linií v jednom organismu. Všechny buněčné linie pochází z původně jednoho oplodněného vajíčka, tzv. zygoty).⁴⁰ Děti mívají nízkou porodní hmotnost, deformity a zlomeniny dlouhých kostí, dále se zlomeniny projevují v lebce nebo na obratlích. Oční bělimo je obvykle tmavě modré nebo šedé. Děti s tímto typem mají nízkou porodní hmotnost, problémy s respirací v důsledku nedostatečně vyvinutých plic. Přítomna může být i makrocefalie (tj. velký obvod hlavičky novorozence).⁴¹ Vzhledem k tomu, že účinná léčba neexistuje, zaměřujeme se především na stanovení správné diagnózy, péči o respirační a oběhové komplikace a samozřejmě také psychickou podporu rodiny, která je zvláště důležitá.⁴²

Typ III je nejtěžší přežívající formou. Stupeň křehkosti kostí a frekvence zlomenin se hodně liší. U tohoto typu je narušen kolagen typu I, který je v kostech přítomen jak ve špatném složení, tak ve sníženém množství ve tkáních. Tento typ nejčastěji způsobuje nová dominantní mutace.⁴³ U novorozenců s diagnostikovanou OI III. typu jsou typické zkrácené a zkřivené končetiny, měkká lebka, kosti se výrazně lámou a páteř je rovněž zkřivena.⁴⁴ Výjimkou nejsou ani zlomeniny obratlů, skoliózy a deformity hrudníku. Dále jsou pro novorozence běžné problémy s respirací a polykáním. Hlava člověka je výrazně větší oproti zbytku těla, obličej má charakteristický trojúhelníkový tvar, oční bělima může být od bílé, přes jemně namodralou až po fialovou nebo šedou.⁴⁵ Ve většině případů se vyskytuje dentinogenesis imperfecta (porucha zubní skloviny). Důležitým úkolem pro osoby trpící touto formou OI je především správné načasování ortopedické léčby v podobě operačního zákroku, která spočívá v tzv. nitrodřeňovém hřebování, dále snaha o minimalizaci častých fraktur, monitoringu respiračních problémů a především podpora a pomoc rodině postiženého OI,

³⁷ <http://www.oif.org>

³⁸ Alker, 1963

³⁹ <http://www.oif.org>

⁴⁰ <http://wiki.medik.cz>

⁴¹ Bayer, 2011, <http://zdravi.e15.cz>

⁴² Bayer, 2009, č. 2, ročník 14

⁴³ Bayer, 2011, <http://zdravi.e15.cz>

⁴⁴ Bayer, M, 2009, č. 2, ročník 14

⁴⁵ <http://www.oif.org>

zejména v prvním roce života. Léčba je prováděna pomocí bisfosfonátů, dále se soustřeďuje na rozvoj sociálních dovedností, nácviku soběstačnosti a zvýšení svalové hmoty.⁴⁶

Typ IV je mírnější formou. Příznaky jsou značně variabilní, mohou se pohybovat v pásmu lehkých zlomenin, podobně jako u OI typu I nebo naopak se mohou pohybovat v pásmu těžkých a častých zlomenin, stejně jako u typu III. Diagnóza může být provedena již po narození, ale jsou případy, kdy je OI typu IV diagnostikována až v době, kdy dítě začne chodit. Růst je v pásmu mírného až závažnějšího opoždění, což je jeden z faktorů, jak odlišíme typ IV od typu I.⁴⁷ Rovněž dochází k zakřivení dlouhých kostí, ovšem v menší míře než u OI typu III. Sclera je opět mírně namodralá, s postupem věku přechází do bíla, dalším příznakem mohou být zlomeniny dlouhých kostí, skoliózy, nestabilita vazů a může se vyskytnout i dentinogenesis imperfecta. V souvislosti s dentinogenesis imperfecta můžeme rozlišit podtyp IVa, u kterého se porucha zubní skloviny nevyskytuje, a podtyp IVb, u kterého je typický výskyt poruchy zubní skloviny.⁴⁸ Co se dědičnosti týče, jedná se o autozomální dominantní dědičnost, tzn., že většina onemocnění vzniká zcela novou mutací genu. Struktura kolagenu je rovněž defektní, stejně jako u předchozí formy. Léčba je zaměřena především na minimalizaci zlomenin, navýšení kostní tkáně a svalové hmoty, další zaměření je na oblast sociálního života, nácvik sebeobslužných činností a stejně jako u výše uvedených případů, pomoc a psychická podpora rodiny takto postižené osoby.⁴⁹

Mikroskopické studie prokázaly, že existuje podskupina lidí, jež by se podle projevů dala zařadit do kategorie IV, ale jejich kostní hmota vykazovala jiné složení. V důsledku této studie byl do Sillencova dělení přidán typ V a VI. Důležitým poznatkem je, že u žádného z těchto typů nejde o deficit kolagenu typu I⁵⁰ a jejich diagnóza vyžaduje rozbor histologického vzorku kostní tkáně.⁵¹

Typ V představuje formu středně závažnou. Je velmi podobný typu IV co se kostních deformit a zlomenin týče.⁵² Osteologický bulletin uvádí, že: „ často dochází ke kalcifikaci interosseální membrány mezi radiem a ulnou (kost loketní) ⁵³, což významně omezuje rotační

⁴⁶ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14

⁴⁷ <http://www.oif.org>

⁴⁸ Dungal, 2005, s. 288

⁴⁹ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 52

⁵⁰ <http://www.oif.org>

⁵¹ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 52

⁵² <http://www.oif.org>

⁵³ <http://slovník-cizich-slov.abz.cz>

*pohyb předloktí.*⁵⁴ Onemocnění má dominantně dědičný podklad a odhaduje se, že jej má 5% mírně až středně závažných případů s OI.⁵⁵

Typ VI je vzácnou formou onemocnění. Vzhledem a příznaky je podobný typu IV. Charakteristická je porušená mineralizace, kterou můžeme pozorovat v bioptickém vzorku kostní tkáně. Dědičnost je nejspíše recesivní, nicméně nejsou o tom bližší údaje a důkazy.⁵⁶

V roce 2006 byly identifikovány dva recesivní typy OI, typ VII a VIII. Na rozdíl od dominantně dědičných typů, recesivní typy nezahrnují mutaci kolagenu typu I. Výsledky ukazují, že u recesivních typů jsou viditelné projevy mutací genu CRTAP. Recesivní forma se týká osob se smrtící, těžkou a střední formou onemocnění. Frekvence je pravděpodobně méně než 10% osob trpících OI. Co se pravděpodobnosti týče, rodiče s dítětem, jež má recesivní formu OI, mají zhruba 25% šanci, že jejich další dítě bude také trpět OI.

Typ VII se v mnoha případech podobá vzhledem a symptomy lidem s typem VI. Mohou se také podobat osobám s diagnostikovaným typem II s tou rozdílností, že děti mají bílé oční bělimo, kulaté tváře a malé hlavy. Cca 10% osob s mutací genu CRTAP má středně těžké kostní dysplazie (porucha vývoje nebo růstu projevující se utlumeným nebo odchýlným vytvářením stavby těla, v tomto případě kosti)⁵⁷, jehož absence vede k letálním (smrtným, mající za následek smrt)⁵⁸ účinkům. Toto bylo prokázáno u všech doposud popsaných případů.⁵⁹

Typ VIII je podobný typům II a III jak v symptomech, tak ve vzhledu, kromě bílé sclery. Onemocnění je charakteristické těžkým růstovým deficitem a extrémně nedostatečnou mineralizací skeletu. Je způsobeno recesivní mutací genu LEPRE1.⁶⁰

Výše uvedené členění, podle jednotlivých typů, je přesto velmi složité, a to především z důvodu, že popsané symptomy jsou velmi variabilní a liší se od člověka k člověku. V důsledku toho nelze přesně stanovit prognózu a léčbu zlomenin. Proto je stále do popředí stavěno členění podle Shapira, na kterém jasně vidíme dobu vzniku, a můžeme tak lépe odhadnout prognózu a naordinovat nejlepší možnou léčbu.⁶¹

⁵⁴ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 52

⁵⁵ <http://www.oif.org>

⁵⁶ <http://www.oif.org>

⁵⁷ <http://slovník-cizich-slov.abz.cz>

⁵⁸ <http://slovník-cizich-slov.abz.cz>

⁵⁹ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 52

⁶⁰ <http://www.oif.org>

⁶¹ Dungal, 2005, s. 288

1.5 Léčba

Úplná léčba v současné době neexistuje, je založena především na nápravě a zmírňování příznaků onemocnění. Cílem je především snaha pomoci člověku prožít plnohodnotný život. Základem úspěšné léčby je konzervativní léčba zaměřená především na fixaci vzniklých zlomenin, dále léčba operativní a ortopedická a v dnešní době je již významnou složkou i léčba farmakologická pomocí tzv. bisfosfonátů. Dalším důležitým činitelem, participujícím se na úspěšné léčbě, je rehabilitace, dále také správná životospráva bohatá na vitamín D a vápník, nebo užívání kompenzačních pomůcek ⁶²

Pro komplexní diagnostiku je potřeba, aby byla osoba vyšetřena lékařem, jenž má zkušenosti s OI, nedílnou součástí je také osobní a rodinná anamnéza a posléze také laboratorní vyšetření doplněné o RTG vyšetření. ⁶³

Nyní se zaměříme na jednotlivé možnosti léčby.

Léčba konzervativní je velmi důležitou a běžnou formou. Jedná se o zafixování, pomocí sádry, zlomeniny, a to především těch končetinových. Pro pacienty s OI je vhodné používat tzv. plastovou sádry místo sáder klasických. Komplikací této léčby může být srůst ve špatném postavení. To vede k omezení hybnosti končetiny, zvyšuje se možnost další zlomeniny a výrazná je také bolestivost. ⁶⁴ V důsledku toho jsou u malých dětí znehybněny jen na dobu nezbytně nutnou, u starších pacientů jsou zlomeniny léčeny konzervativně, případně operačně. U operační léčby je ale vždy nutné zvážit všechny možné důsledky a posoudit, zda by negativní důsledky nepřevážily účinky pozitivní. ⁶⁵

Ortopedická léčba má za cíl nápravu, případně prevenci zlomenin. Nejčastěji spočívá v aplikaci titanových hřebů vkládaných do dlouhých kostí. To má za následek celkové zpevnění kostí, tím pádem nedochází tak často ke zlomeninám, a pokud se zlomenina přece jen objeví, nejsou patrné kostní deformity. Nejčastěji se používají, pro tyto účely, tyče teleskopické, a to z důvodu růstu dítěte. Tyče tak rostou spolu s dítětem a nemusí se za pár let měnit za větší. ⁶⁶ Tyče krátké se používají spíše u dětí, které mají kosti příliš krátké a tenké. ⁶⁷ OI často trápí výrazná skolióza, která se s postupem věku zhoršuje. Léčba je v tomto případě

⁶² <http://lomivky.webnode.cz>

⁶³ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 52

⁶⁴ <http://lomivky.webnode.cz>

⁶⁵ Dungal, 2005, s. 291

⁶⁶ <http://lomivky.webnode.cz>

⁶⁷ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 53

značně komplikovaná. Korzety se příliš nepoužívají, a to především pro špatnou snášenlivost v důsledku excesivního (nadměrného) pocení.⁶⁸ Důsledkem je rychlé zhoršování zakřivení páteře, které vede k nápravě pomocí operace.⁶⁹

Rehabilitace a fyzická aktivita prospívá celkovému stavu osoby trpící OI. Správné cvičení, které musí být vždy sestaveno na míru konkrétní osobě trpící OI, zvyšuje svalovou sílu, může napomoci k předcházení kostních deformit, udržuje maximální možnou míru pohybového aparátu. Důležitý je také správný nácvik vstávání, sezení a také technika stoje. Cílem rehabilitace je zvýšení svalové síly a s tím související mobility a pomoc při nácviku sebeobslužných činností.⁷⁰ Nejvhodnějším pohybem pro osoby s OI je plavání, dále je velmi vhodný aerobik, jenž musí být, samozřejmě, přizpůsoben konkrétní osobě s OI. Díky těmto cvičením se zvyšuje oběhová a respirační funkce, a v důsledku toho může osoba dosáhnout zvýšení fyzické kondice např. k chůzi, jízdě na vozíku či péči o vlastní osobu.⁷¹

Další možností léčby je **léčba farmakologická**. Dříve do této kategorie spadala léčba např. vitamínem C, magnesiem, dokonce pomocí anabolických steroidů. Dnes již víme, že tato léčba je neefektivní. Nejčastěji se v kategorii farmakologické aplikuje léčba pomocí tzv. bisfosfonátů, což jsou léky, které snižují kostní zlomeniny, vedou ke zlepšení hustoty a k omezení bolesti. Čím dříve se tato léčba aplikuje, tím je větší pravděpodobnost úspěšnosti a následného zlepšení stavu. Léčba se zavádí především u typu III nebo při častých opakovaných frakturách dlouhých kostí.⁷² Bisfosfonáty mohou být podávány buď perorálně (např. alendronát) nebo intravenózně injekcí nebo infuzí (např. pamidronát). S podáním pamidronátu se můžeme setkat zatím v USA, Velké Británii a Kanadě. Je podáván intravenózně, nejčastěji pomocí infuze, a jeho podání trvá asi tři hodiny. Terapie pomocí bisfosfonátů se opakuje zhruba každých tři až šest měsíců a trvá po celý život pacienta. Léčba je doprovázena nežádoucími účinky, mezi něž se řadí tzv. „chřipkové příznaky“, tedy zvýšená teplota, bolest kloubů a svalů, nevolnost, případně zvracení. Tyto příznaky většinou do 3 dnů odezní. Před samotným užíváním bisfosfonátů, zejména pak těch nejnovějších (pamidronát, zoledronát), je nezbytné navštívit svého zubního lékaře a konzultovat s ním

⁶⁸ Dungal, 2005, s. 292

⁶⁹ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 54

⁷⁰ Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 53

⁷¹ Bayer, s. 1

⁷² Bayer, 2009, č. 2, ročník 14, s. 54

vhodnost užívání bisfosfonátů. Pokud by se tak nestalo, mohlo by dojít po požití některých druhů bisfosfonátů k osteonekróze čelisti. Tento jev byl poprvé popsán v roce 2003.⁷³

Úprava **životního stylu** je také žádoucí. Zdravá a vyvážená strava bohatá na vitaminy je pro osobu trpící OI nezbytností. Je důležité sestavit stravu tak, aby ve spolupráci s fyzickou aktivitou pomáhala k rozvoji svalové síly a omezila riziko obezity. Doporučuje se strava bohatá na vitamin D, vápník, hořčík a zinek.⁷⁴

⁷³ <http://lomivky.webnode.cz>, 06.12.2012

⁷⁴ <http://lomivky.webnode.cz>

2 PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY POSTIŽENÝCH

2.1 Historie a současnost

První zmínky o osobách s postižením najdeme již v mytickém světě. Z toho vyplývá, že již od prvopočátku je společnost provázena postižením a přes veškeré úsilí o jeho minimalizaci a s tím související utlačování osob s postižením provázena bude a rovněž bude její součástí.⁷⁵ Díky tomuto přístupu osob nepostižených k osobám postiženým můžeme spatřovat fakt, že již od pradávna byli lidé bez postižení nadřazeni nad postiženou populaci. Bylo to především z důvodů odlišností postižené populace, počínaje odlišným vzhledem, přes různé způsoby komunikace, konče mnohdy velmi odlišným chováním.⁷⁶

Na rozdíl od dnešního přístupu k osobám s postižením můžeme v přístupu z historického období spatřovat určitou kategorizaci a snahu zařadit tyto osoby do skupin, které bychom dnes označily za sociálně slabé. Nejčastěji byli tyto lidé zařazováni mezi cizince, chudé, tuláky apod. Dle Slowíka můžeme historii vývoje péče a přístupu k postiženým vymežit z hlediska periodizace, a to na stadium represivní, charitativní, renesančního humanismu, stadium rehabilitační a socializační, preventivně-integrační a inkluzivní.

Ve **stádiu represivním** šlo především o vyloučení osob s postižením ze společnosti, a to nejčastěji formou usmrčení, která byla v tehdejší době dána zákonem.

Stádium charitativní bylo charakteristické přístupem církve, která se snažila postiženým pomoci. V tomto období jsou zakládány první řeholní řády, jež se orientovaly na péči o postižené.

Stádium renesančního humanismu bylo zaměřeno na péči a pomoc o různě postižené osoby, včetně osob s mentálním postižením.

Stádium rehabilitační a socializační je charakteristické pro období na přelomu 19. a 20. století. V tomto období započaly snahy o propojování výchovy, vzdělání a léčby. V tomto období můžeme spatřovat i snahu o rehabilitaci.

Stádium preventivně-integrační si kladlo za cíl předejít postižení jako takovému. Dále jsou vidět snahy o integraci postižené populace do běžné společnosti.

⁷⁵ Titzl, 2000, s. 9

⁷⁶ Titzl, 2000, s. 9

Posledním stádiem je **stádium inkluzivní**, které je charakteristické naprosto běžným začleňováním postižené populace do společnosti.⁷⁷

První náznaky sociálního postoje k osobám s postižením můžeme nalézt ve starém Řecku, kde byla nařízena solidarita mezi nejbohatšími a nejchudšími. Podobné stanovisko zaujímali i staří Římané, kteří rozdávali chléb chudým.⁷⁸ Ve středověku existovaly dva přístupy k osobám s postižením, a to postoj represivní, který převládal až do přelomu 16. až 17. století, a křesťanský. V křesťanském přístupu můžeme spatřovat kořeny první institucionalizované péče o postižené. Tehdejší kláštery a farnosti představovaly první systematickou pomoc a podporu postiženým.⁷⁹ Typickým příkladem bylo poskytování přístřeší a stravy církevními mnišskými řády. Také se můžeme setkat s některými řády, např. johanity, které původně vznikly s cílem chránit poutníky proti přepadením. Rovněž mnišský řád sv. Františka přijímal chudé, pocestné, žebráky apod. pod svou ochranu.⁸⁰

Na přelomu 16. a 17. století vznikají tzv. cechovní bratrstva, která fungovala až do 20. století. Tato bratrstva založila společný fond, ze kterého financovala dlouhodobě nemocné osoby.⁸¹

Teprve v polovině 19. století byla tehdy nazývaná veřejná chudinská péče upravena legislativně. Jednalo se o soubor práv a povinností mezi obcí a obyvateli obce. Rozvíjí se také tzv. pastoušky a systém péče o potřebné v podobě tzv. stříd. Ten spočíval v tom, že se občané obce střídali v zajišťování obživy a poskytování přístřeší chudým, dlouhodobě nemocným apod.⁸²

V roce 1918 je primární péče o postižené přenesena z obcí na rodinu. Chudinská péče je tedy brána jako poslední možnost péče. Až po druhé světové válce, roku 1948, přechází péče z obcí na stát a rovněž je zrušen institut domovského práva.⁸³ První ústav s „vyhovující“, péčí vznikl až v roce 1910 v Liberci a poté v roce 1913 známý český ústav Jedličkův v Praze. Přitom snahy o vznik ústavu, kde by byli chovanci vzděláváni, vedeni a podporováni ve snaze získat zaměstnání se objevují zhruba od roku 1832. Tyto typy zařízení podporovala např. Marie Červinková-Riegrová, která vydala spis Ochrana chudé a opuštěné mládeže.⁸⁴

⁷⁷ Slowík, 2007

⁷⁸ Krejčířová, Treznerová, 2011, s. 23

⁷⁹ Krejčířová, Treznerová, 2011

⁸⁰ Matoušek, 2011

⁸¹ Matoušek, 2011

⁸² Krejčířová, Treznerová, 2011

⁸³ Krejčířová, Treznerová, 2011

⁸⁴ Titzl, Praha 1985, s. 13

Po roce 1989 došlo k obrovskému obratu, co se poskytování služeb a péče o postižené občany týče. Protože byl legislativní rámec pro péči o postižené nedostatečný, začalo se pracovat na nové legislativní úpravě a rovněž vzniká množství neziskových organizací poskytující péči a služby pro osoby s postižením.⁸⁵ Další významnou pomůckou bylo přijetí Standardů kvality sociálních služeb spolu s přijetím zák. 108/2006 o sociálních službách. Do doby, než byl přijat výše uvedený zákon, představovaly Standardy kvality sociálních služeb, pouze návod ke kontrole kvality jak celkového chodu zařízení, tak kvality poskytovaných a nabízených služeb pro klienty. Zpočátku je používaly pouze některá zařízení, v dnešní době mají povinnost se jimi řídit všechny organizace nabízející sociální služby.⁸⁶

2.2 Formování osobnosti postiženého jedince

Osobnost každého člověka se formuje v průběhu celého života jedince a má na ni vliv mnoho faktorů. Faktory působící na vývoj osobnosti jedince můžeme rozdělit na vnitřní a vnější. Tyto pak můžeme rozdělit ještě na záměrné a nezáměrné.⁸⁷ Níže popsané faktory jsou u všech lidí stejné, avšak u lidí s postižením přináší formování osobnosti určité odlišnosti oproti intaktní populaci a s tím souvisí i těžší zvládnání těchto stádií.

Mezi **vnitřní faktory** řadíme faktory biologické, kam spadá činnost nerovné soustavy, temperament, sebeutváření, a to jak uvědomělé, tak neuvědomělé, celkový stupeň rozvoje jedince, povahové zvláštnosti apod. Dalším vnitřním faktorem je genetická výbava jedince.⁸⁸ Neuvědomělými neboli nezáměrnými vnitřními faktory jsou faktory neuvědomělého sebeutváření osobnosti na základě prožitých situací, zážitků, načerpaných zkušeností z rodiny apod. Jedná se tedy o faktory, které vycházejí přímo z nitra daného člověka.⁸⁹ K uvědomělým vnitřním faktorům řadíme pak zejména sebevzdělání a sebevýchovu. V praxi to vypadá tak, že člověk přejímá a ztotožňuje se s určitou autoritou, která má na něj určitý vliv, ať už je to vychovatel, učitel, sociální skupina apod.⁹⁰

⁸⁵ Krejčířová, Treznerová, 2011

⁸⁶ Krejčířová, Treznerová, 2011

⁸⁷ Vágnerová, HadyMousová, 2003; Šikulová, Kolář, 2003

⁸⁸ Vágnerová, HadyMousová, 2003; Šikulová, Kolář, 2003

⁸⁹ Šikulová, Kolář, 2003, s. 25

⁹⁰ Šikulová, Kolář, 2003

Mezi **vnější faktory** patří především celkový tělesný vzhled, dále vliv životního a sociálního prostředí a také vliv výchovy.⁹¹ Rovněž i tuto oblast rozdělujeme na záměrné a nezáměrné vnější faktory. K nezáměrným vlivům, které jsou zodpovědné za formování osobnosti člověka, řadíme životní a sociální prostředí.⁹² Ze sociálního prostředí má pak na utváření osobnosti člověka vliv především rodina, posléze i vrstevníci a ostatní lidé, se kterými dítě přichází do styku. Všichni lidé, kteří přicházejí s člověkem do styku, v něm zanechávají určitý vliv, a to tím, jak se k člověku chovají, co mu přikazují, zakazují, a dále také vztahem, který k danému člověku mají, a v neposlední řadě množstvím a kvalitou podnětů, které mu poskytnou.⁹³ Celkový tělesný vzhled je další stránkou, která může zásadně ovlivnit sociální interakce daného jedince a potažmo tím jeho vývoj osobnosti. Vzhled hraje v sociálních interakcích nepostradatelnou roli zejména kvůli prvnímu dojmu, který je v dnešní době tak moc důležitý. V takovém případě stačí jen malá odchylka od „normálu“, nepřitažlivý vzhled, oslabený svalový tonus, zpomalené reakce apod. a jedinec je touto skutečností nenávratně poškozen v navazování sociálních vztahů.⁹⁴

Podstatným faktorem podílejícím se na vývoji a celkovém formování osobnosti jedince je jeho vlastní aktivita. Máme tím konkrétně na mysli reakce na svět kolem, jeho vlastní činnost, jeho prožívání, reakce okolí. Všechny výše popsané hlediska přispívají k sebehodnocení, formování představy o sobě a sebeuvědomění. Tento faktor může mít při špatné interpretaci reakcí okolí velmi negativní dopad při vývoji osobnosti daného jedince.⁹⁵

Je důležité vzít v úvahu také časovou osu při vývoji osobnosti jedince, která je neméně důležitá oproti výše popsaným faktorům. Časovou osou máme na mysli minulost, přítomnost a budoucnost daného jedince.

Minulost obsahuje všechny prožité skutečnosti, a to jak pozitivní, tak negativní, a interpretaci dané situace, tzn., to jak ji sám jedinec v dané chvíli chápal. V průběhu vývoje osobnosti je člověk stále konfrontován se svou minulostí. Události, které dříve pokládal za významné pro svůj vývoj, se mohou postupem času ukázat jako ty méně důležité a naopak situace, které pro něj byly v minulosti nepodstatné, se mohou v průběhu života ukázat jako situace, kvůli kterým má jedinec problémy v určitých oblastech života.⁹⁶

⁹¹ Vágnerová, HadjMousová, 2003; Šikulová, Kolář, 2003

⁹² Šikulová, Kolář, 2003

⁹³ Vágnerová, HadjMousová, 2003

⁹⁴ Vágnerová, HadjMousová, 2003

⁹⁵ Vágnerová, HadjMousová, 2003, s. 5

⁹⁶ Vágnerová, HadjMousová, 2003

Přítomnost odráží aktuální rozpoložení, psychický stav, aktivitu daného jedince. Rovněž se do ní promítá a současně i mění prožívání výše zmíněné minulosti. Pro postiženého jedince může mít klíčový význam, protože na základě aktuálních prožitků a dosavadních zkušeností může zrealizovat své sny, posílit důvěru v sebe sama, uvědomit si své limity apod.⁹⁷

Budoucnost je aspekt, na který je kladen důraz a je velmi důležitý při úvahách o vlivu postižení na daného člověka. Postižený člověk se musí každodenně vyrovnávat se složitými situacemi a limity, které mu postižení přináší. U lidí bez postižení se na budoucnost nepohlíží jako na významný fakt. U lidí s postižením je tato skutečnost chápána jinak především z hlediska možnosti zhoršení zdravotního stavu a s tím související nutností přehodnotit své plány do budoucna. I tato skutečnost může mít nemalé důsledky na vývoj osobnosti jedince, pokud se s výše popsanou skutečností nedokáže vyrovnat a přijmout ji takovou, jaká je.⁹⁸

Z výše popsaného textu je zcela zřejmé, že osobnost člověka se vyvíjí po celý život a její formování závisí na mnoha faktorech a událostech, které člověka během života potkaly, v jaké situaci se nachází, ale také jakou má genetickou výbavu. Formování osobnosti jedince je také výrazně ovlivněno dobou, kdy postižení vzniklo. To znamená, že jinak se bude chovat a přistupovat k okolí člověk, který se s postižením narodil, a jinak člověk, který postižení získal v průběhu života.⁹⁹

Vrozené postižení představuje pro jedince náročnější situaci. Neznamená to však, že by se jeho osobnost vyvíjela podle jiných kritérií než osobnost člověka zdravého. Ve vývoji dochází pouze k pár okamžikům a mezníkům, které má jedinec s postižením ztížené. V praxi se jedná např. o zpomalený nebo komplikovanější vývoj, může docházet k problémům v sociálních vztazích, od narození omezuje postižení možnosti dítěte a postoj rodiny k dítěti může být rovněž narušen. Pozitivem, dá-li se to tak nazvat, vrozeného postižení je skutečnost, že jedinec je na tyto situace zvyklý již od narození, a proto se běžným situacím lépe přizpůsobuje a nepůsobí mu takovou míru frustrace jako člověku, který postižení, a s ním i určitý druh omezení, získal v průběhu života. Není to však pravidlem, vždy záleží na osobnosti jedince, prostředí a zpočátku především rodině, která má na jedince nemalý vliv.¹⁰⁰

⁹⁷ Vágnerová, HadjMousová, 2003

⁹⁸ Vágnerová, HadjMousová, 2003

⁹⁹ Vágnerová, HadjMousová, 2003, s. 10

¹⁰⁰ Vágnerová, HadjMousová, 2003, s. 10; Matějček, 2001

Získané postižení neklade tak vysoké nároky na oblast vývoje jedince. Vývoj jedince probíhá většinou bez jakýchkoliv odchylek až do doby, kdy dojde k postižení. Naopak je v této situaci velmi obtížné přijetí a smíření se s aktuální situací a omezením, které postižení přináší.¹⁰¹ Oznámení nepříznivé diagnózy bývá pro osobnost člověka velkým šokem. Člověk upadá do stavu bezmoci, frustrace, často má pocit, že „prohrál“. V této fázi si není schopen uvědomit své možnosti léčby a dalšího postupu. V této fázi je důležité zmobilizovat svůj zdravý rozum a snažit se nevysadit ze zaběhnutého denního režimu alespoň v té míře, jakou situace dovoluje.¹⁰² Je to důležité především z hlediska náhledu a plánů do budoucna, které jsme popisovali výše.¹⁰³

To, jak člověk vnímá sám sebe, je rovněž velmi důležité ve vztahu formování osobnosti jedince s postižením. Pokud jedinec s postižením neakceptuje své tělo a především sebe takového, jaký je, má to za následek špatné navazování sociálních vztahů což se následně odrazí na jejich kvalitě. To stejné platí i u otázky vyrovnání se s postižením. Pokud se s postižením vyrovná a přijme danou skutečnost, nemusí být změny v osobnosti tak očividné, jako když si vzniklou situaci nepřipouští a používá typické únikové strategie.¹⁰⁴

Přesto že z výzkumu vyplývá, že se zhruba 50% lidí s tělesným postižením přizpůsobuje ztíženým životním situacím tak jako většina zdravé populace, je důležité mít neustále na paměti, že každý jedinec, ať už dospělý či dítě, vnímá své postižení jako určitý druh stresu, úzkosti. Je tedy nadmíru důležité, aby se ke každému jedinci přistupovalo zcela individuálně v takové míře, jakou sám vyžaduje, a to především z toho důvodu, aby se dosáhlo co nejlepšího psychického stavu a s tím spojené kvality života osoby s postižením.¹⁰⁵

2.3 Postižení jako náročná životní situace

Postižení neoddiskutovatelně řadíme mezi náročné životní situace v životě jedince. Aby jedinec tuto těžkou situací zvládl, má vybudované tzv. coping strategie. Jedná se o vzorce chování, které člověk uplatňuje právě v náročných stresových situacích, jakou přítomnost postižení bezpochyby je.¹⁰⁶ Nicméně i v tomto ohledu je třeba brát zřetel na

¹⁰¹ Vágnerová, HadyMousová, 2003

¹⁰² Grumanová, 2007

¹⁰³ Vágnerová, HadyMousová, 2003

¹⁰⁴ Vágnerová, HadyMousová, 2003

¹⁰⁵ Matějček, 2001

¹⁰⁶ Blatný, Balaščíková, 2003

individualitu každého člověka. Dva lidé mohou tutéž nebo podobnou situaci vnímat zcela odlišně. Pro jednoho může být skutečnost postižení, ať už získaného či vrozeného, natolik zdrcující, že upadne do apatie, úniku, a pro druhého jedince může být rovněž zdrcující, ale dokáže se s ní vyrovnat lépe a rychleji. Vše závisí na genetických predispozicích, výchově, rodině, prostředí, ve kterém jedinec vyrůstá, jeho frustrační toleranci apod.¹⁰⁷ Nejdůležitější pro žádoucí zvládnutí náročné životní situace je sociální učení a převažující zkušenosti. V praxi se jedná o výchovné vzorce, které dítě přejímá, reakce okolí, vztah rodičů a blízké rodiny, rozsah defektu apod.¹⁰⁸

Uvádí se, že prvních 48 hodin od sdělení diagnózy je kritických. Během této doby se dostaví úzkost, která znemožní veškeré úvahy a uvědomění si mnoha možností, které se člověku, i přes vážnou diagnózu, naskýtají.¹⁰⁹ Reakce na šok, kterým je sdělení přítomnosti postižení, se od člověka k člověku různí. Každý jedinec používá různé obranné reakce na stresovou situaci, a to proto, aby si zachoval určitou duševní rovnováhu. Někdo ztratí víru, jiný odmítá přijmout realitu, zuří, chová se agresivně, prožívá nesnesitelné pocity viny. Obecně můžeme tyto emoční reakce rozdělit do dvou skupin. První skupinou je únik, druhou skupinou je pak útok.¹¹⁰

Útok spadá do kategorie aktivních obranných mechanismů, které člověk používá při zvýšených stresových situacích. Útokem se ovšem nemyslí přímá agrese ve smyslu fyzického ublížení, ale taková agrese, která je v rámci společenských norem přijatelná a kterou společnost za daných okolností svým způsobem akceptuje. Jedná se především o verbální agresi, upoutávání pozornosti, negativismus a hledání viníka, dále také identifikace a kompenzace. Agresivita se však může projevat také útokem na určité předměty, případně i na lidi v okolí postiženého. Dalším případem aktivního obranného mechanismu je agrese obrácená vůči vlastní osobě, která může mít různé podoby, od sebepoškozování až po sebevraždu.¹¹¹

Únik je další kategorií obranných mechanismů, které se řadí k pasivnímu zvládnutí zátěžové situace. V tomto případě jedinec nevidí jiné smysluplné řešení aktuální situace, a proto volí únikovou strategii. Tato strategie odráží zcela rezignovaný postoj k dané situaci. Únikových strategií máme několik, jsou to především popření, potlačení případně vytěsnění,

¹⁰⁷ Petrová, 1995; Blatný, Balaščíková, 2003

¹⁰⁸ Vágnerová, HadjMousová, 2003, s 7

¹⁰⁹ Grumanová, 2007

¹¹⁰ Vágnerová, 2002; Grumanová, 2007

¹¹¹ Vágnerová, 2002

racionalizace, regrese, rezignace, substituce a identifikace. Dalším případem může být také únik do nemoci, kterým si jedinec odůvodňuje, proč nemůže danou situaci řešit. Rovněž se můžeme setkat s únikem jako takovým, např. útekem z domova, záškoláctvím apod.¹¹²

Nyní si pojdme přiblížit výše popsané únikové strategie

Popření je situace, kdy si člověk nechce připustit nově vzniklou situaci. V praxi to znamená, že jedinec si nechce připustit skutečnost, že mu bylo diagnostikováno postižení, případně nemoc, a za všech okolností se snaží chovat zažitým způsobem, na který byl před vznikem nové situace zvyklý.¹¹³

Ve fázi **potlačení** vytěsňuje člověk nepříjemné pocity a nežádoucí emoce z vědomí do nevědomí.¹¹⁴

Racionalizace představuje stav, kdy si jedinec snaží vzniklou situaci vysvětlit pomocí logického náhledu na věc. To znamená, že si člověk rozumově vysvětlí a ospravedlní určité chování. Např. tělesně postižený si absenci rehabilitačních cviků zdůvodňuje tím, že mu stejně nepomůžou k tomu, aby se plně postavil na nohy, tím pádem je celé cvičení zbytečné.¹¹⁵

Obranným mechanismem může být i změna postoje, kterým je **regrese**. Jedná se o návrat zpět, většinou na vývojově nižší úroveň. Tento postoj vede k větší pozornosti a zvýšené péči okolí. Může se ale také jednat o situaci, kdy se postižený jedinec vrací na vývojově nižší úroveň vědomě, protože mu v této fázi poskytovali blízcí takovou péči, která mu více vyhovovala, a on sám se nemusel tolik snažit.¹¹⁶

Rezignace je postoj, kdy jedinec neočekává žádné zlepšení situace. V této fázi je člověk většinou apatický, upadá do těžkých depresí a na jakoukoliv pomoc od okolí reaguje nezájmem a pasivitou.

Další formou obranného mechanismu je forma, kdy jedinec hledá náhradní uspokojení dosavadní situace. Tato forma je nazývána **substitucí**. Může se jednat o různé způsoby, jak si frustraci z aktuální situace nahradit uspokojením jiné potřeby. Např. tělesně postižený člověk, který má špatné sociální vztahy se svými vrstevníky vlivem svého postižení, si může tuto

¹¹²Vágnerová, 2002; Vágnerová, HadjMousová, 2003

¹¹³Vágnerová, 2002

¹¹⁴Vágnerová, 2002

¹¹⁵Vágnerová, 2002

¹¹⁶Vágnerová, 2002; Vágnerová, HadjMousová, 2003

skutečnost kompenzovat chatováním na různých internetových portálech, kde si snáz najde přátele.¹¹⁷

Identifikace slouží především pro posílení sebevědomí a umírnění bolesti a pocitu ublížení, z dané situace. Jedinec si přivlastňuje vlastnosti někoho, koho obdivuje, případně někoho, na jehož místě by se rád nacházel.¹¹⁸

Únik do nemoci je poslední formou únikových obranných mechanismů. Jedná se o záměrné vyvolávání psychosomatických problémů, které jsou pro jedince důvodem, proč nemůže danou situaci řešit.¹¹⁹

Výše popsané obranné mechanismy jsou techniky, které mohou dočasně člověku poskytnout tolik potřebnou úlevu a prostor pro vyrovnání se s novou a velmi stresující situací. Nicméně je třeba dávat velký pozor, aby se z obranného mechanismu nestal trvalý postoj a způsob chování. V opačném případě mohou mít výše popsané skutečnosti patologický dopad na osobnost daného jedince. Aby se předešlo této situaci, je nadmíru důležité snažit se zachovat, i v tomto těžkém období života, svůj denní režim, snažit se najít si rozptýlení, nebát se o starosti podělit, ať už s přáteli či rodinou, a dopřát si čas, který je tolik potřebný právě pro zvládnutí této náročné životní situace.¹²⁰

2.4 Rodina a její vliv pro vývoj dítěte s postižením

Situace, kdy se rodiče dozví, že bude jejich dítě postižené, je obdobím velkého stresu jak pro rodinu, tak pro dítě samotné. Tato situace ovlivňuje celý život rodiny s postiženým dítětem a je jedno, zda je postižení vrozené nebo získané. Je zcela zřejmé, že se jedná o situaci, s níž se musí rodina vyrovnat a zaujmout určité stanovisko, což se později odrazí na stylu zvolené výchovy, přístupu k dítěti s postižením, hodnotách rodiny, plánu do budoucna apod. Proces vyrovnávání se s postižením dítěte probíhá v několika fázích a lze jej označit za období krize rodičovské identity. Výše popsané faktory se samozřejmě odrazí i na vývoji osobnosti jedince, a to zejména z toho důvodu, že k dítěti s postižením bude rodina vždy přistupovat jinak a budou na něj kladeny odlišné nároky než na dítě zcela zdravé.¹²¹

Reakce rodičů na postižení dítěte probíhá zpravidla ve 4 fázích.

¹¹⁷ Vágnerová, 2002

¹¹⁸ Vágnerová, 2002

¹¹⁹ Vágnerová, HadjMousová, 2003, s. 8

¹²⁰ Vágnerová, HadjMousová, 2003; Grumanová, 2007

¹²¹ Matějček, 2001; Vágnerová, HadjMousová, 2003

První fází je **fáze šoku a popření** je bezprostřední reakcí na zcela neočekávanou situaci, kterou narození postiženého dítěte bezpochyby je. Dochází k naprostému otřesení představ a očekávání rodičů, dostávají se pocity selhání jakožto rodiče, často doprovázené pocity viny. Záleží také na rozsahu postižení. V praxi platí, že čím je postižení horší, o to je zpráva o postižení dítěte více zdrcující. Aby si byl rodič schopen zachovat alespoň nějakou míru duševní rovnováhy, vzniklou situaci zcela popírá a nechce si přiznat, že právě jeho dítě bude postižené¹²².

Fáze postupného vyrovnávání je fází, kdy rodiče překonali prvotní šok, připustili si skutečnost, že jejich dítě je postiženo, a začali aktivně shánět více informací o možnostech léčby, prognóze dítěte apod. V této fázi však nejsou většinou rodiče s danou situací ještě natolik smířeni, a proto se často uchylují k obranným mechanismům, které jsme popisovali výše. Typickou reakcí je pak buď únik z dané situace, případně aktivní forma řešení, tzn. agrese.¹²³

Výše popsaná období trvají různě dlouho. Záleží to především na temperamentových vlastnostech rodičů, frustrační toleranci, podpoře rodiny a přátel rodičů postiženého dítěte atd. Jakmile je překonáno toto období, následuje **fáze smlouvání**. Zde mají rodiče snahu získat pro dítě alespoň nějakou „výhodu“, když už jejich dítě nemůže být zdravé.¹²⁴

Poslední je **fáze vyrovnání a přijetí skutečnosti**. Je to období, kdy se rodiče s danou situací smíří a snaží se hledat možnosti, jak dítě v co nejvyšší možné míře rozvíjet, aby skutečnost, že má určité postižení, měla na kvalitu jeho života co nejmenší dopad. Není však pravidlem, že k této fázi dospějí všichni rodiče. Někteří se v průběhu celého svého života nedokážou srovnat se skutečností, že se jim narodilo dítě s postižením, a tím pádem dítě nikdy nepřijmou takové, jaké je.¹²⁵

Po překonání počáteční krize by mělo u rodičů postiženého dítěte dojít k zásadnímu obratu, a to z pasivní role do role aktivní. Na skutečnost, že se právě jim narodilo postižené dítě, by neměli pohlížet jako na své selhání či trest, ale jako na nový životní úkol. K tomuto postoji dochází zpravidla po překonání výše popsaných fází. Toto období může být pro každou rodinu různě dlouhé, vždy záleží na prioritách dané rodiny, žebříčku hodnot, životních zkušenostech, tolik zmiňované frustrační toleranci apod. Není výjimkou, že rodiče, jimž se

¹²² Matějček, 2001; Vágnerová, HadjMoussová, 2003

¹²³ Vágnerová, HadjMoussová, 2003

¹²⁴ Vágnerová, HadjMoussová, 2003, s. 25

¹²⁵ Vágnerová, HadjMoussová, 2003

narodilo dítě s mnohem těžším postižením, se s touto situací vyrovnávají rychleji a lépe než rodiče, které mají dítě jen s lehkým postižením, např. lehkou dětskou mozkovou obrnou.¹²⁶

Rodina má pro vývoj osobnosti dítěte zásadní vliv, a to zejména proto, že je prvním prostředím, se kterým dítě přichází do kontaktu. Zároveň je rodina pro dítě tím nejpřirozenějším prostředím pro jeho vývoj. Je velmi důležité, aby se v těchto počátečních fázích nezanedbávala výchova dítěte a nevolily špatné výchovné styly, protože veškeré interakce dítěte s rodiči jsou základem pro další růst, vývoj a utváření osobnosti jedince.¹²⁷

Nyní se podrobněji zaměříme na nevhodné výchovné styly, které můžeme často vidět u rodin, které vychovávají dítě s postižením. Musíme mít však na paměti, že nevhodné výchovné styly se objevují i u rodin s dítětem zcela zdravým, avšak u rodin dítěte s postižením se s níže popsanými postupy setkáváme častěji a rovněž mohou mít na rozvoj schopností a celé osobnosti jedince mnohem horší dopad.

K nevhodným výchovným stylům rodin s dítětem s postižením patří především výchova úzkostná, rozmazlující, perfekcionistická, protekční a zavrhuje.

Výchova úzkostná je přístupem, kdy rodiče dítě zbytečně omezují a to i v činnostech, které by bez problémů zvládlo samo. Tímto přístupem zbytečně ubírají dítěti možnost se rozvíjet po všech jeho stránkách a začlenit se do společnosti. Tento postoj můžeme spatřovat nejčastěji u postižení, kde dochází k náhlému a nečekanému výkyvu zdravotního stavu, např. epilepsie, ztráty vědomí apod.¹²⁸

Výchova rozmazlující je obdobou výchovy úzkostné. I v tomto případě rodiče na dítěti nezdravě lpí, avšak ne ze strachu, aby se mu něco nestalo, ale spíše z důvodu vlastního „uspokojení“. V takové rodině, se rodiče snaží dítěti splnit každé přání, omlouvají veškeré jeho chování a snaží se dítěti naprosto ve všem vyhovět. Dítěti je tento přístup podáván jako kompenzace za jeho zdravotní stav.¹²⁹

Perfekcionistická výchova je taková, kdy rodiče naopak kladou na dítě přehnané nároky. Chtějí, aby bylo alespoň ve všem nejlepší, jeho pokrok byl rychlý s minimální snahou rodiny i lékařů. V takovém prostředí se osobnost dítěte nemůže adekvátně vyvíjet, protože dítě je stresováno požadavky, které jsou často neúměrné jeho schopnostem a především možnostem.¹³⁰

¹²⁶ Matějček, 2001

¹²⁷ Matějček, 2001

¹²⁸ Matějček, 2001

¹²⁹ Matějček, 2001

¹³⁰ Matějček, 2001

Protekční výchova je dalším z nevhodných výchovných stylů. V této rodině nemá dítě šanci k osamostatnění a zařazení do společnosti, a to z důvodu, že rodiče vždy vše za dítě zařídí. Rodiče jsou ochotni vynaložit veškeré své úsilí i prostředky, aby dítě dosáhlo všech hodnot, které společnost považuje za důležité, bez jakékoli snahy ze strany dítěte.¹³¹

Zavrhující výchovný styl je posledním z nevhodných výchovných stylů. Tato výchova je uplatňována především v rodinách, kde se rodiče nesmířili s životní situací, kterou bylo narození dítěte s postižením. V takovém případě dítě zcela zavrhuje, nepředkládají mu dostatek podnětů, tolik potřebných k vývoji, nehledají možnosti a nerozvíjí schopnosti, které se v dítěti skrývají.¹³²

Další problémovou oblastí ve vývoji osobnosti jedince s postižením může být změna postojů k dítěti s postižením ze strany rodičů. Jedná se především o níže popsané situace.

Potřeba přiměřené stimulace je prvním z problémů, na který mohou rodiče v průběhu výchovy narazit, a to především v počátcích života se svým dítětem. V této situaci se dostávají očekávání na reakce a vývoj dítěte ze strany rodičů do rozporu se skutečností. Postižené dítě nebude nikdy reagovat tak jako zdravé, tzn., že nebude reagovat na určitý podnět tak, jak by vzhledem k jeho vývojovému stádiu mělo, může být apatické, mít zpožděné reakce nebo nereagovat vůbec. Často však stačí odlišný vzhled a skutečnost, že se dítě s postižením narodilo právě jim. To všechno jsou situace, které běžný rodič nezná a neprožívá. V důsledku toho se může chování rodičů, především matky, k dítěti změnit. Rodiče pak můžou v takové situaci lehce „vyhořet“ a přestat s dítětem komunikovat, podávat mu dostatek podnětů k rozvoji apod.¹³³

Vzhledem k odlišnostem ve vývoji dítěte s postižením mohou rodiče v průběhu výchovy narazit na **pocit ztráty smysluplnosti a platnosti určitých pravidel**. Zásadním problémem zde je téměř nulová informovanost o předpokládaném vývoji jejich dítěte. V takovém případě rodiče často nevědí, jakým způsobem dítě vychovávat, jaká pravidla nastavit a zda má vůbec smysl nějaké pravidla nastavovat, když je dítě s největší pravděpodobností nebude schopno dodržovat nebo je třeba ani nepochopí. Výsledkem je pak naprostá rezignace v oblasti výchovy, která vede právě k výše popsaným nevhodným výchovným stylům.¹³⁴

¹³¹ Matějček, 2001

¹³² Matějček, 2001

¹³³ Vágnerová, HadyMousová, 2003

¹³⁴ Vágnerová, HadyMousová, 2003

Potřeba citové vazby je pro rodiče velmi důležitá. Není však výjimkou, že tato potřeba není dostatečně naplňována, a to z důvodu postižení, kterým dítě trpí. Vždy však záleží na rozsahu postižení. Výsledkem je pak naprostá ztráta zájmu o dítě, odmítání nebo naopak může dojít k upnutí se na dítě a protěžování ho ve všech situacích a za všech okolností.¹³⁵

Dalším problémem může být nedostatečné uspokojení potřeby **vlastní hodnoty a společenské prestiže**. Jak již bylo popsáno výše, narození dítěte s postižením chápou rodiče jako trest nebo své selhání. Dalším problémem může být široká veřejnost, která dítě nepřijme právě z důvodu jeho postižení.¹³⁶

Potřeba životní perspektivy je poslední důležitou potřebou, která, pokud není naplněna, je značně frustrující skutečností. Každý rodič sní o tom, že bude jeho dítě studovat, po studiích se osamostatní, najde si vlastní bydlení, dobrou práci, založí rodinu. U dítěte s postižením však tyto vyhlídky nevypadají tak růžově a není nikdy zcela jasné, zda bude dané dítě schopné žít samostatně a přestat být závislé na péči rodiny. Vzniklá situace je ze strany rodičů hodnocena spíše negativně, a to zejména z důvodu špatné informovanosti rodičů od počátku narození dítěte s postižením. Často však není situace tak vážná a špatná, jak se na první pohled jeví.¹³⁷

Aby se předešlo výše popsaným skutečnostem, je nesmírně důležité dodržovat, již od počátku stanovení diagnózy, určité zásady a postupy, které jsou popsány v různých literaturách. Jedná se především o spolupráci rodiny, lékařů, zdravotnického personálu, výchovných institucí, ale i široké veřejnosti, která s dítětem přijde do styku. Jedině tak se zajistí komplexní přístup a bezproblémový vývoj dítěte a jeho osobnosti.

¹³⁵ Vágnerová, HadjMousová, 2003

¹³⁶ Vágnerová, HadjMousová, 2003

¹³⁷ Vágnerová, HadjMousová, 2003

3 OSOBNOST FORMOVANÁ OSTEOPENESIS IMPERFECTA

3.1 Cíle a výzkumné otázky

Hlavní cíl:

Zjistit, zda postižení Osteopenesis Imperfecta ovlivnil vývoj osobnosti respondentky.

Parciální cíle:

Zjistit, zda se dá s postižením Osteopenesis Imperfecta prožít kvalitní a plnohodnotný život.

Výzkumné otázky:

Ovlivnila častá hospitalizace respondentku v jejím vztahu k matce?

Ovlivnilo postižení Osteopenesis Imperfecta sociální vztahy?

Je s postižením možné, případně těžší navázat plnohodnotný partnerský vztah?

Ovlivnilo postižení vývoj osobnosti respondentky?

3.2 Metodologie

Rozhovor

Technika rozhovoru se využívá při kvalitativních i kvantitativních přístupech. Rozhovory v kvalitativním zkoumání většinou provádí jediná osoba, na rozdíl od kvantitativního zkoumání, kdy se pro sběr dat od respondentů zapojuje více tazatelů.¹³⁸ U kvalitativního rozhovoru rozlišujeme volný, polostrukturovaný a strukturovaný rozhovor. U kvalitativního rozhovoru rozlišujeme standardizovaný a nestandardizovaný rozhovor.¹³⁹

Metodologii výzkumu jsem zvolila metodu kvalitativního šetření na základě polostrukturovaného rozhovoru. Rozhovor probíhal v prostředí Dášina současného bydliště a byl nahráván na diktafon. V rozhovoru byly použity následující otázky:

Ovlivnila častá hospitalizace tvůj vztah k matce?

Měla jsi problémy, vlivem svého postižení, s navazováním sociálních vztahů?

¹³⁸ Reichel 2009, s. 1

¹³⁹ Reichel 2009

Může člověk trpící Osteogenesis Imperfecta navázat plnohodnotný partnerský vztah zcela bez problémů?

Může člověk s tímto postižením prožít zcela plnohodnotný život, jako intaktní populace?

Mělo postižení důsledky na vývoj tvé osobnosti?

Kazuistika – metoda analýzy dat – definice z literatury

Případová studie je jedním z přístupů kvalitativního výzkumu. Je charakterizovaná obecně jako „*detailní studium jednoho případu nebo několika málo případů*“¹⁴⁰

3.3 Popis respondenta

Osobní anamnéza

Jméno: Dagmar Mašková

Věk: 22 let

Vzdělání: Absolventka maturitního oboru veřejnoprávní činnost na SŠ pro TP GEMINI, po 3 letech studia na Fakultě sociálních studií Masarykovy univerzity, obor psychologie a žurnalistika, studium přerušila a nyní pokračuje dálkovým studiem na Metropolitní univerzitě v Praze v oboru Mediální a komunikační studia.

Zaměstnání: V současné době je několik měsíců zaměstnána u společnosti Webnode.cz, jako pracovnice zákaznické podpory.

Rodina: Rodiče spolu se dvěma jejími sourozenci žijí v malé vesnici Svitávka u Letovic v rodinném domě, který je v rámci možností upraven tak, aby se v něm mohla Dáša (respondentka souhlasila s uvedením jejího křestního jména v kazuistické části bakalářské práce) pohybovat co nejvíce sama a bez pomoci.

V současné době žije Dáša v bezbariérové garsonce v Brně, kam se po maturitě přestěhovala. V bytě žije společně se svým přítelem a asistenčním psem, který je jí velkým pomocníkem, ale i „partákem“ do nepohody, a bez kterého by si už neuměla představit běžný život.

¹⁴⁰ Hendl, 1997, s. 104

3.4 Kazuistika

Dáša trpí vrozenou lomivostí kostí, tzv. Osteogenesis Imperfecta, a to III. typem tohoto postižení. Jak je již v první kapitole této práce uvedeno, III. typ OI je nejtěžší přežívající formou, dochází zde k poruše tvorby kolagenu typu I a je nejčastěji způsoben novou mutací genu. Hlava je oproti tělu velká a vyznačuje se typickým trojúhelníkovým obličejem, oční bělimo je většinou namodralé a rovněž dochází k častým zlomeninám v důsledku abnormálně křehkých kostí.

Do Dášiných dvou let probíhal život téměř běžným způsobem. Alespoň tak běžným, jak to Dášin zdravotní stav dovoloval. Rodiče se snažili zjišťovat nejrůznější možnosti léčby. Vzhledem k tomu, že informací bylo opravdu velmi málo, spíše žádné, bylo složité najít nějaké řešení. Další překážkou byl také fakt, že veškerý zdravotní personál měl strach cokoliiv s Dášou dělat, jednak z nedostatku informací o tomto postižení, a pak také z důvodu, že jí už od narození nedávali doktoři naději na přežití. Dáša se narodila s polámanými kostmi v celém těle, okamžitě po porodu byla od matky odnesena pryč, bez jediné zmínky, co se děje. Po neustálém naléhání matky na doktory a sestry byl Dášině matce přinesen papír, kde stálo, že se své dcery vzdává a dává jí do ústavní péče. Když tuto skutečnost matka radikálně odmítla, bylo jí bez veškerých emocí sděleno, že pokud si dceru odveze domů, bude mít doma krippla, který se nedožije dvou let, bude hluchý a jeho komunikace nebude žádná. Výsledkem však bylo rozhodnutí o podepsání reverzu a odvezení Dáši domů. Sama Dáša uvádí: *„Do dvou let já si to nepamatuju. Dá se říct, že jsem po špitálech v tu dobu moc nejezdila. Co mě ovlivnilo, bylo nejspíš to, že jsem neměla sourozence.“* Sama ale zamyšleně dodává, že absence sourozenců byl spíš fakt, který s vývojem její osobnosti až tak nesouvisel. Nicméně můžeme v tom spatřovat určitý zásadní bod, zejména z toho důvodu, že veškerá pozornost jak rodičů, tak dalších členů rodiny, byla směřována na Dášu a její postižení a byla tím příliš zaujatá.

Od dvou let začala Dáša nemocnice navštěvovat čím dál častěji. Dalo by se říct, že tam byla víc než doma. Zejména z tohoto důvodu to bylo období, které na ni mělo velký dopad, bohužel spíše negativní. Jak už bylo výše uvedeno, zdravotní personál veškeré operace odkládal, dokud to stav dovoloval. Doktoři i sestry ji brali spíše jako kuriozitu než jako adekvátní pacientku. Bylo na denním pořádku, že si Dášu předávali z oddělení na oddělení, jen aby se na ni mohli podívat. *„Nikdo mi to nechce věřit, ale pamatuju si chvíle, kdy si mě vozili mezi jednotlivýma kancelářema a prohlíželi si mě všichni doktoři. Reálně si pamatuju, že jsem fakt byla nahá, že mě pokládali všude na ty studené stoly. A já jsem nevěděla, kdo to je, proč mě tam odvezli.“* Podobných zážitků Dáša popisuje více. Nebylo nic zvláštního, když

ji sestry při odvážení na operaci nebo vyšetření nechávaly na chodbách čekat bez jakéhokoliv vysvětlení. Přístup se rovnal diagnóze, kterou měli uvedenou v kartě pacienta. Dívka trpící Osteogenesis Imperfecta, která dřív nebo později skončí hluchá a jejíž intelekt je na takové úrovni, že není důvod něco vysvětlovat. Tento přístup samozřejmě Dášu neskutečně frustroval, jednak ze strachu, kam ji vezou a zda se pro ni vrátí, a zejména z důvodu, že její intelekt daleko přesahoval intelekt zcela zdravých dětí. Je přece normální, že malému dítěti vysvětlíte, co se bude dít. Dáša nechtěla nic víc, než dostávaly ostatní děti, a to běžné vysvětlení aktuální situace. V momentě, kdy se Dáša naučila mluvit, byla řeč její největší zbraní: *„Jakmile jsem se naučila mluvit, strašně ráda jsem sestry vytáčela tím, že jsem se s nimi bavila jako dospělá, a tak jsem taky chtěla, aby se ony bavily se mnou.“* Kolotoč operací a pobytů v nemocnici od dvou let nebral konce. Dáša přiznává, že přesto, že pro ni pobyt v nemocnici a především operace byly neskutečně stresující záležitostí, nikdy se nenechala od sester nějakým způsobem rozptýlit a uklidnit: *„Uklidňování spočívalo v tom, že mi sestra, v mých 7 letech, ukazovala před operací, jak se dělá z roušky kačenka. S tím jsem ji poslala do háje. Byla jsem dítě, které chtělo, aby se s ním mluvilo a aby se s ním mluvilo na určité úrovni.“* Jedním dechem dodává, že na ni tyto dětské triky nefungovaly, protože už dávno nebyla v těchto situacích dítětem. Tuto situaci však nikdy nevnímala a ani po letech nevnímá negativně. Dítětem byla ve všech ostatních situacích, ale prostředí nemocnic ji vychovalo k tomu, aby se chovala jako dospělá.

Menší krize přišla na Dášu zhruba v jejích 5 až 6 letech, kdy procházela sérií náročných operací. Tyto operace spočívaly ve výměně drátů za teleskopické tyče, kterými se zpevňují kosti především v dolních končetinách. Dáša popisuje, že se v tomto období několikrát stávalo, že se matka, těsně před operací, před ní rozbředla, což ji štvalo, protože měla pocit, že za tohle trápení může právě ona. Právě tyto situace ji vedly k myšlence, jak sama popisuje, že *„není své maminky a svého tatínka, protože oni si ji nezaslouží“*. Na druhou stranu ji také iritoval přístup rodičů, protože jak sama říká: *„Každé dítě potřebuje v tuhle chvíli maminku, která se za každou cenu rozbředí až dvě vteřiny poté, a já jsem od ní čekala, že v tom bude přece jen trochu víc stát při mně.“*

Dáša vzpomíná ale i na pozitivní chvílky v nemocnicích. O tyto vzpomínky se zasloužil především pan profesor Dungl, díky kterému se dnes Dáša dokáže postavit na nohy a dokáže i chodit, za což je mu dodnes vděčná. Když se nad tím zpětně zamýšlí, sama neví, proč zrovna on je tím pozitivním ve všech zážitcích z nemocnic, protože to byl právě pan profesor Dungl, který jí působil a byl zodpovědný za bolest a trápení ze všech operací, kterými si Dáša musela projít. Dáša ho však popisuje jako nesmírně citlivého a vnímavého

člověka, který se vždy zajímal o to, jak se jeho pacienti cítí, a nikdy na sobě nedal znát nervozitu nebo nejistotu z toho, jak operace dopadne. Vzpomíná si na jednu událost, kdy ji pan profesor Dungal přišel navštívit po operaci a prohlásil: „*Maškulenko, tys nám dala zabrat, ty tvoje kostičky, aby někdo operoval motýlíma křídly a měsíčním svitem.*“ To byla možná právě ta skutečnost, kterou Dáša postrádala u svých rodičů před operacemi.

Co se dětství jako takového týče, nepociťuje Dáša nějaké významné omezení, které by ji ovlivnilo. Rodiče se snažili, aby mohla Dáša dělat co nejvíc věcí jako zdravé děti a aby jí nic nechybělo. Měla psa, jako malá jezdila často na tříkolce, podnikali spoustu výletů a s otcem dokonce jezdila na koních. Během dětství jí rodiče pořídili chodítko, aby byla schopna samostatného pohybu. Jedinou chybu Dáša spatřuje v opomenutí a zanedbání uvědomění si vlastního těla, vlastního já a s tím související vlastní intimity. Sama uvádí: „*Velký problém zpětně vidím ve vnímání tělesnosti a svého těla. Většina lidí si udržuje určitou intimitu a já prostě, když jsem v situaci, kdy nemůžu, nemám na vybranou, musím se nechat svlíknout, musím se nechat dát na záchod, musím se nechat dát do koupelny vzít zpátky... a to všechno jsem se měla naučit v dětství, starat se sama o svoje tělo, to znamená, že já jsem já a patří ke mně tohle tělo, a to sem se absolutně nenaučila.*“ Souvisí to především s tím, že v dětství pomáhala Dáše, skoro vždycky, matka. Nebylo ale výjimkou, když se úkonů, jako pomoc při přesunu do vany, na záchod apod., ujal otec, kdy tato pomoc byla běžná ještě v Dášiných 17 letech. Dáša uznává, že jako forma pomoci je to v pořádku, ale z hlediska formování jejího já, uvědomování si vlastního těla, toho, že je žena, by tato skutečnost už dávno neměla být: „*Moje máma nemá problémy mi bez okolků vejít, ještě dnes, v mých 22 letech, do koupelny.*“ Nejedná se však jen o rodiče, stejný problém můžeme vidět v nemocnici. Všechny tyto skutečnosti Dáša zasahují do intimity a do jejího soukromí, což je hodně podstatná věc, na kterou by se mělo myslet a respektovat ji. A to z důvodu, že sama Dáša se pak ocitla v situaci, kdy nevěděla jak sama se sebou zacházet a zda se sebou vůbec zacházet smí, zda na to nemají právo jenom ti druzí. Dále pak také z důvodu zachování určité intimity, která je potřebná i v partnerských vztazích. Přiznává, že v tehdejších podmínkách to opravdu nešlo jinak než pomoci s přesunem do koupelny a z koupelny, ale nechápe, proč se rodiče nezamysleli a nesnažili se to udělat tak, aby její intimitu nenarušovali. Stačilo dát ručník tak, aby na něj dosáhla. Všechny tyto výše popsání věci jsou věci, které se Dáša učí až dnes, ve svých 22 letech.

Dalším problémem byl fakt, že svůj první elektrický vozík dostala Dáša až ve svých 12 letech. Do té doby ji rodiče vozili na kočáře pro děti s DMO nebo, později, na kočáře s její sestrou, která je mladší o 7 let. Sama Dáša se k tomuto problému vyjadřuje následovně: „*Asi*

si dovedeš představit, jaký to je pro 12ti letý dítě, když potká spolužáky ze základky, jak ho veze maminka na kočáře s jeho o sedm let mladší sestrou. Zase, jo, je to věc toho, že já sem nemohla jinak, ale nemělo to tak bejt.“ Sice to jinak nešlo, ale stačilo podat vysvětlení, proč to tak je, aby Dáša pochopila celou situaci a nebyla vystavována nepříjemným situacím, ať už s vrstevníky nebo se samotnými rodiči a se sebou samotnou.

V Dášiných 12 letech přišlo zásadní a zlomové období, které ji ovlivnilo na dlouhou dobu. Seběhlo se víc událostí, které Dášu, dá se říct, srazily na kolena a znemožnily jakékoli uvědomění si sebe sama a smíření se s tím, jaká je a v jakém těle se nachází. První událostí bylo to, že si Dáša v tomto věku začala uvědomovat odlišnost od svých vrstevníků. Spolužáci se ocitli ve věku, kdy začali přicházet do puberty, začali mít jiné zájmy než je hraní na místním hřišti – jezdili do sousední vesnice za kamarády, holky za kluky a samozřejmě provozovali i jiné aktivity, kterých se Dáša nemohla plnohodnotně účastnit. Výsledkem byla postupná izolace od vrstevníků a uzavření se do svého vlastního světa. Sama Dáša to popisuje následovně: *„Do těch dvanácti let to bylo v pohodě, byla jsem pro spolužáky taková ta panenka na hraní. Oni si mě vozili, se vším mi pomáhali, bavili se. To jsem měla ještě opravdu pocit, že tam patřím, že jsem to dítě mezi nima. Pak přišla puberta, holky začaly chodit za klukama, jezdit na kole do vedlejší dědiny. To já jsem nemohla...tím pádem jsem přišla o všechny kamarády a žádné jsem neměla.“* V tuto dobu se do Svitávky, vesnice, kde Dáša od svých zhruba 5 let žila, přistěhoval nový soused. Tento člověk se s Dášou a její rodinou velmi rychle seznámil a získal si jejich důvěru. Od začátku se netajil alternativním přístupem k medicíně. Tento léčitel slíbil Dáše a její rodině, že pokud bude dodržovat předepsané postupy, bude užívat určité preparáty a bude cvičit, tak jak on jí předepíše, nejenom že se Dáša zpevní kosti a nebudou se tak často lámat, ale dokonce sliboval, že Dáša vyroste. Tento vliv měl na Dášinu rodinu i na ni samotnou několik měsíců. Dospělo to do takového stádia, že tento člověk, zakazoval rodičům, aby dívku odvezli do nemocnice s těžkým zápalem plic, protože díky jeho nadání a preparátům, které Dáša užívala, se všechno do pár hodin spraví, Dáša bude líp a poté přijdou i tak dlouho očekávané výsledky. Po tomto incidentu s ním rodina přetrhala veškeré vztahy a víc s ním nepřišla do styku. I těch pár měsíců ale stačilo na to, aby to Dáša podrazilo, jak už bylo popsáno výše, veškeré uvědomění si a smíření se s tím, kdo je, jaká je a v jakém těle se nachází. Po celé své dětství byla udržovaná v tom, že tato situace je pouze dočasná, pomíjivá a příchod tohoto člověka s jeho sliby zázraků ji v tom jenom utvrdil. O to bylo smíření se s realitou těžší a trvalo jí zhruba do 15 let. Dáša přiznává, že v tomto období, tedy mezi 12. až 15. rokem, trpěla těžkými depresemi, kdy byla schopná půl dne brečet bez důvodu. Tento stav trval i tři dny vkuse.

Dokonce zažívala i stavy, kdy propadla do tak hluboké deprese, že přemýšlela, co by se stalo, kdyby udělala něco, co opravdu ví, že celý život udělat nesmí. Nikdy se však nejednalo o situace, kdy by se Dáša chtěla zabít, byly to spíš stavy, kdy Dáša nechápala proč teď, proč zrovna ona a proč: „*Někdy jsem měla pocit, to bylo pár vteřin, kdy jsem si připadala jako rybička, kterou vrazili do cizího akvária. Já jsem nechápala, kdo sem, co tady dělám...já sem si připadla, jako bych se nedívala očima, ale nějak zevnitř...jako něco někde zavřeného,*” říká Dáša se zachmuřeným výrazem a přiznává, že ještě dnes ji při vzpomínce na toto období chytá panika. Do tohoto všeho viděla vyrůst své dva mladší sourozence. Tím pádem na nich viděla všechno to, o co sama přišla kvůli svému handicapu. Dáša na toto období vzpomíná takto: „*Nikdo nevěděl co se mnou. Já sem taková dokázala být fakt třeba tři dny. Máma, v krajních situacích, vím, že volívala takovou taktiku, kdy mě brala na nákupy, jako abych si udělala nějakou radost nebo něco...což jeden depresoidní dárek je támhleten květináček s šnekem - buď v pohodě...ten den si pamatuju naprosto přesně*”.

Po tomto strastiplném období přišlo období mnohem pozitivnější, které pro Dášu znamenalo velký zlom, ale tentokrát zlom k lepšímu. Toto období začalo při nástupu na střední odbornou školu pro tělesně postižené GEMINI v Brně. Tato škola nebyla však jen pro tělesně postižené, ale i pro žáky téměř zdravé (např. osoby s epilepsií, jinou chronickou nemocí apod.). Byli tam tedy i žáci, kteří byli minimálně nebo téměř vůbec handicapovaní, což bylo pro Dášu ideální vzhledem k tomu, že na kolektiv zdravých spolužáků byla zvyklá od základní školy. Školu si, z toho mála co bylo, vybrala sama, a to zejména pro to, že nebyla čistě jen pro postižené. Chtěla mít mezi sebou spolužáky, kteří ji pomůžou „růst” a zlepšovat se, a ona nebude ta, která je z kolektivu ta dobrá a chytrá a tím pádem je tou motivací pro ostatní. Přestože období střední školy bylo pro Dášu pozitivním ve všech ohledech, sama přiznává, že z počátku to byl pro ni absolutní „šok” a adaptaci na nové prostředí zvládala pomaleji. Jednak z důvodu, že kolektiv nebyl složen pouze ze zdravých jedinců, ale byli tam i jedinci postižení, a to v různé míře, od lehkého až po těžké tělesné postižení. Dalším z důvodů byl fakt, že v momentě, kdy se Dáša ocitla v novém a pro ni v té době ještě cizím prostředí, musela si říct o pomoc sama. To znamená, že musela říct, co nezvládá, jak s ní mají správně zacházet, aby jí neublížili, zkrátka požádat o pomoc, jako takovou. „*Bylo to o tom, že jsem si tu začala uvědomovat, co zvládnou sama, co chci zvládnout sama a co nezvládnou... a když to nezvládnou, tak uvědomit si to, že... je Julka zapomnětlivá, která vždycky odešla, když mi pomáhala třeba na záchod a nechala mě tam a já si v tu chvíli musela poradit sama,*” vzpomíná s úsměvem Dáša. Jednalo se o každodenní situace, ve kterých si musela Dáša sama poradit a hledat alternativní řešení, když zrovna nebyl nikdo, kdo by jí pomohl. Tyto situace ji

však naučily postarat se sama o sebe s minimální pomocí, což oceňuje dnes, když se musí starat o domácnost, asistenčního psa a žije s přítelem. Nikdy se však nestalo, že by se Dáša ocitla v situaci, kdy by jí nebyl schopen někdo nabídnout pomocnou ruku. Jak sama s úsměvem na rtech říká: „*vždycky jste tam byli vy a byli jste všichni pro mě a byli jste tam furt...to já jsem ze začátku naprosto nechápala...z té základky se se mnou mimo školu nikdo nebavil.*“ Jakmile se ale na nové prostředí a lidi adaptovala, následoval strmý postup vzhůru, a to ve všech směrech. Protože se během studií na střední škole potýkala hodně se zlomeninami, nejvíce pravé ruky, naučila se díky týdennímu pobytu mimo domov odpoutat od péče matky, nebo, jak sama Dáša říká, od vývojového stádia odpoutání od matčiny sukně, od kterého se měla odpoutat během dětství, což si sama uvědomuje a vnímá to jako určitý a dost zásadní „handicap“ ve svém vývoji. Rovněž se naučila, že bolest spojenou s křehkostí kostí dokáže zvládat sama, bez toho, aby ji matka byla stále nablízku, a že dokáže zvládat i určitá omezení, které Osteogenesis Imperfecta přináší. Dáša si díky střední škole si vybudovala také silné sociální vztahy se svými vrstevníky, naučila se starat sama o sebe, žít si svůj život, ale s veškerým komfortem, který jí internát, na kterém byla po celou dobu studia ubytována, nabízel. Pomocí asistentky počínaje a pomocí samotných vrstevníků konče. Samotná Dáša uzavírá tuto etapu krásnou vzpomínkou, která mluví za vše: „*Pamatuju si ten den, kdy jsme vyrazily, ty, Alča a já, do města na nákupy a po cestě si koupily nanuk...tehdy jsem ti řekla, že žiju svůj sen a vážně to tak bylo. Tohle všechno sem si vysnívala na základce po večerech, kdy mi bylo smutno.*“

Po úspěšné maturitě a přijímačkách na Masarykovu univerzitu nastoupila Dáša na Fakultu sociálních studií a započala dvouoborové studium žurnalistiky a psychologie. Toto období ji na malou chvíli zastavilo a svým způsobem trochu vrátilo zpět v získaných dovednostech péče o sebe sama v každodenních situacích. Dáša doslovně popisuje, že těžké to bylo především v tom, že i když se jí otevřel svět a udělala velký krok do samostatnosti, bylo těžké období, kdy vystoupila ze „zlaté klece internátu“, který ji sice naučil zvládat běžné situace, ale, jak už bylo výše popsáno, stále měla k dispozici, 24 hodin denně, veškerý komfort, který internát nabízel – od speciálních postelí, přes asistentky až po zdravé spolužáky, kteří byli vždycky ochotní přijít s pomocí. Přestup na vysokou školu pro ni znamenal osamostatnění v tom pravém slova smyslu. Najednou se ocitla v situaci, kdy na všechno zůstala sama a sama se o sebe musela postarat, poradit si v běžných situacích, např. když se pokazila plošina v tramvaji, a spolehnout se výhradně na sebe, protože těch lidí, se kterými si rozuměla a které měla při sobě, bylo velice málo: „*Na vysoké jsem se ocitla trošku v obrácené pozici oproti pozici, kterou jsem měla na střední. Na kolejích jsem bydlela*

s Adélou, která byla taky na vozejku, a já jsem vůbec nevěděla, jestli po ní můžu chtít, aby mi uvařila třeba čaj nebo něco...vy ste nám třeba automaticky nabídli, jestli chceme s něčím pomoci, něco přinést, uvařit čaj...Adéla ne, takže jsem se zas učila toto...naopak já jí třeba pomáhat.“

Během střední školy začala Dáša vlivem svého postižení přicházet o sluch. Začalo to postupně a nenápadně. Zprvu měla Dáša problém bavit se spolužáky večer a postupně jí začínaly dělat problémy i hovory přes den, pokud to nebyl člověk, který mluvil hlasitěji, zřetelně a čelem k Dáše. Přes to však tuto skutečnost Dáša nijak neřešila. Přiznává, že to bylo jednak z důvodu, že už byla na své spolužáky zvyklá, takže věděla, jak kdo mluví, jakým tónem, jak gestikuluje apod. Tím pádem byla schopná určitým způsobem odezírat a zbytek si domyslet, v případě, že neslyšela úplně všechno. Dalším důvodem byl fakt, že si nechtěla sama úplně přiznat, že nedoslýchá a uvažovat o pořízení sluchadla. Jakmile ale přišla na vysokou školu, dostala se do složité situace. Objevili se kolem ní noví lidé, na které nebyla vůbec zvyklá. Každý mluvil jinak, měl jinou gestikulaci, někteří mluvili potichu a ještě zády k ní, špatně vyslovovali. Dáša se najednou ocitla ve svízelné situaci, protože nedoslýchala, ale nechtěla to před ostatními říct, že nedoslýchá, což dnes vidí jako velkou chybu. Kdyby lidem okolo vysvětlila prostý fakt, že nedoslýchá a aby s ní mluvili tak, jak ona potřebuje, ušetřilo by to spoustu námahy jak jí, tak i okolí. Důvod toho, proč jí trvalo tento problém zpracovat a přijmout nedoslýchavost jako fakt a součást jejího onemocnění, vidí především v tom, že se s ní o tom doma nikdo nebavil a nedal jí ani možnost, aby lidem kolem sebe vysvětlila, jak na ni mají mluvit, jak mají vyslovovat a proč to vůbec mají dělat tak, jak ona chce. „*V tomhle mi hrozně podrážděla nohy máma. Ne, aby mě nechala říct, že nedoslýchám a vysvětlit lidem, jak se mnou mají mluvit, tak jim máma, bez mýho souhlasu, řekla ona špatně slyší, mluvte na ni nahlas. Takže mě měli naučit, rodiče nebo kdokoli, říct, že nedoslýchám a že se mnou mají mluvit tak a tak,*“ popisuje situaci Dáša. Navíc ona nepotřebuje, aby na ni ostatní mluvili nahlas, potřebuje, aby lidé mluvili do očí, čelem k ní a aby správně vyslovovali. Dáša problém shrnuje takto: *Já ráda lidem věci vysvětluju a myslím si, že to, že lidem věci vysvětlíš, jak fungujou, proč tak sou, tak ohromně napomáhá k tomu, aby ti lidi tu věc přijali takovou jaká je.*“ V březnu 2011 podstoupila Dáša operaci ucha a v dubnu dostala naslouchadlo. Tento okamžik byl okamžikem, kdy si přiznala, že nedoslýchá, začala se snažit s tím něco dělat a celou situaci začala zpracovávat, zvykat si na ni a postupem času se s ní vyrovnat. Postupem času pochopila, že bránit se sluchadlu byla obrovská chyba, protože je skvělý pomocník, bez kterého už by se dnes neobešla. Rovněž přiznává, že pro ni její nedoslýchavost byla takovým problémem, že kdyby ji nezačala včas řešit a srovnávat se s touto situací, těžko

by si našla partnera, se kterým teď žije. „*Jako kompenzaci za sluchadlo jsem si nechala nastřelit druhou náušnici do ucha a tím to pro mě haslo,*“ uzavírá s úsměvem Dáša.

V průběhu prvního ročníku na vysoké škole udělala Dáša velký krok do samostatnosti, a to tím, že se přestěhovala do vlastního bytu. Dáša vzpomíná na toto období jako na další ze zlomových období: „*Doma jsem řekla, že jdu do vlastního bytu a že je mi naprosto jedno jestli oni řeknou ne.*“. Protože rodiče pochopili, že ať řeknou nebo udělají cokoli, Dáša se stejně do svého bytu přestěhuje, nijak jí tento zásadní krok nevymlouvali. Zvolili metodu kompromisu, kdy se s Dášou jeli na byt podívat. Byt byl prázdný, naprosto vybydlený, bez jakéhokoliv vybavení se starou rozbitou podlahou. Rodiče nakonec Dášu pomohli s přestěhováním, ale téměř celý byt si zařizovala a vybavovala sama. Po čase zjistila, že je naprosto bez problémů schopná zvládat domácnost, samostatný život a celkově život ve velkoměstě, kde měla přátele, známé, školu, koníčky. Toto zjištění pro její osobu bylo velice důležité, protože ji vedlo k poznání, že nepotřebuje mít neustále nablízku maminku nebo tatínka, ale že je schopná si v těžkých situacích najít řešení a poradit sama. Toto zjištění pro ni bylo důležité i později, když začala navazovat partnerský vztah. Sama přiznává, že bez zjištění, že je naprosto schopná zvládat vlastní život, by si partnera nenašla a ani najít nechtěla. Zároveň přiznává, že byt a s tím spojené samostatné bydlení je dalším snem na seznamu, který si hrdě odškrtnula jako splněný.

Jak už bylo naznačeno výše, Dáša v současné době žije s přítelem. Navazování vztahů, je tím myšleno partnerských vztahů, nebylo pro Dášu úplně jednoduchou záležitostí ani obdobím. V tomto ohledu neměla vcelku žádné zkušenosti. Sice přiznává, že na střední měli s jedním spolužákem k sobě blízko, ale začalo to i skončilo pouhým laškováním. Naprosto otevřeně přiznává, že navazování partnerského vztahu pro ni bylo těžké právě díky jejímu postižení. Sama Dáša říká: „*Ovlivnilo mě, z hlediska Osteogenesis Imperfecta, to, že když jsem hledala partnera, tak jsem absolutně nevěděla, co a jak bude.*“ Jediné co věděla, bylo to, že chce zdravého partnera bez postižení. Současně dodává, že ne pro to, aby využívala výhod, které by mohla mít. Jak už bylo výše popsáno, Dáša byla ráda, že současného partnera poznala až po tom, co byla schopná si ověřit, že je schopná se o sebe postarat sama a všechno zvládnout sama. Navázání partnerského vztahu bylo však, jak pro Dášu, tak pro jejího partnera, dlouhou a nelehkou cestou. Nejtěžší pro Dášu byla skutečnost, že se má před někým intimně otevřít, když teprve nedávno si vybuodovala svou intimitu, tak jak chtěla: „*Bylo to těžký v tom, že sotva jsem si vybuodovala svou intimitu, tak jak jsem chtěla, přišla chvíle, kdy jsem si ji musela budovat s někým... to bylo strašně těžký.*“ Dalším z problémů byl fakt, že Dáša nevěděla, jak partnera přesvědčit o tom, že spolu všechno zvládnou, od běžných

každodenních situací přes sexualitu až po každodenní soužití s ním, když o tom sama dlouhou dobu přesvědčená nebyla: „*Celý to bylo o tom, že já jsem si musela, zpětně, vybudovat to, co jsem v sobě neměla.*“ Všechny věci související se vztahem Dáša probírala s kamarády a také se známou, která trpí stejnou nemocí jako Dáša. Nicméně i když to měla s kým sdílet, vyrovnat se a přijmout danou situaci se všemi jejími pozitivy i negativy musela Dáša sama: „*Já jsem věděla, že s tím mi nikdo jinej nepomůže, řešila jsem to sice s kamarádkou s lomivostí kostí, ale to ti dá akorát to, že víš, že někdo jinej to tak taky má...mě s mýma 84 centimetrama to přišlo naprosto nemožný a věděla jsem, že se s tím musím srovnat sama.*“ Další roli sehrál strach a to na obou stranách. A opravdu velký strach. Dáša popisuje, že pro ni byl nepředstavitelný strach to, že jí partner něco udělá, třeba jen nevědomky. Je pravdou, že od střední školy se Dášin lomivost kostí hodně zlepšila a už se jí kosti nelámou tak často, nicméně u ní je to otázkou špatného pohybu do místa, které je oslabené a zlomenina je na světě. K velkému sblížení došlo při červnové venkovní bojové hře Temno, která trvala přes noc a spočívala v řešení složitých úkolů. Po příchodu domů Dáša v koupelně špatně došlápla a zlomila si kotník. Protože Dášin současný partner viděl, že jí kotník opravdu hodně bolí, rozhodl se a vzal ji do nemocnice. Po celou dobu byl Dášin nablízku, čekal, než projde každým vyšetřením, snažil se ji uklidnit. Poprvé za celý život neměla Dáša trauma z toho, že si zase zlomila kost v těle a je v nemocnici. Nepociťovala ani žádný velký pocit frustrace a to zejména z důvodu, že už měla sama vybudováno smíření se svou situací, s tím že trpí lomivostí kostí a její současný partner ji v tom plně podpořil: „*On tam seděl a prostě to se mnou jenom sdílel.*“ Byla to naprosto opačná situace, než kterou zná Dáša z domu. On jí nic nevyčítal, neptal se, co vyváděla, což přiznává, že strašně v dané situaci pomůže a samotná skutečnost zlomeniny se přijímá líp. Tato událost oba dva natolik sblížila a ukázala jim, že jsou schopni spolu tuto skutečnost zvládnout. V současné době spolu bydlí v bytě, kam se Dáša po maturitě přestěhovala, už dva roky a i přes velký počáteční strach zjistili, že si můžou vztahu a všeho, co je s partnerským vztahem spojeno, užívat, jako kterákoliv jiná dvojice.

Dáša popisuje jako svůj úžasný bod života den, kdy složila zkoušky a do rukou dostala řidičský průkaz. O tomto dnu snila celý život a ještě dnes jí při vzpomínce na ten den jiskří oči. Zkoušky složila v červnu 2012, ale jezdit začala až na začátku září, protože čekala na speciální úpravy svého auta, kterých nebylo málo. Auto má vybaveno a upraveno tak, že je schopná zcela sama do auta nasednout i s elektrickým vozíkem, z vozíku přesednout na místo řidiče, které má upravené tak, aby pohodlně viděla na cestu. Co se řízení týče, nemá Dáša žádné speciální úpravy. Má pouze prodloužené pedály, aby na ně dosáhla. Auto je však upraveno tak, aby ho byl schopen řídit i člověk zdravý v případě, že by Dáša byla

indisponována, např. z důvodu zlomeniny. „*To byl úžasný bod mého života. V tu chvíli jsem věděla, že žiju svůj sen. A já ho opravdu žila, protože tohle jsem chtěla celý svůj život a celý život jsem o tom snila,*” shrnuje Dáša celou událost.

Na závěr Dáša říká, že to, co ji hodně ovlivnilo a uškodilo, bylo přesvědčení, že jediný, kdo s ní něco může dělat a může se o ni postarat, je maminka, tatínek, pan doktor, ale postupně dospěla k názoru, že jediný, kdo něco může, je ona sama. A je důležité, aby si toto uvědomili všichni, ať už lidé trpící lomivostí kostí, nebo jinou chorobou či postižením. A co Dáša říká o své nemoci a o tom, co ji Osteogenesis Imperfecta naučila? „*Naučila mě uvědomění toho, že každý máme nějaký svoje možnosti a že ty možnosti musíme využívat naplno. To znamená, že si dáme tu práci najít způsoby, jak je využívat naplno. Naučila mě spoustu strategií životních situací - stresových, frustrujících, deprivujících.*“ Současně všem ostatním lomivkám, neboli lidem trpícím Osteogenesis Imperfecta, vzkazuje: „*Je důležité překonat ten neustálý strach z toho, že se nám něco stane. My v našem životě s Osteogenesis Imperfecta se musíme vyrovnat s tím, že se nám něco může stát a nesmíme se tím nechat ranit tak do hloubky. Stačí, že nám to láme ty kosti. My musíme přijmout nějaký cíl a uvědomit si, že k tomu cíli vede určitá cesta. Musíme myslet na ten cíl a myslet na to, že vždycky musíme vstát, abychom k tomu cíli mohli dojít.*“

Z výše popsané kazuistiky vyplývá, že Dáša byla úzkostné dítě, dítě, které bylo dlouhou dobu fixováno na matku, a také dítě, které neprošlo typickými vývojovými stádii, tak, jak je popisuje Ericson. Tato skutečnost ji na dlouhou dobu zastavila a místo, aby se Dáša zlepšovala a posunovala vpřed, dlouhou dobu nedocházelo k žádné změně. Dalším důležitým faktorem, který Dášu ovlivnil, byl přístup rodičů k jejímu postižení a s tím související péči. Rodiče byli ti, kteří se stavěli pouze do ošetřovatelské pozice, což je velkou chybou. Samozřejmě pomoc je důležitá, ale, jak je popsáno výše, život s Osteogenesis Imperfecta není jen o tom nechat o sebe pečovat, ale sdílet ho s někým. Další problémy, se kterými se musela Dáša v průběhu života vyrovnat, byl problém na poli sociálních a partnerských vztahů. V současné době sice kolem sebe má spoustu přátel i známých a již dva roky žije s partnerem, ale ne vždy tomu tak bylo. A nemohlo by tomu tak být, kdyby nepřijala svou roli ve společnosti a fakt, že má v životě určité limity, které jí přináší její nemoc. Přes všechny výše popsané skutečnosti je zřejmé, že Dáša je vyrovnaná, sebevědomá mladá žena, která si splnila spoustu svých životních snů a která má do budoucna spoustu plánů a nových cílů, na kterých hodlá pracovat tak dlouho, dokud jich nedosáhne. A já můžu pouze na závěr dodat, že jsem

velmi ráda, že jsem měla možnost tuto mladou ženu velmi dobře poznat a že neustále obohacuje můj život.

„Všichni můžeme všechno. Nezáleží na tom, kolikrát upadneme, ale kolikrát dokážeme vstát.“

(Dagmar Mašková, Osteogenesis Imperfecta III. typu)

ZÁVĚR

Celá bakalářská práce je zaměřena na postižení Osteogenesis Imperfecta, které se významně podílí na formování osobnosti daného jedince. V teoretické části jsou shrnuty základní informace o tomto postižení a dále vliv postižení na vývoj osobnosti daného jedince. Z informací, které uvádí odborná literatura je zřejmé, že postižení je skutečností, která s sebou přináší mnohé překážky v životě, jak jedince, tak jeho rodiny i blízkého okolí. Tato náročná životní situace se posléze projeví na struktuře osobnosti jedince, jeho chování a přijetí sebe sama.

Praktická část je zaměřena na životní události člověka s Osteogenesis Imperfecta. Jedná se o situace, se kterými se potýká a které určitým způsobem ovlivnili jeho vývoj a zrání osobnosti. Cílem bylo dokázat, že i člověk s takto těžkou diagnózou může prožít naprosto plnohodnotný život, pracovat, založit rodinu, mít řidičský průkaz a přátele. Můžeme však vidět, že tomu tak nebylo vždy. Respondentka si prošla řadou situací, které ji srazily na kolena a se kterými se musela v životě poprat. Byla dítětem úzkostným, fixovaným na matku bez jakýchkoliv sociálních vazeb. I v oblasti partnerství musela překonat spoustu těžkostí. Až poté mohla začít plnohodnotný vztah. Stejně tak to bylo v oblasti sociálních vztahů. Stěžejní pro vyrovnání se s postižením, jakým je lomivost kostí je skutečnost, že se člověk musí vyrovnat s nemocí jako takovou a přijmout ji jako součást života. Neméně důležité je ale také přístup okolí. Společnost musí pochopit, že Osteogenesis imperfecta je pouze postižením tělesným a nijak se neprojevuje na poli intelektu.

Bakalářská práce dokládá a potvrzuje informace čerpané z odborné literatury. Člověk trpící od narození jakýmkoliv postižením prochází stejným vývojem, jako člověk zcela zdravý, jen s některými odlišnostmi nebo pomalejším tempem. Pokud je osobnost člověka natolik silná, jeho prostředí bylo v dětství dostatečně podnětné a on sám dokázal danou situaci přijmout jako skutečnost, která k němu neodmyslitelně patří, je jeho osobnost téměř nepoznamenána skutečností postižení. A to je klíč k prožití spokojeného a plnohodnotného života osoby s postižením.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

DUNGL, P. a kol. *Ortopedie*. Praha: Grada, 2005. 1273 s. ISBN 80-247-0550-8.

BAYER, M. *Cvičení a sportovní aktivity pro děti s osteogenesis imperfekta* (interní materiál – nakladatelství ani rok neuveden)

ALKER, Ch. M. *Osteogenesis Imperfecta*. Würzburg, 1963. ISBN neuvedeno

TITZL, B. *Postižený člověk ve společnosti*: Praha: Univerzita Karlova v Praze – Pedagogická fakulta, 2000. 250 s. ISBN 80-86039-90-0

TITZL, B. *Péče o tělesně postižené dítě. Sborník k 70. Výročí založení Jedličkova ústavu*. Praha: Ústav pro kulturně výchovnou činnost, 1985. 180 s. ISBN neuvedeno

KREJČÍŘOVÁ, O., TREZNEROVÁ, I. *Malý lexikon sociálních služeb*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2011. 85 s. ISBN 978-80-244-2754-6

SLOWÍK, J. *Speciální pedagogika*. Praha: Grada 2007. 160 s. ISBN 978-80-247-1733-3

MATOUŠEK, O. *Sociální služby: legislativa, ekonomika, plánování, hodnocení*. Praha: Portál 2011. 194 s. ISBN 978-80-262-0041-3

VÁGNEROVÁ, HADJMOUSSOVÁ. *Psychologie handicapu 2. část. Rodina a její význam pro rozvoj handicapovaného jedince*. Liberec: Technická univerzita v Liberci, 2003. 71 s. ISBN 80-7083-764-0

ŠIKULOVÁ, R., KOLÁŘ, Z. *Kapitoly z obecné pedagogiky*. Ústí nad Labem: PF UJEP, 2003. ISBN 80-7044-485-1.

MATĚJČEK, Z. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. Jinočany: H + H Vyšehradská, 2001. 151 s. ISBN 80-86022-92-7

GRUMANOVÁ, J. *První dny s vážnou diagnózou. Praktický rádce v mezní životní situaci*. Praha: Ikar 2007. 288 s. ISBN 978-80-249-1164-9

BLATNÝ, BALAŠTÍKOVÁ. *Zprávy – Psychologický ústav AV ČR. Determinanty výběru strategií zvládnutí zátěže: osobnost, vnímání situace, sebepojetí*. Brno: Akademie věd české republiky – psychologický ústav, 2003. 19 s. ISBN neuvedeno

VÁGNEROVÁ, M. *Psychopatologie pro pomáhající profese: variabilita a patologie lidské psychiky*. Praha: Portál, 2002. 444 s. ISBN 80-7178-678-0

PETROVÁ, A. *Osobnost v zátěžových situacích*. In: *Studia Psychologica 1*. Olomouc: Univerzita Palackého, 1995. 52 s. ISBN 80-7067-517-9

REICHEL, J. *Kapitoly metodologie sociálních výzkumů*. Vyd. 1. Praha : Grada, 2009. 184 s. ISBN 9788024730066

HENDL, J. *Úvod do kvalitativního výzkumu*. Praha: Karolinum, 1997. 243 s. ISBN 80-7184-549-3

INTERNETOVÉ ODKAZY

Osteogenesis Imperfecta OI foundation [online]. 2012 [cit. 11.11.2012]. Dostupné z: <http://www.oif.org/>

Lomivky. Jsme křehcí, ale zlomit nás to přece nemusí [online]. 2013 [cit. 10.2.2013]. Dostupné z: <http://lomivky.webnode.cz/>

Latinský slovník. [latinsky.cz](http://latinsky-slovník.latinsky.cz/latinsko-cesky/) [online]. 2012 [cit. 11.11.2012]. Dostupné z: <http://latinsky-slovník.latinsky.cz/latinsko-cesky/>

BIOMECH [online]. 2013 [cit. 10.2.2013]. Dostupné z: <http://biomech.ftvs.cuni.cz/>

Katedra mechaniky [online]. 2013 [cit. 10.2.2013]. Dostupné z: <http://www.kme.zcu.cz/>

Medik.cz portál pro mediky [online]. 2013 [cit. 10.2.2013]. Dostupné z: <http://wiki.medik.cz>

Bayer, M. Osteogenesis imperfecta v dětském věku z pohledu klinika. In: *zdn.cz* [online]. 2011 [cit. 11.11.2012]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/osteogenesis-imperfecta-v-detskem-veku-z-pohledu-klinika-461267>.

BULLETINY, ČLÁNKY

BAYER, M. Osteogenesis imperfecta u dětí – co by měli vědět ošetřující lékaři. In: *Osteologický bulletin*. [online]. Praha: Trios 2009, č. 2, ročník 14, s. 49-57. [cit. 11.11.2012]. ISSN 1211-3778. Dostupné z http://www.smos.cz/ob/ob09_02.pdf.

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 – obrazový materiál

Obrazový materiál



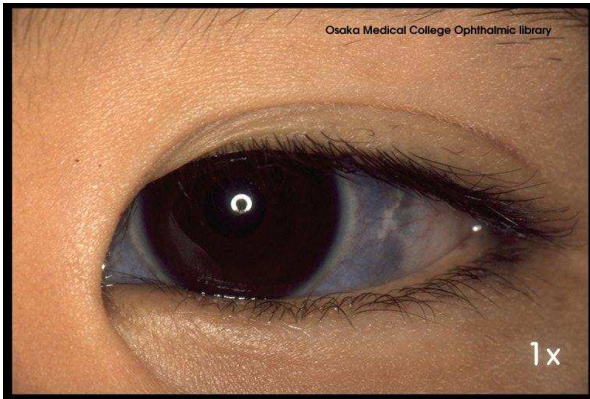
Obrázek 3 Chlapec trpící OI (převzato z: <http://www.brown.edu>)



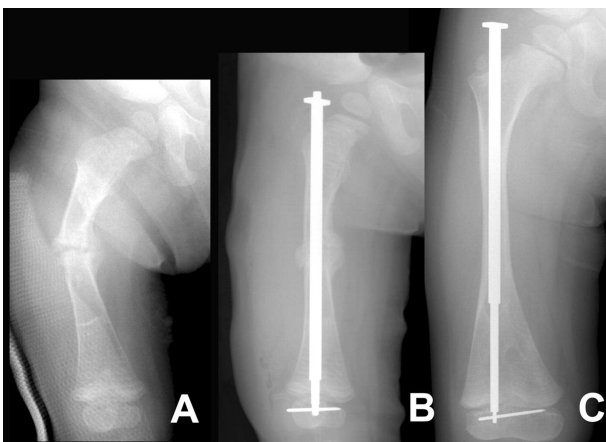
Obrázek 4 Typické deformity dolních končetin (převzato z: <http://orthoinfo.aaos.org>)



Obrázek 5 Typická postava osoby trpící OI (převzato z: <http://images.rheumatology.org>)



Obrázek 6 Namodralé oční bělimo (převzato z: <http://medlibes.com>)



Obrázek 7 Rentgenový snímek dolních končetin před a po operaci člověka s Osteogenesis Imperfecta (převzato z: <http://www.glogster.com>)



Obrázek 8 Destinogenesis Imperfecta (převzato z: <http://jorthod.maneyjournals.org>)