

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI

PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Ústav speciálněpedagogických studií



Diplomová práce

Bc. Kamila Slabáková

Kvalita života rodiny dítěte s diagnózou spinální svalové atrofie

Olomouc 2013

Vedoucí práce: PaedDr. Vlasta Jonášková, CSc.

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem tuto diplomovou práci vypracovala samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem čerpala, řádně cituji a jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

V Olomouci dne 15. 6. 2013

.....

podpis

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala své vedoucí práce paní PaedDr. Vlastě Jonáškové, CSc. za odborné vedení, věnovaný čas a trpělivost při konzultacích diplomové práce.

Dále chci moc poděkovat rodičům dětí postižených spinální svalovou atrofií za jejich ochotu a sdílnost při poskytnutí rozhovoru.

Děkuji celé své rodině za pomoc, trpělivost a podporu při mém studiu.

Kamila Slabáková

OBSAH

Anotace	6
Úvod	8
1 Spinální muskulární atrofie (SMA)	9
1.1 Charakteristika onemocnění spinální muskulární atrofie	9
1.2 Diagnostika	10
1.3 Formy	11
1.4 Komplikace SMA I. typu	13
1.5 Možnosti léčby	14
2 Rodina	17
2.1 Rodina dítěte s těžkým postižením	18
2.2 Zdravé rodinné fungování	22
2.3 Zvládání zátěže v rodině	23
2.4 Možnosti podpory rodiny dítěte s postižením	25
3 Kvalita života	30
3.1 Nástroje měření kvality života	32
3.2 Nárys výzkumu kvality života rodiny	33
4 Kvalitativní šetření kvality života rodiny dítěte s diagnózou spinální svalové atrofie	36
4.1 Cíl šetření	36
4.2 Metoda výběru souboru vzorku	36
4.3 Charakteristika vzorku a etický aspekt šetření	37
4.4 Metody získávání, zpracování a analýzy dat	37
4.4.1 Metody získávání dat	37
4.4.2 Metody zpracování dat	37
4.4.3 Metody analýzy dat	38
4.5 Výsledky a jejich interpretace	38
4.5.1 Oblast zdravotnická opora	38
4.5.2 Oblast sociální opora	40
4.5.3 Oblast emoční opory rodiny a přátel	41
4.5.4 Oblast opora ve vzdělávání	46
4.6 Shrnutí a výsledek výzkumného šetření	48

Závěr	50
Seznam zkratk	51
Literatura	52
Internetové zdroje	57
Seznam příloh	58
Přílohy	59

ANOTACE

Jméno a příjmení:	Kamila Slabáková
Katedra:	Ústav speciálněpedagogických studií
Vedoucí práce:	PaedDr. Vlasta Jonášková, CSc.
Rok obhajoby:	2013

Název práce:	Kvalita života rodiny dítěte s diagnózou spinální svalové atrofie.
Název v angličtině:	Quality of life of family having a child diagnosed with spinal muscular atrophy.
Anotace práce:	Diplomová práce se zabývá problematikou kvality života rodiny dítěte s diagnózou spinální svalové atrofie. Práce je rozdělena na teoretickou a praktickou část. V teoretické části je první kapitola zaměřena na charakteristiku onemocnění SMA. Druhá kapitola se věnuje problematice rodiny dítěte s těžkým postižením. Třetí kapitola pojednává o kvalitě života rodiny. Hlavním cílem praktické části bylo zmapování opory pro rodiny dětí postižených SMA v oblasti zdravotnické, sociální, vzdělávací a v oblasti emoční opory rodiny a přátel.
Klíčová slova:	Spinální svalová atrofie, SMA, rodina dítěte s těžkým postižením, podpora rodiny, zvládání zátěže v rodině, kvalita života rodiny
Anotace v angličtině:	The thesis deals with problems of the quality of life of a family having a child diagnosed with the spinal muscular atrophy. The work is divided into a theoretical and practical parts. In the theoretical part the first chapter is aimed at the characteristics of the SMA disease. The second chapter pays attention to problems of a family of a severely handicapped child. Chapter three focuses on the quality of life of the family. The main object of the practical part was to map a support to families of SMA impaired children in medical, social and educational fields as well as in that of an emotional support provided by a family and friends.
Klíčová slova v angličtině:	Spinal muscular atrophy, SMA, a family of a severely handicapped child, support to a family, managing a load in a family, quality of life of a family

Přílohy vázané v práci:	Příloha č. 1 Polostrukturalizovaný rozhovor pro rodiny dětí s SMA. Příloha č. 2 Přepisy rozhovorů s rodinami do šablony
Rozsah práce:	73 stran
Jazyk práce:	čeština

ÚVOD

Umístění dítěte s diagnózou spinální svalová atrofie (SMA) I. stupně v domácí péči nebylo ještě před deseti lety realizovatelné. Až v průběhu zmíněných posledních deseti let došlo k významnému obratu v souvislosti s umožněním ošetřování dítěte v rodině. Péče o dítě s tak vážným handicapem je mnohdy spojena s komplexním sociálním, ekonomickým a zdravotním dopadem na pečovatele. Je třeba zdůraznit, že i přes všechna strádání rodiny preferují domácí péči, která jim dle sdělení rodičů „umožní normálně žít“.

Ve své diplomové práci se věnuji problematice kvality života rodin dítěte s SMA. Práce je rozdělena do dvou částí, přičemž text je rozdělen do kapitol.

V teoretické části první kapitola charakterizuje onemocnění SMA, jeho formy, diagnostiku a možnosti terapie.

V druhé kapitole je stručně vymezena funkce rodiny a specifika rodiny dítěte s těžkým postižením. Dále tato kapitola pojednává o zvládání zátěže v rodině a zabývá se tématem zdravého rodinného fungování.

Třetí kapitola je věnována kvalitě života, v současné době tolik diskutovanému tématu. Stručně pojednává o tomto fenoménu, podává základní přehled o nástrojích měření kvality života a výzkumu kvality života rodin.

Čtvrtá kapitola - praktická část práce je zaměřena na zmapování společenské opory a pomoci rodinám dětí s SMA. Dostupnost, realizace a míra společenské opory pro rodinu výrazně ovlivňuje její kvalitu života. Výzkumné šetření je rozčleněno do oblastí opory ve zdravotnictví, sociální sféře, vzdělávání a emoční opory rodiny a přátel. V rámci kvalitativního šetření byly provedeny rozhovory s rodinami dětí postižených SMA. Cílem šetření bylo zmapovat dostupnost informací, podpory a pomoci v oblasti zdravotnické, sociální, vzdělávací a v oblasti opory rodiny a přátel. Ve výzkumném vzorku byly zastoupeny všechny rodiny dětí s SMA I. stupně ve Zlínském kraji.

Vyhodnocení výsledků šetření a zjištění slabých míst v rámci společenské opory by mohlo být vodítkem pro saturaci chybějících potřeb rodin. Věřím, že i teoretická část, která pojednává o diskutovaném vzácném onemocnění, by mohla pomoci rodinám, ale i institucím a pracovníkům v pomáhajících profesích.

1. Spinální muskulární atrofie

První popisy progresivní spinální atrofie provedli G. Werdnig (1891) a J. Hoffmann (1893), podle nichž byla pak pojmenována akutní infantilní forma I. typu. Spinální svalová atrofie (spinal muscular atrophy - SMA) je vrozená nervosvalová choroba s progresivním průběhem. Patří do skupiny klinicky i geneticky velmi heterogenních chorob vázaných na dlouhé raménko 5. chromozomu. SMA je relativně vzácné onemocnění, nicméně se jedná o nejčastější fatální nervosvalové onemocnění kojeneckého věku a je třetím nejčastějším nervosvalovým postižením diagnostikovaným u dětí do 18 let. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

Studie založená na údajích od 68 471 jedinců prokázala frekvenci u jednoho z 54 nosičů a výskyt nemoci u jednoho z 11 000. Častost nosičů byla mírně vyšší u bílých obyvatel USA (1 ze 47) a Tchaj-Wanu (1 ze 48) než u Afroameričanů (1 ze 72). (Mercuri, Bertini, Iannaccone, 2012)

1.1 Charakteristika onemocnění SMA

Spinální svalové atrofie jsou skupina geneticky podmíněných onemocnění, jejichž podkladem je degenerace alfa motoneuronů předních rohů míšních a jader motorických nervů. Postižení periferního motorického neuronu se projevuje areflexií, svalovými hypotrofiemi, sníženým svalovým tonusem, fascikulacemi (záškuby) a u chronického postižení i denervačními projevy. (Jedlička, Keller, et al., 2005)

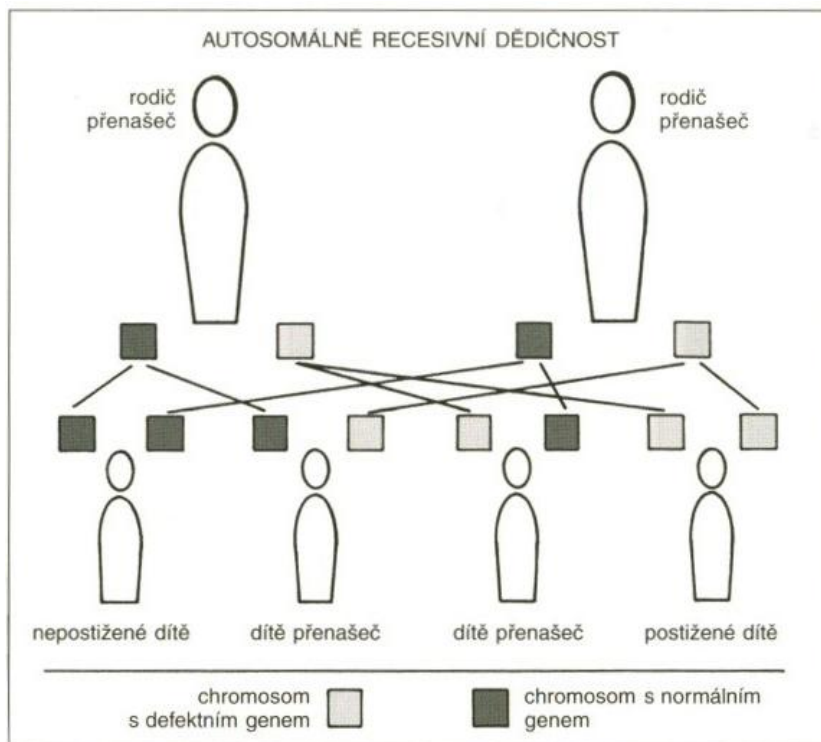
SMA je onemocnění neuronů, které odpovídají za vědomé pohyby svalů. Jedna osoba ze 40 je přenašečem nemoci. Výskyt je 1 novorozenec na 6 tisíc narozených. Toto onemocnění postihuje všechny kosterní svaly, tzv. proximální svaly (v oblasti ramen, kyčlí a zádové svalstvo) jsou často postiženy nejvíce. Slabost v dolních končetinách je výraznější než u paží. Mohou být také postiženy polykací svaly, svaly krku a žvýkací svaly. Smyslové vnímání a kožní citlivost nejsou změněny. Intelektuální schopnosti rovněž nejsou postiženy. (Kraus, 2006)

V roce 1990 byl objeven lokus genu pro všechny typy SMA – 5 q11.2- q13.3. Dědičnost u základních tří forem SMA je autosomálně recesivní. SMA se řadí do skupiny nemocí s poruchou metabolismu RNA, kam patří např. také syndrom fragilního chromozomu X, myotonická dystrofie a další. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

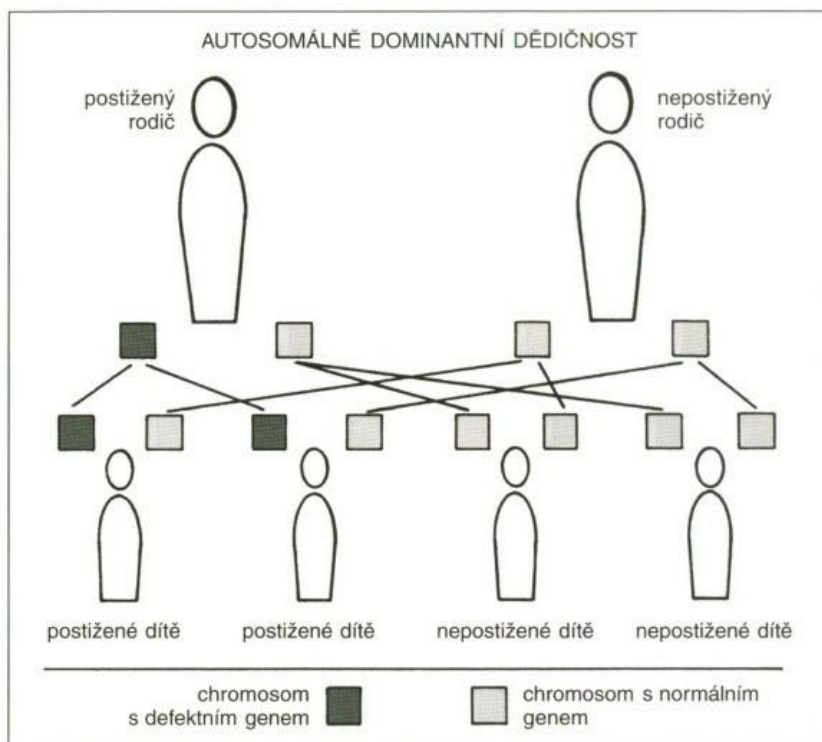
1.2 Diagnostika

Dědičnost u všech tří typů SMA je autosomálně recesivní. Existují i jiné formy nemoci s dědičností autosomálně dominantní nebo pohlavně vázané na X chromozom a někdy se objevují i nové mutace. Pro stanovení diagnózy je nejdůležitější genová analýza DNA, důkladné posouzení klinického nálezu a anamnézy a elektromyografické vyšetření. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

Genová analýza umožňuje v současné době prenatální diagnostiku. Příčinou nejčastější formy je delece 5. chromozomu (5 q11-13). (Nevšímalová in Jedlička, Keller, et al., 2005)



Obr. 1: Autosomálně recesivní dědičnost (Amber 2006, s. 297)



Obr. 2: Autosomálně dominantní dědičnost (Ambler, 2006, s. 296)

1.3 Formy

SMA typ I (Morbus Werdnig-Hoffmann) je těžká klinická forma, zahrnuje 35% všech onemocnění SMA. Už v prenatálním období matky udávají snížené pohyby plodu. Po porodu se u novorozence projevuje těžká, rychle progredující svalová slabost a chudost pohybu. Charakteristická je „žabí“ poloha, tzv. floppy baby (dolní končetiny jsou v abdukci a flexi v kyčelních a kolenních kloubech). V některých případech se během poporodní adaptace mohou vyskytnout polykací a dýchací obtíže. Většina dětí po porodu dýchá spontánně a je při vědomí, pláč bývá nápadně tichý a je patrné vpadávání mezižebních prostorů zejména při pláči. U některých jedinců se záhy po porodu mohou objevit známky dechové nedostatečnosti, problémy se sáním. Hrozí nebezpečí vdechnutí při sání a s tím spojené komplikace. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

Snížení spontánních pohybů se u některých dětí objevuje již prenatálně, u 2/3 je přítomný hypotonický syndrom hned po narození. Ke zhoršení stavu dochází v prvních měsících života. Spontánní pohyby se omezují na minimum, postiženy jsou i bulbární funkce. Všeobecně je u takto postižených dětí velmi špatná, až žádná kontrola hlavy, nezvládají sed bez podpory, nohy neunesou žádnou váhu. U dětí se mohou vyskytnout obtíže i s polykáním vlastních slin. Často se projevuje slabost mezižebních svalů, které normálně hrudní koš

rozšiřují. Hrudník u dětí s SMA je menší, a proto je omezený vývoj plic, kašel je velmi slabý. Během spánku může být dýchání tak oslabené, že nedochází k dostatečnému okysličování organismu. Ke smrti dochází nejčastěji na přídružené infekce zpravidla kolem 1. roku věku. (Jedlička, Keller, 2005)

Prognóza u dětí s SMA I. typu je velmi nepříznivá, dříve děti zmiraly ve věku 1-2 let, v současné době se dožívají vyššího věku díky zlepšující se péči. (Šišková, 2012)

SMA II. typu (Morbus Werdnig Hoffmann II) se začíná projevovat mezi 6. až 24. měsícem. Svalová atrofie tohoto typu bývá téměř vždy diagnostikována do 2. roku života. Tvoří asi polovinu všech případů SMA. K manifestaci příznaků dochází často již během kojeneckého věku. Děti s tímto typem mohou sedět bez pomoci, ale potřebují pomoci do sedu. U batolat a dětí předškolního věku je postiženo nejprve kořenové svalstvo dolních končetin, manifestuje se poruchou chůze. Do určitého stupně mohou děti stát s pomocí ortéz. Problémy s polykáním se obvykle u tohoto typu neobjevují., ale to může být individuální. Pro některé pacienty je obtížné přijímat dostatek stravy normální cestou, aby byl zachovaný růst a normální tělesná hmotnost. Někdy je nutné zvolit příjem potravy přes gastrostomii. U dětí s SMA II se často vyskytují fascikulace jazyka a jemný třes natažených prstů. Mají oslabené mezižeberní svalstvo a dýchají především pomocí bránice. Mohou mít problémy s odkašláním. Chlapci jsou postiženi častěji a klinický průběh jejich nemoci je těžší. Často se přistupuje k operacím skoliózy nebo používání korzetu. Osteoporóza je častou komplikací této choroby a vede ke zvýšenému riziku zlomenin. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

SMA III. typu Kubelger - Welandarová – lehká klinická forma, která se vyskytuje u 8% všech SMA. Z neznámých příčin je větší procento nemocných mezi chlapci. Nemoc se manifestuje v 95% mezi 1. až 3. rokem. Nejprve se objevuje porucha chůze, která je daná oslabením proximálního svalstva dolních končetin, později i horních končetin. V začátku nemoci jsou patrné pseudohypertrofie lýtek. V průběhu onemocnění se může objevit dysfagie a dysartrie.

Progrese nemoci je pomalá, v některých případech stupňovitá, ale může se i zastavovat. U některých nemocných nedochází ke zhoršení, průběh je individuální. Některé děti jsou brzy imobilní a jiné chodí i v dospělém věku. (Jedlička, Keller, 2005)

SMA IV. typu – vlastní adultní forma, Aranův – Duchenneův syndrom, se začíná zpravidla projevovat po 35. roce života. Většinou nemocní pocítují slabost dolních nebo horních končetin. Progrese je obvykle velmi pomalá, tento typ SMA nemocné výrazně neinvalidizuje ani nezkracuje jejich věk. (Jedlička, Keller, 2005)

1.4 Komplikace SMA I. typu

Vážnou a časnou komplikací u tohoto nervosvalového onemocnění je dechová nedostatečnost, která může být i příčinou smrti. Dechová nedostatečnost se projevuje zapojením pomocných dýchacích svalů a paradoxní dýchání. Při paradoxním dýchání při nádechu dochází ke zvedání hrudníku a vtahování břicha. Dalšími příznaky jsou námahová dušnost, zvýšený dech, cyanóza, poruchy spánku, nadměrná denní spavost, poruchy koncentrace, bolesti hlavy, zvýšená ranní únava. U takto nemocných se projevují morfologické změny hrudníku a skolióza páteře. Mezi další závažné komplikace patří opakované záněty plic, postižení bulbárních funkcí a s tím spojené riziko vdechnutí potravy. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

Největším ortopedickým problémem takto postižených dětí je skolióza, svalové atrofie a kontraktury. Vznik těchto komplikací lze eliminovat používáním ortopedických pomůcek (dlahy, korzety, ortézy) s kombinací vhodné rehabilitace. Důležitá je instruktáž rodiny při krmení a celkové péči. Dítě lépe toleruje častější krmení a menší dávky. Dýchání usnadňují polohové drenáže a odsávání z nosohltanu. (Kraus, 1992)

Jedním z prvních příznaků SMA I. typu je dysfagie. Potíže s polykáním mají progredující charakter, vedou k omezení příjmu tekutin a potravy. U postižených dochází k malnutrici, k váhovým úbytkům a k dalšímu oslabení. Při zjištění dysfagických potíží je nutné zavést režimová opatření, jako jsou podávání kašovitě nebo mleté stravy vsedě, zapíjet tuhá sousta, podávat nutriční nápoje. V případě, že je perorální příjem nedostačující, je zapotřebí kontaktovat nutriční poradnu a popř. indikovat zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). PEG je z dlouhodobého hlediska pro pacienta výhodnější, s menšími komplikacemi než nasogastrická sonda. Další komplikací osob s nemocí SMA je úporná zácpa, která se řeší dietním opatřením (doplnění vlákniny, ovoce a ovocné šťávy, popř. laxantiva). (Ridzoň, Mazanec, 2010)

Nepříjemnou komplikací je nadměrné slinění a zhoršené nebo vymizelé polykání. Sliny téměř kontinuálně vytékají z úst. Nemožnost odkašlat zatékající sliny a hleny může způsobovat další komplikace v oblasti horních i dolních cest dýchacích. (Ridzoň, Mazanec, 2010)

1.5 Možnosti léčby SMA

Žádnou z forem SMA nelze v současné době úspěšně léčit. U akutních forem, kde se rychle zhoršuje stav nemocného, lze při krmení použít sondu a odsáváním z dýchacích cest zmírnit komplikace. U nemocných s pomalejší progresí je potřeba léčbu naplánovat. Jedním z hlavních cílů je udržení hybnosti dítěte. K předcházení deformit, kloubních kontraktur, skoliózy a podpoře chůze se používají ortopedické dlahy. Největším ortopedickým problémem je skolióza páteře, která u dětí se středně těžkou formou progreduje o 13 stupňů za rok. Udržování schopnosti chůze výrazně zpomaluje progresi. Při chůzi je pacientům doporučováno užívání lehkých ortéz s fixací kolene, kotníku a nohy. Zachovalá chůze předchází luxaci kyčelního kloubu. (Kraus, 1992)

V současné době neexistuje kauzální léčba tohoto onemocnění. Stav nemocných lze do jisté míry ovlivnit symptomatickou léčbou, jejímž cílem je předejít kloubním kontrakturám, deformitám páteře a respiračním infektům. Doporučuje se intenzivní rehabilitace, lázeňská léčba, používání ortopedických pomůcek (dlahy, korzety a ortézy), dechová rehabilitace a neinvazivní ventilace. Chirurgická intervence zahrnuje stabilizaci páteře, v některých případech je indikace ke gastrostomii. (Haberlová, Hedvičáková, 2002)

Deformity páteře a hrudníku vedou k potížím se vzpřímeným sedem a špatnou rovnováhou v sedu. Chirurgická léčba je indikována většinou u nemocných s SMA II. a III. stupně. Optimální věk pro chirurgickou stabilizaci páteře je alespoň 10 let, kdy dítě dosáhne dostatečného růstu a splňuje indikační kritéria. (Nováková, Havlová, Böhm, 2006)

Dosud žádná studie nepotvrdila pozitivní vliv fixátorů nebo jiných ortéz trupu na zpomalení progresu skoliózy. (Mercuri, Bertini, Iannaccone, 2012)

V symptomatologické léčbě je nejdůležitějším prvkem rehabilitace, která je zaměřená na posilování a dechovou gymnastiku. Cvičení brání rozvoji kontraktur a působí neuroprotektivně. V multidisciplinární péči je zahrnuta ortopedická léčba skoliózy a umělá plicní ventilace. Pro léčbu byla zkoušena neuroprotektiva, jako jsou anti-apoptotické látky, zametači volných radikálů, trofické faktory, nicméně účinnost těchto látek při tomto onemocnění nebyla prokázána. Mírný neuroprotektivní účinek byl zjištěn u léčiva gabapentinu a riluzole. V současné době probíhají studie genové terapie a přenosu kmenových buněk (Kraus, Hedvičáková, 2006)

Některé výzkumy popisují určité zlepšení nebo zpomalení progresu nemoci při podávání L-karnitinu, kreatininu, inhibitoru cholinesterázy pyridostigminu, kyseliny valproové, vitamínů skupiny B, C, E i dalších antioxidantů (koenzym Q10, selen atd.).

U pacientů s počínající dechovou nedostatečností je nutné včas myslet na neinvazivní podpůrnou plicní ventilaci. Vhodná léčba s cílenou rehabilitací u nemocných s SMA preventivně snižuje míru postižení, zpomaluje zhoršování nemoci, prodlužuje délku života a zlepšuje jeho kvalitu. Fyzioterapeutické techniky zahrnují metody pro rehabilitaci periferních paréz (dle Kabata, Brügggra). Důležité je i posilování a stimulace dosud nepostižených svalových skupin. U dětí i dospělých je doporučována Vojtova metoda reflexní lokomoce. Vzhledem ke klesající kapacitě plic je doporučována dechová gymnastika, polohové drenáže zesílené kašlem, míčkování a techniky podporující dýchací svalstvo. Pravidelné docházení na ambulantní rehabilitaci obvykle bývá problematické vzhledem k omezením nemocného. Proto je na místě edukace rodinných příslušníků ihned po zjištění této choroby. Lázeňská péče může poskytnout pro děti či dospělé s touto chorobou komplexní rehabilitační péči včetně vodoléčby i elektroléčby. Cílem rehabilitace je udržení hybnosti a podle možností i vertikalizace pacienta. Je to nejlepší prevence vzniku skoliózy, osteoporózy, dýchacích a trávicích obtíží. Rehabilitací se předchází flekčním svalovým kontrakturám, kloubním deformitám, skolióze, deformitám hrudníku atd. Důležité je včasné používání ortopedických pomůcek (ortopedická obuv, korekční ortézy, tvarovaná zádová opěrka a sedačka vozíku atd.). V rámci komplexní léčby je velmi důležitá dechová fyzioterapie jak z preventivního, tak i z léčebného hlediska. U postižených se provádí respirační svalový trénink a metoda asistovaného kašle. Těmito postupy se předchází dechovým komplikacím. Rehabilitovat lze i zábavnou formou, u dětí i u dospělých lze procvičovat paretické svaly včetně jemné motoriky pomocí kreslení, modelování, navlékání korálků, psaní na počítači apod. Dechové funkce mohou být podporovány nafukováním balónků, hrou s bublifukem, zpěvem, hrou na flétnu, harmoniku, trubku atd. (Nováková, Havlová, Böhlm, 2006)

Přes četné překážky ekonomického, právního i technického rázu se podařilo zahájit program domácí plicní ventilace (DUPV) u dětí v roce 2003. Program je dotován Ministerstvem zdravotnictví ČR, které poskytuje limitovanou částku na pořízení ventilátoru a jeho příslušenství. V ČR ročně průměrně přibývá 8-10 pacientů indikovaných k DUPV. (Dlask, Blažek, 2011)

Neinvazivní ventilace u malých dětí se spinální svalovou atrofií může zabránit změnám ve tvaru hrudníku a zvýšit růst plic. Prvořadým cílem by mělo být snížení výskytu infekce a hospitalizace, protože obojí omezuje kvalitu života dítěte a jeho pečovateli. Prioritou je zlepšení kvality života dítěte, ne prodloužení života. (Mercuri, Bertini, Iannaccone, 2012)

Lékaři by si měli být vědomi prodlouženého dožití pacientů s SMA I. typu, kteří jsou napojeni na DUPV, a při poradenství nabídnout rodinám nejnovější prognostické informace. Vzhledem k tomu, že se nyní tyto děti dožívají i školního věku, mělo by se věnovat více pozornosti tomu jak jim pomoci s adaptací, aby se mohly úspěšně zapojit do školy a svého prostředí. (Oskoui, et al., 2007)

2. Rodina

Rodina byla až do 18. století společenstvím, ve kterém své členy zajišťovala ekonomicky, poskytovala jim vzdělání a péči v době nemoci a ve stáří. Prakticky nebylo možné mimo společenství rodiny přežít. V Evropě od konce 19. století začal sociální stát přebírat některé z tradičních funkcí rodiny. Podle Matouška (2010) má současná rodina v západní civilizaci především tyto funkce:

- podporování socializace - vychovávání dětí,
- vztahovou podporu dospělých lidí,
- ekonomickou podporu všech členů.

Vítková (2006) popisuje tyto úkoly rodiny:

- rodina jako zárodečná buňka společnosti – na rodinu pohlížíme jako na sociální jednotku, která především biologicky zajišťuje pokračování národa a odpovídá za výchovu potomků, mimo biologické funkce musí zajišťovat určité sociální a společenské vztahy,
- rodina jako základní ekonomická jednotka státu – stále platí, že rodina jako „domácnost“ je nejmenší, soběstačná, sociální jednotka společnosti,
- rodina jako oblast privátní – rodina je považována za životní oblast, do které stát a ostatní mohou vstoupit a působit pouze se svolením, všechna demokratická zřízení chrání soukromí a bydlení rodiny,
- rodina jako místo emocionálního bezpečí – rodina tvoří sociální společenství, kde má každý člen svůj domov. Jedinec získává v rodině emocionální oporu, svoje role a identitu pro život mimo rodinný svazek. „ *Z tohoto pohledu je jedinec bez rodiny vykořeněn a dezorientován, jeho život bez vztahu k nějaké rodině nemá hlubší smysl. Právě pro vývoj dítěte má rodina v tomto smyslu zásadní význam a je nenahraditelná* “. (Vítková, 2006, s. 137)

Jako základní funkce rodiny Sobotková (2009) uvádí:

- příslušnost k rodině (rodinné členství),
- ekonomický přínos a podpora,
- zdroj výchovy a socializace,
- ochrana ohrožených a zranitelných členů rodiny.

Rodina je strukturovaný celek neboli systém, a pokud se její člen setká s nějakou zátěží, vyrovnává se s touto zátěží rodina jako celek. (Plaňava, 2000)

2.1 Rodina dítěte s těžkým postižením

„Rodina historicky plnila a stále plní funkci záchranné sítě, jež v různé míře přijímá zodpovědnost za své nesoběstačné členy. Porozumění motivům transferů pomoci uvnitř rodiny může napomoci odhalit podmínky, jež jsou k zachování a k podpoře rodinné péče o nesoběstačné členy potřebné“. (Benešová, 2010, s. 436)

Prevendárová (1998) uvádí, že funkcí rodiny se zabývají autoři publikací v rovině pedagogické, sociologické a psychologické. V převážné míře se týkají rodin s nepostiženými dětmi. Rozlišují tyto základní funkce rodiny:

- biologicko-reprodukční,
- ekonomická,
- výchovná a socializační,
- emocionální.

„Funkce rodiny zabezpečují jednak uspokojování potřeb a zájmů jednotlivých členů rodiny, a zároveň i potřeby a zájmy společnosti jako celku. Je zřejmé, že pro rodinu s postiženým dítětem je těžší plnit svoje funkce.“ (Prevendárová, 1998, s. 29)

Dítě s postižením má výrazný vliv na rodinný rozpočet, rodina musí počítat s výdaji na léčebný proces, pomůcky, dopravu apod. Matka většinou nedochází do zaměstnání. Pro rodiny s postiženým dítětem je velmi zatěžující kompletně saturovat potřeby a zájmy v ekonomické oblasti. Péče o dítě s postižením je velmi vyčerpávající a časově náročná, a to nejen pro rodiče, ale i pro sourozence a prarodiče dítěte s postižením. Rodina nemá dostatek příležitostí pro aktivní nebo pasivní odpočinek. Socializační funkce rodiny s postiženým dítětem bývá nejčastěji narušena v rodinách s nízkým sociokulturním statutem. U dětí se projevuje jako sekundární důsledek postižení v oblasti sociální, emocionální i kognitivní. Narození dítěte s postižením znamená pro mnohé rodiče selhání v rodičovské rovině, rodiče mají pocity méněcennosti. V rodině s postiženým dítětem je velmi těžké nastolit zdravou citovou rovnováhu, často je přítomna žárlivost sourozence na větší pozornost orientovanou na postižené dítě. Na druhou stranu postižení pomáhá rodině zlepšit její kohezi. (Prevendárová, 1998)

Rodina je malá sociální skupina, kterou charakterizuje vzájemná součinnost všech jejích členů. Každá rodina je individuálním, originálním, neopakovatelným společenským organismem. *„To platí o rodině s postiženým dítětem jako o každé jiné rodině. Soužití v jedné i v druhé má tytéž základní psychologické charakteristiky. Avšak na rozdíl od rodiny*

normálního dítěte je rodina s dítětem postiženým vystavena nebezpečí, které snáze může ohrozit její vnitřní soudržnost“. (Matějček, 1986, s. 279)

Matějček (1986) uvádí, že je několik činitelů, které ovlivňují rodinu v prožívání postižení jejich dítěte. Mezi ně patří:

- socioekonomická situace rodiny,
- složení rodiny (počet dětí v rodině, pořadí narození postiženého dítěte, přítomnost či nepřítomnost prarodičů),
- věk dítěte, kdy bylo postiženo,
- rozsah postižení,
- sociální rozsah postižení (omezení v řeči, mimice, sociálním kontaktu, stolování),
- osobnost dítěte s postižením (temperament, osobní rysy).

Zvláště velkou úzkost a napětí prožívají rodiny dítěte s mentálním postižením. U takto postižených dětí nenastupují vývojové fáze v pravý čas a rodiče jsou vystaveni velkému stresu.

Narození dítěte s postižením představuje pro rodiče komplexní zátěž, která se dotýká různých oblastí. Život rodičů postiženého dítěte provází mnohá omezení a ztráty možnosti volby a do určité míry udává i náplň jejich života. Zdravotní postižení dítěte je stresorem, který lze posoudit podle subjektivního prožívání a názoru na míru zátěže aktuální situace, i na základě změny životních hodnot.

Velmi často prožívá rodina dítěte s postižením pocity viny a stigmatizace. Rodina se ocitá v izolaci a čelí předsudkům okolí a důsledkům postižení, jako jsou obavy, neinformovanost a mezilidské i architektonické bariéry. (Novosad, 2011)

Při narození dítěte s postižením prožívají jeho rodiče pocity selhání v rodičovské roli, zhroucení představ, objevují se změny myšlení i chování, pocity méněcennosti a ztráta sebedůvěry. Je důležité rodiče utvrdit v tom, aby se soustředili na lásku k dítěti, a na jeho postižení až v druhé řadě. Snažit se nesrovnávat dítě s vrstevníky, radovat se z každého pokroku a stanovovat si reálné a krátkodobé plány. Rodiny dítěte s postižením jsou velmi zaneprázdněny a přetížené a často si tuto skutečnost nepřipouštějí. Je vhodné zvážit přijetí pomoci ať už od příbuzenstva nebo pečovatelky. Doporučuje se i setkávání s rodinami, které mají stejně postižené dítě. Vzájemná setkání pomáhají rodinám k překonání těžkostí v životě. *„Lidem vždy pomáhá zjištění, že v dané situaci nejsou sami, a skutečnost, že se to dá zvládnout“.* (Plevová, 2007, s. 44)

Narození dítětem s postižením představuje pro rodinu obrovské riziko narušení stability manželského vztahu. Featherston in Prevendárová (1998), uvádí tato rizika:

- dítě vyvolává silné city u rodičů a koncentruje na sebe maximum pozornosti, z tohoto důvodu bývá partnerská role rodičů potlačena, nebo zcela vymizí,
- dítě s postižením představuje pro rodiče často symbol selhání, objevují se konflikty v souvislosti s obviňováním,
- péče o postižené dítě zasahuje do organizace a chodu domácnosti,
- problémy s výchovou a péčí o postižené dítě jsou živnou půdou pro partnerské konflikty,
- fyzická zátěž, únava, spánková deprivace a dlouhodobý stres,
- zvýšená finanční zátěž spojená s péčí, dopravou, léčebnými a rehabilitačními intervencemi,
- zvýšená časová zátěž v souvislosti se zvýšenou časovou náročností běžných denních úkonů,
- sociální izolace partnerů a rodiny od přátel a blízkých.

Většina rodičů očekává narození dítěte s velkou radostí, zpráva o handicapu dítěte vyvolává v rodičích velkou úzkost a pocit beznaděje. Rodiče přichází o představy zdravého dítěte, které jsou nahrazeny nejasným obrazem dítěte s postižením. Při sdělení diagnózy se u rodičů odstartuje fáze, která je v Modelu duševní krize rodičů popisována jako „fáze šoku“. Fáze se vyznačuje dezorganizací a deprivací a může trvat i několik dní. Druhá fáze, tzv. reaktivní, s sebou přináší obranné tendence. Rodiče si nechtějí připustit, že jejich dítě je postižené. Objevuje se tendence najít viníka, v naprosté většině není viníkem nikdo. V třetí fázi, tzv. adaptační, se snaží rodiče realisticky zhodnotit situaci. Kontaktují lékaře a snaží se porozumět problematice. Poslední fáze je označována jako „fáze reorientace“, kdy rodiče aktivně vyhledávají informace a pomoc. Není pravidlem, že by všechny rodiny procházely popsaným procesem. Často se stává, že otcové dětí s postižením se těžce vyrovnávají s nastalou situací a mnohdy rodinu opouštějí. Sourozenecký vztah, kde je jeden postižený, se nemusí lišit od jiných sourozeneckých vztahů. (Sikorová, Birteková, 2011)

Prevendárová uvádí podle Blachera (1984) tři základní fáze adaptačního procesu rodiny:

- fáze emocionální dezorganizace nastává od okamžiku zjištění, že s dítětem není něco v pořádku. Délka trvání této fáze je různá a závisí na charakteru postižení, reakci okolí, emocionální stabilitě každého člena rodiny a dalších faktorech. Šok a zklamání prožívají

rodiče v závislosti na uvědomění si rozsahu a dopadu postižení. Rodiče prochází akutní úzkostí, beznadějí. Objevuje se smutek, deprese, zmatenost, tendence popřít skutečnost a občas i zlost a agrese vůči sobě i druhým. Na jedné straně rodiče chtějí dostatek spolehlivých informací a na straně druhé je nedokážou přijmout,

- fáze reintegrace se vyznačuje různými mechanismy zvládnání přetrvávajícího stresu. Může se objevit „emocionální rozvod“ s dítětem. Často se objevuje u otců, kteří péči o dítě přesunou na matku nebo instituce a věnují se výlučně své práci a společenským zálibám. Jiným mechanismem je odmítnutí dítěte a jeho umístění do ústavní péče. Dalším mechanismem je obrácení pozornosti na hledání viníka postižení. Stylizace rodičů do rolí trpitelů nebo naopak do rolí bojovníků je také častým jevem. Aktivní únikovou reakcí je rozvod, kdy jeden z rodičů se distancuje od rodiny. K pasivním únikovým reakcím patří izolace od společnosti a uzavřenost rodinného systému,
- fáze zralé adaptace se vyznačuje tím, že rodiče jsou schopni přijmout postižení dítěte, akceptovat dítě jako takové a přijmout sebe jako rodiče postiženého dítěte. Dochází ke změně postojů, chování, vztahů a otvírá se prostor pro obnovení rovnováhy a stabilizace rodiny. Ne každé rodině se podaří dospět do tohoto stadia. Někteří dospějí do této fáze spontánně, ale většina potřebuje odbornou podporu a vedení. Důsledky maladaptivních procesů se objevují v rodině jako celku a samozřejmě i u jednotlivých členů. Mezi maladaptivní mechanismy patří izolace, hyperprotektivní postoje k dítěti s postižením nebo naopak nepřiměřeně náročné výchovné postoje. U sourozenců postižených dětí se mohou objevit poruchy chování a emocionální poruchy v souvislosti s jejich přetěžováním nebo zanedbáváním. U rodičů postižených dětí se velmi často vyskytují deprese, apatie a ztráta zájmu o cokoliv.

Dlouhodobé pečování je pro rodinu fyzicky i psychicky náročné, představuje velkou zátěž, která může negativně ovlivnit rodinné vztahy. Může vést k omezování společenských vztahů, k izolaci, ke ztrátě přátel a také často k rozvoji zdravotních a ekonomických problémů pečovatele. Je nezbytné nepodcenit tyto aspekty a snažit se jim předcházet. Kvalita života rodinných pečovatelů zahrnuje fyzickou i psychickou kondici, společenské uplatnění, náboženské a ekonomické aspekty. Narušení těchto aspektů může výrazně ovlivnit kvalitu života. (Bužgová, Endelová, 2010)

Obdobně hodnotí zátěž rodičů i Vágnerová (2009). Mezi nejzávažnější faktory celkové zátěže rodičů postižených dětí udává:

- nejasnost situace při narození dítěte s postižením, bezradnost, bezmoc a neschopnost kontroly nad situací,

- typ a závažnost postižení,
- kumulace zdravotních problémů u dítěte,
- problémy v chování dítěte v souvislosti s diagnózou dítěte.

Problematické chování dětí (přílišná dráždivost, neklid, impulzivita, sklon k afektivnímu nebo agresivnímu chování) výrazně ovlivňují míru rodinného stresu.

2.2 Zdravé rodinné fungování

„Zdravé rodinné fungování je často vymezováno jako schopnost rodiny účinně zvládat náročné či stresové životní události a přizpůsobovat se změnám“. (Shapiro in Sobotková, 2007, s. 77)

Rodinné fungování definuje Pattersonová in Sobotková (2007, s. 71):

- začlenění jedince do rodinné struktury (rodina poskytuje pocit sounáležitosti, ovlivňuje osobní identitu, smysl a zaměření života),
- ekonomická podpora (zajišťování základních i rozvojových potřeb členů rodiny),
- péče, výchova, socializace (umožňuje fyzický, psychický, sociální a duchovní vývoj dětí i dospělých, zprostředkuje sociální hodnoty a normy),
- ochrana zranitelných členů (mladých, nemocných, handicapovaných, starých či na ostatních nějak závislých aj.).

Rodinné fungování je složitý jev, přesto se četní autoři shodují na třech základních a nosných principech: soudržnost, adaptabilita a komunikace. Soudržnost souvisí s rodinnou intimitou, blízkostí, sounáležitostí. Pokud v rodině funguje koheze, je kladen důraz i na přiměřenou samostatnost a nezávislost členů. Adaptabilita vyjadřuje schopnost rodiny se přizpůsobovat proměnlivým požadavkům a nárokům života. Flexibilní rodiny se snadněji přizpůsobí a dokážou i změnit životní styl. Třetím nosným principem je rodinná komunikace, která je klíčová při vytváření celkové rodinné atmosféry, při řešení problémů a plánování změn.

„To, co charakterizuje funkční rodinu, není absence problémů, ale účinný způsob jejich zvládnutí“. (Sobotková, 2007, s. 76)

Plaňava (2000) cituje D. H. Olsona, který prezentuje svou koncepci „Circumplex Model of Marital and Family Systems“ (CMMFS). CMMFS popisuje dvě základní dimenze v soužití rodiny a manželství: kohezi a adaptabilitu. Další dimenzí je komunikace, pomocí níž se realizují obě předchozí. Koheze představuje emoční propojenost mezi členy rodiny, jako jsou citová pouta, hranice, koalice, čas, prostor, přátelé, rozhodování, zájmy a rekreace.

Adaptabilitou se rozumí schopnost rodinného systému měnit strukturu moci, rolové vztahy a pravidla v závislosti na situační a vývojové zátěži. Pozitivní komunikační dovednosti prezentované empatií, reflektivním nasloucháním a podporujícím komentováním usnadňují optimální míru adaptability a koheze rodiny.

Sobotková (2007) popisuje čtyři výhodné osobnostní kvality pro zvládání zátěže, inspirované konceptem nezdolnosti S. Kobasové (1979):

- pocit kontroly a zvládnutí situace,
- hluboký pocit zakořeněnosti a odevzdanosti určitým hodnotám,
- přijímání životních výzev jako užitečných,
- aktivní životní orientace.

2.3 Zvládání zátěže v rodině

Schopnost rodiny adaptovat se při zátěži, hledat a nacházet novou rovnováhu závisí na mnoha faktorech. Narození dítěte s postižením je zkouškou adaptačních schopností a možností rodiny. Zvládání zátěže v rodinách je velmi individuální, většinou je tak silné, jak je silný nejslabší článek rodinného společenství. (Matějček, 1986)

Sdělení o nemoci či postižení dítěte je pro rodiče zpočátku zdrojem velké nejistoty. Nevědí, o jak závažný handicap se jedná, jaká je prognóza nemoci, většinou je pro rodiče situace velmi nejasná a nepřehledná. Rodiče jsou ze začátku stresováni tím, že nejsou schopni kontroly nad neočekávanými událostmi, jsou bezradní a bezmocní. Po narození dítěte s postižením prožívají stresující události vyplývající z projevů dítěte, diskuzí s lékaři a hledání potřebných informací. (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009).

Rodiče dětí s genetickým onemocněním prožívají trvale tíživou nejistotu a vedou zápas o vlastní identitu, tj. o přijetí sama sebe jako plnohodnotné matky či plnohodnotného otce. (Matějček, Dytrych, 2002)

V návaznosti na problematiku tzv. rodinného stresu a jeho zvládání byl od poloviny 70. let 20. století rozpracován pojem „resilience rodiny“. V české literatuře popisuje „resilienci rodiny“ Břicháček in Šolcová (2009, s. 68) jako: „*dynamickou rovnováhu mezi udržením funkcí rodiny v zátěžových situacích a kapacitou jednotlivých členů rodiny vzájemně se podporovat, komunikovat a vyrovnávat se s obtížemi*“.

Rodinná resilience je proměnlivá, na její vývoj působí významné rizikové a protektivní faktory. Mezi projektivní faktory patří rodinná koheze, flexibilita rodinných rolí a vztahů, srozumitelná, vzájemná a otevřená komunikace členů rodiny, schopnosti a dovednosti

v řešení konfliktů a krizových situací a shoda v pojetí smyslu a úkolů rodiny. Jednoznačné rizikové faktory se objevují v rodinách s nízkým socioekonomickým statusem, s negativními životními podmínkami (nemoc, rozpory, změny životního stylu), a po traumatizujících událostech.

Hodnocení zátěže rodičů dítěte s postižením závisí na komplexu faktorů, které ovlivňují názor rodičů včetně jejich představy o míře zvládnutelnosti situace, a zda ji považují za výzvu, či ohrožení. V terminologii se užívá označení „hardiness“ (pevnost, tvrdost, nezdolnost) nebo resilience (houževnatost, nezdolnost). Tyto termíny lze chápat jako vyjádření stupně odolnosti a flexibility vůči zátěži i jako schopnost zvládat stres a brzy získat rovnováhu. „*Termín resilience vyjadřuje skutečnost, že určitý jedinec (či rodina) má dost fyzické i psychické síly a dostatečné sociální dovednosti, aby se mohl úspěšně vyrovnat s nejrůznějšími problémy a ještě dokázal takto získané zkušenosti využít ve svůj prospěch*“. Resilience neznamená pouze odolnost vůči stresu, ale i snadné zvládnutí zátěží, schopnost rychlého zotavení a stabilizace včetně přijatelné životní pohody. (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009, s. 29)

Jak uvádí Sobotková (2007), koncept resilience datuje svůj začátek v sedmdesátých letech 20. století. V literárních zdrojích jsou užívány dva anglické termíny: resiliency i resilience. Pattersová in Sobotková (2007) termín resiliency vztahuje k individuálnímu rysu, zatímco termín resilience vysvětluje jako proces, kdy člověk zdárně překoná nepříznivé skutečnosti. Family resiliency charakterizuje schopnost rodiny vyrovnávat se s životními těžkostmi, zatímco family resilience představuje procesy, díky kterým se rodina dobře adaptuje a zvládá zátěž. Resilience rodiny je pozitivním aspektem zvládnutí životních skutečností, protipólem je vulnerabilita rodiny, což je zranitelnost, zhoršení fungování rodiny v důsledku nedostatku sil, zdrojů nebo společného úsilí na řešení problému. Rizikové faktory zdravotního, ekonomického, sociálního či psychosociálního rázu mohou dovést rodinu do krize a zapříčinit dysfunkci rodiny.

Křivohlavý (1991) charakterizuje nezdolnost jako schopnost, která umožňuje člověku zmírnit či ztlumit negativní vliv nepříznivých životních situací. Uvádí, že „hardiness“ se skládá ze tří složek. První složka je zodpovědnost, druhá je popisována jako výzva a třetí jako kontrola. Pokud jsou tyto komponenty u člověka zastoupeny a optimálně rozvinuty, jedinec je schopen situaci aktivně vnímat, ovlivnit ji a následně zvládnout celý příští vývoj. Nerozvinuté složky nezdolnosti znamenají pro člověka pocity bezmoci, beznaděje, marnosti, nerozhodnosti a nedůvěry v sebe. Rozvíjí se celková nespokojenost se sebou samým a s celým průběhem nastalé situace.

Život s dítětem s postižením je pro rodiče velkou zátěží, ale zároveň přináší i leccos pozitivního, zejména pokud se rodiče dokážou s takovou zátěží přijatelným způsobem vyrovnat. „*Matky postižených dětí jsou vystaveny mnohem větším stresům než většina jejich vrstevnic, ale na druhé straně mohou být vzhledem ke své zkušenosti úspěšnější při řešení různých problémů, protože se díky ní o lidském životě víc naučí*“. *Hodnota takového poznání je o to větší, čím je jeho získání bolestnější*“. (Wickham-Searl in Vágnerová, 2009, s. 109)

Způsob, jakým rodič interpretuje svoje negativní prožívání, hraje velkou roli v procesu jeho adaptace. Jedná se o změnu náhledu, která ovlivní postoj k životu. Dochází k poznání nových možností a ocenění jiných hodnot. Dosažení takového postoje je podmíněno změnou prožívání, myšlení i chování. Popisovaný jev bývá různě označován, nejčastěji jako posttraumatický či stresem navozený růst. Pozitivní změnu v kognitivní i emocionální oblasti, k níž dochází v průběhu zvládnutí osobní krize a stresu, označují Tedeschi a Calhoun (2004) jako model posttraumatického růstu. Přestože rodiče pocítují zármutek, jsou schopni se i radovat. Přehodnotí traumatizující situaci, která se ze začátku zdála nezvladatelná, a dokážou v této fázi najít i pozitivní aspekty. Rodiče jsou přesvědčeni o tom, že jejich život není jednoduchý, ale je naplněný a bohatý. Jejich životní spokojenost pramení z uvědomění si rozvoje vlastního potenciálu. Míra posttraumatického růstu závisí na přijetí a zpracování životní zkušenosti. (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009)

Hamilton McCubbin se ve svých publikacích a výzkumech podrobně věnuje problematice účinné strategie zvládnutí zátěže v rodině. Rodina jako systém využívá svých možností a zdrojů, aby zvládla zátěž a adaptovala se na nově vzniklou situaci. Jedná se o tyto účinné strategie:

- strategie zaměřené na snížení nároků v rodině (např. využití respitní služby),
- strategie na získávání dalších zdrojů (např. zajištění pomoci od jiné osoby),
- strategie zaměřené na průběžné zvládnutí tenze v rodině (např. sport, kontakt s přáteli),
- strategie zaměřené na hodnocení situace a pochopení jejího významu (např. ocenění pozitivních stránek krizové situace). (Sobotková, 2007)

2.4 Možnosti podpory rodiny dítěte s těžkým postižením

Zajištění kvalitního života pro dítě s postižením a jeho rodinu vyžaduje od společnosti hlubokou angažovanost a mnohostranný profesionální přístup. Instituce by měly poskytovat komplexní medicínskou, psychologickou, sociální a pedagogickou péči, a to nejen pro dítě, ale i pro ostatní členy rodiny. (Prevedárová, 1998)

Spolupráce speciálních pedagogů a rodiny v posledních letech prodělala změnu. Středem zájmu přestalo být pouze dítě s postižením, ale pozornost se přesunula na systémové pojetí řešení postižení. Změnila se i práce s rodinou, rodiče přestali být prodlouženou rukou speciálně-pedagogického jednání, naopak se stali rovnoprávným partnerem s vlastními kompetencemi. Tento proces je nazýván „empowerment“ (zmocnění, zplnomocnění) v sociálním resortu a ve zdravotnictví. (Vítková, 2006)

Mezi protektivní faktory, které posilují funkčnost rodiny, patří zdroje odolnosti a zvládací strategie rodiny. Zdroje odolnosti jsou hmotné i psychosociální povahy. Dělí se na vnější a vnitřní. Vnější zdroje představuje sociální podpůrná síť, socioekonomická stabilita a kulturní úroveň rodiny. Sociální opora poskytuje emoční podporu, podporu sebevědomí a „síťovou“ podporu, tzn., že členové patří do širší komunikační sítě. J. House in Sobotková (2007) doplňuje sociální oporu o tyto aspekty:

- emocionální pomoc,
- instrumentální, praktická pomoc,
- informační pomoc,
- pomoc při hodnocení situace.

Vnitřní zdroje lze rozdělit na rodinné – systémové, jako je soudržnost a flexibilita rodiny, duchovní orientace, jasná komunikace, rodinné tradice, rodinná organizace a pravidla. Mezi osobní – individuální vnitřní zdroje patří inteligence, znalosti a dovednosti jednotlivých členů, fyzické a psychické zdraví, sebedůvěra a kladné sebepojetí, smysl pro humor, vitalita, odvaha a pocit smysluplnosti života. (Sobotková, 2007)

Matky postižených dětí potřebují podporu i faktickou pomoc. Psychická podpora může být emočního nebo kognitivního rázu. Kognitivní podporu charakterizují informace, kterých se zpočátku dostává málo. Kvalitní a dobře podané informace jsou předpokladem zvládnutí zátěžové situace. Emoční podporou může být i sdílení problému, útěcha v náročné situaci a potvrzení o správnosti jednání. Emoční podporu by měli poskytovat v nejlepším případě nejbližší členové rodiny. (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009)

Význam včasné intervence spočívá ve velké ovlivnitelnosti a schopnosti učení dítěte jak v kognitivním, tak i v emocionálním vývoji. V rané péči dochází k propojení rozmanitých podpůrných opatření všech zúčastněných, navzájem spolupracují rodiče, lékaři, terapeuti, psychologové a pedagogové. (Vítková, 2006)

Raná péče představuje pro rodiče dítěte s postižením důležitý zdroj pomoci a podpory. Tyto služby poskytují rodinám potřebné informace, emoční podporu i reálnou službu ve

formě různých intervencí. Speciálně pedagogická centra rodinám poskytují informace týkající se vzdělávání dítěte s postižením. Tato centra podávají informace, rady, doporučení pro výběr vhodného vzdělávacího zařízení. (Vágnerová, Strnadová, Krejčová, 2009)

Předškolní vzdělávání specifikuje zákon č. 561/2004 Sb. a vyhláška MŠMT č.14/2005 Sb. o předškolním vzdělávání. Děti s tělesným postižením mohou navštěvovat běžnou mateřskou školu, speciální třídu v mateřské škole, speciální mateřskou školu nebo dětský rehabilitační stacionář, eventuelně jsou v domácí péči. Děti, které nenavštěvují předškolní zařízení, jsou v péči speciálně-pedagogického centra (SPC) pro tělesně postižené. SPC při speciální mateřské škole pro tělesně postižené jsou určeny pro děti s tělesným, zdravotním a kombinovaným postižením, také jejich rodičům a učitelkám mateřských škol s integrovanými tělesně postiženými dětmi. V týmu SPC pracuje speciální pedagog, psycholog a sociální pracovníce. SPC poskytuje poradenství, speciálně-pedagogickou diagnostiku a reedukační, kompenzační a přímou edukativní činnost.

Služby osobní asistence pomáhají dítěti i jeho rodičům při činnostech, které v souvislosti s postižením nemůže nebo nedokáže vykonávat samostatně. Tuto službu právně upravuje zákon č. 108/ 2006 Sb. o sociálních službách. (Vítková, 2006)

Děti s tělesným postižením se mohou vzdělávat ve všech typech škol. Od 1. září 2011 vstoupila v platnost vyhláška o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných, č. 147/2011 Sb., která mění stávající vyhlášku č. 73/2005 Sb. Ve vyhlášce je uvedeno, že škola nesmí odmítnout žáka se zdravotním postižením, ale musí učinit taková opatření, která by mu umožnila integraci. Dále vyhláška rozšiřuje kompetence asistenta pedagoga stran zastupování osobního asistenta. Nově upravuje vzdělávání ve třídách pro žáky se zdravotním postižením, kde mohou být zařazení souběžně žáci dvou i více ročníků, popřípadě prvního i druhého stupně.

Dostupné z:

<http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=147~2F2011&part=&name=&rpp=15#seznam> [online], [cit. 2013-04-14].

U onemocnění SMA nebývá postižen intelekt, proto je důležitá integrace takto postižených dětí do běžných škol za předpokladu zajištění individuálního vzdělávacího plánu. Děti většinou dosahují ve škole dobrých výsledků.

Dostupné z: http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/wp-content/uploads/130129_Metodika_prace_zak_se_vzacnym_onemocnenim_verze_elektr.pdf [online], [2013-06-10].

Organizace Kolpingova rodina Smečno je sdružení, které podporuje rodinu, zdravé rodinné vazby a vztahy. Obhajuje smysl rodiny a její nezastupitelnou roli. Cílem této organizace je podporovat fungující rodiny včetně rodin s handicapovaným členem. Instituce poskytuje: psychologické, speciálně-pedagogické, terapeutické, právní a sociální poradenství. Dále nabízí možnost individuální konzultace a odborné lékařské konzultace. Mezi další aktivity tohoto sdružení patří vzdělávací programy a osvětová činnost. Od roku 2007 nabízí podporu a pomoc rodinám dětí s SMA. Každoročně pořádá psycho - rehabilitační víkendové pobyty pro rodiny z celé ČR. Obsahem těchto setkání je psychoterapeutická práce s rodiči, nemocnými dětmi i jejich sourozenci, sociální poradenství a informace o nejnovějších poznatcích léčby SMA.

Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/spinalni-muskularni-atrofie.html> [online], [cit. 2013-04-14].

Pro zlepšení informovanosti veřejnosti a řešení nedostatečné podpory osob se vzácným onemocněním přijala vláda České republiky (ČR) opatření ke zlepšení stávající situace. „Národní strategie pro vzácná onemocnění na léta 2010-2020“ byla schválena vládou ČR 14. 6. 2010. Hlavním cílem strategie je zajistit pacientům se vzácným onemocněním přístup ke kvalitní péči včetně včasné diagnostiky a nejvhodnější způsob léčby. „Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012-2014“ byl přijat vládou ČR 29. 8. 2012. Jako prioritní cíle byly zvoleny:

- zlepšení informovanosti o vzácných onemocněních („rare diseases“ – RD),
- prevence RD,
- zlepšení screeningu a diagnostiky,
- zlepšení dostupnosti a kvality péče pro pacienty,
- zlepšení kvality života a sociálního začlenění osob,
- podpora vědy a výzkumu v oblasti RD,
- sjednocení a rozvoj sběru dat a biologických vzorků RD,
- podpora a posílení role organizací pacientů se vzácným onemocněním,
- meziresortní a mezioborová spolupráce,
- zahraniční spolupráce.

Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Odbornik/obsah/dokumentykonceptestrategie_2785_3.htm [online], [2013-06-10].

Michalík (2011) poukazuje na skutečnost, že není dostatečné zajištění podpůrných služeb „úlevné péče“, které by zastoupily pečující osobu nebo rodinu a umožnily jí oddech a

rehabilitaci. Zároveň poukazuje na problém finanční náročnosti a teritoriální dostupnosti služeb.

Ve vyspělých zemích fungují dobře vypracované systémy sociálních služeb pro postižené a jejich rodiny, které představují všeobecný podpůrný systém, speciálně pedagogickou podporu v rámci běžné školní docházky, podporu orientovanou na klienta, domácí asistenci odborně školených pracovníků, rodinné poradenství a různé programy a příležitosti pro trávení volného času a odpočinek. Cílem rodinného poradenství je především umožnit členům rodiny lepší orientaci ve své životní situaci, aby dokázali optimálně využít podmínek, které jim rodina poskytuje. Poradenství poskytuje všeobecné informace o problematice konkrétního postižení a jeho psychických i sociálních důsledků. Součástí poradenství je nácvik praktických dovedností potřebných v péči o dítě s postižením. Dále je rodinám poskytována podpora při řešení náročných situací, krizí a konfliktů. Další z nabízených intervencí je i program doprovázení rodin. (Gardner, Markowitz, Sherman in Prevendárová, 1998)

3. Kvalita života

Kvalitou života se lidstvo zabývá od pradávna, první zmínky existují již v řecké a římské mytologii. Vlastní pojem „kvalita života“ se poprvé objevil ve 20. letech 20. století v souvislosti s úvahami o americkém ekonomickém rozvoji a úloze státu při podpoře nižších sociálních vrstev. Problematika kvality života je v posledních letech aktuálním tématem mnoha vědních oborů, jako například psychologie, kulturní antropologie, ekonomie, politologie, etika, teologie, sociologie, sociální ekologie, environmentalistika, medicína i technické vědy. (Heřmanová, 2012)

„Koncept kvality života zahrnuje širokou škálu různorodých oblastí zkušenosti člověka – od fyzických funkcí až po oblasti spojené s dosahováním životních cílů a prožíváním životního štěstí. Kvalita života je označována jako multidimenzionální“. (Gurková, 2011, s. 23)

V současné době neexistuje a možná ani nemůže existovat všeobecně přijímaná definice kvality života a jednoznačný koncept této problematiky. Výsledkem je značná nejednotnost v terminologii. Vedle pojmu „quality of life“ (kvalita života QOL), existuje řada pojmů používaných jako synonyma, jako například „social well-being“ (sociální pohoda), well-being (pocit pohody), „subjective well-being“ (individuální stav pohody) aj. Je zřejmá obtížná uchopitelnost této problematiky v důsledku složitosti a komplexnosti lidského života. (Heřmanová, 2012)

Během posledních let lze zaznamenat expanzivní nárůst vědeckých publikací věnujících se problematice kvality života a s tím spojený vývoj širokého spektra nástrojů měření. (Gurková, 2011)

Kvalitu života lze koncipovat do dvou základních charakteristik, jak uvádí Sláma in Payne (2005):

- mnohorozměrnost (multidimenzionalita): oblast tělesných obtíží, funkční zdatnost, oblast psychologická a emocionální, oblast sociální, oblast existenciální a duchovní,
- subjektivnost: osobnostní charakteristiky, stupeň sociální podpory, schopnost adaptace.

Michalík (2011) poukazuje na multidimenzionalitu termínu kvalita života v souvislosti se zkoumáním tohoto pojmu vědeckými disciplínami, vědeckým směrem a metodologiemi. Při popisu dílčích částí a faktorů kvality života je potřeba respektovat obecná metodologická východiska příslušné vědní disciplíny. Základním třídícím schématem při výzkumu kvality života se uplatňují tyto tři přístupy:

- objektivní - souhrn objektivních indikátorů,
- subjektivní - souhrn subjektivních indikátorů,
- kombinace objektivních a subjektivních indikátorů.

Novosad (2011) uvádí tyto aspekty působící na kvalitu života lidí s postižením:

Subjektivní činitele	Objektivní činitele
Zdravotní stav a omezení (chronické onemocnění nebo trvalé zdravotní postižení), ovlivňující lokomoci, mobilitu, vnímání a komunikativnost, chápání, emocionalitu, chování a jednání jedince	Politická kultura a hodnotová orientace společnosti, společenské vědomí, postoje k lidem s postižením, předsudky a stigmatizační procesy
Osobnostní rysy jedince – vrozené dispozice a zásadně ovlivněné působením rodiny, školy, komunity, kultury a společnosti	Stav životního prostředí z hlediska četnosti výskytu populace lidí s postižením, vlivem zhoršujícího se životního prostředí a přímého vlivu na existenci a život těchto lidí
Vlastní sebehodnocení a aspirace ve vztahu ke znevýhodnění a k reálným možnostem dosahování životních cílů	Sociální politika a sociální služby, rovné příležitosti a prostředí pro všechny
Schopnost zvládnout nepříznivou životní situaci	Vzdělávací politika, zdravotní péče včetně rehabilitace, politika zaměstnanosti
Vnější vlivy, které jedince determinují, nebo na nich může být závislý (rodina, osobní zázemí, sociální opora, užší sociální prostředí, komunita)	Globální vlivy: politické, geopolitické, národní, filozoficko-etické normy, ekonomické, legislativní, kulturní

Tabulka č.3 Aspekty působící na lidi s postižením (Novosad, 2011, s.104)

V roce 2007 na 10. evropském kongresu psychologie v Praze byl představen holistický dynamický model autorů E. Oleary a M. A. Garcia - Martin, který představuje čtyři základní hodnocené a hodnotitelské oblasti kvality života:

- kontext a zázemí,
- prostředí,
- osobnostní charakteristiky,
- zpracování informací a regulace.

Charakteristické pro tento model je to, že zdůrazňuje aktivní role jedince při zpracování všech faktorů v konkrétní situaci, zohledňuje objektivní faktory prostředí i osobnostní kvality a zkušenosti. (Heřmanová, 2011)

OSN ve svém konceptu „Agenda on Ageing for the 21st Century“ popisuje šest základních oblastí kvality života: psychologickou, fyziologickou (medicínskou), ekonomickou, sociální, duchovní a environmentální. (Vaďurová, Mühlpachr, 2005)

3.1 Nástroje měření kvality života

Vedle kvantitativně orientovaných výzkumů se ve světě i u nás silně rozvíjí kvalitativně orientované výzkumy. Kvantitativně orientované pedagogické výzkumy vychází z pozitivismu, resp. novopozitivismu. Tato filosofie pojednává o existenci jedné objektivní reality, která není závislá na citech, postojích a přesvědčení. Kvalitativně orientované výzkumy vycházejí zejména z fenomenologie, která vyzdvihuje subjektivní aspekty jednání lidí. (Chráška, 2007)

Miovský (2006, s. 141) uvádí tyto metody k získávání kvalitativních dat:

- pozorování,
- introspektivní přístup, extrospektivní metody,
- metoda moderovaného rozhovoru (interview), telefonní interview,
- nestrukturované, polostrukturované nebo strukturované interview,
- skupinové interview a ohniskové skupiny,
- kvalifikovaný odhad,
- textové dokumenty jako zdroj kvalitativních dat, jiné typy dokumentů jako zdroj kvalitativních dat, metoda životní křivky, pohybové vyjádření, projektivní metody, psychosémantické metody.

Nástroje měření kvality života lze rozdělit do tří základních skupin. Křivohlavý (2001) uvádí tři základní skupiny:

- objektivní metody měření, kdy kvalitu života hodnotí druhá osoba,
- subjektivní metody, kde je hodnotitelem daná osoba,
- smíšené metody, které zahrnují subjektivní i objektivní dimenzi.

Mezi objektivní metody měření kvality života patří např.:

- APACHE II – (systém Acute Physiological and Chronic Health Evaluation), který se používá při hodnocení akutního a chronicky změněného zdravotního stavu,

- VAS (Visual Analogue Scale), což je metoda Vizualního škálování celkového stavu pacienta,
- ILF (index kvality života),
- QL (Spitzer Duality of Life Index), kde jsou zahrnuty oblasti: aktivita, každodenní život, vnímání zdraví, podpora rodiny a přátel, pohled na život.

Subjektivní metody měření kvality života jsou zkoumány pomocí těchto nástrojů, jako např:

- SEIQOL (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life), jedná se o nejrozšířenější metodu diagnostikování kvality života – Systém individuálního hodnocení kvality života,
- SQUALA- tento dotazník filosoficky vychází z Maslowovy třístupňové teorie potřeb. Využití je možné v oblasti medicínské, sociální, psychologické i pedagogické za účelem diagnostiky nebo zlepšení péče či služeb,
- WHOQOL – 100, WHOQOL – BREF – jsou nástroje měření kvality života Světové zdravotnické organizace. Tyto dotazníky lze použít v různých kulturních podmínkách, lze srovnávat výsledky z různých zemí. (Vařurová, Mühlpachr, 2011)

3.2 Nárys výzkumu kvality života rodiny

Kvalitativní přístup ve výzkumu rodin je vhodný z pohledu objevování dosud nepojmenovaných procesů. Výzkum se týká vždy specifického kontextu a jeho věrohodnost je podložena detailním popisem. Jeho přínosem je zachycení a zvýraznění životních situací, které by jinak zapadly. Výzkum přináší zjištění a výsledky spíše přenositelné než zobecnitelné. Tento přístup vyžaduje náhled výzkumníka na jeho možnou předpojatost. (Sobotková, 2007)

Oblasti ovlivňující kvalitu života osob se zdravotním postižením a osob pečujících:

- zdravotní a medicínské aspekty,
- biologicko-psychologické sociální aspekty,
- politické, právní a ekonomické aspekty,
- vzdělání, vzdělávání a vzdělanost,
- sociální zabezpečení - dávky, služby, solidarita,
- zaměstnanost,
- přístupnost prostředí - stavby, doprava,
- kultura, sport, rekreace, volný čas. (Michalík, 2011, s. 40)

Kvalitu života pečujících mohou ovlivňovat faktory, které uvádí Gurková (2011, s. 169):

- zdravotní stav a s tím související např. zhoršující se onemocnění nebo míra závislosti na denních aktivitách,
- charakter léčby,
- délka péče,
- míra psychické a fyzické zátěže vyplívající z dlouhodobé péče o nemocného,
- úroveň sociální opory.

V České republice je kvalita rodinných pečovatелů zjišťována převážně kvalitativním způsobem, a to metodou rozhovoru. Nejvíce používaným dotazníkem pro měření kvality života je „Test hodnocení pečovatelské zátěže pro rodinné pečující“. Tento dotazník je orientovaný na fyzickou, psychickou, sociální a finanční stránku pečujících osob. V zahraničí jsou používány standardizované dotazníky pro měření kvality života laických pečovatелů v souvislosti se zdravím. Např. WHOQOL- BREF, SF – 12, SF – 36 nebo dotazník QOLLTI – F (Quality of Life in Life Threatening Illness – Family). (Bužgová, Endelová, 2010)

V souvislosti se zjišťováním silných stránek rodiny a schopnosti rodiny využívat v zátěžových situacích kompenzačních mechanismů lze použít dotazník Family Hardiness Index (FHI) a Dotazník Apgarové skóre rodiny. (Sikorová, Birteková, 2011)

Gurková (2011) uvádí tyto nástroje měření kvality života pečujících:

Nástroj	Oblasti hodnocení (subškály)
The Wisconsin Quality of Life Index Caregiver Questionnaire	Služby (úroveň kooperace pečujících a zdravotnického pracovníka) Asistence rodiny (požadovaná úroveň pomoci rodiny při vykonávání denních aktivit u pacienta) Životní aktivity a cíle Dosažení cílů léčby (pohled pečujícího na dosažení cílů léčby u pacienta)
Caregiver Quality of Life Index-Cancer	Celkové duševní zdraví Emocionální distres Celkový zdravotní stav Sociální opora Sociální příležitosti Aktuální stav pacienta
Paediatric Asthma caregiver's Quality of Life Questionnaire (PACQLQ)	Emocionální funkce Aktivity rodičů

Tab. č. 4 Nástroje měření kvality života pečujících o pacienty s chronickými chorobami (Gurková, 2011, s. 170)

4. Kvalitativní šetření kvality života rodiny dítěte s diagnózou spinální svalové atrofie

Do kvality života rodiny dítěte s těžkým postižením se výrazně promítá možnost podpory ve sféře zdravotnické, sociální, vzdělávací a emoční opory blízkých. Jestliže společnost zajišťuje rodinám pomoc ve zmiňovaných oblastech, přispívá ke zkvalitnění života rodiny s uvedenou zátěží.

4.1 Cíl šetření

Primárním cílem práce bylo zjistit úroveň a dostupnost opory v oblasti zdravotnictví, školství, sociální a emoční podpory rodinám dítěte s diagnózou SMA.

Jednotlivé cíle byly zaměřeny:

- na dostupnost a realizaci zdravotnické podpory,
- na dostupnost pomoci a informovanosti v oblasti sociální podpory,
- na oporu v oblasti vzdělávání,
- na oporu v oblasti emoční podpory rodiny a přátel.

4.2 Metoda výběru souboru vzorku

Samotnému výzkumnému šetření předcházela analýza dostupné literatury a informací k danému tématu v období od ledna 2012 do února 2013. K sestavení přehledu dostupné literatury, včetně časopiseckých článků a internetových zdrojů, bylo požádáno Středisko vědeckých informací v Krajské nemocnici T. Bati, a.s.

Šetření probíhalo od října 2012 do února 2013. V tomto časovém období proběhly rozhovory s rodiči dětí.

Byla použita metoda záměrného (účelového) výběru vzorku. Výhodou při vyhledávání účastníků byla spolupráce výzkumníka s rodinami takto postižených dětí. Výzkumník docházel do rodiny v rámci domácí péče, kterou rodinám poskytovala sociální služba.

Dle metody záměrného výběru se postupuje v případě, kdy cíleně vyhledáváme účastníky podle jejich určitých vlastností. Kritériem výběru je určená vlastnost nebo stav či příslušnost k určité skupině. (Miovský, 2006)

4.3 Charakteristika vzorku a etický aspekt šetření

Šetření se zúčastnily všechny rodiny s dítětem postiženým SMA I. stupně ve Zlínském kraji. Rodiny byly osloveny výzkumníkem telefonicky a požádány o spolupráci. Všech šest rodin souhlasilo s rozhovorem a potvrdilo spolupráci. Rodiče byli seznámeni s účelem výzkumného šetření, zároveň byli ujištěni o anonymitě a ochraně osobních dat. Rozhovory proběhly ve dvou případech v rodinách, kdy se rozhovorů účastnili oba rodiče dítěte. Čtyři rozhovory se uskutečnily na neutrální půdě dětského centra, kdy se na setkání s výzkumníkem dostavili pouze matky. Rodiče byli informováni o možnosti kdykoliv odstoupit od šetření, dále byli seznámeni s tím, že nemusí odpovídat na všechny dotazy.

4.4 Metody získávání, zpracování a analýzy dat

4.4.1 Metody získávání dat

Pro výzkumné šetření byla zvolena metoda polostrukturovaného rozhovoru (interview). „*Interview patří mezi nejobtížnější a současně nejvýhodnější metody pro získávání kvalitativních dat.*“ (Miovský, 2006, s. 155)

Při přípravě polostrukturovaného rozhovoru vytváříme určité schéma s okruhy otázek, které je pro tazatele závazné. V průběhu interview je důležité klást dotazy k ujasnění a upřesnění odpovědí účastníků. (Miovský, 2006)

Polostrukturované interview je kompromisem mezi strukturovaným a nestrukturovaným typem interview. Respondenti mohou při rozhovoru své odpovědi upřesňovat a zdůvodňovat. Při realizaci rozhovoru je třeba vytvářet podmínky pro navázání kontaktu s respondentem a motivovat ho ke spolupráci. (Chráška, 2007)

4.4.2 Metody zpracování dat

Získaná data byla fixována pomocí audiozáznamu. Před začátkem rozhovoru byli rodiče požádáni o souhlas nahrávání interview na diktafon a o povolení přepsání do písemné formy. Dále byli seznámeni s tím, že rozhovor bude uveden v praktické části diplomové práce.

Použití zvukového záznamu představuje pro výzkumníka velkou pomoc, rozhovor není rušen, záznam je nestranný a autentický. (Miovský, 2006)

Převedení netextových dat do podoby textové se nazývá transkripce. Při přepisování rozhovorů byla použita šablona, do které byly zapisovány odpovědi respondentů. Pro

usnadnění transkripce bylo při rozhovorech dodrženo pořadí otázek. Pro přehlednost textu jsou rodiny označeny písmeny: A, B, C, D, E, F. Přepisy rozhovorů jsou řazeny v přílohách diplomové práce.

4.4.3 Metody analýzy dat

Při zpracovávání dat byl použit deskriptivní přístup v kvalitativní analýze. Jak uvádí Miovský (2006), tento přístup je prvním stupněm analytické práce. Jako dílčí postup analýzy kvalitativních dat byla zvolena metoda vytváření trsů. „ *Metoda vytváření trsů slouží obvykle k tomu, abychom seskupili a konceptualizovali určité výroky do skupin*“ ... „ *Tyto skupiny (trsy) by měly vznikat na základě vzájemného překryvu (podobnosti) mezi identifikovanými jednotkami.*“ (Miovský, 2006, s. 221)

Jako další byl dílčím postupem analýzy kvalitativních dat zvolena metoda kontrastů a srovnávání. Metodou kontrastů lze od sebe lépe odlišit dvě identifikované kategorie a také lze pomocí této metody zdůraznit některé kontextuální odlišnosti určitého fenoménu. (Miovský, 2006)

4.5 Výsledky a jejich interpretace

4.5.1 Oblast zdravotnická opora

Všechny dotazované rodiny uvedly stejný stupeň postižení SMA u jejich dítěte, jedná se o I. stupeň, nejtěžší formu postižení. Z tohoto zjištění vyplývá, že ve všech rodinách jsou děti zcela imobilní, napojeny na domácí umělou plicní ventilaci a mají zavedenou gastrostomii pro zajištění výživy. V šetření zjišťujeme **dostupnost a realizaci zdravotnické opory.**

A „ *Pečovat o dítě jsem se naučila v nemocnici. Učili mě doktoři i sestry v dětské nemocnici. Vždycky jsem se jich mohla zeptat, volala jsem jim i z domu*“.

B „ *V ošetřování zejména sestřičky z anesteziologicko-resuscitační kliniky v Brně. Naučila jsem se tam ošetřovat tracheotomii a PEG.*“

E „ *Poučil nás nemocniční personál na ARU v Brně. Když bylo potřeba, tak nám poradili telefonicky. Mohli jsme se na ně obrátit, ale naštěstí nebylo moc potřeba*“.

F „Když jsme byli v nemocnici, učily mě zdravotní sestry. V nemocnici mu zavedli tracheostomii a PEG, naučila jsem to ošetřovat. Měli jsme domluvu, že když bude potřeba, tak zavolám na ARK do Brna“.

D „...asi by nebyl problém zavolat na ARO a zeptat se, na co je třeba“.

U rodiny C nebylo přímo vyjádřeno, zda jim byly poskytnuty informace v nemocnici a zda byli edukováni zdravotnickým personálem. Ostatní rodiny shodně potvrdily poskytnutí informací od zdravotnických pracovníků během hospitalizace.

V dalších dotazech jsme zjišťovali **dostupnost zdravotnické péče**. Především nás zajímalo, zda je **zajištěna zdravotní péče formou návštěv lékaře** vzhledem k závažnému onemocnění dítěte.

A „Lékař k nám nechodí a nekontroluje ventilátor, ale technik dělá kontroly co rok“.

A „Má zavedený PEG, pokud něco potřebujeme, musíme do nemocnice...“

B „...asi rok nikdo nekontroluje ventilátor, ...“

B „Má PEG, ne, nikdo to nekontroluje“.

C „Ne, nikdo dýchač nekontroluje. ... gastrostomii má. Nikdo nic nekontroluje...“

D „Ne, s funkcí ventilátoru jsme seznámeni, v případě nemoci sami zvyšujeme synovi počet dechů“.

D „Má PEG, jezdíme pravidelně vyměňovat do nemocnice za 1 až 2 roky, ...“

E „Ano, je napojená na ventilátor“. „Ne, nikdo nekontroluje nastavení ventilátoru“.

E „Potravu přijímá přes PEG. Lékař PEG kontroluje při jeho výměně...“

F „Ano, je na ventilátoru. Ne, nedochází k nám lékař..... Ventilátor nekontroluje“.

F „Syn má PEG. Ne, pediatr PEG nekontroluje. PEG vyměňujeme za delší dobu, tak za víc jak rok. Do té doby to nikdo nekontroluje.“

U sledovaného aspektu jednoznačně vyplývá skutečnost, že rodiny se nesetkaly s ambulantní kontrolou ani návštěvou lékaře u imobilních dětí napojených na domácí umělou plicní ventilaci a PEG.

Zajímala nás **dostupnost a realizace rehabilitační péče**.

A „Jezdíme jednou ročně do Jánských Lázní na měsíc“.

B „ Ne, nechodíme na rehabilitaci, ani k nám nedochází“.

C „Ne, rehabilitujeme sami“

D „Ne, rehabilitujeme sami doma. Děláme Vojtovu metodu, protahovací cviky, orofaciální cviky“.

E „ Ne“.

F „ Ne“.

Pouze jedna rodina absolvuje rehabilitaci jednou ročně pod odborným vedením. Ostatní rodiny shodně uvádějí nedostupnost této intervence, problém řeší vlastními silami.

4.5.2 Oblast sociální opora

V této oblasti jsme se snažili zjistit **dostupnost sociální opory a její možné intervence.**

A „Informace jsem dostala u rodiny se stejnou diagnózou“. „Stejně tak u této samé rodiny“.

B „Od jiných rodičů a pracovníků Educa“.

C „... nebo od rodin dětí postižených SMA“. „Asi od rodin, už si nevzpomínám“.

F „Pak jsme se nakontakovali přes známé na rodiny tady ze Zlínska. A nejvíc informací jsme měli asi od nich“. „No, tak asi nejvíc od těch rodin. Oni nám řekli přesně, jak máme postupovat. Jako prakticky kam zajít, jaké si vzít papíry a tak“.

Z výše uvedeného textu vyplývá, že ve čtyřech rodinách získali nejvíce informací od rodin postižených dětí. Rodiče uvádějí toto zjištění na prvním místě, tudíž lze vyvodit, že informace od rodin byly pro ně zásadní.

E „Informace jsme získávali postupně od sociální pracovníce z internetu“. „Sociální odbor a internet“.

D „Ne, sami na internetu a pak jsem navštívila sociálku“. „Na internetu a z časopisů“.

F „Ze začátku jsme neměli žádné informace, pak manžel sednul k internetu a začal všechno zjišťovat“.

V rámci zjišťování pomoci a podpory v sociální oblasti byla nejčtenější odpověď- **získávání informací od rodin, dále informace z internetu a informace od sociální pracovníce.**

Dalším dotazem v rozhovoru jsme se snažili zjistit, zda rodiny **využívají dávky státní sociální podpory.**

A „Dostáváme příspěvek 12 tisíc, vyřídili jsme si příspěvek na mobilitu. Pořídili jsme si auto a stát nám dal na auto 200 tisíc a 200 tisíc na výtah“.

B „Do čtyř let věku dítěte jsme pobírali 9000, nyní 12 000. Dostáváme příspěvek na mobilitu 400 korun, dostali jsme příspěvek na motorové vozidlo, na zvedák do vany.“

C „Dostávám měsíčně 12 tisíc, máme vyřízený příspěvek na mobilitu, dostali jsme na auto a ještě 2 tisíce od sociálky“.

D „Dostáváme 12 tisíc měsíčně, 400 korun na mobilitu. Přiznali nám příspěvek na auto a úpravu bytu“.

F „Měsíčně nám chodí příspěvek na péči 12 tisíc, máme 400 korun na benzin a dostali jsme příspěvek na auto“.

E „ Měsíčně pobíráme 12 tisíc korun, příspěvek na mobilitu a využili jsme příspěvek na motorové vozidlo“.

Z textu vyplývá, že všechny rodiny pobírají dávky státní sociální podpory, a to příspěvek na péči IV. stupně, který se poskytuje při úplné závislosti osoby. Rovněž využily možnosti příspěvku na mobilitu a na motorové vozidlo.

Dostupnosti sociálního poradenství hodnotily rodiny následovně:

B „Spíše ne“.

C „Vše potřebné si zjistím především na internetu“.

D „Nekontaktuji sociálního pracovníka. Informace získávám z časopisů „ Vozíčkář“, „Můžeš“ nebo případně od jiných rodičů“.

A „Volám jenom podle potřeby nebo oni se ohlásí sami.“

E „Sociálního pracovníka kontaktujeme každé tři měsíce. Je potřeba pravidelně dokládat přehled příjmů“.

F „Na sociálce vím, ke které paní patříme. Většinou tam jdu něco vyřídit, ale jako že by mně pomáhala nebo radila, to ne“.

Polovina rodin nevyužívá poradenství sociálních pracovníků, další polovina kontaktuje sociálního pracovníka ojediněle.

4.5.3 Oblast emoční opora rodiny a přátel

V této oblasti zjišťujeme, nakolik ovlivnila nemoc dítěte **rodinný život a vztahy rodiny**.

Nemoc se u dětí projevila v rozmezí od 6 týdnů do 4 měsíců.

A „Něco neznámého, děsného, pátrání a hledání poznatků o nemoci. Vše se nám hroutilo, nevěděli jsme, co bude, co nás čeká dál, je to velká zkouška života. Psychika a další zvraty v životě, bolesti, věčné vyšetřování po doktorech a zkoumání na internetu, co bude dál. Všeho se vzdát, začít úplně jinak myslet, jednat, přeorganizovat celý systém žití, na co jsme byli zvyklí. Dovolená nemluvě, čas přizpůsobit dítěti a vše, na co jsme byli zvyklí, dělat jinak. Vzdát se plánu na společné akce, jako je dovolená, výlety na kolech. Změnili jsme denní režim, uzpůsobili jsme bydlení a změnili se priority“.

B „Zpočátku šok, odmítání se smířit, velký stres. Později změnu téměř všeho. Pracovních plánů, rodinných plánů, spíše krizové období, pocity viny a neschopnosti, následně izolace v pracovní, sociální a společenské sféře.

D „Šok z formy sdělení, přišlo oznámení poštou ve stylu - *PROBANT MÁ SMA*. Nikdo nám nic nevysvětlil, vše jsme hledali na internetu, kde byl nedostatek informací, bylo to před 10 lety. Chyběla nám jakákoliv forma podpory či vysvětlení. Náš život se zcela změnil.“

E „V prvé řadě šok. Poté strach z toho, jestli to vůbec nějak zvládneme.... Navíc strach z toho, co přijde, protože první prognózy zněly, že dítě s takovou diagnózou se nedožije více jak dvou let.... Nemůžeme se třeba jen tak sbalit a odjet na dovolenou do ciziny.

F „To bylo strašné období. Strašně jsem se bála, nechtěla jsem, aby to na mně poznal manžel. Nevěděli jsme, co bude dál, hrozná nejistota. No a pátrání po informacích.... Tak museli jsme se vzdát spousty věcí..... Všechno je problém. Zaměstnání, dovolená, volný čas, to vůbec nehrozí.

C „Začali jsme sami hledat informace o možnostech léčby pro zlepšení zdravotního stavu. Veškerý čas, celý den i noc se podřizoval jen dceři a její nemoci. Dodnes. A manžel musel změnit zaměstnání. Nejezdíme na dovolené, nechodíme na žádné společenské akce, plesy.

V souvislosti s dotazem: „Co pro Vaši rodinu znamenalo zjištění této diagnózy“, pouze jedna rodina neuvedla šok nebo velký stres. Ve všech případech rodiny udávají na prvním místě strach, šok, velký stres, strach a nejistotu, čtyři rodiny uvádějí jako další aspekt v krizovém období pátrání po informacích. Všechna tato zjištění korelují s vyrovnávacími mechanismy spojenými se stresem a zátěží. V souvislosti s nedostatkem informací, pátráním po informacích je důležité poznamenat, že rodiče zřejmě nebyli dostatečně informováni.

Rodiny v reakci na dotaz: „**Musela se vaše rodina něčeho vzdát nebo něco zásadního změnit?**“ uváděly, že nemoc dítěte zásadně změnila rodinný život.

A „Vše se nám hroutilo... Všechno se vzdát, ... přeorganizovat celý systém žití, ...čas přizpůsobit dítěti, a vše, na co jsme byli zvyklí, dělat jinak.... Změnili jsme denní režim, uzpůsobili jsme bydlení a změnil se priority“.

B „Později změnu téměř všeho. Pracovních plánů, rodinných plánů, spíše krizové období, pocity viny a neschopnosti, následně izolace v pracovní, sociální a společenské sféře“.

C „Veškerý čas, celý den i noc se podřizoval jen dceři a její nemoci. Dodnes“.

D „Náš život se zcela změnil.

F „Tak museli jsme se vzdát spousty věcí..... Všechno je problém. Zaměstnání, dovolená, volný čas, to vůbec nehrozí“.

Čtyři rodiny uvádějí zásadní změnu v **trávení volného času**:

A „Dovolená nemluvě... Vzdát se plánů na společné akce, jako je dovolená, výlety na kolech“.

C „Nejezdíme na dovolené, nechodíme na žádné společenské akce, plesy..“.

E „Nemůžeme se třeba jen tak sbalit a odjet na dovolenou do ciziny“.

F „dovolená, volný čas, to vůbec nehrozí.

Dalším aspektem, který se promítá do kvality života rodiny, je **dlouhodobá hospitalizace dítěte**.

A „Od 25. 12. 2009 do 3. 3.2010“ Bydlela jsem na ubytovně a denně seděla v nemocnici u postele po dobu návštěvy“.

B „Ano, dvakrát. Asi měsíc v květnu 2007 s pneumonií na dětském oddělení ve Zlíně. Podruhé od září 2007 do prosince 2007 ve Fakultní nemocnici Brno na klinice anesteziologie a resuscitace. „Ve Zlíně ano. Na oddělení typu ARO v Brně není ta možnost, mohla jsem na každodenní návštěvy od 10 – 22 hodin“.

C „Nejdelší hospitalizace trvala asi necelé tři týdny, než jsme zařídili dýchací přístroj a vše potřebné. Ano, já nepřetržitě“.

D „Já jsem byla se synem 9 měsíců na ARU v Brně, manžel za námi jezdil 100 km ze Zlína na pátek a sobotu. V neděli jsme jeli domů, já si vyprala věci a v pondělí znovu jela za synem. Domácí péče u ventilovaných dětí nebyla běžná. Na ARO v Brně nám stále opakovali, že syn zemře, že to nemá smysl a že můžeme mít další děti. S pomocí internetu jsme zjistili, že už v roce 2003 byl na trhu domácí ventilátor, přesvědčili jsme primáře, aby nám ho dovolil vyzkoušet. Ve sbírce jsme sehnali 400 tisíc na zakoupení ventilátoru. Po 9 měsících jsme se konečně dostali domů, kde jsme mohli začít v rámci možností normálně žít“.

E „Dlouhodobě hospitalizovaná byla jen ze začátku. V době, kdy jsme čekali na domácí ventilátor. Tehdy hospitalizace trvala 9 měsíců. Tehdy byla těžká komunikace s ministerstvem a pojišťovnou. Větší část času jsme v nemocnici trávili kvůli organizačním věcem. „Nejvíce času jsem tam strávila já. Dva dny jsem byla doma se starší dcerou a další dva dny jsem byla v Brně. A pořád dokola“.

F „Byli jsme v nemocnici skoro tři měsíce. Bylo to strašné, ubíjející. Jako personál v pohodě, tam jsem si uvědomila, jakou mají práci. Ale pro mě, jako pro matku, to bylo děsné. Seděla jsem tam u postele. Taková beznaděj. Až pak se začalo jednat s pojišťovnou a domluvat propuštění. Museli jsme mít ventilátor a odsávačku, pulzák. Naučili mě, jak to všechno ovládat“. „V nemocnici jsem byla já se synem. Jezdila jsem domů tak na den, dva a pak zpátky“.

Pouze jedna rodina uvádí, že hospitalizace trvala 3 týdny, ostatní strávili více jak 3 měsíce v nemocnici.

Rodina	Hospitalizace do 1 měsíce	Hospitalizace nad 1 měsíc
A		2,5 měsíce
B		1 měsíc + 3 měsíce
C	Necelé 3 týdny	
D		9 měsíců
E		9 měsíců
F		3 měsíce

Tab. č. 5 Doba hospitalizace dětí s SMA I. typu (vlastní zdroj - metoda kontrastů a srovnávání)

V rozhovorech s rodinami jsme se snažili zjistit, jak pomáhali a podíleli se na **rodinném fungování** i ostatní příbuzní.

A „Dcera po škole a manžel po příjezdu z práce a pomáhali další dva kluci“. „Nikoho nemáme...Ne, já sama se podílím na tom. Při určitých situacích, kdy jsem musela být v nemocnici po operaci, tak dcera“.

B „Zejména manžel a prarodiče z obou stran“. „Dlouhodobě ne, spíše při aktuální potřebě. ..Ne, střídáme se s manželem“.

C „Nepomáhal, pouze jedna babička měla zájem pomáhat se starším zdravým sourozencem. Stejně tak se snažila pomáhat psychicky a finančně, když to bylo možné a v jejích silách“. „Ne, ani přes den, ani přes noc. Když je dcera v uvozovkách úplně v pořádku, mám několik minut na zařízení toho nejdůležitějšího a manžel je schopen ji v této době ohlídat a postarat se o to nejdůležitější“.

D „Syn byl prvním dítětem. Babičky a tety za ním jezdily v neděli, kdy jsme s manželem jeli domů....Navštěvují syna a 1 x týdně chodí číst tchýně. Mí rodiče ne. Ne, nikdo z rodiny nemá odvahu syna odsát z tracheostomie. Takže vše, co je mimo domov, vyřizují jen, když je doma manžel, nebo když je u syna zdravotní sestra“.

E „Rodiče a bratr s manželkou. Ti pomáhali s péčí o starší dítě“. „Částečně“. „Ne. Střídáme se pouze s manželem“.

F „No, já nevím. Jako někdy jo, jako když navařila máma nebo tchýně. Ale jako, že by nějak výrazně, to ne. Ale je fakt, že jsme si furt volali. Byli jsme ve spojení. Potřebovala jsem s někým mluvit. Byla jsem zoufalá“. „Tak, teďka jo. Snaží se. Ale musela jsem jim říct, co mně

pomůže. Jako když třeba navaří, ušetří mně tím čas... „Ne, tak to ne. Přes noc jsem vždycky se synem, asi bych ani nebyla klidná. Vyjímčně hlídá jedna babička tak do desíti“.

Jak vyplývá z odpovědí rodičů, v pěti případech pomáhají rodinám prarodiče. Pouze jedna rodina uvedla, že prarodiče nemají. V otázce hlídání a ošetřování nemocného dítěte všechny rodiny shodně uvádějí, že je péče zajišťována výhradně matkou nebo otcem, v jednom případě zdravotní sestrou a sourozencem. Souvisí to s náročností a specifíčností péče o takto nemocné dítě.

Dalším aspektem, který souvisí s kvalitou života rodiny, je **partnerský vztah**. Rodičům byla položena otázka: „Domníváte se, že nemoc dítěte váš partnerský vztah posílila?“

A „*Ano, ale i odsunula, soustředěním mne samotné k nemocnému dítěti a nemít čas na manžela je odcizení“.*

B „*Spíše ano, ale taky rozkolísala. Ještě o něco víc nás asi spojila další dcera, která se narodila dva roky po Markétce, a protože je to velmi čilé a činorodé dítě, tak vše vyrovnilo. Starší brácha má parťáka na hry a Eliška s Markátkou zase společně objevují svět.*

C „*Ano, neskutečně. Manželský život je úplně jiný než v jiných rodinách. Vše se podřizuje jen nemocné dceři, nejezdíme na dovolené, nemáme sami pro sebe chvilku času, ale radost a uspokojení přináší hlavně chvíle, kdy je dcera v pořádku a my s ní“.*

D „*Určitě ano, spojila nás víc i jako rodinu. S tchýní, švagrovýma, které syna od počátku navštěvovaly v nemocnici a pak i doma“.*

F „*To jo. Musím říct, že nás nezajímalo nic jiného než naše dítě. Tak nějak nás to víc spojilo. Možná i to, že jsme byli se synem v nemocnici a manžel doma. Strašně jsem se na manžela těšila, všechno jsem mu popisovala, co syn a co bylo v nemocnici a tak“.*

E „*Je to možné, ale ne nijak zásadně. Nikdy jsme neměli problém se podpořit nebo se na čemkoli domluvit. Spíš se člověk ujistil, že se na toho druhého můžeme opravdu spolehnout“.*

Tato otázka vyvolala ve třech případech ambivalentní postoj. Jako první uvádějí, že nemoc dítěte partnery víc spojila, ale také vztah odsunula. Ve dvou případech rodiče popisují jednoznačně posílení partnerských vztahů. Jeden partnerský pár sdělil, že vztah se jim jeví stacionární a stabilní.

4.5.4 Oblast opora ve vzdělávání

V této části šetření zjišťujeme **dostupnost vzdělávání pro těžce postižené děti.**

Zajímá nás informovanost rodičů stran pomoci od speciálně pedagogických institucí a škol.

Z rozhovorů se snažíme zjistit, jaká je podpora dětí od raného do školního věku.

A „*Ano, Educo Zlín*“. „*Jsme klienti rané péče, doporučila mně je kamarádka.*“

B „*Ano, doktorka Švehláková nám dala kontakt na Educo*“. „*Jsme klienti střediska Educo. Jak jsem uvedla, doktorka Švehláková*“.

D „*Spojila jsem se s centrem Alternativní komunikace Praha a odtud nám zapůjčili počítač s jednoduchými hrami. A syn si odmalička aspoň touto formou hrál a vzdělával se na počítači*“. „*Kontaktovala jsem Educo Zlín, když vzniklo. Navštívili nás, ale nic nového mi to nepřineslo, nikdy se tehdy nesetkali, asi před 9 lety, s podobnou nemocí*“.

E „*V předškolním věku jsme se spojili se speciálním centrem a ti nám pomohli s nástupem do školy*“.

F „*No, tak asi možná něco málo jsem věděla od rodin stejně postižených dětí a typ nám dala i neuroložka. Přiznám se, že jsem jim ani nevolala, protože to bylo náročné období. Neměla jsem ani čas, ani chuť. Hlavně jsem si pořád říkala, že je nebudeme potřebovat*“. „*Ne, ale asi tam zavolám. Aspoň zjistím, jaké máme možnosti, co se dá ještě dělat. Uvidíme.*“

C „*Ne*“. „*Ne*“

Z rozhovorů s rodiči vyplynulo, že pouze dvě rodiny jsou klienty střediska rané péče. Jedna rodina kontaktovala středisko, ale jak uvádí, jejich intervence pro ně nebyla přínosem. Proto se rodina obrátila na Centrum alternativní komunikace. V jednom případě rodina kontaktovala speciálně pedagogické centrum před nástupem do školy. Rodina E, D a C nevyužívá ani nevyužívala služby podpory rané péče.

V rámci šetření měli rodiče uvést, zda jejich dítě dochází do **mateřské či základní školy a zda navštěvuje nějaký zájmový kroužek.**

A „*Zatím ne*“ „*...*“, „*Ne*“ „*...*“, „*Ne*“.

B „*Ne*“ „*...*“, „*Ještě ne, právě řešíme povinnou školní docházku. Dcera je narozená v roce 2006, měla by nastupovat letos*“ „*...*“, „*Ne*“.

C „*Ne*“ „*...*“, „*Je zájmový kroužek, ale pedagog dochází k nám domů jedenkrát týdně z důvodu zdravotního stavu. Pedagog si našel s naší pomocí svou metodu jak dceru vyučovat. O péči se starat nemusí. Učí se jedenkrát týdně v domácím prostředí asi tři hodiny. Je to*“.

zaměřené hlavně na jazyk český, písmena, slova. To je pro dorozumívání nejnütnější. Vše ostatní sice není zbytečné, ale navíc. Pro větší rozhled a rozvoj“ ...,Ne.“

D „Ne.“ ... „Syn je nyní ve 4. třídě základní školy, učím se s ním denně doma. Jedenkrát týdně k nám dochází jeho třídní učitelka a jednou za 14 dní jdeme do školy na jednu hodinu, víc syn nezvládá. Syn komunikuje pomocí očí, ukazuje na obrázky, nebo si vybírá z několika variant, ty mu nabízíme ukazováním prstů. Tuto komunikaci nastrovalo Centrum pro Alternativní komunikaci Praha, pak jsme si to upravili dle našich potřeb. Syna škola baví, učení mu jde, je to důležitá motivace v jeho životě. S pomocí kamarádky, speciální pedagožky, jsme ve třídě měli i pár hodin zaměřených na komunikaci dětí se synem formou hry. Tato komunikace je jednoduchá a za pár minut ji zvládne každý. Také učitelky, které k nám dochází, komunikaci se synem zvládly. Vše jsme je pochopitelně učili my rodiče“ ...,Navštěvuje nedělní besídku v kostele, jinak žádný kroužek ne.“

E „Ne.“ ... „Ano, navštěvuje základní školu v místě bydliště. Asistenta dítěti dělám já. Ve škole trávíme 5 hodin týdně. Zbytek učiva zvládáme zatím doma. Komunikace s dítětem probíhá pomocí kartiček, kdy dítě vybírá správnou odpověď.“ ...,Ne.“

F „Ne.“ ...,Ne, syn má 2 roky.“ ...,Ne.“

Pro snadnější přehlednost byla vytvořena tabulka, která vypovídá o zařazení dětí ve vzdělávacích a poradenských institucích.

Středisko rané péče	Speciálně pedagogické centrum	Jiná instituce	Mateřská škola	Základní škola	Zájmový kroužek	Žádná opora ve vzdělávání
Rodina A						
Rodina B	Rodina B					
	Rodina C			Rodina C		
	Rodina D	Rodina D		Rodina D	Rodina D	
	Rodina E			Rodina E		
						Rodina F

Tab.č. 6 Zařazení dětí do vzdělávacích a poradenských institucí. (vlastní zdroj -metoda kontrastů a srovnávání)

4.6 Shrnutí a výsledky výzkumného šetření

Cílem výzkumného šetření bylo zhodnocení dostupnosti opory rodiny s dítětem s diagnózou SMA v oblasti zdravotnické, sociální, vzdělávací a emoční opory rodiny a přátel.

Všechny oslovené rodiny uvedly, že jejich dítě trpí spinální muskulární atrofií I. stupně, což je jedna z nejtěžších forem tělesného postižení. Děti z oslovených rodin jsou zcela imobilní, inkontinentní, napojeny na umělou plicní ventilaci a potravu přijímají gastrostomií. Z uvedeného vyplývá, že tyto děti potřebují nepřetržitou péči rodiče nebo jiného pečovatele.

V oblasti zdravotnické opory jsme zjišťovali úroveň a dostupnost informovanosti rodičů a dostupnost a míru zdravotnické opory. Jedna rodina uvedla, že byla informována „Trošku na oddělení ARO, ale spíše nás vše naučil čas a zkušenosti“. Ostatní rodiny shodně potvrzují, že jim byly podávány informace během hospitalizace většinou na oddělení anesteziologicko-resuscitační kliniky. Rodiče se během hospitalizace naučili děti ošetřovat a obsluhovat ventilátor. Rodiče jednoznačně postrádají možnost zdravotnické kontroly a pomoci v domácí péči v problematice umělé plicní ventilace a výživy do PEG. Žádná z rodin nemá zkušenost s tím, že by lékař kontroloval ventilační parametry. Pouze jedna rodina rehabilituje pod odborným dohledem, ale jen 1 měsíc v roce. Žádné z dětí pravidelně nedochází na rehabilitaci, ve dvou rodinách provádí rehabilitaci rodiče.

V oblasti sociální opory jsme zjišťovali dostupnost informací a míru podpory rodin. Čtyři rodiny shodně uvedly jako nejvýznamnější zdroj informací jinou rodinu s podobně nebo stejně postiženým dítětem. Jako další zdroj informací uvedly internet a sociální odbor. Tři rodiny uvedly, že nekontaktují sociálního pracovníka, pouze jedna rodina uvedla pravidelný kontakt. Všechny rodiny pobírají příspěvek ve výši 12 tisíc měsíčně, což je v souladu se závažností postižení dítěte. Rovněž využily čerpání příspěvku na mobilitu a příspěvku na zvláštní pomůcku.

Ve třetí oblasti emoční opory rodiny a přátel jsme zjišťovali, jak ovlivnila nemoc dítěte partnerství rodičů, širší rodinu a její fungování. Při popisování období zjištění diagnózy u dítěte pouze jedna rodina neuvedla jako první šok, strach, velký stres a nejistotu. Ostatní rodiče popisovali fázi šoku a pátrání po informacích. Z odpovědí lze usoudit, že rodiče postrádali v tomto období dostatek informací a praktických doporučení. Rodiny se jednoznačně shodly v tvrzení, že jim nemoc dítěte zásadně změnila život. Omezení stran trávení volného času a dovolené zmiňují čtyři rodiny.

Děti ze všech zkoumaných rodin musely být hospitalizovány. Pouze jedna rodina uvádí, že hospitalizace trvala 3 týdny, ostatní strávily více jak 2 měsíce v nemocnici. To je

aspekt, který významně ovlivňuje rodinný život. Rodiče v rozhovoru zmiňují, že hospitalizace byla dlouhá, jedním z důvodů uvádějí organizaci umístění dítěte do domácí péče.

V souvislosti s propuštěním takto postiženého dítěte je nutné zajistit jak edukaci rodičů, tak nezbytné přístrojové vybavení, které podléhá schvalovacím řízením pojišťovny. Pozitivním aspektem je zmiňovaná hospitalizace po dobu tří týdnů, to je případ rodiny s nejmladším dítětem v tomto šetření. Lze předpokládat, že v současné době netrvá schvalovací proces několik měsíců, ale nelze to zobecnit. Prarodiče se podílí na pomoci v domácnosti v pěti případech. Pouze jedna rodina uvedla, že prarodiče nemají. Hlídní a ošetřování nemocného dítěte je ve všech rodinách zajišťováno výhradně matkou nebo otcem, v jednom případě navíc zdravotní sestrou a v další rodině starším sourozencem. Tento fakt souvisí s náročností a specifícností péče o takto nemocné dítě. Dotaz: „zda nemoc dítěte posílila partnerství rodičů“ ve třech případech rodin vyvolal ambivalentní postoj. Jako první uvádějí, že nemoc dítěte partnery víc spojila, ale také vztah odsunula. Ve dvou případech rodiče popisují jednoznačně posílení partnerských vztahů. Jeden partnerský pár sdělil, že vztah se jim jeví stacionární a stabilní.

V oblasti opory vzdělávání jsme zjišťovali dostupnost vzdělávacích institucí pro děti s tak závažným handicapem. Pouze dvě rodiny jsou nebo byly klienty střediska rané péče, což je překvapivé zjištění. Rodina C kontaktovala středisko, ale jak uvádí, intervence pracovníků nebyla pro ně přínosem. Proto se tato rodina obrátila na Centrum alternativní komunikace. Ve čtyřech případech rodiny kontaktovaly speciálně pedagogické centrum před nástupem do školy. Žádné z dětí nenavštěvovalo ani nenavštěvuje mateřskou školu nebo jiné předškolní zařízení. Tři děti v rámci individuálního vzdělávacího plánu dochází do základní školy. Roli asistenta pedagoga převzali rodiče. Pouze jedno dítě navštěvuje zájmový kroužek. V této oblasti evidentně chybí rodičům pomoc v předškolním věku dítěte, zařízení předškolního typu nejsou personálně ani technicky uzpůsobena požadavkům péče o tak těžce postižené dítě. V rámci individuálního vzdělávacího programu dochází děti do základní školy nepravidelně, jako závažné hodnotíme zjištění, že děti nemají ve škole asistenty. Dalším problémem je komunikace s dětmi s SMA. Schopnost komunikace závisí nejen na rozsahu postižení mimických svalů, ale i svalů horních končetin. Děti převážně komunikují pomocí obrázkového systému, kdy v mnoha případech rozhoduje o výběru kartičky neznatelný pohyb očí. Samozřejmě, že takovýto způsob komunikace je velmi náročný jak pro dítě, tak pro rodiče nebo jinou osobu.

ZÁVĚR

Rodina vždy zajišťovala ochranu svým blízkým, kteří vyžadovali pomoc z důvodu nemoci nebo stáří. Pečující rodina se snaží zachovat důstojný a kvalitní život v přirozeném domácím prostředí a společnost by jí měla být nápomocna.

Organizace pro hospodářskou spolupráci a rozvoj představila v 90. letech 20. století strategii: „Ageing in Place“, což je podporování péče o nesoběstačné osoby v domácím a rodinném prostředí. (Formánková, Novotný, Efenberková, 2012). Tendence společnosti k přesouvání péče o nesoběstačné do rodin je dána společenskou humanizací a také souvisí s ekonomickým aspektem.

Péče o člena rodiny v domácím prostředí je velmi výhodná i pro stát a jeho veřejné rozpočty, je mnohem levnější než péče u registrovaných poskytovatelů (Michalík, 2011).

Ovšem péče o nesoběstačného člena může mít nejrůznější podoby. Dlouhodobá péče o dítě s SMA I. typu patří mezi nejnáročnější. Je třeba si uvědomit, že rodiče často trpí psychickým i fyzickým vyčerpáním. Péče je časově velmi náročná, prakticky jsou rodiče neustále „v pohotovosti“. Dalším negativním faktorem je nedostatek informací a chybějící rodinné poradenství. Velkou roli hraje bohužel i nedostupnost sociálních a zdravotních služeb. Péče o nesoběstačného člena se projevuje i finanční zátěží. To jsou všechno faktory, které významně snižují kvalitu života pečujících. V České republice je péče o děti s SMA I. stupně v domácím ošetřování realizována desátým rokem. Je třeba poukázat na skutečnost, že v našich podmínkách chybí multidisciplinární model pro práci s rodinami. Důležitým prvkem předcházení zátěže je to, že rodina bude mít dostatek informací jak o onemocnění, tak o možnostech opory. Pozornost by měla být věnována také návaznosti a provázanosti poskytované péče. Rodinní příslušníci by měli být rovnocenným partnerem v realizaci opory v oblasti sociální, zdravotnické a vzdělávání. Zkvalitnění multidisciplinární péče vede k zlepšení kvality života rodin a ke snížení zátěže pečovatелů.

SEZNAM ZKRATEK

SMA – spinal muscular atrophy

PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie

DUPV – domácí umělá plicní ventilace

RNA – ribonukleová kyselina

DNA – deoxyribonukleová kyselina

CMMFS - Circumplex Model of Marital and Family Systems

MŠMT – ministerstvo školství a mládeže

SPC – speciálně pedagogické centrum

RD - rare diseases, vzácná onemocnění

QOL - quality of life

APACHE II - Acute Physiological and Chronic Health Evaluation

VAS - Visual Analogue Scale

ILF - index kvality života

QL - Spitzer Duality of Life Index

SEIQOL - Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life

SQUALA- Subjektive Quality of Live Analysis

WHOQOL - The World Health Organization Quality of Life

QOLLTI – F - Quality of Life in Life Threatening Illness – Family

FHI - Family Hardiness Index

PACQLQ - Paediatric Asthma caregiver's Quality of Life Questionnaire

LITERATURA

AMBLER, Z. *Základy neurologie*. 6., přepr. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2006. ISBN: 80-7262-433-4.

BENEŠOVÁ, R. Hledání modelu péče o nesoběstačné rodinné členy. *Kontakt*. 2010, roč. 12, č. 4, s. 435-445. ISSN 1212-4117.

BUŽGOVÁ, R., ENDELOVÁ, P. Měření kvality života rodinných pečovatelů. *Praktický lékař*. 2010, roč. 90, č. 10, s. 597-601. ISSN 0032-6739.

DLASK, K., BLAŽEK, D. Domácí plicní ventilace – DUPV. *Vox Pediatrice*. 2011, roč. 11, č. 8, s. 32-35. ISSN 12-13-2241.

FITZNEROVÁ, I. *Máme dítě s handicapem*. Praha: Portál, 2010. ISBN 978-80-7367-663-6.

FORMÁNKOVÁ, P., NOVOTNÝ, A., EFENBERKOVÁ, M. Problematika realizace rodinné péče o osobu se sníženou soběstačností. *Kontakt*. 2012, roč. 14, č. 2, s. 159-170. ISSN 1212-4117.

GURKOVÁ, E. *Hodnocení kvality života*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3625-9.

HABERLOVÁ, J., HEDVIČÁKOVÁ, P. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi*, 2002, roč. 3, č. 4, s. 180-182. ISSN 1213-1814.

HEŘMANOVÁ, E. *Koncepty, teorie a měření kvality života*. Praha: Slon, 2012. ISBN 978-80-7419-106-0.

CHRÁSKA, M. *Metody pedagogického výzkumu, Základy kvantitativního výzkumu*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1369-4.

JEDLIČKA, P., KELLER, O. *Speciální neurologie*. Praha: Galén, 2005. ISBN 80-7262-312-5.

JONÁŠKOVÁ, V. *Dítě s poruchou mobility*. In MÜLLER, O. a kol. *Dítě se speciálními vzdělávacími potřebami v běžné škole*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2001. ISBN 80-244-0231-9.

KOČOVÁ, H. Spinální muskulární atrofie – aktivity, cíle a perspektivy Projektu Podpora rodin s onemocněním SMA Kolpingovy rodiny Smečno, o. s. *Neurologie pro praxi*. 2009, roč. 10, č. 2, s. 123-124. ISSN 1213-1814.

KRAUS, J. Spinální svalové atrofie. *Československá neurologie a neurochirurgie*. 1992, roč. 55/88, č. 5/6, s. 157-163. ISSN 0301-0597.

KRAUS, J. Spinální svalové atrofie. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 1996, roč. 59, č. 5, s. 254-260. ISSN 1210-7859.

KRAUS, J., HEDVIČÁKOVÁ, P. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi*, 2006, roč. 7, č. 1, s. 18-19. ISSN 1213-1814.

KŘIVOHLAVÝ, J. Nezdolnost typu hardiness. *Československá psychologie*, 1991, Roč. 35, č. 1, S. 59-65. ISSN 0009-062X.

MATĚJČEK, Z. *Co děti nejvíc potřebují*. 4.vyd. Praha: Portál, 2007. ISBN 978-80-7367-272-0.

MATĚJČEK, Z. *Krizové situace v rodině očima dítěte*. Praha: Grada, 2002. ISBN 80-247-0332-7.

MATĚJČEK, Z. *Praxe dětského psychologického poradenství*. 2.vyd. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-262-0000-0.

MATĚJČEK, Z. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. 3.přepr. vyd. Jinočany: H&H, 2001. ISBN 80-86022-92-7.

MATĚJČEK, Z. *Rodiče a děti*. 2.vyd. Praha: Avicenum, 1989. ISBN 08-056-89.

- MATOUŠEK, O. *Hodnocení ohroženého dítěte a rodiny*. Praha: Portál, 2010. ISBN 978-80-7367-739-8.
- MATOUŠEK, O. *Rodina jako instituce a vztahová síť*. 2.vyd. Praha: Slon, 1997. ISBN 80-85850-24-9.
- MERCURI, E., et al. *Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenge*. Lancet Neurol. 2012, roč. 11, s. 443-452. ISSN 1474-4422.
- MICHALÍK, J. et al. *Kvalita života osob pečujících o člena rodiny s těžkým zdravotním postižením*. Olomouc: Univerzita Palackého, 2011. ISBN 978-80-244-2957-1.
- MICHALÍK, J. *Zdravotní postižení a pomáhající profese*. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-859-3.
- MIOVSKÝ, M. *Kvalitativní přístup a metody v psychologickém výzkumu*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-1362-4.
- NEVŠÍMAL, O., PEKÁREK, J., ČECH, K., TICHÝ, J. *Spinální svalová atrofie. Praktický lékař*. 1999, roč. 79, č. 11, s. 626-628. ISSN 0032-6739.
- NOVÁKOVÁ, L., HAVLOVÁ, M., BŮHM, J. *Spinální svalové atrofie. Postgraduální medicína*. 2006, roč. 8, č. 5, s. 559-566. ISSN 1212-4184.
- NOVOSAD, L. *Tělesné postižení jako fenomén i životní realita*. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-873-9.
- OSKOU, M., et al. *The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1*. Neurology. American Academy of Neurology. 2007, roč. 69, s. 1931-1936. ISSN 0028-3878.
- PAYNE, J., et al. *Kvalita života a zdraví*. Praha: Triton, 2005. ISBN 80-7254-657-0.
- PIPEKOVÁ, J. *Kapitoly ze speciální pedagogiky*. Brno: Paido, 1998. ISBN 80-85931-65-6.

- PLAŇAVA, I. *Manželství a rodiny*. Brno: Doplněk, 2000. ISBN 80-7239-039-2.
- PLEVOVÁ, M. *Dítě se zdravotním postižením a zdravotním znevýhodněním v rodinné terapii*. Brno: Masarykova univerzita, 2007. ISBN 978-80-210-4372-5.
- PREVENDÁROVÁ, J. *Rodina s postihnutým dieťaťom*. Nové Zámky: Psychoprof, 1998. ISBN 80-967148-9-9.
- PROCHÁZKOVÁ, L., ŘEZNÍČKOVÁ, I. Integrativní vzdělávání žáků se spinální svalovou atrofií. In: *Inkluzivní vzdělávání žáků se zdravotním postižením v základní škole*. Brno: Paido, 2011. 50, 343-353. ISBN 978-80-7315-215-4.
- RIDZOŇ, P., MAZANEC, R. *Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu*. Neurologie pro praxi. 2010, roč. 11, č. 1, s. 23-26. ISSN 1213-1814.
- SIKOROVÁ, L., BIRTEKOVÁ, Z. Odolnost rodiny s handicapovaným dítětem. *Praktický lékař*. 2011, roč. 91, č. 8, s. 477-481. ISSN 0032-6739.
- SOBOTKOVÁ, I. *Psychologie rodiny*. 2. přepr.vyd. Praha: Portál, 2007. ISBN 987-80-7367-250-8.
- ŠEFRELOVÁ, R. *Hodnotenie záťaže a kvality života rodín v paliatívnej starostlivosti*. Profese. 2011, roč. IV, č. 1, s. 29-32. ISSN 1803-4330.
- ŠERFELOVÁ, R., ŽIAKOVÁ, K. Determinanty kvality života opatrovatele v paliatívnej starostlivosti. In: *Teória, výskum a vzdelávanie v ošetrovatelstve*. Vyd. 1. Martin: Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta, 2011. 2011, s. 328-336. ISBN 978-80-89544-00-4.
- ŠIŠKOVÁ, D. Nervosvalová onemocnění v dětském věku. *Pediatric pro praxi*. 2012, roč. 13, č. 6, s. 365-368. ISSN 1213-0494.
- ŠOLCOVÁ, I. *Vývoj resilience v dětství a dospělosti*. 1.vyd. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2947-3.

VAĎUROVÁ, H., MÜHLPACHR, P. *Kvalita života*. Brno: Masarykova univerzita, 2005. ISBN 80-210-3754-7.

VÁGNEROVÁ, M., STRNADOVÁ, I., KREJČOVÁ, L. *Náročné mateřství*. Praha: Karolinum, 2009. ISBN 978-80-246-1616-2.

VÍTKOVÁ, M. *Somatopedické aspekty*. Brno: Paido, 2006. ISBN 80-7315-134-0.

INTERNETOVÉ ZDROJE

Kolpingova rodina Smečno. *Dům rodin*. [online], [cit. 2013-04-14]. Dostupné z:

<http://www.dumrodin.cz/spinalni-muskularni-atrofie.html>

Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012-2014. *Ministerstvo zdravotnictví České republiky*. [online], [cit. 2013-04-14].

Dostupné z:

<http://portal.gov.cz/app/zakony/zakon.jsp?page=0&fulltext=&nr=147~2F2011&part=&name=&rpp=15#seznam>

1.Olomoucké speciálněpedagogické dny. *Speciální vzdělávací potřeby dětí a žáků se vzácným onemocněním*. [online] 2013, [2013-06-14].

http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/wp-content/uploads/130129_Metodika_prace_zak_se_vzacnym_onemocnenim_verze_elektr.pdf

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 Polostrukturalizovaný rozhovor pro rodiny dětí s SMA.

Příloha č. 2 Přepisy rozhovorů s rodinami do šablony

Příloha č. 1

Polostrukturalizovaný rozhovor pro rodiny dětí s SMA

Oblast zdravotnická opora

1. Můžete mně sdělit jaký stupeň SMA diagnostikovali lékaři u Vašeho dítěte?
I.stupeň – Werdnig-Hoffmann
II.stupeň - Werdnig-Hoffmann II - chronická forma nebo intermediální forma
III.stupeň - Kubelgerg-Welander – juvenilní forma
2. SMA I. typu je jedna z nejtěžších forem postižení. Umístění dítěte do domácí péče vyžaduje znalosti a zácvik rodičů v ošetřování takto postiženého dítěte. Kdo Vás seznámil s problematikou ošetřování a kým jste byli instruováni? Byli Vám zdravotníci k dispozici i posléze? Mohli jste se na ně obrátit s radou?
3. Je Vaše dítě napojeno na dýchačí přístroj? Dochází k Vám pravidelně lékař a kontroluje ventilační parametry?
4. Jak Vaše dítě přijímá potravu? Má zavedenou perkutánní gastrostomii (PEG)? Dochází k Vám pravidelně lékař nebo zdravotní sestra a kontrolují funkčnost PEG?
5. Dochází Vaše dítě na rehabilitaci? Dochází k Vám rehabilitační pracovník?

Oblast sociální opora

1. Podal Vám někdo informace o možnosti sociální pomoci? Kde jste získali potřebné informace?
2. Kde jste zjistili informace o možnosti čerpání finančních příspěvků?
3. Čerpali jste nebo pobíráte tyto příspěvky?

TYP PŘÍSPĚVKU	ANO	NE
Příspěvek na péči (uved'te, jaký stupeň pobíráte) <ul style="list-style-type: none">• 3 000 Kč, jde-li o stupeň I (lehká závislost)• 6 000 Kč, jde-li o stupeň II (středně těžká závislost)• 9 000 Kč, jde-li o stupeň III (těžká závislost)• 12 000 Kč, jde-li		

o stupeň IV (úplná závislost)		
Příspěvek na mobilitu		
Příspěvek na zvláštní pomůcku Osoba starší 3 let (motorové vozidlo, úprava bytu), 15 let (vodící pes), 1 roku (všechny ostatní pomůcky)		
Jiné příspěvky		

4. Víte, na koho se obrátit v případě sociálního poradenství? Jak často sociálního pracovníka kontaktujete?

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. Kdy se projevila nemoc u Vašeho dítěte?
2. Co pro Vaši rodinu znamenalo zjištění této diagnózy?
3. Musela se Vaše rodina něčeho vzdát nebo něco zásadního změnit?
4. Bylo Vaše dítě dlouhodobě hospitalizované? Jak dlouho leželo v nemocnici?
5. Byl s dítětem v nemocnici po celou dobu i rodič?
6. Pomáhal Vám někdo z širší rodiny s chodem domácností? Popř. kdo se staral o další Vaše dítě či děti?
7. Domníváte se, že nemoc dítěte Váš partnerský vztah posílila?
8. Pomáhají Vám prarodiče s chodem domácností?
9. Je ve Vašem okolí někdo, kdo Vám pohlídá dítě i přes noc?

Oblast opora ve vzdělávání

1. Informoval Vás někdo o možnostech vzdělávání Vašeho dítěte v raném věku?
2. Jste klienti střediska rané péče? A byli jste v jejich péči?
3. Navštěvovalo nebo navštěvuje Vaše dítě předškolní zařízení, mateřskou školu, speciální mateřskou školu nebo jiné zařízení? A kde?
4. Navštěvuje Vaše dítě základní školu? Je ZŠ v místě Vašeho bydliště? Zajišťuje asistent pedagoga ve škole ošetřovatelskou péči u Vašeho dítěte? Jakým způsobem byl

asistent pedagoga vyškolen v péči o dítě s takovým postižením? Jak probíhá výuka, kolik hodin týdně ve škole?

5. Navštěvuje Vaše dítě nějaký zájmový kroužek?

Příloha č. 2

Přepis rozhovoru do šablony

Rodina A

Oblast zdravotnická opora

1. *„Je to I.stupeň Werdnig –Hoffmann.“*
2. *„Pečovat o dítě jsem se naučila v nemocnici. Učili mě doktoři i sestry v dětské nemocnici. Vždycky jsem se jich mohla zeptat, volala jsem jim i z domu.“*
3. *„Ano.“ „Lékař k nám nechodí a nekontroluje ventilátor, ale technik dělá kontroly co rok.“*
4. *„Má zavedený PEG, pokud něco potřebujeme, musíme do nemocnice a dělá se výměna co rok. Pokud jsou problémy jako ucpání nebo protékání, zanešení stravou.“*
5. *„Jezdíme jednou ročně do Jánských Lázní na měsíc.“*

Oblast sociální opora

1. *„Informace jsem dostala u rodiny se stejnou diagnózou.“*
2. *„Stejně tak u této samé rodiny.“*
3. *„Dostáváme příspěvek 12 tisíc, vyřídili jsme si příspěvek na mobilitu. Pořídili jsme si auto a stát nám dal na auto 200 tisíc a 200 tisíc na výtah.“*
4. *„Volám jenom podle potřeby, nebo oni se ohlásí sami.“*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„Kolem šesti týdnů.“*
2. *„Něco neznámého, děsného, pátrání a hledání poznatků o nemoci. Vše se nám hroutilo, nevěděli jsme, co bude, co nás čeká dál, je to velká zkouška života. Psychika a další zvraty v životě, bolesti, věčné vyšetřování po doktorech a zkoumání na internetu, co bude dál.“*
3. *„Všeho se vzdát, začít úplně jinak myslet, jednat, přeorganizovat celý systém žití, na co jsme byli zvyklí. Dovolená nemluvě, čas přizpůsobit dítěti a vše, na co jsme byli zvyklí, dělat jinak. Finančně náročné a hlavně pomoc a spjatost všech členů a pomáhat si.“*
4. *„Od 25. 12. 2009 do 3. 3.2010.“*
5. *„Ano, já. Bydlela jsem na ubytovně a denně seděla v nemocnici u postele po dobu návštěvy.“*

6. *„Dcera po škole a manžel po příjezdu z práce a pomáhali další dva kluci.“*
7. *„Ano, ale i odsunula, soustředěním mne samotné k nemocnému dítěti a nemít čas na manžela je odcizení.“*
8. *„Nikoho nemáme.“*
9. *„Ne, já sama se podílím na tom. Při určitých situacích, kdy jsem musela být v nemocnici po operaci, tak dcera.“*

Oblast opora ve vzdělávání

1. *„Ano, Educo Zlín.“*
2. *„Jsme klienti rané péče, doporučila mně je kamarádka.“*
3. *„Zatím ne.“*
4. *„Ne.“*
5. *„Ne.“*

Přepis rozhovoru do šablony

Rodina B

Oblast zdravotnická opora

1. *„Ano, je to první stupeň spinální svalové atrofie.“*
2. *„V ošetřování zejména sestřičky z anesteziologicko-resuscitační kliniky v Brně. Naučila jsem se tam ošetřovat tracheotomii a PEG.“*
„Spíše ne, ale to souvisí s mým povoláním. V další fázi mně pomáhal lékař z ARO z nemocnice ve Zlíně, který byl v minulosti mým spolužákem.“
„Ano, kdykoliv“.
„Ano, kontinuálně. Nyní již asi rok nikdo nekontroluje ventilátor, dříve mi pomáhal ten zmíněný spolužák lékař z ARO.“
3. *„Má PEG, ne nikdo to nekontroluje.“*
4. *„Ne, nechodíme na rehabilitaci, ani k nám nedochází.“*

Oblast sociální opora

1. *„Ne. Metodou pokus – omyl, něco od společnosti Educo Zlín.“*
2. *„Od jiných rodičů a pracovníků Educa.“*
3. *„Do čtyř let věku dítěte jsme pobírali 9000, nyní 12 000. Dostáváme příspěvek na mobilitu 400 korun, dostali jsme příspěvek na motorové vozidlo, na zvedák do vany. Od nadací nám přišel příspěvek na kočárek, na polohovací postel a na spotřební materiál.“*
4. *„Spíše ne“.*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„Kolem čtvrtého měsíce věku. Dcera se neotáčela na záda, na zádech nezvedala hlavu. Pediatr nás odeslal k neuroložce, která vyslovila diagnózu a odeslala nás k doktoru Vondráčkovi do dětské nemocnice v Brně.“*
2. *„Zpočátku šok, odmítání se smířit, velký stres. Později změnu téměř všeho. Pracovních plánů, rodinných plánů, spíše krizové období, pocity viny a neschopnosti, následně izolace v pracovní, sociální a společenské sféře. Jakési zatajování před okolím, spíše z důvodu vyhnout se lítosti okolí a někdy též odsuzování. Setkala jsem se s názorem, že dceři prodlužují utrpení z vlastní sobeckosti.“*
3. *„Vzdát se plánů na společné akce, jako je dovolená, výlety na kolech. Musela jsem se vzdát svého povolání, já jako lékařka. Naštěstí dočasně, ze srabu mě vytáhl chápající kolega.“*

Jednak mě nakopl zpět do práce a donutil dodělat si vzdělání. Změnili jsme denní režim, upůsobili jsme bydlení a změnily se priority.“

4. *„Ano, dvakrát. Asi měsíc v květnu 2007 s pneumonií na dětském oddělení ve Zlíně. Podruhé od září 2007 do prosince 2007 ve Fakultní nemocnici Brno na klinice anesteziologie a resuscitace. Tam se léčila také s pneumonií, došlo k zahájení umělé plicní ventilace a zavedení PEGu.“*

5. *„Ve Zlíně ano. Na oddělení typu ARO v Brně není ta možnost, mohla jsem na každodenní návštěvy od 10 – 22 hodin.“*

6. *„Zejména manžel a prarodiče z obou stran.“*

7. *„Spíše ano, ale taky rozkolísala. Ještě o něco víc nás asi spojila další dcera, která se narodila dva roky po Markétce, a protože je to velmi čilé a činorodé dítě, tak vše vyrovnilo. Starší brácha má parťáka na hry a Eliška s Markétkou zase společně objevují svět.“*

8. *„Dlouhodobě ne, spíše při aktuální potřebě.“*

9. *„Ne střídáme se s manželem.“*

Oblast opora ve vzdělávání

1. *„Ano, doktorka Švehláková nám dala kontakt na Educo.“*

2. *„Jsme klienti střediska Educo. Jak jsem uvedla, doktorka Švehláková.“*

3. *„Ne.“*

4. *„Ještě ne, právě řešíme povinnou školní docházku. Dcera je narozená v roce 2006, měla by nastupovat letos.“*

5. *„Ne.“*

Přepis rozhovoru do šablony

Rodina C

Oblast zdravotnická opora

1. *„Jedná se nejtěžší stupeň spinální svalové atrofie.“*
2. *„Trošku na oddělení ARO, ale spíše nás vše naučil čas a zkušenosti. Zdravotníci nebyli po ruce, v podstatě ne. Snažili jsme se po zkušenostech vše naučit sami, abychom je vyhledávat nepotřebovali. Raději jsme si poradili svým způsobem, ze zkušenosti i ostatních rodin stejně tak postižených dětí.“*
3. *„Ano, 24 hodin denně už několik let. Ne, nikdo dýchač nekontroluje. A myslím, že je toto bohužel velký problém, aby si maminky odhadem upravovaly ventilační hodnoty samy pro děti.“*
4. *„Ano, gastrostomii má. Nikdo nic nekontroluje. Když dceři, pamatuji, vypadla sonda za žaludku a v té době jsme měli problémy s dýchacím přístrojem, i přivolaná záchranná služba řekla, že tento stav není život ohrožující. Čekali jsme dlouho, alespoň na sanitu, aby dceru dopravila k chirurgovi, a ten dal novou sondu. Když v této situaci ani záchranka nepomůže, je zbytečné doufat, že někdo bude preventivně sondu kontrolovat.“*
5. *„Ne, rehabilitujeme sami.“*

Oblast sociální opora

1. *„Na úřadech či na internetu nebo od rodin dětí postižených SMA.“*
2. *„Asi od rodin, už si nevzpomínám.“*
3. *„Dostávám měsíčně 12 tisíc, máme vyřízený příspěvek na mobilitu, dostali jsme na auto a ještě 2 tisíce od sociálky.“*
4. *„Vše potřebné si zjistím především na internetu.“*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„Asi ve třech měsících věku.“*
2. *„Začali jsme sami hledat informace o možnostech léčby pro zlepšení zdravotního stavu.“*
3. *„Ano. Veškerý čas, celý den i noc se podřizoval jen dceři a její nemoci. Dodnes. A manžel musel změnit zaměstnání. Nejezdíme na dovolené, nechodíme na žádné společenské akce, plesy. Kam se nedostaneme s dcerou a těžkým zdravotním kočárkem, tam nejsme.“*

4. *„Nejdelší hospitalizace trvala asi necelé tři týdny, než jsme zařídili dýchací přístroj a vše potřebné. V době této hospitalizace byla provedena tracheostomie a gastrostomie.“*
5. *„Ano, já nepřetržitě.“*
6. *„Nepomáhal, pouze jedna babička měla zájem pomáhat se starším zdravým sourozencem. Stejně tak se snažila pomáhat psychicky a finančně, když to bylo možné a v jejích silách.“*
7. *„Ano, neskutečně. Manželský život je úplně jiný než v jiných rodinách. Vše se podřizuje jen nemocné dceři, nejezdíme na dovolené, nemáme sami pro sebe chvilku času, ale radost a uspokojení přináší hlavně chvíle, kdy je dcera v pořádku a my s ní.“*
8. *„Ne.“*
9. *„Ne, ani přes den, ani přes noc. Když je dcera v uvozovkách úplně v pořádku, mám několik minut na zařízení toho nejdůležitějšího a manžel je schopen ji v této době ohlídat a postarat se o to nejdůležitější.“*

Oblast opora ve vzdělávání

1. *„Ne.“*
2. *„Ne.“*
3. *„Ne.“*
4. *„Je žákyní základní školy, ale pedagog dochází k nám domů jedenkrát týdně z důvodu zdravotního stavu. Pedagog si našel s naší pomocí svou metodu jak dceru vyučovat. O péči se starat nemusí. Učí se jedenkrát týdně v domácím prostředí asi tři hodiny. Je to zaměřené hlavně na jazyk český, písmena, slova. To je pro dorozumívání nejnütnější. Vše ostatní sice není zbytečné, ale navíc. Pro větší rozhled a rozvoj.“*
5. *„Ne.“*

Přepis rozhovoru do šablony

Rodina D

Oblast zdravotnická opora

1. *„Je to I. stupeň SMA.“*
2. *„Víte, po devíti měsících strávených na ARO jsem to takřka zvládala. Máme k dispozici zdravotní sestru na tři hodiny denně, ta je nám významnou pomocí. Žádné velké problémy jsme nezaznamenali, asi by nebyl problém zavolat na ARO a zeptat se, na co je třeba.“*
3. *„Ano.“ „Ne, s funkcí ventilátoru jsme seznámeni, v případě nemoci sami zvyšujeme synovi počet dechů.“*
4. *„Má PEG, jezdíme pravidelně vyměňovat do nemocnice za 1 až 2 roky, jinak denně ošetřujeme sami.“*
5. *„Ne, rehabilitujeme sami doma. Děláme Vojtovu metodu, protahovací cviky, orofaciální cviky.“*

Oblast sociální opora

1. *„Ne, sami na internetu a pak jsem navštívila sociálku.“*
2. *„Na internetu a z časopisů.“*
3. *„Dostáváme 12 tisíc měsíčně, 400 korun na mobilitu. Přiznali nám příspěvek na auto a úpravu bytu.“*
4. *„Nekontaktuji sociálního pracovníka. Informace získávám z časopisů Vozíčkář, Můžeš nebo případně od jiných rodičů.“*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„Při kontrole v 6 týdnech nás pediatr odeslal na vyšetření pro celkovou hypotonii. Vyloučením všech nemocí se až analýzou DNA ve 2 měsících syna stanovila diagnóza.“*
2. *„Šok z formy sdělení, přišlo oznámení poštou ve stylu - PROBANT MÁ SMA. Nikdo nám nic nevysvětlil, vše jsme hledali na internetu, kde byl nedostatek informací, bylo to před 10 lety. Chyběla nám jakákoliv forma podpory či vysvětlení. Té se nám dostalo v rodině.“*
3. *„Víte, v šesti měsících syn dostal šestou nemoc a přestal polykat. Během hospitalizace v nemocnici na pozorování dostal od spolupacienta zápal plic. Potom byl odvezen na ARO do Brna a připojen k ventilátoru. Dnes je mu 10,5 roku a po celou dobu je napojen na ventilátor. Náš život se zcela změnil.“*

4. *„Já jsem byla se synem 9 měsíců na ARU v Brně, manžel za námi jezdil 100 km ze Zlína na pátek a sobotu. V neděli jsme jeli domů, já si vyprala věci a v pondělí znovu jela za synem. Domácí péče u ventilovaných dětí nebyla běžná. Na ARO v Brně nám stále opakovali, že syn zemře, že to nemá smysl a že můžeme mít další děti. S pomocí internetu jsme zjistili, že už v roce 2003 byl na trhu domácí ventilátor, přesvědčili jsme primáře, aby nám ho dovolil vyzkoušet. Ve sbírce jsme sehnali 400 tisíc na zakoupení ventilátoru. Po 9 měsících jsme se konečně dostali domů, kde jsme mohli začít v rámci možností normálně žít.“*
5. viz bod 4.
6. *„Syn byl prvním dítětem. Babičky a tety za ním jezdily v neděli, kdy jsme s manželem jeli domů.“*
7. *„Určitě ano, spojila nás víc i jako rodinu. S tchýní, švagrovými, které syna od počátku navštěvovaly v nemocnici a pak i doma.“*
8. *„Navštěvuji syna a 1 x týdně chodí číst tchýně. Mí rodiče ne.“*
9. *„Ne, nikdo z rodiny nemá odvahu syna odsát z tracheostomie. Takže vše, co je mimo domov, vyřizují jen, když je doma manžel nebo když je u syna zdravotní sestra.“*

Oblast opora ve vzdělávání

1. *„Spojila jsem se s centrem Alternativní komunikace Praha a odtud nám zapůjčili počítač s jednoduchými hrami. A syn si odmalička aspoň touto formou hrál a vzdělával se na počítači.“*
2. *„Kontaktovala jsem Educo Zlín, když vzniklo. Navštívili nás, ale nic nového mi to nepřineslo, nikdy se tehdy neseekali, asi před 9 lety, s podobnou nemocí.“*
3. *„Ne.“*
4. *„Syn je nyní ve 4. třídě základní školy, učím se s ním denně doma. Jedenkrát týdně k nám dochází jeho třídní učitelka a jednou za 14 dní jdeme do školy na 1 hodinu, víc syn nezvládá. Syn komunikuje pomocí očí, ukazuje na obrázky nebo si vybírá z několika variant, ty mu nabízíme ukazováním prstů. Tuto komunikaci nastartovalo Centrum pro Alternativní komunikaci Praha, pak jsme si to upravili dle našich potřeb. Syna škola baví, učení mu jde, je to důležitá motivace v jeho životě. S pomocí kamarádky, speciální pedagožky, jsme ve třídě měli i pár hodin zaměřených na komunikaci dětí se synem formou hry. Tato komunikace je jednoduchá a za pár minut ji zvládne každý. Také učitelky, které k nám dochází, komunikaci se synem zvládly. Vše jsme je pochopitelně učili my rodiče.“*
5. *„Navštěvuje nedělní besídku v kostele, jinak žádný kroužek ne.“*

Přepis rozhovoru do šablony Rodina E

Oblast zdravotnická opora

1. *„Má spinální svalovou atrofií I. stupně.“*
2. *„Poučil nás nemocniční personál na ARU v Brně. Když bylo potřeba, tak nám poradili telefonicky. Mohli jsme se na ně obrátit, ale naštěstí nebylo moc potřeba.“*
3. *„Ano, je napojená na ventilátor.“ „Ne, nikdo nekontroluje nastavení ventilátoru.“*
4. *„Potravu přijímá přes PEG. Lékař PEG kontroluje při jeho výměně. Jinak ho kontrolují zdravotní sestry z domácí péče, které k nám pravidelně dochází.“*
5. *„Ne.“*

Oblast sociální opora

1. *„Informace jsme získávali postupně od sociální pracovnice z internetu.“*
2. *„Sociální odbor a internet.“*
3. *Měsíčně pobíráme 12 tisíc korun, příspěvek na mobilitu a využili jsme příspěvek na motorové vozidlo.“*
4. *„Sociálního pracovníka kontaktujeme každé tři měsíce. Je potřeba pravidelně dokládat přehled příjmů.“*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„Nemoc se projevila ve třech měsících.“*
2. *„V první řadě šok. Poté strach z toho, jestli to vůbec nějak zvládneme. Co bude potřeba, v čem bude spočívat péče o člověka s takovou diagnózou. Navíc strach z toho, co přijde, protože první prognózy zněly, že dítě s takovou diagnózou se nedožije více jak dvou let.“*
3. *„Nedá se říct, že jsme se museli něčeho vzdát. Spíš se přizpůsobit. Nemůžeme se třeba jen tak sbalit a odjet na dovolenou do ciziny. Na každý sebemenší výlet je potřeba se pořádně připravit, mít nabitě všechny potřebné přístroje. Připravenou stravu do sondy. Promyšleno, kde bude možné vyměnit pleny.“*
4. *„Dlouhodobě hospitalizovaná byla jen ze začátku. V době, kdy jsme čekali na domácí ventilátor. Tehdy hospitalizace trvala 9 měsíců. Tehdy byla těžká komunikace s ministerstvem a pojišťovnou. Pamatuji si....Větší část času jsme v nemocnici trávili kvůli organizačním*

věcem. Přestože se personál v dětské nemocnici snažil. Na přístup lékařů a sester si stěžovat opravdu nemůžeme.“

5. *„Nejvíce času jsem tam strávila já. Dva dny jsem byla doma se starší dcerou a další dva dny jsem byla v Brně. A pořád dokola.“*

6. *„Rodiče a bratr s manželkou. Ti pomáhali s péčí o starší dítě.“*

7. *„Je to možné, ale ne nijak zásadně. Nikdy jsme neměli problém se podpořit nebo se na čemkoli domluvit. Spíš se člověk ujistil, že se na toho druhého můžeme opravdu spolehnout.“*

8. *„Částečně.“*

9. *„Ne. Střídáme se pouze s manželem.“*

Oblast opora ve vzdělávání

1. *„V předškolním věku jsme se spojili se speciálním centrem a ti nám pomohli s nástupem do školy.“*

2. *„Ne.“*

3. *„Ne.“*

4. *„Ano, navštěvuje základní školu v místě bydliště. Asistenta dítěti dělám já. Ve škole trávíme 5 hodin týdně. Zbytek učiva zvládáme zatím doma. Komunikace s dítětem probíhá pomocí kartiček, kdy dítě vybírá správnou odpověď.“*

5. *„Ne.“*

Přepis rozhovoru do šablony

Rodina F

Oblast zdravotnická opora

1. *„Náš syn má onemocnění Werdnig-Hoffmann I. typu.“*
2. *„Když jsme byli v nemocnici, učily mě zdravotní sestry. V nemocnici mu zavedli tracheostomii a PEG, naučila jsem to ošetřovat. Měli jsme domluvu, že když bude potřeba, tak zavolám na ARK do Brna.“*
3. *„Ano, je na ventilátoru. Ne, nedochází k nám lékař. Pokud něco potřebuju, musím k pediatrovi zajít. Většinou bez syna. Protože převést syna je komplikované. Ventilátor nekontroluje.“*
4. *„Syn má PEG. Ne, pediatr PEG nekontroluje. PEG vyměňujeme za delší dobu, tak za víc jak rok. Do té doby to nikdo nekontroluje.“*
5. *„Ne.“*

Oblast sociální opora

1. *„Ze začátku jsme neměli žádné informace, pak manžel sednul k internetu a začal všechno zjišťovat. Pak jsme se nakontaktovali přes známé na rodiny tady ze Zlínska. A nejvíc informací jsme měli asi od nich.“*
2. *„No, tak asi nejvíc od těch rodin. Oni nám řekli přesně jak máme postupovat. Jako prakticky, kam zajít, jaké si vzít papíry a tak.“*
3. *„Měsíčně nám chodí příspěvek na péči 12 tisíc, máme 400 korun na benzin a dostali jsme příspěvek na auto.“*
4. *„Na sociálce vím, ke které paní patříme. Většinou tam jdu něco vyřídit, ale jako že by mně pomáhala nebo radila, to ne.“*

Oblast emoční opora rodiny a přátel

1. *„No, kdy se projevila ta nemoc. On už po narození se málo hýbal, jako hýbal se, ale byl slabý. Měl problémy s dýcháním, mysleli jsme si, že trpí na epiglotitidy. Myslela jsem si, že má něco s dýcháním. No a ve 2 měsíci vyslovila podezření neuroložka, ke které pořád docházíme. A ta nás odeslala dál.“*
2. *„To bylo strašné období. Strašně jsem se bála, nechtěla jsem, aby to na mně poznal manžel. Nevěděli jsme, co bude dál, hrozná nejistota. No a pátrání po informacích. Všude, na*

internetu, mezi známými, co dělají v nemocnici. Měla jsem pocit, že se toho ví o této nemoci velice málo. V podstatě jsme se nejvíc dozvěděli až na ARK v Brně.“

3. „Tak museli jsme se vzdát spousty věcí. Hlavně od tak postiženého dítěte nejde odejít. Všechno je problém. Zaměstnání, dovolená, volný čas, to vůbec nehrozí. A taky nejde být pořád jenom doma, člověk potřebuje něco zařídit. Že jo. Takže byl problém, kdo bude se synem, když budu muset někam jít. No a v tomto nám zase poradily rodiny stejně postižených dětí. Informovaly nás o možnosti domácí péče, takové hlídání zdravotníma sestrama. To nás zachránilo, to jsou sestry, které znají ventilátory. Pracují na ARu nebo na JIPkách.“

4. „Byli jsme v nemocnici skoro tři měsíce. Bylo to strašné, ubíjející. Jako personál v pohodě, tam jsem si uvědomila, jakou mají práci. Ale pro mě, jako pro matku, to bylo děsné. Seděla jsem tam u postele. Taková beznaděj. Až pak se začalo jednat s pojišťovnou a domlouvat propuštění. Museli jsme mít ventilátor a odsávačku, pulzák. Naučili mě, jak to všechno ovládat.“

5. „V nemocnici jsem byla já se synem. Jezdila jsem domů tak na den, dva a pak zpátky.“

6. „No, já nevím. Jako někdy jo, jako když navařila máma nebo tchýně. Ale jako že by nějak výrazně, to ne. Ale je fakt, že jsme si furt volali. Byli jsme ve spojení. Potřebovala jsem s někým mluvit. Byla jsem zoufalá.“

7. „To jo. Musím říct, že nás nezajímalo nic jiného než naše dítě. Tak nějak nás to víc spojilo. Možná i to, že jsme byli se synem v nemocnici a manžel doma. Strašně jsem se na manžela těšila, všechno jsem mu popisovala, co syn a co bylo v nemocnici a tak.“

8. „Tak teďka jo. Snaží se. Ale musela jsem jim říct, co mně pomůže. Jako když třeba navaří, ušetří mně tím čas. A určila jsem časy návštěv, je to praktické.“

9. „Ne, tak to ne. Přes noc jsem vždycky se synem, asi bych ani nebyla klidná. Vyjimečně hlídá jedna babička tak do desíti.“

Oblast opora ve vzdělávání

1. „No, tak asi možná něco málo jsem věděla od rodin stejně postižených dětí a typ nám dala i neuroložka. Přiznám se, že jsem jim ani nevolala, protože to bylo náročné období. Neměla jsem ani čas, ani chuť. Hlavně jsem si pořád říkala, že je nebudeme potřebovat.“

2. „Ne, ale asi tam zavolám. Aspoň zjistím, jaké máme možnosti, co se dá ještě dělat. Uvidíme.“

3. „Ne.“

4. „Ne, syn má 2 roky.“

5. „Ne.“

