

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI

PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Ústav speciálněpedagogických studií

Bakalářská práce

Nikola Niesytová

Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem
s Mukopolysacharidósou

Olomouc 2022

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

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma „*Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou*“ vypracovala sama pod odborným vedením. Dále prohlašuji, že všechny užití zdroje jsou zahrnuty v seznamu použité literatury.

V Olomouci, dne

.....
Nikola Niesytová

ANOTACE

Jméno a příjmení:	Nikola Niesytová
Pracoviště:	Ústav speciálněpedagogických studií
Vedoucí práce:	Mgr. Petra Tomalová, Ph.D.
Rok obhajoby:	2022

Název práce:	Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou
Název práce v anglickém jazyce:	Sibling relationships in the family with children or adult with Mucopolysacharidosis
Anotace práce:	Bakalářská práce se zabývá vztahy mezi sourozenci v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou. Vymezuje metabolické onemocnění MPS, dědičnost a léčbu. Dále se věnuje rodině jako celku. V neposlední řadě řeší sourozenecký vztah, proměnné ovlivňující sourozenecký vztah, sourozenecké konstelace, potřeby sourozenců a zaměření pozornosti na následnou pomoc a podporu. Praktická část se zabývá analýzou, jak nahlíží intaktní sourozenec na svého mladšího či staršího sourozence s onemocněním Mukopolysacharidósy typu IV.
Klíčová slova:	Sourozenecké vztahy, rodina, Mukopolysacharidósa, dědičné metabolické onemocnění
Anotace v anglickém jazyce:	The Bachelors Thesis is focused to the sibling relationship in the family where one member diagnosed by Mucopolysacharidosis. It defines the metabolic disease MPS, heredity and treatment. It also deals with the family as a whole. Last but not least, it addresses the sibling relationship, the variables affecting the sibling relationship, the sibling constellations, the needs of the siblings and the focus on follow-up help and support. The practical part is focused to the analysis what is the view of an intact sibling to his younger or older sibling with Mucopolysacharidosis type IV.
Klíčová slova v anglickém jazyce:	Sibling relationships, family, Mucopolysacharidosis, hereditary metabolic diseases
Přílohy vázané v práci:	Příloha č. 1 - Otázky pro rozhovor Příloha č. 2 - Rozhovory s participanty (P1, P2, P3, P4, P5)
Rozsah práce:	48 s.
Jazyk práce:	CZ

Obsah

ÚVOD	6
TEORETICKÁ ČÁST	7
1 Mukopolysacharidósa – dědičná metabolická onemocnění	7
1.1 Typy mukopolysacharidós– lysosomální střídavá onemocnění.....	7
1.1.1 Mukopolysacharidósa typ I (MPS I).....	7
1.1.2 Mukopolysacharidósa typ II (MPS II, Hunterova nemoc).....	9
1.1.3 Mukopolysacharidósa typ III (MPS III, syndrom Sanfilippo).....	10
1.1.4 Mukopolysacharidósa typ IV (MPS IV, syndrom Morquio).....	12
1.1.5 Mukopolysacharidósa typ VI (MPS VI, syndrom Maroteaux – Lamy).....	13
1.1.6 Mukopolysacharidósa typ VII (MPS VII, syndrom Sly)	13
1.2 Dědičnost mukopolysacharidósy	14
1.3 Léčba mukopolysacharidósy.....	15
2 Rodina se zdravotně postiženým dítětem.....	17
2.1 Rodina	17
2.2 Rodina dítěte se zdravotním postižením	17
3 Sourozenci	20
3.1 Sourozenecký vztah	20
3.2 Proměnné ovlivňující sourozenecký vztah	21
3.3 Sourozenecké konstelace	22
3.4 Žárlivost a rivalita	24
3.4.1 Žárlivost a rivalita v rodině s postiženým dítětem	26
3.5 Přínos pro zdravé sourozence	27
3.6 Pocity a potřeby sourozenců	28
3.7 Pomoc a podpora sourozenců osob s postižením	30
PRAKTICKÁ ČÁST	32
4 Kvalitativní výzkum.....	33
4.1 Metoda sběru dat	33
4.2 Výzkumný vzorek	33
4.3 Průběh výzkumu	34
4.4 Analýza dat.....	34
5 Výsledky	34
6 Diskuse.....	46

ZÁVĚR	48
SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH CITACÍ.....	49
POUŽITÁ LITERATURA.....	49
INTERNETOVÉ ZDROJE.....	51
SEZNAM OBRÁZKŮ	54
SEZNAM TABULEK	55
SEZNAM PŘÍLOH	56
Příloha č. 1	57
Příloha č. 2	58

ÚVOD

Bakalářská práce se zaměřuje na sourozence osob se zdravotním postižením, konkrétně s metabolickým onemocněním Mukopolysacharidósa (dále také MPS).

Téma bakalářské práce jsem si vybrala z důvodu, jelikož mi byla ve třech letech diagnostikovaná MPS a zajímá mě, jak nás vnímají „zdraví“ neboli intaktní sourozenci (pozn. termín „zdravý“ sourozenec uvádím záměrně do uvozovek, neboť jej jako člověk se zdravotním postižením stavím na stejnou rovinu jako pojem terminologicky správný, tj. intaktní čili jedinec bez zdravotního postižení/nedotčený daným onemocněním). Zdali mají pocit, že veškerá pozornost je směřovaná na nás, na sourozence se zdravotním postižením. Jestli by si přáli, aby k nim rodiče zaujímali jiný přístup, zda na nás někdy žárlili a jestli by si s námi dovedli představit budoucnost.

Mukopolysacharidósa je vzácné dědičné metabolické onemocnění, které ovlivňuje nejen samostatného jedince, ale i jeho rodinu, sourozence a okolí. A právě na sourozence těchto dětí nebo dospělých jedinců se často zapomíná. Intaktní sourozenci jsou častěji vystavováni psychickým výzvám spojeným s dlouhodobým prožíváním stresu. Kladou se na ně obrovské nároky ve všech oblastech života.

Cílem bakalářské práce je zjistit, jak vnímají neintaktní sourozenci své mladší či starší sourozence trpící vzácným onemocněním – Mukopolysacharidósou typu VI.

V teoretické části jsou popsány jednotlivé druhy MPS, jejich dědičnost a léčba této nemoci. Další kapitoly se již zaměřují na rodinu jako celek. Věnovány jsou rodině dítěte se zdravotním postižením. Poslední teoretickou částí, která je zkoumána jsou sourozenci dětí/dospělých se zdravotním postižením, tj. sourozenecké vztahy, proměnné ovlivňující sourozenecký vztah, sourozenecké konstelace, potřeby sourozenců a zaměření pozornosti na následnou pomoc a podporu.

Praktická část se zabývá analýzou, jak nahlíží intaktní sourozenec na svého mladšího či staršího sourozence s onemocněním Mukopolysacharidósy typu IV. Na základě výzkumného cíle bylo vytvořeno 13 výzkumných otázek.

Bakalářská práce je zpracována kvalitativní metodou, k níž byl využit rozhovor.

TEORETICKÁ ČÁST

V teoretické části jsou popsány tři hlavní kapitoly. První kapitola se zabývá onemocněním Mukopolysacharidósa jako dědičným metabolickým onemocněním. Druhá kapitola je zaměřena na rodinu dítěte se zdravotním postižením. Třetí kapitola popisuje sourozence, věnuje se sourozeneckému vztahu, proměnným ovlivňujícím sourozenecký vztah, sourozeneckým konstelacím, žárlivosti a rivalitě, přínosům pro „zdravé“ sourozence, v neposlední řadě také pocitům a potřebám sourozenců.

1 Mukopolysacharidósa – dědičná metabolická onemocnění

„Mukopolysacharidósa (MPS) je **dědičné onemocnění látkové výměny**. Jedná se o onemocnění, která jsou způsobena **absencí některého životně důležitého enzymu**. V organismu se hromadí produkty, které nemohou být odbourávány ani odstraněny a usazují se v buňkách životně důležitých orgánů, v játrech, v slezině, v srdci nebo v mozku. Napadené orgány postupně omezují své funkce a vyvolávají příznaky závažného onemocnění.“ (Michalík, Zeman a kol., 2010, s. 4)

1.1 Typy mukopolysacharidósa – lysosomální strádavá onemocnění

Lysosomální strádavá onemocnění představují širokou skupinu dědičných poruch metabolismu. Metabolismus neboli látková výměna je proces, při němž dochází k přeměně látek v těle na živiny (proces biochemických reakcí) potřebných pro funkci buněk, tkání, a k odbourání odpadních látek, jež jsou pak z těla vylučovány. (Rokyta, 2015)

„A právě v důsledku lysosomální poruchy dochází u postižených osob k postupnému hromadění a strádání nerozložitelných a neodstranitelných látek. Zvětšené lysosomy, což jsou buněčné organely, v nichž probíhá za běžných okolností štěpení odbourávání, odstraňování nebo přenos makromolekul, tak „mění tvar buněk, poškozují jejich funkci a pomalu, ale progresivně vedou k typickým projevům onemocnění“. (Michalík, Zeman a kol. 2010, s. 6)

1.1.1 Mukopolysacharidósa typ I (MPS I)

Jak vymezují autoři (Michalík, Zeman a kol., 2010, s. 7), MPS typu I „je způsobena poruchou funkce enzymu alfa-L-iduronidázy, který se významně podílí na metabolismu a odbourávání glykosaminoglykánů tzv. GAG. GAG jsou velké makromolekuly cukrů, které

byly dříve označovány jako mukopolysacharidy. Podle strádání mukopolysacharidů v těle dostala tato skupina onemocnění i své označení – mukopolysacharidósy“. Z hlediska etiologického se jedná o onemocnění tzv. autozomálně recesivní, což značí, že oba rodiče jsou přenašeči pro typ MPS I. V minulosti se pacienti s tímto typem onemocnění zařazovali dle závažnosti klinického průběhu do 3 podskupin:

- syndrom Pfaundler-Hurler, MPS I-H,
- syndrom Hurler-Scheie, MPS I H-S,
- syndrom Scheie, MPS I-S. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

V současné době se již preferuje 2 dělení, a to na těžkou a mírnější formu onemocnění MPS I. Přestože se jedná o progresivní onemocnění, u některých pacientů se příznaky rozvíjejí pomalu, u jiných postupují mnohem rychleji. (Správná diagnóza, online, 2021)

První příznaky se u těžší formy MPS typu I (původně MPS I-H) začínají projevovat již v kojeneckém věku. Často je přítomna makrocefalie (zvětšení hlavy), mírná hypotonie (snížený krevní tlak) a kýla. V pozdějším věku se vyskytují infekce dýchacích cest, které jsou pro dané onemocnění typickým projevem a často způsobují problémy s dýcháním. V oblasti intelektu je přítomna mentální retardace. Další problémy jsou spjaty s poruchou sluchu, zákalem rohovky, problémy s páteří, a to konkrétně s výskytem hrudní kyfózy (prohnutí páteře dozadu, tzv. „kulatá záda“), bederní lordózy (zakřivení páteře dopředu) a s poruchou růstu. Takto postižené děti, pokud jim není indikována včasná léčba, umírají na následky progresivního neurologického postižení a kardiorespiračního selhání mezi 3. až 10. rokem života. Těžký průběh onemocnění se vyskytuje přibližně u poloviny ze všech dětí s MPS I. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

O něco mírnější a pomalejší průběh byl zaznamenán u jedinců s přechodným fenotypem Hurler-Scheie (MPS I H-S). Očekávaná doba života je delší, hovoří se o období mezi 15. až 30. rokem. První příznaky onemocnění se mohou objevit teprve v batolecím nebo až v předškolním věku. Intelekt tedy není zprvu postižen, ovšem postupně dochází k regresi v dané oblasti. Mezi prvotními příznaky se objevují zejména hrubé rysy v obličeji, poruchy v růstu, zákal rohovky, ztuhlost kloubů, příp. hluchota a postižení srdeční chlopně. Nejčastější příčinou úmrtí u tohoto typu onemocnění je srdeční selhání. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

Pro nejmírnější formu MPS I, Scheie syndrom (MPS I-S) je typický normální intelekt, tzn. nedochází zde k regresi stavu mentální složky. První příznaky onemocnění se vyskytují

až kolem 5. roku života. Diagnóza je stanovena s velkým odstupem času. Mezi nejčastější potíže patří degenerativní onemocnění kloubů, a stejně jako u předchozích typů i zákal rohovky a postižení srdečních chlopní. Většina pacientů se dožívá běžné délky života, největší riziko pro ně představují fatální neurochirurgické a kardiovaskulární komplikace. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

1.1.2 Mukopolysacharidósa typ II (MPS II, Hunterova nemoc)

MPS typu II vzniká při poruše funkce iduronátsulfatázy. Tento enzym je také jako ostatní bílkoviny v těle kódován genetickou informací, a tato porucha nebo chyba se v genetickém zápisu nazývá mutace. (Michalík, Zeman a kol., 2010) Genetická mutace je přítomná na chromozomu X a to znamená, že postižení bývají jen muži. Ženy mají dva chromozomy X a je-li mutace přítomná na jednom z nich, druhý zdravý chromozom X nahradí funkci postiženého. (Štěfánek, 2011) Na základě geneticky chybné informace si tedy organismus vyrábí enzym, jehož aktivita je výrazně snižena tzv. zbytková, nebo dokonce zcela nulová, což znamená, že enzym nemůže účinně vykonávat svou biologickou funkci. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

Pojmenování spjaté s tímto typem onemocnění se historicky odkazuje na skotského lékaře Charlese A. Huntera, který v odborném časopise z roku 1917 poprvé popsal typické klinické příznaky onemocnění u dvou postižených chlapců, přestože různá vyobrazení jedinců nápadně připomínajícími znaky MPS lze vypátrat již od středověku. (Michalík, Zeman, 2010)

Dle věku a průběhu onemocnění můžeme rozdělit mukopolysacharidósu typu II na těžší (typ A) a lehčí (typ B). Mezi oběma typy onemocnění neexistuje přesná hranice, jednotlivé klinické projevy se mohou překrývat. (Michalík, Zeman, 2010) Těžší typ MPS II může probíhat jako těžké progresivní život ohrožující onemocnění s manifestací v časném kojeneckém nebo batolecím věku. Naopak lehčí typ se obvykle projevuje později, má mírnější průběh, pozdější nástup obtíží, a tím také lepší prognózu. První projevy jsou v rané fázi života dítěte velmi nespecifické a onemocnění postupuje velmi pomalu, tudíž si rodiče nemusí na první pohled probíhajících změn všimnout, jedná se například o sedlovitý nos, větší obvod hlavy, tříselnou nebo pupeční kýlu, zakřivení páteře, záněty dýchacích cest, zpomalení růstu a opoždění vývoje v oblasti hrubé motoriky či v oblasti řeči. U některých jedinců se objevuje mentální či kognitivní deficit. Trvá několik let než se nahromadí (tzv. střádání) mukopolysacharidů projeví charakteristickými známkami, které rozpozná dokonce laik.

Diagnóza se obvykle stanovuje mezi 2. až 4. rokem života. (Michalík, Zemana kol., 2010; Malinová, Honzík, 2013) U těžší formy se objevují obtíže spjaté s hybností způsobené změnami ve tvaru a struktuře kostí. Chlapci se vyznačují charakteristickým vzhledem. Celkově má postava mírný předklon trupu a dopředu vystupující břicho. Krk bývá zkrácen, hrudník je často soudkovitý a typickým příznakem je zvětšený jazyk. Nápadné je husté, výrazné obočí, rovněž vlasy jsou také husté. Postižení zraku není dominantní. Ruce jsou drobné a prsty na ruku zkrácené, jakoby ztlustělé a nelze je narovnat. Typickým projevem je tzv. hrbolatá kůže, která se vytváří v důsledku střádání látek v kůži a podkoží. Častými doprovodnými projevy jsou chronická rýma, zvětšení nosních i krčních mandlí. Někteří jedinci trpí dokonce opakovanými zápalami plic nebo záněty středouší. (Michalík, Zeman a kol., 2010; Malinová, Honzík, 2013)

V oblasti mentálního deficitu se objevují specifika. U chlapců s těžkým typem MPS II je předpoklad, že se naučí používat pouze několik slov, což způsobuje i další změny pojící se s předškolním nebo mladším školním věkem, kdy se značně mění chování, které vykazuje výrazné známky hyperaktivního syndromu. Tyto děti jsou často nezvladatelné a péče o ně je vyčerpávající a velmi náročná. Během několika dalších let se dítě zklidňuje. Naopak u dětí s lehčím typem může probíhat zcela normální mentální vývoj, tudíž je zde lepší předpoklad i pro absolvování, respektive docházení do základní školy či základní školy speciální do doby, než dochází k určité regresi zdravotního stavu. Terminální stádium je charakterizováno kavernospasticitou s poruchou polykání a nakonec dýchání. Délka života je různá. U těžšího typu je úmrtí vymezováno kolem 15. roku života, u lehčího typu je možné dožití i mezi 30 – 50 rokem. (Michalík, Zeman a kol., 2010; Malinová, Honzík, 2013)

1.1.3 Mukopolysacharidóza typ III (MPS III, syndrom Sanfilippo)

Jak uvádí několikero autorů (Michalík, Zeman a kol., 2010; Malinová, Honzík, 2013) MPS typu III tvoří na biochemické i molekulární úrovni skupinu čtyř zcela různých onemocnění, která jsou si na klinické úrovni poměrně značně podobná. Dělení podle biochemické a molekulární úrovně je následující:

- MPS IIIA je způsobena poruchou funkce enzymu heparan N-sulfatázy,
- MPS IIIB je způsobena poruchou funkce α -N-acetylglukosaminidázy.
- MPS IIIC je způsobena poruchou funkce acetyl-CoA:
 α -glukosaminideacetyltransferázy.

- MPS IIID je způsobena poruchou funkce *N*-acetyl glukosamine 6-sulfatázy.

Všechny 4 enzymy se podílí na metabolismu a odbourávání heparansulfátu, což je velká molekula ze skupiny mukopolysacharidů. Dědičnost všech typů MPS III je autosomálně recesivní, což znamená, že postižený jedinec dostal genetickou informaci o onemocnění od obou zdravých rodičů, kteří jsou přenašeči této nemoci. Existuje 25% předpoklad, že dítě bude nejen zdravé, ale nebude ani nositelem dané genetické informace. Pokud bychom si tuto skutečnost demonstrovali na modelovém případě, 50 % potomků těchto rodičů bude zdravých, ale budou nositeli (tj. přenašeči) této informace dané nemoci. (Michalík, Zeman a kol., 2010)

Jak uvádí National MPS Society (2011), nemoc je rozdělena do tří stádií. Děti se s MPS III v raném věku většinou vyvíjí zcela normálně a první příznaky se mohou začít objevovat mezi 2. až 6. rokem dítěte. Typickými rysy jsou změny v chování, výrazná hyperaktivita, porucha pozornosti a poruchy spánku vedoucí až k nespavosti. Jak uvádí Malinová a Honzík (2013) objevují se i stavy spjaté se sebepoškozováním, jež se velmi těžce jakkoli farmakologicky tlumí. Michalík, Zeman a kol. (2010) zmiňují, že postupem času dochází k úbytku naučených dovedností, což souvisí i s dopadem na mentální schopnosti dítěte. Malinová a Honzík (2013) doplňují, že u některých dětí nepřekročí rozumovou úroveň 1-2 letého dítěte. Výsledkem je tedy postupné zpomalení až zástava vývoje. Řečový projev se horší, artikulace je obtížná a řeč se stává méně srozumitelnou. Děti často slova opakuji bez konkrétních vazeb. Dopad na stránku řeči mají i opakované záněty středouší, jež mohou vést až k převodní poruše sluchu. Po několika měsících, kdy se u dítěte prohlubovala deteriorace duševních schopností se v dalším průběhu nemoci (třetí fázi) může u dítěte objevit i fáze, kdy je onemocnění relativně stabilizováno. Na první pohled by se mohlo zdát, že dítě postižené tímto typem MPS se po určitou dobu již více nezhoršuje, nemoc se jako by na určitou dobu zastavila, což dává rodičům falešnou naději na zlepšení. V tomto období však nedochází k významnějšímu zlepšení mentálních funkcí ani psychomotorického vývoje. (Michalík, Zeman, 2010)

V poslední fázi onemocnění se prohlubuje neurologické postižení s těžkou poruchou kognitivních i sociálních dovedností a zhoršuje se jemná i hrubá motorika. U daného jedince se setkáváme s častými pády z důvodu zakopávání, dochází ke ztrátě koordinace pohybů, přičemž neurologický nálezn často vyústí v potřebu používat pro transport dítěte invalidní vozík. U některých dětí s MPS III se objevují i epileptické záchvaty. Postižené dítě se

postupně stává tiché až upadá do letargie, nechodí a postupně ztrácí kontakt se svým okolím. V této fázi onemocnění je již při vyšetření mozku metodou CT nebo MRI vidět obraz progredující mozkové atrofie. Postupně se objevují polykací obtíže, které vedou ke ztrátě hmotnosti a kachexii, což vede k indikaci zavedení výživové gastrostomie. Jedinci s typem MPS IIIA se mohou dožít až 20let, u typu MPS IIIB je doloženo dožití mezi 30.- 40. rokem věku jedince. (Michalík, Zeman a kol., 2010; Malinová, Honzík, 2013)

1.1.4 Mukopolysacharidósa typ IV (MPS IV, syndrom Morquio)

Dalším typem z oblasti dědičných lysosomálních onemocnění patří MPS typu IV, který v roce 1929 popsali Dr. Morquio, pediatr z Uruguaye a Dr. Brailsford, rentgenolog z Anglie. U postižených jedinců dochází k hromadění vysokomolekulárních látek. Jedná se o poruchu intralysosomálního štěpení keratansulfátu, který je součástí chrupavčitých tkání a rohovky, na němž se podílí dva enzymy, jejichž porucha vede ke vzniku dvou typů MPS IV:

- MPS IV A je způsoben poruchou funkce **N-acetylgalaktosamin-6-sulfatázy**,
- MPS IV B je způsoben poruchou **beta-galaktosidázy**.
(Michalík, Zeman a kol. 2010)

MPS IV je způsobena recesivním genem a při každém těhotenství existuje jedna ze čtyř šancí, že dítě zdědí defektní gen od každého rodiče (nosiče) a bude postiženo tímto onemocněním. Existuje šance dvě ku třem, že intaktní sourozenci těchto dětí s MPS IV budou nositelé tohoto genu. (NationalMPSSociety, online, 2011)

Jak uvádí Ješina, Zeman (2021) mezi charakteristické rysy se řadí porucha růstu, nízká postava, progredující kostní dysplazie a postižení rohovky. Děti s MPS IV mají krátký trup, vyklenutý hrudník s protruzí sternu, hyperlordózu anebo kyfózu páteře v oblasti thorakolumbální, méně častá je naopak skolióza. Z důvodu postižení krční páteře drží tyto jedinci hlavu v záklonu. Časté je také flekční postavení v kyčlích nebo kolenních kloubech. Postavení kolen je značně valgózní, což ještě více zhoršuje chůzi. Uvolněná vazivová tkáň zapříčiňuje hypermobilitu některých kloubů a hybnost ostatních kloubů bývá omezena. (Ješina, Zeman, 2011) U těchto jedinců nedochází k postižení centrální nervové soustavy a oproti ostatním typům vymezeným výše, tj. MPS I, II a III mají tyto jedinci zcela normální intelekt. Délka života u jedinců s typem MPS IV vyznačující se mírnějším průběhem nemoci nemusí být tak významně zkrácena jako u předchozích typů a tyto lidé se mohou dožít

i 7. dekády. Naopak jedinci s těžkým fenotypem obvykle umírají ve 2. až 3. dekádě života (tj. mezi 20–30. rokem života). (Ješina, 2020)

1.1.5 Mukopolysacharidósa typ VI (MPS VI, syndrom Maroteaux – Lamy)

Mukopolysacharidósa typ VI má název odvozený od jmen dvou francouzských lékařů a to Dr. Maroteaux a Dr. Lamyho, kteří jako první onemocnění popsali v roce 1963. (NationalMPSSociety, online, 2021) Michalík, Zeman a kol. (2010, s. 34) uvádí, že „podstatou MPS VI je porucha lysosomálního enzymu N – acetylglaktosamin-4-sulfatázy potřebného ke štěpení dermatansulfátu (DS). Neúplně rozštěpené molekuly DS nemohou být použity pro správný vývoj a funkci buněk, ukládají se a střeďují v lysozomech buněk a následně i ve tkáních, čímž způsobují progredující poškození, především v chrupavkách, kostech nebo v srdečních chlopních. Dědičnost MPS VI je autosomálně recesivní, to znamená, že oba rodiče jsou zdraví přenašeči“.

Ješina a Zeman (2011) zmiňují, že klinické projevy u pacientů s MPS VI typu představují kontinuální spektrum od mírných příznaků až po velmi těžké projevy. Závažnost onemocnění částečně koreluje se zbytkovou aktivitou enzymu. U pacientů s nízkou aktivitou jde obvykle o těžkou formu onemocnění, která progreduje již od kojeneckého věku. Mezi nejčastější projevy patří makrocefalie, vyvýšené čelo, mírná svalová hypotonie, zvětšení jater a sleziny (hepatosplenomegalie), pupeční nebo tříselná kýla. V důsledku postupně se zhoršujícího lysosomálního strádání se prohlubují kraniofaciální dysmorfie (abnormální charakter fyzických rysů tváře a lebky), deformity hrudníku, kloubní a orgánová postižení – srdeční, plicní, smyslové např. porucha sluchu. U jedinců s mírnější formou MPS VI, která progreduje pomaleji a zbytková aktivita enzymu je při ní vyšší, se onemocnění může projevit až v průběhu dětství či dospívání.

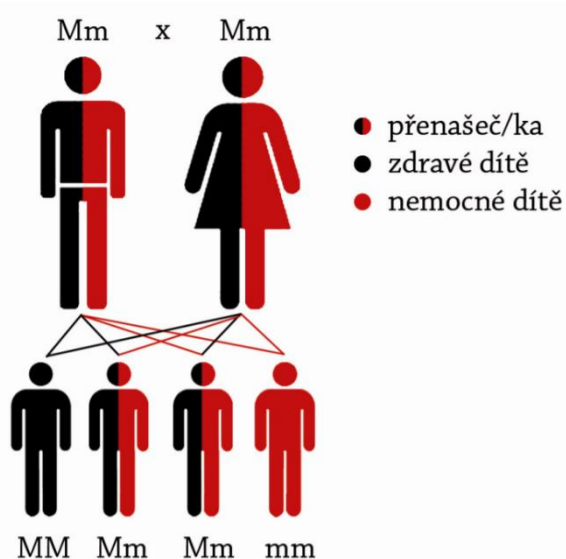
1.1.6 Mukopolysacharidósa typ VII (MPS VII, syndrom Sly)

Posledním typem je mukopolysacharidósa VII, která získala své jméno podle Dr. Williama Slyho, jenž tuto nemoc popsal v roce 1972. Tento typ MPS patří mezi nejvzácnější. (NationalMPSSociety, online, 2017) V České republice byl popsán zatím pouze jeden pacient s tímto typem. Nemoc je zapříčiněna defektním enzymem ***β-glukuronidázou***, která odštěpuje kyselinu glukuronovou od dermatan-, heparan- nebochondroitinsulfátu. (Ješina, 2020) U postižených jedinců se podle stupně závažnosti onemocnění v průběhu lysosomálního

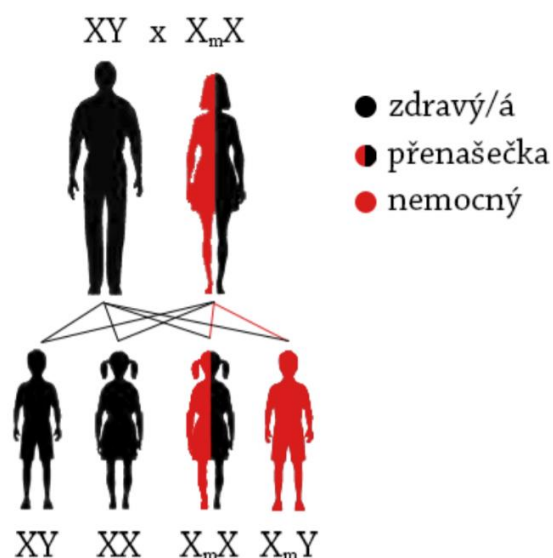
střádání vyskytují jednotlivé příznaky jako zákal rohovky, porucha růstu a deformity hrudníku s protruzí sternu, jež způsobují snížení vitální kapacity plic. Stejně jako u přechozího typu je omezena hybnost velkých kloubů. Mentální deficit se nemusí vyskytovat u všech jedinců, mohou se ale naopak častěji objevit komplikace v důsledku progredující poruchy sluchu nebo zraku. Střádání GAG vede k postižení srdečních chlopní a rozvoji hypertrofické kardiomyopatii. (Ješina, 2020)

1.2 Dědičnost mukopolysacharidósy

Michalík, Zeman (2010) uvádí, že dědičnost všech typů MPS kromě MPS II je autosomálně recesivní. Znamená to, že oba rodiče jsou zdraví, ale oba jsou přenašeči pro stejný typ MPS. V praxi to pro rodiče znamená, že mají 25% riziko narození nemocného dítěte, které je zároveň přenašečem, ale také mají 25 % naději narození zdravého dítěte, které nebude ani přenašečem a 50% šanci narození zdravého dítěte, které bude bohužel nositelem (přenašečem) informace o této nemoci.



Obrázek 1: Autozomálně recesivní dědičnost u MPS



Obrázek 2: Gonozomálně recesivní dědičnost u MPS typu II

„Dědičnost u MPS typu II je gonozomálně recesivní a vždy je vázána na pohlavní chromozom X. MPS typem II mohou onemocnět chlapci, dívka může onemocnět velmi vzácně. Dívka s jedním postiženým chromozomem X je zdravá, ale je přenašečka. Pokud v budoucnosti předá postižený chromozom svému synovi, chlapec bude buď zdravý, nebo

onemocní MPS typu II, pokud dceři, bude zdravá anebo zdravá přenašečka jako její matka.“ (Michalík, Zeman, 2010, s. 15) Problémem tedy je, že nelze zmapovat, kdo je zdravým jedincem a kdo zdravým jedincem přenašečem. V případě dalších genetických vyšetření mohou partneři pak dojít ke skutečnosti, že pokud by byli s jiným partnerem, tento přenos by se neuskutečnil a mohli by mít oba zdravé potomky, což může následně vést k rozpadu rodiny jako únikového řešení dané situace. Obdobná situace s genetickým přenosem vázaným na pohlaví, k němuž dochází v případě přenosu zdravé matky přenašečky na syna, jemuž tento gen způsobí onemocnění a žena je přiřknuta partnerem vina, což může způsobit ženě značné psychické obtíže. (Vágnerová a kol., 2011)

1.3 Léčba mukopolysacharidósy

Léčba jedinců s MPS představuje komplexní terapeutický přístup, který zahrnuje nutnost multidisciplinární péče odborníků, tj. ortopedy, kardiology, neurochirurgy, pneumology, oční a ORL specialisty aj. Tito odborníci zajišťují symptomatickou léčbu, která představuje např. ortopedické korekce kostních změn, oční zákroky (transplantace rohovky, operace glaukomu), prevenci infekční endokarditidy a v případě potřeby také transplantace srdečních chlopní, dále otorinolaryngologické výkony (adenotomie, tonzilektomie, zavedení gromet do středouší, kochleární implantáty, naslouchadla), neurochirurgické výkony na krční páteři (při progresivní cervikální myelopatii), stomatologickou péči, rehabilitaci a dechovou rehabilitaci, v případě potřeby i podporu dýchání (tracheotomie a léčby trvalým přetlakem v dýchacích cestách). S nejnovějšími poznatky v oblasti medicíny se zavádí nové léčebné přístupy, které jsou v popředí, a to léčebné přístupy pomocí tzv. enzymoterapie nebo transplantace hematopoietických kmenových buněk, jejichž „podstatou je dodání, respektive zajištění produkce chybějícího funkčního enzymu. Jednotlivé přístupy se volí dle typu MPS, věku pacienta, tíže a druhu klinických obtíží“. (Ješina, 2020, s. 59; NationalMPSSociety, online, 2021)

Enzymoterapie neboli ERT spočívá v intravenózním podávání léku obsahujícího vhodný enzym. Jedná se o dávku, která je aplikována týdně. ERT nemoc neléčí, ale zpomaluje její postup zvýšením množství chybějícího enzymu v těle. Má však i své limity, neúčinkuje u pacientů s těžším mentálním deficitem. Enzymová substituční terapie je proto v současnosti dostupná pro pět typů MPS s mírnější formou, tj. MPS I, MPS II, MPS IVA, MPS VI a MPS VII. (Ješina, Zeman, 2011; National MPS Society, 2021)

Substrát redukční terapie – SRT

Tato léčba je indikována u pacientů s MPS III, kdy se podává lék Soyfen s látkou genistein, jež by měla zabránit spojování makromolekul sacharidů. Genistein je 3-hydrocyisoflavon, a proto je léčba označována jako „gene expression-targeted isoflavone therapy“. Při pravidelném užití by mělo dojít ke zmínění některých příznaků zejména v oblasti sociálního chování, avšak i v tomto případě se bude jednat o dobu časově omezenou. Léčebné studie probíhají. (Michalík, Zeman, 2010; Ješina, Zeman, 2011)

Transplantace hematopoetických kmenových buněk - HSCT

„V 80. letech minulého století byla poprvé realizována transplantace kostní dřeně. V současné době představuje HSCT z kostní dřeně nejúčinnější léčbu a metodu volby především u pacientů s nejtěžší formou MPS I a MPS VII, u kterých hrozí rozvoj postižení CNS. Podmínkou účinnosti transplantace (HCST) je nejen HLA identický dárcce v rodině, nebo dárcce z Registru dárců kostní dřeně, ale i včasná diagnostika onemocnění (obvykle do 2 let věku), tedy ještě před rozvojem psychomotorické retardace.“ (Společnost pro mukopolysacharidosu, online, 2021)

Jak uvádí Ješina, Zeman (2011) další typy léčby jsou ve fázi výzkum, jedná se např. o perorální substrát-inhibiční terapie pomocí tzv. „malé molekuly, nebo genová terapie či aplikace rekombinačně připraveného enzymu do mozkomíšního moku.

2 Rodina se zdravotně postiženým dítětem

Rodina je tam, kde život začíná a láska nikdy nekončí. Nejdůležitější posláním rodiny je pečovat a chránit své členy, kteří se o sebe nemohou nebo nedokáží postarat. Slovo rodina používáme v běžném životě s takovou samozřejmostí, že občas zapomíná, co je jejím skutečným významem. Pro někoho znamená rodina místo, kde nás čeká teplo rodinného krbu a kam se všichni rádi vracíme. Rodina by měla být určitým bezpečným přístavem, kde zapomeneme na osobní problémy a těšíme se jen z přítomnosti svých blízkých. Rodinu tvoří lidé, které nadevše milujeme a oni nás. Společná sounáležitost, láska a pospolitost je to, co dělá právě rodiny s dětmi se zdravotním postižením daleko silnější, než si myslí.

V následujících částech si vymežíme funkci rodiny a hlouběji se zaměříme právě na jednotlivé fáze spjaté s očekávaným, avšak ve většině případů spíše neočekávaným příchodem dítě se zdravotním postižením či onemocněním.

2.1 Rodina

Rodina je podle definice Špaňhelové (2006, s. 87) „skupina lidí spojená manželstvím nebo pokrevními vztahy. Platí v ní určitá odpovědnost mezi členy rodiny a vzájemná pomoc. Do nukleární rodiny patří otec, matka a jejich děti, do širší rodiny patří i ostatní příbuzní, jako jsou prarodiče, strýcové, tety, sestřenice, bratřenci“. Dle Havelky a Bartošové (2019, s. 10) je pro malé dítě „jeho rodina vším a její význam je nezastupitelný. To, co se v ní naučí a zažije, ho provází celý život, silně ho ovlivňuje a utváří jeho způsob přemýšlení o sobě, druhých lidech i o světě“.

Rodina je jeden z nejdůležitějších aspektů, který má vliv na kvalitu života o dítě s MPS. O vlivu rodičovské role na vývoj dítěte raného věku dnes nikdo nepochybuje. Jak ale uvádí autorky (Sobotková, Dittrichová a kol., 2009, s. 16) „ne každý si však uvědomí, že mají-li rodiče dobře vychovávat své děti, musí být splněny určité podmínky, k nimž také patří dobrá psychická pohoda rodičů a klidná rodinná atmosféra. V případě narození dítěte s problémy však tato podmínka splněna není, což platí zejména bezprostředně po narození a v útlém věku dítěte“.

2.2 Rodina dítěte se zdravotním postižením

Nemoc, zdravotní postižení dítěte vždy citelně zasahuje a ovlivňuje další rozvoj rodinných vztahů. Je zátěží, jež může vést k jejich narušení a následnému rozpadu, ale stejně

tak mohou být akceptovány jako společný úkol, který rodinnou soudržnost posiluje. Narozením dítěte se začíná proměňovat uspořádání rodinných vztahů a změna, která kterou dítě přináší, vyžaduje od všech členů rodiny přizpůsobení se novým podmínkám. Vztahy jsou ovlivněny na všech úrovních – mezi manželi, mezi rodiči a v neposlední řadě i mezi sourozenci navzájem. Rodiče, kterým se narodí dítě se zdravotním postižením, se kromě běžných rodičovských a výchovných problémů, musí vyrovnat s celou řadou dalších obtíží, které s sebou přináší specifické potřeby jejich dítěte. (Havelka, Bartošová, 2019)

Již samotné sdělení závažné diagnózy dítěte znamená pro rodiče hluboký otřes, stresovou situaci a je v danou chvíli zcela jedno, zdali hovoříme o vážném somatickém onemocnění či o diagnóze smyslového, tělesného nebo mentálního postižení dítěte. V danou chvíli není rozhodující ani skutečnost, zda se tak děje bezprostředně po porodu dítěte nebo v pozdější fázi. (Říčan, Krejčířová a kol., 2006) Chvátalová (2012, s. 9) potvrzuje „co rodina, to jiný příběh, jiný osud. Přesto však mají mnoho společného – všichni tito lidé procházejí obdobím, kdy se ptají, proč právě jim byla udělena taková „lekce“, všichni potřebují pomoc lékařů a dalších zdravotníků či sociálních pracovníků. Všichni si kladou velmi podobné otázky o budoucnosti dítěte“. Systematická zdravotní péče však dosvědčuje, že mnohé obtíže lze vyřešit nebo alespoň zmírnit láskyplným úsilím především rodičů, kteří nepodlehnu depresi či beznaději, ale dokáží se o své dítě postarat i v těžké nemoci. K tomu jim může pomoci právě multidisciplinární tým v čele s lékaři a dalším zdravotnickým personálem, kteří aplikují své poznatky v náročné terapeutické, rehabilitační i výchovné péči o malé pacienty. Velkou roli sehrávají i sociální služby, jež v komplexu daného pak zvyšují šance na postupné zlepšení celkového stavu dítěte. (Sobotková, Dittrichová a kol., 2009)

Havelka a Bartošová (2019) upozorňují, že mezi nejvýraznější stresory pro rodiče bývají samostatné projevy zdravotního postižení, které se často pojí s neměnností zdravotního stavu. Stresující je také to, když širší rodina a společnost nemá dostatek informací o daném onemocnění, což může vést, a často i vede, k nepochopení, odsuzování a nepřijetí „zvláštního a jiného“ chování dítěte. Kromě zatěžující a náročné péče o dítě jsou dalšími stresory také problémy spojené s duševním zdravím rodičů, obtíže spojené s výkonem zaměstnání nebo zvýšené finanční náklady na péči o dítě. Negativně je ovlivněna i kvalita života lidí pečujících o dítě s postižením, a to v oblastech, jakými jsou fyzické zdraví a sociální vztahy. Objevuje se vyšší míra rodičovských obav, větší výchovná zátěž a vyšší pravděpodobnost ukončení pracovního poměru z důvodu problémů spjatých s péčí o dítě, v důsledku čehož dochází k nižšímu zapojení do komunity a jejich služeb až k možné izolaci.

Se skutečností nemoci se postupně vyrovnává každý z členů rodiny vlastním způsobem. Většina rodičů prochází řadou stádií emočních reakcí obvykle v uvedeném pořadí, i když vždy individuálně různým tempem. Stadia popsala Kübler-Rossová (Říčan, Krejčířová a kol., 2006) následovně:

1. **Šok** – rodiče zažívají iracionální pocity a myšlenky, pocity derealizace a zmatku.
2. **Popření nebo útěk ze situace** – dochází k rychlému rozvoji obranných mechanismů, nejčastěji popření „není to pravda“, případně vytěsnění „nic mi neřekli“. Taková reakce je projevem obrany před ztrátou psychické rovnováhy. Typické je pro toto období rovněž magické či mystické zaměření, obracení se k Bohu.
3. **Smutek, zlost, úzkost, pocity viny** – časté bývají také agresivní pocity a vztek na sebe i celý svět, hledání viny.

Nezbytné je informace o postižení dítěte neustále opakovat, jelikož rodiče v prvních dvou stádiích nejsou schopni podrobnější informace o postižení dítěte a možnostech jeho léčby jasně vnímat a zpracovávat.

4. **Stádium rovnováhy** – dochází ke snižování úzkosti a deprese, rodiče začínají mít realistický pohled na situaci, roste jejich snaha starat se o dítě a aktivně se účastnit na jeho léčbě. Toto období obvykle trvá několik týdnů až měsíců, ale ani v nejlepším případě nebývá adaptace po léta úplná. Jak často rodiče uvádí „s postižením dítěte se nevyrovnám, ale naučím se s ním žít“.
5. **Reorganizace** – je posledním stadiem, kdy je již situace rodiči přijímána. Rodiče dosahují více či méně realistického postoje, vyrovnávají se s faktem nemoci. Dítě přijímají takové, jaké je a jsou ochotni je rozvíjet v mezích jeho možností, hledají optimální cesty do budoucna.

Vyrovnat se s postižením svého dítěte je velmi obtížné a zdaleka ne všichni rodiče posledního stádia dosáhnou. (Říčan, Krejčířová a kol., 2006) Fitznerová (2010) proto neopomíná na fakt, že by matka i otec měli uspokojovat své individuální potřeby, najít si čas na sebe a svůj život, který je stejně tak důležitý jako život a potřeby jejich dítěte. S dítětem by si měli vytvořit blízký vztah již od raného dětství a měli by být ve výchově důslední, ale zároveň i respektující jejich dětský svět, neboť jak se lidově říká „**spokojená matka spokojené dítě**“.

3 Sourozenci

„Mít sourozence znamená mít už v dětství možnost získávat zkušenosti v sociální interakci, naučit se projevovat loajalitu, pomáhat a ochraňovat nebo přejímat modely konfliktů a jejich řešení, modely dominance a soutěžení, a toto naučené přenášet do jiných sociálních vztahů.“ (Kern, 1999, s. 231)

Dle Prekopové (2015, s. 19) mají sourozenci dětí se zdravotním postižením velkou výhodu v tom, že celé dětství prožívají trénink různých způsobů vzájemného sociálního chování. Podle pořadí narození se děti naučí přizpůsobovat se jedno druhému, hájit se před sebou, trpět se, dělit se, prohrávat, ale i vzájemně se ctít, bojovat proti sobě nebo spolu proti společným nepřítelům, bránit navzájem a držet spolu.

3.1 Sourozenecký vztah

„Sourozenecký vztah je první sociální laboratoří, ve které děti mohou experimentovat se vztahy s vrstevníky. V tomto kontextu se děti podporují, vyčleňují, učí se navzájem nebo jeden z druhého činí obětího beránka. Ve světě sourozenců se děti učí, jak spolu vycházet, spolupracovat nebo soutěžit. Učí se, jak se přátelit i odcizovat, jak si zachovat tvář při prohře a jak dosáhnout uznání pro vlastní schopnosti. Již v raném dětství tak zaujímají různé pozice, které mohou být významné pro jejich další život.“ (Akademie rodičovství, 2020)

Podle **Alfreda Adlera**, jsou sourozenecké vztahy **hnací silou v rozvoji člověka**. (Moussa, 2021) Havelka a Bartošová (2019, s. 18–19) vymezují, v čem je sourozenecký vztah jedinečný:

- Sourozenectví je nejranější vrstevnický vztah – bratr nebo sestra je první, kdo si s dítětem hraje, vytváří přátelská spojení, pomáhá mu překonat překážky, ale i první, s kým má dítě rozepře a šarvátky.
- Sourozenectví bývá nejdélejší vztah v životě – trvá od narození až do smrti. Žádná jiná osoba – rodič, partner či nejlepší přítel s člověkem nejde delší část jeho životní cesty.
- Na rozdíl od ostatních blízkých vztahů v životě není možné si sourozence vybrat, je člověku dán narozením. **Sourozenectví je status pevně daný.**
- Sourozenci spolu v dětství tráví nejvíce spolu.

3.2 Proměnné ovlivňující sourozenecký vztah

Sourozenci sdílí společné zážitky, ale mají možnost získávat i své vlastní. Mohou se vzájemně ovlivňovat a obohacovat. Sourozenecký vztah bývá významný ve všech fázích života, i když se mění jeho intenzita. Sourozenci se ovlivňují především v:

- oblasti kognice (myšlení, pozornost, řeč),
- psychosociálním vývoji, tj. ve vývoji způsobu chování, povahy, ve schopnosti navazovat a udržovat mezilidské vztahy,
- vzájemné hře, pomoci si a podpoře jeden druhého,
- rozvíjení své komunikační dovednosti – kladou si otázky, argumentují a vyjednávají,
- vzájemné soutěživosti, opravě svých chyb,
- možnosti zažívat často intenzivní pozitivní a také negativní emoce, přičemž mají šanci naučit se s těmito emocemi pracovat a zvládat je. (Novotná, 2020)

„Zdraví“ neboli intaktní sourozenci dětí s postižením čelí nejen běžným sourozeneckým problémům, ale jsou konfrontováni s řadou nevšedních situací, s nimiž jsou spjata specifika daného onemocnění jejich bratrů a sester. To, jaký vliv na dítě bude tato situace mít, velmi záleží na uvědomění dospělých (rodičů, blízkých osob, terapeutů), kteří se „zdravým“ dítětem přicházejí do styku. Novotná (2020) připomíná, že sourozenecký vztah **ovlivňuje ve velké míře věk, vývojová úroveň, pořadí narození, shoda pohlaví, ale také míra znalosti o postižení sourozence.**

- **Věk a vývojová úroveň**, na které se dítě nachází, ovlivňují, do jaké míry je dítě schopno logicky uvažovat nad tím, co se děje a pochopit to. Tato schopnost se vyvíjí postupně. Kolem 5. roku věku jsou děti schopné na nejzákladnější, konkrétní úrovni popsat projevy a obtíže svého sourozence. Postupně také narůstá jejich starostlivost vůči němu.
- **Pořadí narození** sehrává roli v tom, jestli je sourozenec mladší či starší, což mu může napomoci lépe pochopit některé možné příčiny jeho problémového nebo nepřiměřeného chování. Je-li sourozenec s postižením starší, existuje pravděpodobnost, že mladší dítě „okopíruje“ jeho projevy chování.
- **Pohlaví dítěte** má také vliv na průběh a typ vztahu. Dívky se do péče o sourozence s postižením zapojují více a přebírají pečující roli častěji než chlapci.

- **Míra znalosti o postižení sourozence** přispívá k lepšímu přijetí sourozenceova postižení. Pak je větší pravděpodobnost, že i jejich vztah bude kvalitnější, hlubší.

Pokud se u sourozence s postižením vyskytuje mentální postižení a trpí poruchami chování nebo jinými závažnými zdravotními obtížemi, je „zdravý“ sourozenec, který s ním sdílí pokoj, vystavován řadě zátěžových projevů chování, a to **negativně ovlivňuje sourozenecký vztah a psychiku dítěte:**

- **Agresivní a destruktivní tendence** – ničení soukromých věcí, fyzické a slovní napadání,
- **Nedostatečná hygiena a sebeobsluha** – pomočování se, zápach, nepořádek,
- **Nepřiměřené chování mezi lidmi** – masturbace, nedodržování osobního prostoru,
- **Odlišný denní režim** – pečovatelské úkony v průběhu noci atd. (Havelka, Bartošová, 2019)

3.3 Sourozenecké konstelace

Už od 19. století můžeme pozorovat různé definice sourozeneckých konstelací to, co nás ovlivňuje, např. v jakém pořadí jsme se narodili, zda a jaké máme **sourozence**. Pohled na sourozenecké konstelace se neustále vyvíjí a zpřesňuje, ale i přesto základ zůstává stejný. (Mamci, 2018)

Leman (2016, s. 19) nazývá pojem sourozenecké konstelace jako „**větev na stromě rodiny**“ a tato větev velmi úzce souvisí s tím, kým jsme dnes. Tento pojem Leman (2016) definuje jako vědu o vašem místě v rodinné linii. Narodili jste se jako první? Druzí? Třetí? Nebo ještě dále na této linii? Ať už jste přistáli kdekoli, ovlivňuje to váš život v bezpočtu ohledů.

Adler (1927, in Sohni, 2019, s. 52) jako jeden z prvních přišel s tezí, že o „rozdílech mezi sourozenci rozhodují znaky, jako je počet sourozenců, věkový rozdíl, pohlaví, a především jejich umístění v pořadí sourozenců. On sám nicméně hovořil o nedorozumění, jemuž je třeba se vyhnout. Spočívá v přijetí domněnky, že pro charakter je směrodatné pořadí

ve sledu sourozenců. Mnohem důležitější je podle Adlera rodinná situace, do níž se dítě narodí“.

Nicoll (in Novák, 2007, s. 24) shrnuje sourozenecké konstelace a pořadí narození takto, „čím více je v rodině soutěživosti, tím výraznější jsou účinky pořadí narození. Typické je, že prvorozené a druhorozené dítě, zejména pokud jde o děti stejného pohlaví, jdou při hledání svého místa v životě odlišným směrem. Handicapované dítě zaujímá v rodině pozici mladšího dítěte. To může jeho sourozence odrazovat, nebo obohacovat. Dítě se většinou neangažuje ve sférách, kde jeho sourozenec vyniká. Naopak často se snaží vyniknout tam, kde sourozenec neuspěl. Velmi úspěšné děti jsou pro sourozence výzvou, ale také mohou být zdrojem stresu. Pohlaví formou gender role ovlivňuje životní plány dítěte. Věkový rozdíl mezi dětmi činícími pět a více let formuje nové sourozenecké konstelace“.

Vágnerová (2012) upozorňuje, že **prvorozené děti**, které byly delší dobu zvyklé pouze na kontakt s dospělými, mohou chápat narození sourozence jako obtěžující událost a žárlit na něj. Ke změně chování dochází teprve po jeho narození. V době, kdy je rodička v očekávání, se obvykle rodičovské chování nemění a dítě se zdravotním postižením nemá důvod, aby se cítilo ohroženě. Sourozenec pro něj zatím reálně neexistuje. Teprve momentem narození, dává najevo radost, protože ji projevují rodiče, a reaguje na něj stejně zvědavě jako na cokoli jiného, co je pro něj nové. Batole si neumí představit, jaké pro něj bude mít existence nového sourozence důsledky, to zjistí teprve později. Ochrana mladšího dítěte, větší péče, která je mu věnována, může u staršího sourozence vyvolat pocit, že už není milován tak jako dřív. Novorozenec pro něj představuje vetřelce, který mu něco důležitého vzal. Děti batolecího věku nejsou tak zralé, aby se dokázaly s takovou frustrací vyrovnat a přijmout novou roli v rodině. (Vágnerová, 2012)

Leman (2011) problematiku prvorozených doplňuje, dle něj se jeví jako spolehliví ale i svědomití. Jsou to ti, kteří si pořizují seznamy a přemýšlí poněkud černobíle. Mají zvýšený cit pro spravedlnost a také jsou přesvědčeni o tom, že vše by se mělo dělat „správně“. Jsou přirozenými vůdci. **U jedináčků** dodává, že lze u nich vyzorovat ještě jeden typický rys – nejlepší přítel s knihami. Tito jedinci jsou zralejší, než odpovídá jejich fyziologický věk a pracují rádi samostatně.

Dle Nováka (2007) jsou **benjamínci** – tj. nejmladší děti, vnímány jako roztomilé, neohrožující a příjemné. Vyvolávají sklony ke hře a umí se rozvíjet. Tyto děti přichází do

rodiny v okamžiku, kdy rodiče mají kus své kariéry za sebou. Jedná o se o tzv. „děti pro potěšení“. Benjamínci jsou dle autora spíše introvertní povahy.

Oficiální definice **prostředního dítěte**, jak ji vymezuje Leman (2006) je někdo, kdo se narodil mezi prvním a posledním dítětem v rodině. Prostřední děti se narodily pozdě, aby se jim dostalo zvláštních privilegií a zacházení, a také se narodily příliš brzo, aby se jim dostalo daru – uvolněnější disciplíny ze strany rodičů, která se odráží v tom, že „jim vše projde“. Leman (2006) souhlasí s Wilsonem a Edingtonem (2006), že prostřední děti není vůbec jednoduché rozpoznat a definovat jako ty, které jsou v rodině nejmladší nebo nejstarší.

„**Druhorozený** má jako svůj vzor prvorozeného, a podle toho, jak se chová prvorozený, si vytváří svůj vlastní životní styl, protože starší bratr nebo sestra je častěji silnější, chytřejší a větší.“ (Leman, 2016, s.145)

Leman (2016) ve své praxi zjistil, že **prostřední a druhorozené děti** toho mají spoustu společného. Touží po uznání a touží po něm více než ostatní děti. Tito jedinci si přejí mít stejná práva a touží být respektováni nejen svými rodiči, ale i starším sourozencem. Jakmile prostřední potomek pochopí, že nikdy nebude mít své rodiče jen pro sebe a že nebude hýčkáán jako ten nejmladší sourozenec, stává se skvělým vyjednávačem a umí se prosadit. (Vaše děti, 2009)

„Od **prostředních dětí** můžeme očekávat vysokou míru flexibility, a to i v osobních vztazích. Většinou vychází dobře s každým, snadno dosahují kompromisů – naučily se to při střetnutí se staršími i mladšími sourozenci. Některé prostřední děti mohou být tajnůstkářské a uzavřené, zároveň ale velmi oblíbené v kolektivu.“ (Eppi, online, 2021)

3.4 Žárlivost a rivalita

Žárlivost je silná negativní emoce, která pramení ze strachu z opuštění, ztráty lásky a pozornosti. Zaujímá v životě člověka přirozené místo, může se projevit ve vztahu k partnerovi, k rodičům a velmi často se objevuje mezi sourozenci. (Morja, 2019)

Hanzlovský (2012) popisuje sourozeneckou rivalitu následovně:

- Časté a neustálé vyžadování pozornosti rodičů obvykle od staršího sourozence.
- Běžným chováním staršího sourozence je regrese – chování, které neodpovídá věku (křičí; v amoku sebou například hodí na zem; cumlá si palec; pomočuje se, nebo vyvstávají situace s problémem udržení stolice).

- Dráždění (mladšího) sourozence.
- Zlomyslnost, neochota o cokoli se dělit s mladším sourozencem (hračky; pozornost rodičů; návštěv).
- Nedostatek projevení pozitivních emocí a kladného vztahu.

Kudyvejsová (2017) konstatuje, že v mírné formě jsou tyto projevy naprosto běžné, jsou normálním vývojovým stádiem, obvykle mezi sourozenci převládají přátelské interakce. Pokud se však projevy nežádoucího chování vůči sourozenci stupňují, převládají, pak je třeba takovouto situaci neodkladně řešit. Rivalitu mezi sourozenci lze překonat tím, že rodiče budou projevovat pochopení vůči rozdílnostem svých dětí, přičemž by neměli trestat ani jinak postihovat jejich různé rysy i povahové vlastnosti, které mohou být doprovodnými znaky žárlivosti. „Setkání dítěte se žárlivostí je velká zkušenost, zkouška, kterou si musí projít. Žárlivost se může objevovat opětovně v jeho životě. Pokud tuto etapu člověk překoná již v dětství, bude pro něho snazší ji překonat v dospělosti.“ (Daloz, 2002, s. 25) Daloz (2002, s. 20) doplňuje, že žárlit není ani dobré, ani špatné. Za žárlivost nenese nikdo vinu. Jedná se o přirozený pocit, jakousi přirozenou cestu, kterou si každá lidská bytost musí projít.

Vědci se shodují na přítomnosti vícera rizikových faktorů, jako jsou například:

- **Rozdílnost pohlaví sourozenců** (syn může žárlit na svoji sestřičku, protože se k ní otec chová mnohem něžněji; naopak dcera žárlí na bratříčka, protože s ním otec chodí na ryby).
- **Věkový rozdíl mezi sourozenci** (čím větší je věkový rozdíl, tím se můžou lišit zájmy a preferované aktivity sourozenců, což u nich vyvolává žárlivost – mladší sourozenec se chce hrát s počítačem jako jeho starší bratříček).
- **Odlíšné temperamentové vlastnosti.**
- Potíže se sourozeneckou rivalitou se můžou někdy objevovat v rodinách, kde je jeden ze sourozenců intelektově nadaný. (Hanzlovský, 2012)

„Rivalita k sourozenci vyplývá z pocitů nepochopitelného omezení práv, nedostatku lásky a bezmocnosti v dovolání ochrany. Starší sourozenci někdy reagují regresí, imitují chování malého sourozence, které považují za účinný způsob upoutání rodičovského zájmu. Vyžadují dokonce více pozorností než dříve, protože si chtějí potvrdit jistotu jejich lásky, která je sourozeneckou konkurencí ohrožena.“ (Vágnerová, 2012, s. 156)

„Starší sourozenec je velmi atraktivním modelem, protože je pro dítě srozumitelnější, než jsou dospělí, jeho projevy snáze chápe a je motivováno dosáhnout stejné úrovně. Typické chování batolete, nerespektování teritoria staršího sourozence, expanze do jeho věcí, mnohdy necitlivá manipulace s jeho hračkami apod. vyvolávají napětí a konflikty. Sebepotvrzování a sebeprosazování je ve vztahu ke staršímu sourozenci snazší než ve vztahu k dospělým, jejich pozice je bližší a odmítavé reakce rodičů méně časté. Ale i odpověď sourozence slouží jako zpětná vazba, jako informace přispívající k vymezení limitů přijatelného chování.“ (Vágnerová, 2012, s. 157)

3.4.1 Žárlivost a rivalita v rodině s postiženým dítětem

Zdraví sourozenci dětí se zdravotním postižením jsou častěji vystaveni jedinečným psychickým i osobním výzvám spojeným s dlouhodobým prožíváním stresu. Často na sebe, zcela nevědomě, přebírají role rodičů, dospělého, které neodpovídají jejich mentálním, psychickým ani fyzickým schopnostem. Pro zdravé dítě může být obtížné pochopit zvláštní chování sourozence. Děti, které mají sourozence se zdravotním postižením, mohou trpět poruchami v oblasti emočního prožívání a chování. Těmito oblastmi spojenými s případným problémovým chováním intaktních sourozenců patří:

- Konfrontace s problematickým chováním sourozence.
- Nedostatek znalostí a porozumění problémům sourozence.
- Změny rodinného fungování.
- Nedostatek zdrojů podpory (informační, emoční, sociální, vrstevnické).
- Specifické emoční nároky. (Novotná, 2020)

„V rodinách dětí s postižením se setkáváme s několika oblastmi, které svou nevyvážeností mohou rivalitu podporovat. První z nich je **rozložení pozornosti**, druhou problematickou oblastí jsou **rozdílně nastavená pravidla a hranice**. Dá se očekávat, že je rozdílnost přístupu k nemocnému sourozenci bude rozčilovat a přijde jim nespravedlivá. Kvalitu sourozeneckého vztahu může zlepšit také možnost odpočinout si od sebe, nebýt spolu v neustálém kontaktu.“ (Havelka, Bartošová, 2019, s. 79)

3.5 Přínos pro zdravé sourozence

Sourozenectví je vztah oboustranný, má své silné i slabé stránky, pozitiva i negativa. Stejně, jako si děti předávají špatné návyky a nevhodné způsoby chování, dávají si v sourozeneckém vztahu vzájemně mnoho dobrého.

Zdraví neboli intaktní sourozenci „mají na vývoj svých bratrů a sester se zdravotním postižením velmi často kladný vliv, obohacují totiž jejich sociální prostředí a poskytují jim modely normálních rolí, umožňují jim zapojit se do běžných interakcí atd.“ (Havelka, Bartošová, 2019, s. 46) Vágnerová (2004) připomíná skutečnost, že v rodině jsou sourozenci běžně vzájemně srovnáváni, ovšem v případě, že je jedno z dětí se zdravotním postižením, není takové srovnání možné. Nemocné nebo postižené dítě bývá ve většině případů více privilegováno, jeho projevy jsou tolerovány i tam, kde tyto projevy s nemocí vůbec nesouvisí. Intaktní sourozenec si tento fakt brzy uvědomí a bude mu zřejmý rozdíl v přístupu rodičů k výchově jeho osoby a osobě jeho sourozence. Vysvětlení je ale zcela zřejmé, děti chápou, že když je někdo nemocný potřebuje větší péči od těch, kdo jsou zdraví. A tak nejenom, že děti zvládnou tyto skutečnosti pojmout, tak zároveň i na ně dopadá tíha životních skutečností, a **často prožívají situaci velmi těžce**. Nemoc jejich sourozence představuje zátěž nejen pro rodiče, ale může negativně působit i na další děti v rodině. Je přirozené, že se zdravý sourozenec cítí opomíjen nebo na něj dokonce žárlí. Má oprávněné starosti a obavy. **Často tyto děti trpí pocity méněcennosti, strachu, hanby, hněvu nebo viny**. Zároveň však cítí lásku, hrdost, sounáležitost a mají značnou potřebu svého sourozence ochraňovat. Jde o velmi silné a rozporuplné emoce, se kterými si nemusí vždy vědět rady. **A ve vnějším prostředí je mohou děti projevit nevhodnými způsoby.** (Kočová, 2021)

Z přítomnosti postižení v rodině mohou tedy i zdraví sourozenci vytěžít řadu pro život užitečných dovedností. Především poznají „**že život neměří všem stejně, ale přesto ho můžeme mít rádi se všemi rozmanitostmi, které přináší**“ (Havelka, Bartošová, 2019, s. 47) Rodina s dítětem se zdravotním postižením v sourozenci rozvíjí pozitivní vlastnosti, jakými jsou trpělivost, schopnost pomáhat, přijímat, ale také tolerovat jiné lidi, budovat a nést odpovědnost za své činy, zvyšuje schopnost empatie a rozvíjí pocit vzájemnosti. Dalšími pozitivy mohou být dobře vyvinuté sociální kompetence, větší úcta k sourozenci a méně soupeření. Zdraví sourozenci také mohou v řadě oblastí profitovat z toho, že se stávají přirozenými učiteli a určitými sociálními pracovníky svých sourozenců s postižením. (Havelka, Bartošová, 2019)

Role sourozence postiženého dítěte je náročnější a představuje určitou zátěž. Postavení sourozence v rodině se mění, odlišné bývají i postoje a očekávání rodičů, která k němu zaujímají. **Intaktní sourozenec může nést stigma rodiny.** Vědomí odlišnosti rodinné konstelace také určitým způsobem ovlivňuje postoje a chování zdravého dítěte. Může se tak dívat v pozitivním i negativním směru. Je na celé rodině, jak tento fakt zvládne a zda se její členové otevřou vzájemnému působení. (Kočová, 2021)

Dle Michalíka (2021) **mají sourozenci handicapovaných dětí některé specifické rysy:**

- Počítá se s jejich pomocí v budoucnosti, ve vícečetné rodině bývá nejčastěji zavázána dcera nebo nejstarší syn.
- Bývají předčasně vyzrálí, často mají potíže s vrstevníky.
- Ženy v období dospělosti mají problém s početím vlastního dítěte (psychogenní sterilita – vytěsněná, ale i vědomá obava, aby neměly postiženého potomka). Většinou si hledají práci v pomáhajících profesích, studují humanitní obory zaměřené na sociálně – psychologickou oblast.
- V nevědomém motivu rodinného počínání bývá vycházení z nerovnováhy – handicap = oslabení pro život, zdraví = nadstandard, který zavazuje.
- Některé děti toto zavázání odmítnou a riskují jisté vyčlenění z rodiny, některé si hledají náhradní rodinné prostředí například u prarodičů nebo třeba v nové rodině jednoho z rodičů.

3.6 Pocity a potřeby sourozenců

„Děti se často cítí osaměle, chybí jim bratr nebo sestra, také jim chybí rodiče, kteří jsou v nemocnici s postiženým sourozencem. Zdraví sourozenci musí být náhle samostatnější, zodpovědnější, mají i více povinností doma. Někdy musí omezit své oblíbené aktivity, třeba když není nikdo, kdo by je vozil do zájmových kroužků a vydělával, nebo když prostě musí více pomáhat doma, například starat se o další sourozence. Přicházejí o možnost potkat se s kamarády a přijít na jiné myšlenky a trošku se odreagovat. Někdy je dokonce napadá, že nejsou tak důležití jako jejich nemocný sourozenec.“ (Společně k úsměvu, 2017, s. 65)

Zdravé děti popisují zaplavení silnými pocity. V popředí bývá pocit **osamocení až odmítnutí**, který vyplývá z rozdělení rodiny. Upřednostňování nemocného sourozence rodiči, může vést u zdravých dětí k pocitu, že nejsou dostatečně milovány. To může způsobit snížení

sebevědomí a vlastního pocitu hodnoty. **Smutek a úzkost** pramenící ze **strachu o život sourozence, ze strachu o vlastní život** i zdraví svých unavených rodičů. Také se objevuje strach ze smrti ale i z „přenosu“ onemocnění, strach z budoucnosti. Velmi intenzivně prožívají také **bezmoc** z toho, že nemocný sourozenec trpí, že má bolesti. K naprosto k běžným pocitům patří **žárlivost a závist**, které jsou důsledkem nerovnoměrného rozložení pozornosti, péče a zájmů rodičů. (Kárová, 2012)

Podle Říčana a Krejčířové (2006) jsou potřeby sourozenců dětí s postižením v mnohém podobné potřebám jejich rodičů.

Potřeby sourozenců:

1. Informace (co je bratrovi nebo sestře a jak je léčen/a).
2. Otevřená komunikace v rodině o problému a pozitivních i negativních zkušenostech jednotlivých členů rodiny ve vztahu k němu. Uznání svých silných stránek i potřeb ze strany rodičů.
3. Potřeba „kvalitního času“ v individuální interakci s rodiči.
4. Kontakt a opora od ostatních sourozenců a rodin.
5. Nalezení způsobů, jak se vyrovnat se stresujícími událostmi, jakými jsou například reakce okolí a vrstevníků na postiženého bratra či sestru, neočekávaná narušení plánů rodiny, domácí povinnosti navíc apod.

Psycholožka Macková (Autorský kolektiv almanachů, 2014, s. 19) ke vztahu zdravých sourozenců a nemocných dětí říká, že stejně tak „jako děti reagují na příchod dalšího sourozence zdravého, reagují také na příchod sourozence s postižením. V případě příchodu postiženého sourozence děti vycítí, že je v rodině „cosi v nepořádku“, a tajení skutečnosti o postižení vede jen k navýšení nejistoty, úzkosti a strachu dítěte“. Důležité je odtabuizování tématu postižení v rodině pro umožnění otevřené komunikace, sdílení pocitů a vzájemnou podporu všech členů rodiny. Zdravý sourozenec se stejně jako rodiče setkává s nemilosrdným průběhem onemocnění nebo postižení. Pokud je dítě ještě hodně malé, můžou mu rodiče vysvětlit diagnózu sourozence skrze příběhy. Děti do určitého věku neumí informaci vstřebat a nerozumí jí. Nechápu závažnost informace, život jde pro ně dál. Starší děti mohou pochopit situaci, ale nedokáží si ji představit v praxi. Postupně začínají chápat, že na ně rodič nemá tolik času. Nějaký čas je pro intaktního sourozence normální, ale pokud to přetrvává, zdravé dítě se uzavírá do sebe, přestává komunikovat, ztrácí o cokoliv zájem, vyhybá se škole apod., proto je nutné s tímto tématem začít pracovat a vyhledat odbornou pomoc u dětských

psychologů. Děti, které situací nerozumí nebo se dostanou do období puberty, se za nemocného sourozence mohou stydět. Je to přirozené a je potřeba dát jim čas na zpracování. V období dospívání přichází plné uvědomění si situace a zdravé děti se většinou snaží pomáhat. Ovšem je důležité, aby to dělaly dobrovolně. **Každé dítě má právo na dětství**, i když se často stává, že touto zkušeností rychleji dospěje, je pořád v roli dítěte. (Tomalová, Dupalová, Michalík, 2015, s. 25 – 26)

3.7 Pomoc a podpora sourozenců osob s postižením

„Vhodná péče a pozornost nemají pozitivní dopad jen na život samotného sourozence, ale pozitivně ovlivňují chod a kvalitu života celé rodiny, zvyšují účinnost terapeutické pomoci u dítěte s postižením, a hlavně posilují vztah mezi sourozenci.“ (Havelka, Bartošová, 2019, s. 50)

Zdravý sourozenec by měl co nejvíce pobývat v prostředí ostatních intaktních dětí, doporučuje Michalík (2021). „Zvláště to platí pro malé děti. Možná největší potíží rodin bývá omezení setkávání s vrstevníky a vůbec rodinami, které žijí jiným způsobem života. Dokonce ani v rodině, kde se obrací každá koruna a rodina nespí ze stresu z neustálého shánění peněz na rehabilitace, by nemělo být zdravé dítě na posledním místě – i když třeba nevědomky. Potřebuje sem tam „nadstandard“, který se bude týkat jen jeho a aktivit, které mu umožní vymanit se z uzavřené bubliny světa starostí své rodiny.“ (Patron dětí, 2021)

„Soužití s handicapovaným bratrem nebo sestrou, pocity osamělosti a malého zájmu ze strany rodičů působí dětem psychické problémy. Děti sice na jednu stranu dokážou pochopit, že za své chování a projevy jejich sourozenec nemůže, ale potřebují mít možnost také s někým sdílet své starosti a mít pocit, že je tu někdo jen pro ně. To jim mnohdy rodiče unavení a zavalení péčí a starostmi o handicapovaného sourozence nejsou schopni zajistit a ani si to třeba nepřipouští. Vždyť to další dítě je přece zdravé... Někdy se stává, že si rodiče uvědomí, až když se tyto problémy objeví, že v rodině je ještě další dítě a začnou pro něj hledat podporu a pomoc. Někdy na změnu upozorní učitelé ve škole. Děti začnou docházet k psychologovi nebo na terapii.“ (Havelka, Bartošová, 2019, s. 69)

Jak podotýkají autoři (Tomalová, Dupalová, Michalík, 2015, s. 29) „zdravý sourozenec nemá být přehnaně odstrkován, ani mu nemá být cestička přesprávil proslapaná. Zdravé dítě potřebuje tolik lásky a pochopení jako dítě nemocné. Mělo a má vědět, že jej rodiče mají stejně tak rádi jako jeho sourozence. Časem pochopí, že větší přisnost a obavy

o něj jsou zároveň výrazem jejich zájmu,“ **Sourozenecká skupina** je určitou formou podpory pro sourozence dětí s postižením. Zdraví jedinci se setkávají s ostatními sourozenci, se kterými mohou sdílet své zkušenosti a pocity, poznávat, že v tom nejsou sami, získávat vrstevnickou podporu, učit se, jak pozitivně zvládat speciální nároky, kterým v životě čelí. (sdbno,2022)

Sourozenci mohou využít služeb jako jsou **poradny, krizová centra** nebo **telefonické podpory**. Mohou se obrátit také na **organizace, spolky** a na **lidi v podobné situaci**. (Tomalová, Dupalová, Michalík, 2015)

PRAKTICKÁ ČÁST

Cílem bakalářské práce je zjistit, jak vnímají zdraví neboli intaktní sourozenci své mladší či starší sourozence, kteří jsou nemocní vzácným onemocněním – Mukopolysacharidósou. Bakalářská práce je zpracována kvalitativní metodou výzkumu, při kterém byl využit rozhovor.

Bylo vytvořeno 13 výzkumných otázek:

VO1: Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

VO2: Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

VO3: Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

VO4: Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl/a ses někdy za svého sourozence?)

VO5: Žárlil jsi někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

VO6: Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

VO7: Jaký máte se sourozencem vztah?

VO8: Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

VO9: Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že on/ona obdivuje na tobě?

VO10: Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral/a? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

VO13: Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

VO12: Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

VO13: Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

4 Kvalitativní výzkum

Kvalitativní výzkum je metoda, jež nám umožňuje hlouběji prozkoumat osobní zkušeností a postoje participantů, na jejichž základě, vyhodnocujeme nastalá zjištění a poté dáváme do kontextu s naším výzkumným zaměřením. Disman uvádí (1993, s. 285), že kvalitativní přístup je „**nenumerné šetření a interpretace sociální reality**“, jehož cílem je odkrývat význam podkládaný informacemi“. (Miovský, 2006, s. 16)

Mezi hlavní metody kvalitativního přístupu patří pozorování, texty a dokumenty, interview a audiozáznamy.

4.1 Metoda sběru dat

„Polostrukturovaný rozhovor je nerozšířenější podobou interview. Vyžaduje náročnější technickou přípravu. Výzkumník si musí vytvořit konkrétní schéma, které je závazné pro participanty. V průběhu rozhovoru je možné zaměřovat pořadí otázek a lze pokládat doplňující otázky. U polostrukturovaného rozhovoru máme definované tzv. jádro, to je minimální počet otázek a témat. Podstatu rozhovoru můžeme rozšířit o další navazující otázky, které rozšiřují téma výzkumu. Tyto doplňující otázky můžeme při zpracování a analýze zpracovat nebo je nechat stranou.“ (Miovský, 2006, s. 159–160)

4.2 Výzkumný vzorek

Výzkumu se zúčastnilo 5 participantů, 3 ženy a 2 muži ve věku od 15–30 let. Všichni participanté mají postiženého sourozence s Mukopolysacharidósou typem IV. Tento vzorek byl vybrán záměrně, neboť autorka práce má Mukopolysacharidósu typu IV. Věk ani pohlaví v tomto výzkumu nehráli roli. Pro zachování anonymity respondentů neuvádíme jejich jména. Participanté jsou označeni čísly – P1 – P5. Seznam a základní charakteristiky participantů jsou zaznamenány v tabulce číslo 1.

Participant	Věk	Pohlaví	Pořadí sourozenců
P1	19	žena	druhorozená
P2	20	muž	druhorozený
P3	22	muž	prvorozený
P4	15	žena	dvojvaječné dvojče
P5	30	žena	prvorozená

Tabulka 1: Charakteristika sledovaného souboru

4.3 Průběh výzkumu

Rozhovory byly provedeny s 5 osobami, které mají sourozence s onemocněním Mukopolysacharidósou typu IV. Abychom zachovali anonymitu participantů, neuvádíme jejich jména a příjmení. Rozhovory byly prováděny prostřednictvím video hovoru. Rozhovor byl nahráván na mobilní telefon, s čímž byl předem vysloven souhlas ze strany participantů,

a také byl podepsán informovaný souhlas. Participanti byly předem informováni, proč je s nimi tento rozhovor veden, a k jakému účelu slouží. Poté, co jsme získali všechna výzkumná data, byl proveden přepis rozhovorů. Nejdelší rozhovor trval 15 minut a 45 sekund, nejkratší 7 minut.

4.4 Analýza dat

„Shromážděná data budou analyzovaná metodou vytváření trsů. Tato metoda slouží k seskupení a konceptualizaci určitých výroků skupin, na základě rozlišení určitých jevů, místa případů. Skupiny (trsy) by měly identifikovat vzájemné podobnosti mezi dotazovanými. Tímto procesem vznikají obecnější, induktivně zformované kategorie, jejichž zařazení do dané skupiny je asociování s určitými opakujícími se znaky, určitým charakteristickým uspořádáním. Společným znakem takového trsu může být tematický překryv, tj. vyhledáváme ve výrocih osob všechny takové pasáže, které se týkají jednoho konkrétního tématu.“ (Míovský, 2006, s. 221)

5 Výsledky

V této kapitole budou prezentovány výsledky výzkumu pro bakalářskou práci. Uvádíme zde výzkumné otázky a odpovědi každého z respondentů.

Výsledky k VO1

VO1: Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

P1 říká: „*Hmm, tak to si nepamatuju, kdy mi to poprvé řekli. No, ale teďka se o sourozenci bavíme, většinou s mamkou.*“

P2 říká: „*Tak upřímně řečeno si úplně nepamatuju, kdy prvně jsme se bavili o nemoci. Vím, že už to musí bejt neuvěřitelně dlouho, protože bych si asi jinak pamatoval ten konkrétní*

moment. Spíš to bylo tak jako postupně, že jsem si asi na to nějak zvyknul, když jsem byl ještě malej a vlastně jak jsem společně se sestrou rostl.“

P3 říká: „No, jakým způsobem se se mnou o tom bavili? Já si vlastně ani moc už nevzpomínám, jak jsem se o sestřině diagnóze dozvěděl. No, nevím to mě bylo asi devět roků, něco takovýho. No prostě to nějak jednou přišlo a nějakým způsobem jsem to tehdy ještě jako malý dítě nevnímal a nějakým způsobem jako dál se to potom řešilo.“

P4 říká: „No, jako já jsem ji vnímala jako úplně normálního člověka, takže jsme se o tom moc nebavili, o ty nemoci, bych řekla. A jako ani si nevzpomínám, že jsme o tom někdy mluvili.“

P5 říká: „Popravdě, úplně si nevzpomínám. Ale vím, že vždycky nám mamka říkala, jako že to není nic divnýho, nic špatnýho, neobvyklýho, prostě. Neměla jsem pocit, že by jako sestra byla tím jakkoli výjimečná, nebo tak. Spíš jako, učili mě ji vnímat, jako každéhoj inýho člověka. Normálního. Bavíme se o tom, ale spíš je to pořád takový stejný, jenom když má zdravotní problémy nebo tak, ale nijak výrazně to neřešíme.“

Společná kategorie této otázky je: **Nepamatuji si**, jak se se mnou o tom rodiče bavili. Společná shoda panuje u všech respondentů.

Výsledky k VO2

VO2: Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

P1 říká: „Takže je to metabolické onemocnění a hmm, že je malého věku, že špatně slyší, že nemůže chodit, že má jako nějaké zdravotní komplikace, že se ji třeba špatně dýchá a tak dále.“

P2 říká: „Tak mukopolisacharidosa pokud vím, jde tam o to, že se asi špatně syntetizují konkrétně mukopolysacharidy, ale nicméně co to znamená, asi chápu, že prostě vývoj těla ve finále není dobřej, takže člověk pak nevyroste tolik, jak by potřeboval a jsou tam nejrůznější deformace a tělo jako takový je sice funkční, ale jsou tam mnohem větší prostory k tomu aby se něco pokazilo.“

P3 říká: „Co to obnáší, tak vlastně v sestřině případě je to hlavně ta porucha růstu, kde se některý části těla nevyvíjí takovým způsobem, jak by měly a uzpůsobuje to potom určitý další komplikace.“

P4 říká: „Hmm, no prostě různý třeba pohybový handicap, může být člověk možná mozkově postižený. Jako tělesné postižení třeba, že sestra má jako hrudník ve předu, aby se jí tam vešly všechny vnitřnosti, takže má takhle uzpůsobený to tělo.“

P5 říká: „Co obnáší? Spoustu času obětovaného, co se týká ježdění po doktorech a tak podobně. Určitě stojí víc času oblikání a základní starosti, péče o toho člověka, jako takovýho. Že třeba mu něco nejde, nedokáže to sám, a proto to všechno déle trvá, ten člověk není třeba schopnej sám řídit auto nebo nastoupit do vlaku nebo autobusu. A taky je to omezení, kdy ten člověk nemůže být sám, třeba když se o sebe nedokáže postarat. Nemůže sám chodit venčit psa, nemůže chodit sám na výlety, protože kdyby upadnul, potřeboval by pomoc, je to hlavně o ty dvaceti čtyř hodinové péči.“

Z druhé otázky vychází kategorie **znalost onemocnění sourozence**. Všech pět respondentů rozumí a ví jakou diagnózu má jejich sourozenec.

Výsledky k VO3

VO3: Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

P1 říká: „No tak zapojuju se jako běžně, třeba ji převlíkám, hygiena, na záchod ji dávám, vlastně celkově, ohřívám ji jídlo, nebo ji něco donesu, prostě takové běžné věci, dělám obecně a pomáhám tím mamce a taťkovi.“

P2 říká: „No, jak jsem už předtím řekl, tak mě to přijde úplně normální, že ji pomáháme, teďka jak je po ty operaci a ochrnula od pasu dolů, tak je to sice náročnější. Co se týče jako vyložení těch věcí, který jsou spojeny s tím postižením, tak úplně nejčastějc, že ji nosím do schodů nebo ze schodů nebo, že ji ukládám do postele, pomáhám ji s převlékáním nebo třeba když potřebuje udělat jídlo, že se prostě postarám o ty její základní potřeby a zbytek teda obstarávají rodiče, ale pak jako většinou třeba, že jí pomůžu s něčím do školy nebo tak. Jako úplně normální sourozenec.“

P3 říká: „No tak, co se týče třeba toho, jak to bylo dřív, tak tam vlastně až tak mnoho pomoci vlastně potřeba nebylo, to bylo spíš, že jsem sestru obsloužil u jídla, pomohl se základní hygienou. Byla do jistý míry soběstačná a teďka v tuhle chvíli moje pomoc souvisí hlavně, že pomáhám sestře do patra, různě polohovat nebo z postele na vozík a podobně.“

P4 říká: „Tak jako, někdy to jen trošku otrava, že třeba mě, někdy volá na každou, když to tak řeknu v uvozovkách, blbovinu. Že jako chce, já nevím podat někdy, tohle, pak chce podat tam to. Ale že by mi to nějak vadilo to ne.“

P5 říká: „Pomáhám, hlavně tak, že když je potřeba sestru někam odvést autem, mamka nemůže, nehodí se jí to. A co se týká toho, jak jsem to vnímala, když jsem byla malá, tak jsem na ní někdy i žárlila. A jako malá jsem si připadala, že jsem furt stranou nebo, že ty to

zvládneš, ty seš v pohodě, o tebe není potřeba se starat, ani jinak zajímat. Mamka mi potom i řekla, já jsem věděla, že ty to zvládneš, ale já jsem to jako malá nechápala. Takže někdy jsem na ní určitě žárlila, to určitě, záviděla jsem jí, že něco má a já to nemůžu mít, nebo tak. Ale to prostě jako dítě nechápeš. Dneska už vím, že mám mnohem víc a hlavně to, že jsem zdravá, takže tak. A nikdy mi nevadilo ji pomáhat.“

Z třetí otázky vyplývá kategorie **každodenní péče o sourozence**. Všichni dotazovaní se shodli, že se zapojují do každodenní pomoci o sourozence.

Výsledky k VO4

VO4: Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl/a ses někdy za svého sourozence?)

P1 říká: *„Tak vnímám to úplně jako přirozenou věc a nikdy jsem se za sourozence nestyděla, nebo jako nepamatuji si nějaký okamžik, kdy bych se za ní styděla.“*

P2 říká: *„Jako bylo tady nějaký období, kdy jsem, kdy mě to přišlo takový zvláštní, divný takový, nenormální mít takhle postiženýho sourozence, nicméně to už jsem překonal. Teď to fakt беру jako v pohodě, normálka.“*

P3 říká: *„Upřímně, vnímám ji prostě takovou, jaká je, nevím. Nedělám v tom extra velký rozdíl, nevím no.“*

P4 říká: *„Ne, já jako, mě to nevadí, já to klidně i lidem normálně říkám a nevadí mě o tom mluvit, protože, to je prostě normální. Člověk za to nemůže.“*

P5 říká: *„Nikdy jsem se za sestru nestyděla, vždycky spíš naopak jsem jí propagovala. Spíš mi bylo líto, že právě některý věci nemůže dělat, takže jsem ji třeba vzala já ke kadeřnici, na nehty nebo někam na panáka. Neměla třeba odvahu na některý věci. Tak jsem ji tam třeba vzala, spíš naopak mě bylo líto když nechtěla, byl problém pochopit, že ona nechce. V podstatě je to pořád stejný, je to pro mě omezující v tom, že je mi někdy líto, že spolu nemůžeme zažívat takový věci, jako zdraví sourozenci. A hlavně v tom pubertálním věku, a je mi líto, že je v téhle věcech omezená.“*

Tato otázka odpovídá kategorii **neintaktní sourozenec a stud za něj**. Participanti sdělili, že svého sourozence považují za normálního a nikdy se za něj nestyděli.

Výsledky k VO5

VO5: Žárlil jsi někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

P1 říká: „*No tak to jediné vlastně, ne není to asi úplně žárlení. Ale spíš je mi líto, když jedeme na setkání, tak tam jakoby všichni znají ji a že tam fakt jsem jako páté kolo u vozu, úplně, ani mě nikdo nezná, třeba ani mnohdy nepozdraví, plno lidí ani neví kdo jsem, tak to je vždycky takové, jako to mi je vždycky líto spíš.*“

P2 říká: „*Ale jo jo, vybavuju si, kdy jsem trošku žárlil. To bylo v době kvůli kapesnému, protože sestra vždycky měla nějaký sponzory, měla prostě nějaký donátory a teďka nedávno měla nověj mobil, což bylo super. Nicméně dřív, jak jsem chodil ještě na základní školu, tak jsem na ni trošku žárlil, že má ty svoje úspory a tak, ale jako vyloženě, že bych na ni byl naštvanej, to jako ne.*“

P3 říká: „*No, jo vlastně jednou jo, když jsem byl mladší. Když jednou ségra dostala notebook, od nějakýho dárce, no tak to bylo takový jako, že jsem ji ho záviděl. To už je dávno.*“

P4 říká: „*Tak to, jediný, co si tak asi vzpomínám, bylo tak v pátý třídě. A bylo to, že ona dostala k Vánocům takový třpytivý kalhoty a já jsem dostala něco jinýho, ale to bylo asi jediný, jako. Jinak mi to nevadilo, vůbec. Já jsem vlastně nežárlila. Anebo, nevím, jestli se tomu dá úplně říkat žárlivost. Ale když, od neznámýho dárce, člověk dostane Iphone 11, tak prostě, tomu člověku trochu závidí, že má lepší mobil a taky foťák. Ale jinak asi ne.*“

P5 říká: „*Bylo to, když jsme byli malí a konkrétně si třeba vybavuju. Když jsem něco chtěla, třeba diskmena, tak jsem si na něj musela jít vydělat na brigádu a sestra ho dostala k narozeninám. Nebo takto, to se týká asi spíš toho, že jsem byla mladší a nerozuměla jsem tomu.*“

Společná kategorie **žárlivost**. Téměř všichni dotazovaní potvrdili, že na svého sourozence někdy žárlili. Jedna participantka uvedla, že na sourozence nežárlila. Ale je jí vždy líto, když na setkání rodin MPS, sourozence všichni znají a jí samotnou mnohdy ani nepozdraví. Svěřila se, že se cítí jako páté kolo u vozu.

Výsledky k VO6

VO6: Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

P1 říká: „*Tak já hraju na klavír, jako aktivně už docela. Tak to hraní, to mě baví jako hodně. Když třeba teďka píšu tu maturitní práci. To je vždycky za odměnu, jít hrát.*“

P2 říká: „*Jako mě osobně nejvíc asi pomáhá, když si buď jdu zaběhat nebo když můžu dělat nějakou manuální činnost, u které není třeba příliš přemýšlet nebo naopak, když nějakým způsobem zaměstnám mozek, tak by nemusel myslet na něco co mě trápí, takže když dělám věci do školy, tak se pustím s větší vervou nebo řeším jiné věci.*“

P3 říká: „*No, na mě je toho vždycky hodně protože, já toho mám furt dost co dělat a co mě nejvíc pomáhá? Asi třeba divadelní vyžití nebo to, že hraju s kapelou. Vlastně kultura.*“

P4 říká: „*Ráda poslouchám hudbu, ráda se koukám na nějaký filmy, seriály a tak, většinou. A jako i cukrařina, že dělám občas nějaký zákusky nebo tak, ale já jsem teďka začla, takže to zas tolik neumím.*“

P5 říká: „*Utíkala jsem ke zvířatům. Hlavně ke koním, jsem našla pak cestu, vždycky jsem chtěla být někde venku, v přírodě a se zvířatama. Tam na mě nikdo nemluvil, nikdo po mě nic nechtěl. To zvíře neodporuje a bylo to takový, že jsem tam byla sama se sebou.*“

Následující kategorie, se zaměřuje na **aktivity či činnosti, jež zdravým sourozencům pomáhají, když je toho na ně moc**. První participantka odpověděla, že ji uklidňuje hra na klavír. Další řekl, že mu pomáhá běhání, nebo když může dělat nějakou manuální činnost. Třetí dotazovaný uvedl, že mu nejvíce pomáhá divadelní vyžití a kultura obecně. Předposlední participantka sdělila, že ráda poslouchá hudbu, kouká na filmy a seriály a také rada peče zákusky. Poslední respondentka zmínila, že vždy, když toho bylo na ní moc, utíkala ke zvířatům, hlavně ke koním

Výsledky k VO7

VO7: Jaký máte se sourozencem vztah?

P1 říká: „*Myslím, že máme dobrý vztah. Někdy se třeba taky trošku pohádáme nebo tak něco, ale pak si to nějak vysvětlíme.*“

P2 říká: „*Já bych řekl, že dobrý. Nevím, jak to říct, takovej normální sourozeneckej, řekl bych. Občas se poškádlíme, občas prostě máme svoje dny, kdy jsme na sebe naštvaní. Většinu dnů jsme prostě v pohodě. My se se sestrou nevidíme až tak často, protože já studuju na vejšce, takže jako teď už jsem i docela radši, když ji prostě vidím, když vidím, že už s ní nemám zdaleka tolik kontaktu.*“

P3 říká: „*Hmm, myslím si, že docela dobrej. Nemáme spolu žádný extra rozpory. Myslím si, že dobrý.*“

P4 říká: „*Já bych řekla, že dobrý. Občas se jako škádlíme nebo, občas ségru otravuju, že jí někde sním nějakou sladkost, tak chápu že je na mě našťvaná. Občas je to takový nic moc, ale jako když jí nic nesním, tak je to dobrý.*“

P5 říká: „*Myslím si, že velice dobrý. Že se máme rádi.*“

Společná kategorie této otázky je: **Myslím si, že dobrý vztah**. Shoda panovala u všech respondentů.

Výsledky k VO8

VO8: Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíce obdivuješ?

P1 říká: „*No, tak sestra je nestranník, je poctivá a má nějaký názor, ale nebere ho nikomu, ten jeho názor a zároveň se třeba k některým věcem nevyjadřuje, takže je jí jako dobře. No taky je hodná, pomáhá mi vždycky ze vším, je chytrá hodně. Obdivuju na ní, že to všechno zvládá, že přijala tu nemoc, tak jak to je. No a taky jakoby tu nestrannost, vlastně vždycky. I taky, že si ze vším poradí, třeba když je nějaký problém, nebo něco. Že nebere nikomu ten jeho názor a že je taková empatická a dokáže pomoc lidem.*“

P2 říká: „*Sestra, mě přijde taková jako filozofická, mám- li to tak říct, že je taková jako hloubavá, snaží se zajít do jádra věci, má hrozně ráda přírodu, což je super, skaut ji v tomhle hodně ovlivnil a nejvíc na ní obdivuju, že se dokázala smířit s tím vším co ji potkalo, protože, já nevím, co bych dělal já, to je prostě, coby kdyby. Nicméně asi bych to nezvládl tak dobře, já si myslím že má dost silnou povahu na tohleto, Obdivuju, že má tu svoji výdrž a překonala to no. I když třeba z nutnosti.*“

P3 říká: „*Asi to, jak ségra s ledovým klidem zvládá všechno to, co se kolem ní děje. Bere to tak, jak to je. Nevím, nikdy jsem snad nezažil, že by si na něco stěžovala. Jaký mám na ní rád vlastnosti? Hmm tak asi nejvíc bych řekl, nějakým způsobem zvědavost, snahu se učit, u ségry pořád vnímám to, že nějakým způsobem má v ruce knížku nebo něco naučného a drtí a drtí a do toho taky nějakým způsobem už u ní vnímám trošku politickou aktivitu, což je docela zajímavý, nebo aspoň u mě v mém věku to rozhodně nebylo. Nějakým způsobem obdivuji její intelekt.*“

P4 říká: „*Tak třeba tu energii a motivaci mít radost ze života nebo. Že já, kdybych byla v tomhle stavu, tak bych asi nebyla moc ráda za svůj život nebo prostě bych si ho vůbec neužívala. Občas asi trochu paličatý, hmm vtipný, veselý, hmm docela hravý, moudrý človíček. Je prostě taková jako nevím, někdy se chová trošku přehytrale, jako dospěle, prostě.*“

P5 říká: „*Hmm, takže je totální flegmatik, to že je až přepečlivá a trochu pedant, je neuvěřitelný, že si může všechno pamatovat. Má neuvěřitelného pamatováka, má obrovský srdce. Já jsem oproti ní hroznej nervák a když mě někdo štve, tak mu to prostě řeknu. Ona dokáže s těma lidma víc komunikovat, v tom klidu.*“

Další kategorie má společný **obdiv k sourozenci, jak přijal nemoc**. Respondenti shodně uvedli že, na sourozenci nejvíc obdivují přijetí své nemoci a jak to v životě zvládají. Jedna participantka uvedla, že na sourozenci nejvíc obdivuje její obrovské srdce a povahu flegmatika.

Výsledky k VO9

VO9: Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že on/ona obdivuje na tobě?

P1 říká: „*Takže, myslí si asi, že jsem takovej blázen lehký, trošku a hmm doufám, že jsem taky hodná, ale že jsem prostě někdy taková střela, první mluvím, než myslím. No a obdivuje na mě asi to, že dokážu sedět tolik hodin u klavíru a furt nemám dost a furt jedu jako drak, tak to si myslím, že asi na mě obdivuje.*“

P2 říká: „*Já bych řekl, že ona to vidí dost realisticky, že jako když potřebuje s něčím pomoc, tak jí pomůžu, že ví, že třeba někdy se úplně nehodí mě štvát, protože jsem dost náladovej, občas. Nicméně co na mě obdivuje, tak to nevím no. To fakt nevím. Možná, že umím anglicky, že umím matematiku nebo že se vyznám v matematice, takže dokážu ji pomoc a jako s tou angličtinou, že ji taky občas pomáhám, takže to bych řekl, že to jsou takový věci, že možná si říká, že by chtěla, třeba umět anglicky jako já, no.*“

P3 říká: „*Ty jo, co si o mě myslí sestra? To je hodně těžko říct, já nevím. Já v poslední době už moc nebývám doma, takže nevím, jak moc mě ještě teďka vnímá nebo tohle, co dělám nebo nedělám. A co vím, tak se jí vždycky líbilo to, jakým způsobem hraju na nástroje nebo hudba, kterou vytvářím.*“

P4 říká: „*No, tak to je těžký, docela. Já nevím, mě jako jediné tak napadá vstávání ranní, že vstávám brzo ráno a že, to zvládnou asi. Nebo já nevím. To bych se jí musela zeptat, já nevím. Umím dělat gymnastiku, řekla bych, že si asi o mě myslí, že jsem docela přátelská, vtipná, občas určitě. Hmm, energická, občas prej i hyperaktivní, možná.*“

P5 říká: „*To popravdě netuším. Co by na mě mohla obdivovat. Myslí si, že jsem blázen, nervák. Nevím nedokážu říct. Třeba zapálení, možná ty koně, věřím tomu, že ty koně.*“

Tu práci s těma koňma. To si myslím, že by se jí líbilo, kdyby to mohla dělat a věřím tomu, jako kdyby mohla. To si myslím, že by byl náš společnej zájem, věřím tomu, že tohle to, no.“

V otázce, která řeší, co si o respondentech myslí jejich nemocný sourozenec je společnou kategorií **obdiv k aktivitě**, kterou vykonává zdravý sourozenec První dotazovaná uvedla, že dokáže sedět mnoho hodin u klavíru. Druhý participant řekl, že umí anglický a vyzná se v matematice. Další sdělil, že se sourozenci vždy líbilo, jak hraje na nástroje a hudbu, kterou vytváří. Předposlední participantka uvedla, že by mohl sourozenec obdivovat její ranní vstávání a gymnastiku, kterou dělá. Poslední uvedla, že nejspíš obdivuje práci s koňmi, kterou vykonává. Participantka věří, že by se sourozenci také práce s koňmi líbila.

Výsledky k VO10

VO10: Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral/a? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

P1 říká: *„Tak dokážu si to představit a už jsme o tom i mluvily a uvažovali a přemýšleli jsme nad tím. Jako, samozřejmě je vždycky lepší, když je nás na to víc, když, to, jakože není jenom na tom jednom člověku. Ale tím, že já jsem vlastně jenom jedna, že nemáme dalšího sourozence, ale i tak bych si to dokázala představit.“*

P2 říká: *„No, jako přemejšlel jsem nad tím, upřímně řečeno. Když bych byl na to sám, jako představit si to dokážu, to rozhodně. Bylo by to sice sakra náročný, asi bych se musel vzdát některých svejch koníčků, zálib a tak, ale asi by to šlo. Ale asi bych musel jako přemýšlet o tom, že bych se vzdal medicíny. Můj sen byl vždycky hrozně se dostat na medicínu, být doktor a tak, ale by mě tohle stálo v cestě no, že bych prostě pokračoval na škole, kde jsem.“*

P3 říká: *„Tak že bych se o sestru staral. No jako určitě si to dokážu představit. Samozřejmě, kdybych na to měl být sám, tak to bude určitě složitější než v současný situaci. Já to vnímám na dost podobný koleji, jako to bylo do teď, akorát s tím, že se to, co se nějakým způsobem tříštilo mezi rodiče a nás jako její starší sourozence. Kdybych se měl sám starat o ségru, bylo by to samozřejmě složitý.“*

P4 říká: *„No, asi ano. Asi bych si to dokázala představit.“*

P5 říká: *„Určitě si dokážu představit budoucnost s ní, a i jsme přemýšleli o tom, když teďka přetavujeme barák, jak to udělat, tak aby to třeba i do budoucna, pro ni, v podstatě i pro naše rodiče bylo schůdný, takže i tak člověk přemejšlí, ať už to bude jakkoliv o nějaké bezbariérovosti a i tom, že třeba jí přenecháme nějaký pokoj, když to bude potřeba, takže*

určitě o tom přemýšlím. To není nic, čím by se člověk tajil. Dokážu si to představit, že tam spolu budeme. Určitě, ona by i byla ráda mezi těma zvířatama v podstatě.“

Společná kategorie u této otázky je: **Dokážu si to představit**, budoucnost se sourozencem. Shoda panovala u všech dotazovaných.

Výsledky k VO11

VO11: Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

P1 říká: *Určitě. Určitě asistenci. Nějaká tu celodenní nebo na ten půl den, si myslím, že bych určitě využila.*

P2 říká: *No, co se týče třeba jako období, kdy by sestra šla na střední, tak to myslím si už defacto zařízený, co se týče ty školní stránky. No a tam by se o ni postarali, takže to by už bylo částečně vlastně o starost postaráno. Nicméně jako pořád, třeba když by jezdila domů nebo jsme někam chtěli na prázdniny a tak, myslím, že určitě bych si nějak nechal pomoc, protože sám bych to nezvládl.*

P3 říká: *No tak jelikož vím, že rodiče tyhle možnosti využívají a že i jim to docela pomáhá takhle, tak asi určitě, protože, no vždycky je prostě lepší ne na to být sám.*

P4 říká: *Asi, jo. Třeba asistenci nějakou, si myslím.*

P5 říká: *Dokavad' bych to nepotřebovala, tak bych toho asi nevyužila. A jestli bych něčeho využívala, tak by to byli příspěvky na tu bezbariérovost, když už by něco takovýho bylo. V tuto chvíli, protože teďka je nás hodně, kteří se o ní můžeme postarat. V tuhle chvíli bych spíš přemýšlela nad rampou, vozíkem a terénníma úpravama, autem a takovýmhle vybavením, speciální záchod nížkej nebo tak něco. Viděla jsem třeba kuchyňskou linku, která se posouvá nahoru a dolů podle toho, jak člověk potřebuje. Takže asi takhle bych o tom přemýšlela teď, v tuto chvíli.*

V kategorii, která se zabývá otázkou, **zda by sourozenci využili pomoc ze strany státu**, se také vyslovili kladně. Jedna dotazovaná uvedla, že pokud by využila pomoc, tak by to byli příspěvky na bezbariérovost.

Výsledky k VO12

VO12: Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

P1 říká: „*Já myslím, že jako úplně normálně. Úplně v pohodě. Tady v našem městě, tady ji znají. A kdekoliv, kde jsme tak třeba se děti dívají, nebo tak, ale nikdy to není tak, že by třeba na ní pokřikovali nebo by si někdo nějaký vztek vybíjel na ní nebo něco.*“

P2 říká: „*Všeobecně hodně pozitivně nebo tak, že se snažej dodat nám, řekl bych odvalu nebo ukázat, že to je takový neobvyklí, že jsme stateční a tak podobně, je to hezky, je to od nich moc pěkný, akorát je to prostě už první automatická vlastně věc. Že, ty jo, vy máte takovou ségru a ty se o ni tak hezky staráš, že já bych to třeba nezvládla a tak. No nějak tak.*“

P3 říká: „*Tak nepřijde mě, že by byli vesměs nějaký špatný reakce, i co vím, že jako u ní ve třídě spolužáci, tak vím, že jako ségra byla vždycky více méně v pohodě. A nevím, myslím si, že jako reakce okolí byla vždycky nějakým způsobem kladná.*“

P4 říká: „*Tak jako říkaj, že to je chudák a že, jim to je líto.*“

P5 říká: „*Já mám takový štěstí na to svý okolí, že to všichni chápou a rozhodně jí nevnímají jinak. Jsou prostě naučený. Mám takový dobrý okolí. Tenhle problém jsem nikdy nemusela řešit.*“

Z otázky, jak reagovalo a reaguje jejich okolí na nemocného sourozence je vytvořena kategorie **pozitivní reakce**. Odpověděli všichni shodně, že dobře. Tři z pěti vyjádřili, že okolí sourozence vnímá jako chudáka. Rodině se snaží dodat odvalu, což je od nich pěkně, ale někdy otravné, svěřili se.

Výsledky k VO13

VO13: Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

P1 říká: „*No, že nemám nějaké předsudky a že trošku vnímám jinak lidi, kteří jsou třeba nemocní nebo jsou právě na vozíčku. Neodsuzuju, lidi za něco, když třeba nejsou podle představ a podle nějakého, jak se to řekne vzorce. Jo něco, co mají lidi vsugerované, nemám předsudky.*“

P2 říká: „*Já bych řekl, že hodně. Co se týče toho množství obohacení. Dokážu si teď mnohem líp představit, jak jsou na tom lidi s podobným postižením nebo paraplegici a tak podobně, že lidi, který jsou fyzicky omezený, ale tou mentální stránkou jsou jako na výši, řekl bych taková jako trochu pokora k těm lidem, že prostě oni si toho prožili mnohem víc než já. Já mám obrovský štěstí, že tady vůbec jsem, že to všechno můžu dělat, a tak je to trošku oči otvírající. Ne vždycky člověku může bejt dobře, ale vždycky na tom může bejt i hůř. Tohleto mě to hodně připomíná, pořád.*“

P3 říká: „*Jak mě to obohatilo. No tak hlavně, nějakým způsobem mě to, nechci říct vzalo předsudky, ale za tím je spíš jako sňalo roušku z očí. A jinak mě to obohatilo asi i tím, že jsem díky tomu poznal nějaký další zajímavý nový lidi, třeba i lidi se stejnou diagnózou.*“

P4 říká: „*Tak vím, jak to chodí, že to ty rodiče nemaj jednoduchý s těmi dětmi a že to chce velkou péči. A třeba, že i v budoucnu, jako kdybych se o ní víc starala, že bych mohla pracovat třeba jako nějaká pečovatelka.*“

P5 říká: „*V tom, že si člověk váží sebe sama. Nebo ne jenom sebe sama, ale váží si zdraví, váží si základních hodnot, protože ona je nemá. A to je v podstatě ten největší dar.*“

Poslední otázka se zabývá, jak participanty obohatilo, že mají sourozence s postižením. Společnou kategorií je **pozitivní pohled**. První participantka uvedla, že neodsuzuje lidi za něco, když nejsou podle představ a podle vzorce. Další odpověděl, že si uvědomuje, jaké má štěstí, že je zdravý. Třetí participant odpověděl, že nemá vůči lidem předsudky a že poznal mnoho zajímavých nových lidí. Čtvrtá dotazovaná uvedla, že si uvědomuje, že starost o dítě s postižením není jednoduchá záležitost, jak se na první pohled vzdá. Poslední se vyslovila, že jí nemocný sourozenec obohatil v tom, že si člověk váží sebe sama. Váží si zdraví, základních hodnot, protože její sourozenec je nemá.

6 Diskuse

Výzkumným cílem bakalářské práce bylo zjistit, jak vnímají zdraví sourozenci své mladší či starší sourozence, kteří jsou nemocní vzácným onemocněním – Mukopolysacharidósou typu IV. Na základě tohoto výzkumného cíle bylo vytvořeno 13 výzkumných otázek.

Z dosažených výsledků bylo zjištěno, že všichni participanti se jednotně shodly na tom, že svého sourozence vnímají naprosto normálně. Dotazovaným nepřijde nic zvláštního na tom, že mají mladšího či staršího sourozence s postižením, konkrétně onemocnění Mukopolysacharidósa typ IV.

Participanti shodně odpověděli, že si nepamatují, jak jim byla přesně sdělena diagnóza sourozenců. U otázky, která se týkala onemocnění sourozence, všichni dokázali vysvětlit, co nemoc obnáší a co znamená. Dotazovaní také potvrdili, že se zapojují do každodenní péče o svého sourozence.

Na otázku, která řeší žárlivost na sourozence, odpověděli téměř všichni totožně. První dotazovaná sdělila, že na sourozence nežárlila. Je jí vždy líto, když na setkání rodin MPS sourozence všichni znají a ji samotnou mnohdy ani nepozdraví. Svěřila se, že se cítí jako páté kolo u vozu. Ostatní respondenti si vzpomněli na situaci z dětského věku, kdy sourozenec dostal materiální věc v podobě notebooku nebo telefonu.

Další otázka byla zaměřena na aktivity nebo činnosti, jež zdravým sourozencům pomáhají, když je toho na ně moc. První participantka odpověděla, že ji uklidňuje hra na klavír. Další řekl, že mu pomáhá běhání, nebo když může dělat nějakou manuální činnost. Třetí dotazovaný uvedl, že mu nejvíc pomáhá divadelní vyžití a kultura obecně. Předposlední participantka sdělila, že ráda poslouchá hudbu, kouká na filmy a seriály a také rada péče zákusky. Poslední respondentka zmínila, že vždy, když toho bylo na ni příliš, tak utíkala ke zvířatům, hlavně ke koním.

Na otázku, jaký mají participanti se sourozencem vztah odpověděli všichni shodně. Sdělili, že jejich vztah je dobrý, a že se navzájem mají rádi.

V otázce, která se týkala toho, co dotazovaní nejvíc obdivují na svém sourozenci, se téměř všichni shodli, že na svém sourozenci nejvíc obdivují, jak přijali svou nemoc a jak to v životě zvládají. Participantka uvedla, že na sourozenci nejvíc obdivuje její obrovské srdce

a povahu flegmatika. Na otázku, která řeší, co si o respondentech myslí jejich nemocný sourozenec odpověděli participanti následovně. První dotazovaná uvedla, že dokáže sedět mnoho hodin u klavíru. Druhý participant řekl, že umí anglický a vyzná se v matematice. Další sdělil, že se sourozenci vždy líbilo, jak hraje na nástroje a hudbu, kterou vytváří. Předposlední participantka uvedla, že by mohl sourozenec obdivovat její ranní vstávání a gymnastiku, kterou dělá. Poslední uvedla, že nejspíš obdivuje práci s koňmi, kterou vykonává. Participantka věří, že by se sourozenci také práce s koňmi líbila.

Na otázku, jestli by si dotazovaní dokázali představit budoucnost se sourozencem, se vyslovili kladně. Přiznali, že by to bylo časově náročnější a museli by se vzdát některých svých plánů a zájmů. Ale i přesto všichni potvrdili, že by se o sourozence v budoucnosti postarali. Shodně také uvedli, že by využili pomoci od státu.

V předposlední otázce se řeší, jak reagovalo a reaguje jejich okolí na nemocného sourozence. Všichni shodně uvedli, že dobře. Tři z pěti vyjádřili, že okolí sourozence vnímá jako chudáka. Rodině se snaží dodat odvalu, což je od nich chvályhodné, ale někdy otravné, svěřili se.

Poslední otázka se zabývá, jak participanty obohatilo, že mají sourozence s postižením. První participantka uvedla, že neodsuzuje lidi za něco, když nejsou podle představ a podle vzorce. Další odpověděl, že si uvědomuje, jaké má štěstí, že je zdravý. Třetí participant odpověděl, že nemá vůči lidem předsudky a že poznal mnoho zajímavých nových lidí. Čtvrtá dotazovaná uvedla, že si uvědomuje, že starost o dítě s postižením není jednoduchá záležitost, jak se na první pohled zdá. Poslední se vyslovila, že ji nemocný sourozenec obohatil v tom, že si člověk váží sebe sama. Váží si zdraví, základních hodnot, protože její sourozenec je nemá.

ZÁVĚR

Bakalářská práce se zaměřila na vztah mezi sourozenci s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou. Teoretická část představila jednotlivé druhy MPS, dědičnost a léčbu nemoci. Poté se zabývala rodinou s postiženým dítětem a v neposlední řadě řešila sourozenecký vztah, proměnné ovlivňující sourozenecký vztah, sourozenecké konstelace, žárlivost a rivalitu, přínosy pro zdravé sourozence a také potřeby a pocity sourozenců.

Praktická část zahrnuje analýzu toho, jak intaktní sourozenec pohlíží na svého mladšího či staršího sourozence s MPS IV. Výzkumným cílem bakalářské práce je pochopit, jak sourozenci vnímají své mladší či starší sourozence se vzácným onemocněním – mukopolysacharidózou IV. typu. Na základě tohoto výzkumného cíle bylo vytvořeno 13 výzkumných otázek.

Každé onemocnění naruší fungování jakékoli rodiny. Téma práce bylo zvoleno záměrně, neboť jak již autorka práce nastínila v úvodu, ve třech letech jí byla diagnostikovaná Mukopolysacharidósa typ IV, a proto ji na základě osobní zkušenosti zajímalo, jak je vnímána vlastním sourozencem, jak se cítí, když jeden z rodičů musí pobývat s ní např. v nemocnici, zdali někdy žárlil, nebo se v její přítomnosti cítil někdy i nepříjemně.

Výsledky přinesly překvapivá zjištění. Skutečnost, že sourozenci vážně nemocných dětí či dospělých jedinců, to nemají lehké je velmi důležitá a v tomto ohledu by se měla jakákoli podpora zaměřovat i na jejich prožitky. Jsou na ně kladeny obrovské nároky, tykající se budoucnosti s nemocným sourozencem. Dle názoru autorky by se dali tito sourozenci nazvat „opravdovými hrdiny“, protože i v rámci proběhlého kvalitativního šetření se všichni participaci shodli, že si umí představit budoucnost se sourozencem, který je nemocný. Pro všech pět participantů je tato možnost žití se sourozencem s MPS velmi reálná a vnímají ji jako zcela přirozenou věc.

Na základě provedené analýzy lze konstatovat, že participanti vnímají své nemocné sourozence s MPS IV. zcela normálně. Mezi sourozenci je dobrý vztah, mají se rádi. Shodli se i na tom, že si dokáží v budoucnosti představit, že se o sourozence budou starat.

SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH CITACÍ

POUŽITÁ LITERATURA

1. BITTMANNOVÁ, L. a J. BITTMANN, 2018. *A na mě nikdo nemá čas: jak se cítí a jak to vidí sourozenci lidí (nejen) s autismem*. 1. vyd. Praha: Pasparta. ISBN 978-80-88163-60-2.
2. DUMONTEIL-KREMER, C. 2015. *Další dítě v rodině: výchova sourozenců*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-0802-0.
3. FITZNEROVÁ, I. 2010. *Máme dítě s handicapem*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-7367-663-6.
4. HAVELKA, D. a K. BARTOŠOVÁ, 2019. *Speciální sourozenci: život se sourozencem s postižením*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-1475-5.
5. CHVÁTALOVÁ, H. 2012. *Jak se žije dětem s postižením*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-0054-3.
6. JEŠINA, P. 2020. *Vzácná onemocnění*. 2. aktualizované vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISBN 978-80-7471-310-1
7. KÁROVÁ, Š. 2012. *Skrytí hrdinové. Průvodce pro rodiče ... jak můžete podpořit sourozence nemocných dětí*. 1. vyd. Brno: Masarykova univerzita. ISBN 978-80-210-6074-6.
8. KERN, H. et. al., 1999. *Přehled psychologie*: Přeložila Magdaléna Machátová. 2. opravené vyd. Praha: Portál. ISBN 80-7178-426-5.
9. KLIMKOVÁ, P. *Není naděje, zbývá láska: 1994-2014: výroční almanach*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2014. ISBN 978-80-244-4267-9.
10. LEMAN, K. 2006. *Sourozenecké konstelace*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 80-717-8152-5.
11. LEMAN, K. 2011. *Prvorozený: výhoda, či handicap*. Praha: Návrat domů. ISBN 978-80-7255-250-4.

12. LEMAN, K. 2016. *Sourozenecké konstelace*. nové, přepracované vydání. Praha: Portál, 2016. ISBN 978-80-262-1100-6.
13. MATĚJČEK, Z. 2015. *Co děti nejvíc potřebují*. Vyd. 7. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-0853-2.
14. MALINOVÁ, V., HONZÍK, T. Lysosomální onemocnění – současné možnosti diagnostiky a terapie. *Pediatric pro praxi*. 2013, **14**(3), 157-160. ISSN 1803-5264.
15. MICHALÍK, J. a J. ZEMAN, a kol. 2010. *Mukopolysacharidóza*. 1. vyd. Olomouc: Společnost pro mukopolysacharidózu. ISBN 978-80-86417-11-0.
16. MIOVSKÝ, M. 2006. Kvalitativní přístup a metody v psychologickém výzkumu. Praha: Grada. ISBN 80-24713-62-4
17. NOVÁK, T. 2007. *Sourozenecké vztahy*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2057-3.
18. PREKOPOVÁ, J. 2015. *Prvorozené dítě: o sourozenecké pozici*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-0885-3.
19. PUGNEROVÁ, M. a J. KVINTOVÁ, 2016. *Přehled poruch psychického vývoje*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5452-9.
20. ROKYTA, R. 2015. *Fyziologie a patologická fyziologie: pro klinickou praxi*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-4867-2.
21. ŘÍČAN, P a D.KREJČÍŘOVÁ, a kol. 2006. *Dětská klinická psychologie*. 4., přepracované a doplněné vydání Praha: Grada. ISBN: 978-80-247-1049-5
22. SOBOTKOVÁ, D. a J. DITTRICHOVÁ, a kol. 2009. *Narodilo se s problémy a co bude dál?* 1. vyd. Praha: Nakladatelství TRITON. ISBN 978-80-7287-741-3.
23. ŠPAŇHELOVÁ, I. 2006. *Slovník dětského světa aneb Rozumíme si?*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, ISBN: 80-204-1513-0
24. SOHNI, H. 2019. *Sourozenecká dynamika*. 1. vyd. Praha: Portál. ISBN 978-80-262-1526-4.

25. SPOLEČNĚ K ÚSMĚVU, Z. S., 2017, *Nahoru dolů – stále spolu: Brožura pro pacienty dětské onkologie a jejich rodiny*. 1. vyd. Brno: NFDO Krtek. ISBN 978-80-270-1478-1
26. VÁGNEROVÁ, M. 2004. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. 3. vydání Praha: Portál. ISBN 80-7178-802-3.
27. VÁGNEROVÁ, M., HADJ-MOUSSOVÁ, Z., ŠTECH, S. 1999. *Psychologie handicapu*. 2 vyd. Praha: Karolinum. ISBN 80-7184-929-4.
28. VÁGNEROVÁ, M. 2012. *Vývojová psychologie: dětství a dospívání*. Vyd. 2., dopl. a přeprac. Praha: Karolinum. ISBN 978-80-246-2153-1.

INTERNETOVÉ ZDROJE

29. AKADEMIE RODIČOVSTVÍ, *Sourozenecké vztahy*. [online]. 4. 5. 2020 [cit. 2021-8-2]. Dostupné z: <https://www.akademierodicovstvi.cz/blog/sourozenecke-vztahy>
30. EPPI, *Vztahy podle pořadí narození*. [b. r.] 2021 [online]. [cit. 2021-8-21]. Dostupné z: <https://www.eppi.cz/napoveda/tipy/svatba/vztahy-podle-poradi-narozeni>
31. HANZLOVSKÝ, M., *Sourozenecká rivalita u dětí*. In: Celostnimedicina.cz [online]. 6. 7. 2012 [cit. 2022-03-17]. Dostupné z: <https://www.celostnimedicina.cz/sourozenecka-rivalita-u-deti.htm>
32. JEŠINA, P., ZEMAN, J. Mukopolysacharidózy. *Medicína po promoci* [online]. Medical Tribune, 2011 (6) [cit. 2021-10-18]. Dostupné z: <https://www.tribune.cz/archiv/mukopolysacharidozy/>
33. KOČOVÁ, H. *Rodina dítěte s tělesným postižením*. In: Šance dětem.cz [online]. 11. 3. 2021 [cit. 2021-8-17]. Dostupné z: <https://sancedetem.cz/rodina-ditete-s-telesnym-postizenim>
34. KUDYVEJSOVÁ, J. *Sourozenecká rivalita je docela běžná i zdravá. Nesmí ale přesáhnout určité meze*. In: Hradec.rozhlas.cz [online]. 6. 3. 2017 [cit. 2022-03-17]. Dostupné z: <https://hradec.rozhlas.cz/sourozenecka-rivalita-je-docela-bezna-i-zdrava-nesmi-ale-presahnout-urcite-meze-6122817>

35. MAMCI. *Sourozenci*. [online]. 13. 12. 2018 [cit. 2021-8-4]. Dostupné z: <https://mamci.cz/sourozenci/>
36. MAYO CLINIC, *Niemann-Pick*. [online]. 2020 [cit. 2021-11-10]. Dostupné z: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/niemann-pick/symptoms-causes/syc-20355887>
37. MICHALÍK, J. *V rodině není pouze nemocné dítě*. In: Šance dětem.cz [online]. 5. 8. 2021 [cit. 2021-8-23]. Dostupné z: <https://www.sancedetem.cz/v-rodine-neni-pouze-nemocne-dite>
38. MORJA, *Sourozenecká žárlivost aneb rivalita mezi sourozenci*. [online]. 2019, [cit. 2021-8-16]. Dostupné z: <https://blog.mojra.cz/clanek/sourozenecka-zarlivost-aneb-rivalita-mezi-sourozenci>
39. MOUSSA H. I., *Bratři a sestry: Proč jsou sourozenecké vztahy tak komplikované?* In: Marianne.cz [online]. 10. 5. 2021 [cit. 2021-8-9]. Dostupné z: <https://www.msn.com/cs-cz/lifestyle/lifestyle/brat%C5%99i-a-sestry-pro%C4%8D-jsou-sourozeneck%C3%A9-vztahy-tak-komplikovan%C3%A9/ar-BB1gyS4q>
40. NATIONAL MPS SOCIETY, [b. r.] *A Guide to Understanding MPS III* [online]. 2011, 6 (1), pp. 25 [cit. 2021-04-20]. Dostupné z: https://mpssociety.org/wp-content/uploads/2011/07/booklet_MPS_III_v6.pdf
41. NATIONAL MPS SOCIETY, [b. r.] *A Guide to Understanding MPS IV* [online]. 2011, 6(1), pp. 23 [cit. 2021-06-19]. Dostupné z: https://mpssociety.org/wp-content/uploads/2011/07/booklet_MPS_IV_v6.pdf
42. NATIONAL MPS SOCIETY, [b. r.] *A Guide to Understanding MPS VI* [online]. 2021, pp. 38 [cit. 2021-10-18]. Dostupné z: https://mpssociety.org/wp-content/uploads/2021/04/MPS_VI_Final_20201.pdf
43. NATIONAL MPS SOCIETY, [b. r.] *A Guide to Understanding MPS VII* [online]. 2017, 5 (1), pp. 24 [cit. 2021-11-10]. Dostupné z: https://mpssociety.org/wp-content/uploads/2017/04/MPS_VII_2008.pdf
44. NATIONAL MPS SOCIETY, [b. r.] *Enzyme replacement therapy* [online]. 2021 [cit. 2021-11-10]. Dostupné z: <https://mpssociety.org/learn/treatments/ert/>

45. NOVOTNÁ, I. *Jedinečnost sourozeneckého vztahu*. In: Alfabet.cz [online]. 19. 5. 2020 [cit. 2021-8-18]. Dostupné z: <https://www.alfabet.cz/vyvojova-vada-u-ditete/jedinecnost-sourozeneckeho-vztahu/>
46. NOVOTNÁ, I. *Sourozectví dítěte s postižením*. In: Alfabet.cz [online]. 25. 2. 2020 [cit. 2021-8-18]. Dostupné z: <https://www.alfabet.cz/vyvojova-vada-u-ditete/sourozectvi-ditete-s-postizenim/>
47. PATRON DĚTÍ. *A co zdraví sourozenci postižených dětí?* [online]. 25. 6. 2021 [cit. 2021-8-30]. Dostupné z: <https://patrondeti.cz/blog/a-co-zdravi-sourozenci-postizenych-deti-1>
48. SDBRNO, [b. r.] *Sourozenecká skupina* [online]. [cit. 2021-10-17]. Dostupné z: <https://www.sdbarno.cz/sluzby/doplnekove-sluzby/sourozenecka-skupina/>
49. SPOLEČNOST PRO MUKOPOLYSACHARIDÓSU, *Mukopolysacharidósa – typ I*. [online]. 2021 [2021-11-10]. Dostupné z: <https://mukopoly.cz/mukopolysacharidosa/typ-i/>
50. SPOLEČNOST PRO MUKOPOLYSACHARIDÓSU, *Mukopolysacharidosa – typ III.: Syndrom Sanfilippo – rozlišují se typy A, B, C, D*. [online]. 2021 [cit. 2021-04-21]. Dostupné z: <https://mukopoly.cz/mukopolysacharidosa/typ-iii/>
51. SPRÁVNÁ DIAGNÓZA, *Co je MPS I* [online]. 31. 1. 2021 [cit. 2021-11-01]. Dostupné z: <https://www.spravnadiagnoza.cz/cs/mps-i/co-je-mps-i>
52. ŠTĚFÁNEK, J. *Hunterův syndrom* [online]. 2011 [cit. 2021-10-16]. Dostupné z: <https://www.stefajir.cz/hunteruv-syndrom>
53. VAŠE DĚTI. *Druhorození* [online]. 15. 8. 2009 [cit. 2021-8-21]. Dostupné z: <http://www.vasedeti.cz/rodina-a-vztahy/vztahy-v-rodine/druhorozeni/>

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1: Autozomálně recesivní dědičnost u MPS	14
Obrázek 2: Gonozomálně recesivní dědičnost u MPS typu II	14

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1: Charakteristika sledovaného souboru.....	33
---	----

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 – Otázky pro rozhovor

Příloha č. 2 – Rozhovory s participanty (P1, P2, P3, P4, P5)

Příloha č. 1

Otázky pro participanty

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?
2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?
3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)
4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl/a ses někdy za svého sourozence?)
5. Žárlil si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)
6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)
7. Jaký máte se sourozencem vztah?
8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?
9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že on/ona obdivuje na tobě?
10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral/a? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)
11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?
12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?
13. Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

Příloha č. 2

Rozhovory s participanty (P1, P2, P3, P4, P5)

Přepis rozhovoru č. 1

Dobrý den, děkuji, že mi poskytnete rozhovor k mé bakalářské práci na téma **Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou.**

Není zač.

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

Hmm, tak jako nepamatuju si, kdy mi to jako poprvé řekli nebo něco. No, ale teďka se o sourozenci bavíme, většinou s mamkou.

A jaké máš pocity, když se o sourozenci bavíte?

No, tak normální. Mě to přijde jako úplně samozřejmé, takže nějak to neřeším.

2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

Takže je to metabolické onemocnění a hmm vlastně, že je malého vzrůstu, že špatně slyší, že vlastně nemůže chodit taky, no a prostě, že má jako nějaké zdravotní komplikace, že se ji třeba špatně dýchá a tak dále.

3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

No tak zapojuju se jako běžně, no tak třeba ji převlíkám, hygienu, že jo na záchod ji dávám, vlastně celkově třeba jídlo ohřívám že jo, nebo ji něco donesu, zapínám, no prostě takové běžné věci, dělám obecně a pomáhám tím mamce a tatkově.

Jak ti v tom bylo, když jsi byla mladší?

No tak, když jsem byla mladší, tak jsem většinou nic moc nedělala, jakože jsem docela dlouhou dobu že jsem se vlastně o ni nestarala nějak moc, takže jako normálně no prostě. Když už, tak je to samozřejmé, že.

4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděla ses někdy za svého sourozence?)

Tak vnímám to úplně jako přirozenou věc a nikdy jsem se za sourozence nestyděla, nebo jako nepamatuju si nějaký okamžik, kdy bych se za ní styděla.

5. Žártil si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně?)

No tak to jediné vlastně, ne není to asi úplně žárlení. Ale spíš je mi líto, když jedeme na to setkání, tak tam jakoby všichni jako znají ji a že tam fakt jsem jako páté kolo u vozu, úplně, že prostě, ani mě nikdo nezná, třeba ani mnohdy nepozdraví, plno lidí ani neví kdo jsem, tak to je vždycky takové, jako to mi je vždycky líto spíš, že tam vlastně úplně. Tam jako tam bych prostě byla někde jinde než ty.

6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

Tak já hraju na klavír, jako aktivně už docela. Tak to hraní, to mě baví jako hodně. Když třeba teďka píšu tu maturitní práci. To je vždycky za odměnu, jít hrát.

7. Jaký máte se sourozencem vztah?

Myslím, že máme dobrý vztah. Někdy se třeba taky trošku pohádáme nebo tak něco, ale pak si to nějak vysvětlíme. Ale myslím, že když jsme byly mladší, že bychom se nějak hádaly, někdy moc, nebo něco. Myslím, že máme dobrý vztah.

8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

No, tak ona je nestraník a jako, že je prostě poctivá a nikdy jakoby nestojí, že má ten nějaký názor, ale nebere ho nikomu, ten jeho názor a zároveň se třeba k některým věcem nevyjadřuje, takže je jí jako dobře. No taky je hodná, pomůže mi vždycky ze vším, je chytrá hodně, vždycky mi pomáhá se školou a tak dále. No takže.

Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

No, hmm, no asi, že to všechno zvládá, že vlastně přijala tu nemoc, tak jak to je, že. No a taky jako by, třeba tu nestrannost, vlastně vždycky, i taky, že si ze vším poradí, třeba když je nějaký problém, nebo něco. Že nebere nikomu ten jeho názor a že prostě je taková empatická a dokáže pomoc lidem.

9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že ona obdivuje na tobě?

Takže, myslí si asi, že jsem asi takovej blázen lehkej, trošku a hmm doufám, že jsem jako hodná taky, ale že jako jsem prostě někdy taková střela, první mluvím, než myslím. No a obdivuje na mě asi to, že dokážu sedět tolik hodin u klavíru a furt nemám dost a furt jedu jako drak, tak to si myslím, že asi na mě obdivuje.

10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence starala? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

Tak dokážu si to představit, že bychom, a už jsme o tom i mluvily a uvažovaly a přemýšleli jsme nad tím. Jako, samozřejmě je vždycky jako lepší, když je nás na to víc, kdyžto, jakože není jenom na tom jednom člověku. Ale tím, že já jsem vlastně jenom jedna, že nemáme dalšího sourozence, ale i tak bych si to dokázala představit.

11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

Určitě. Určitě jako nějaká asistence nebo něco. Nějaká ta celodenní nebo na ten půl den, si myslím, že bych určitě využila.

12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

Já myslím, že jako úplně normálně. Úplně v pohodě. Tady v našem městě, tady už ji znají a tím, že já studuju v Ostravě tak tam defacto ji nikdo nezná, nebo něco, takže tam nikdo ani neví, ale myslím si, že tady v našem městě úplně v pohodě. A kdekoliv, kde jsme tak třeba se děti dívají, nebo tak, ale nikdy to není tak, že by třeba na ní pokřikoval nebo prostě by si někdo jako nějaký vztek vybijel na ni nebo něco. Takže já si myslím, že ne, myslím, že dobrý.

13. Jak tě obohatilo tě, že máš sourozence s postižením?

No, že nemám nějaké předsudky a že právě trošku vnímám jinak ty lidi, kteří jsou třeba nemocní nebo jsou právě na tom vozíčku, že právě, no prostě neodsuzuju, lidi za něco, když třeba nejsou podle představ a podle toho nějakého, jak se to řekne vzorce. Jo něco, co mají lidi vsugerované, tak nemám ty předsudky.

Děkuji za poskytnutí rozhovoru.

Rádo se stalo.

Přepis rozhovoru č. 2

Dobrý den, děkuji, že mi poskytnete rozhovor k mé bakalářské práci na téma **Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou.**

Jasná věc.

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

Tak upřímně řečeno si úplně nepamatuju, kdy prvně jsme se bavili o nemoci. Víím, že už to musí bejt neuvěřitelně dlouho, protože bych si asi jinak pamatoval ten konkrétní moment. Spíš to bylo tak jako postupně, že jsem si asi na to nějak zvyknul, když jsem byl ještě malej a vlastně jak jsem společně s sestrou rostl, tak mě to přišlo naprosto normální. No, takže teďka u nás v rodině bereme tu její nemoc jako úplně běžnou věc, není to jako nic zvláštního. Všichni už jsme si na to zvykli, a tak nějak se tomu jako zařizujeme no.

2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

Tak mukopolisacharidosa, pokud víím, jde tam o to, že se asi špatně syntetizujou konkrétně mukopolysacharidy, ale nicméně co to znamená, asi chápu, to znamená, že prostě vývoj těla ve finále není prostě dobrej, takže člověk pak prostě nevyroste tolik jak by potřeboval a jsou tam jako nejrůznější deformace a jako tělo jako takový je sice funkční, ale jsou tam mnohem větší prostory k tomu aby se prostě něco pokazilo. Nicméně jako úplně přesně diagnosticky bych to nedokázal popsat.

3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

No, jak jsem už předtím řekl, tak mě to přijde úplně normální, že prostě s Jájou pomáháme, teďka jak je po ty operaci a ochrnula od pasu dolů, tak je to sice náročnější že, třeba pořád ji musíme nosit nahoru a dolu po schodišti, protože ještě nemáme hotový bezbariérový úpravy, ale jako, je to takový, jako kdybych třeba dělal domácí práce nebo jako kdyby mě prostě někdo řekl, že potřebuje třeba půjčit pero, že to je úplně úplně obyčejná věc, úplně normální

Dokážeš mi prosím popsat konkrétní činnosti, jak pomáháš sourozenci?

Tak, co se týče jako vyložení těch věcí, který jsou spojeny s tím postižením, tak úplně nejčastěj, třeba že ji nosím do schodů nebo ze schodů nebo, že ji ukládám do postele, pomáhám ji s převlékáním nebo třeba když potřebuje udělat jídlo, že se prostě postarám o ty

její základní potřeby a zbytek teda obstarávají rodiče, ale pak jako většinou třeba, že jí pomůžu s něčím do školy nebo tak. Jako úplně normální sourozenec.

4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl ses někdy za svého sourozence?)

Jako bylo tady nějaký období, kdy jsem, kdy mě to přišlo takový zvláštní, divný takový, nenormální mít takhle postiženýho sourozence, nicméně to už jsem překonal. Ted' to fakt беру jako v pohodě, normálka. A no je tady ted' celkem cejtít ted' obzvlášť ted' když sestra potřebuje vybrat peníze na bezbariérový úpravy nebo to potřebujeme všichni, že jakoby je taková známější než my ostatní, že jako lidi se prostě občas třeba ptaj na sestru, jak se vede a tak, že jakoby má asi trošku víc pozornosti než ti ostatní, ale myslím si, že to je jen dobře, že jako, že to je naprosto v pořádku, protože je to nezvyklá věc a lidi se vždycky ptaj, když je něco tak jako nezvyklého, ale to bych se pořád opakoval. Mě už to zase přijde, tak nějak normální no. Člověk si prostě zvykne.

5. Žárlil si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

Ale jo jo, vybavuju si, vybavuju si, když jsem trošku žárlil. To bylo v době, hlavně kvůli kapesnému, protože sestra vždycky měla nějaký sponzory, měla prostě nějaký donátory a třeba ted'ka nedávno měla nový mobil, což bylo super teda. Nicméně jako dřív, třeba jak jsme chodili ještě na základní školu, tak jsem na ni trošku žárlil, že jako má ty svoje úspory a tak, ale jako vyloženě, že bych na ni byl jako naštvanej, to jako ne.

6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

Jako mě osobně nejvíc asi pomáhá, když si buď jdu zaběhat nebo když prostě můžu dělat nějakou manuální činnost, u které není třeba příliš přemýšlet nebo naopak, když nějakým způsobem zaměstnám mozek, tak by nemusel myslet na něco co mě trápí, takže třeba když dělám věci do školy, tak se prostě pustím s větší vervou nebo prostě řeším jiný věci, no.

7. Jaký máte se sourozencem vztah?

Já bych řekl, že dobrý, jako nevím, jak to říct, takovej normální sourozeneckej, řekl bych. Že jako občas se poškádlíme, občas prostě máme svoje dny, kdy jsme na sebe naštvanej občas. Většinu dnů jsme prostě v pohodě, no. My se se sestrou nevidíme až tak často, protože já

studuju na vejšce, takže jako teď už jsem i docela radši, když ji prostě vidím no, obecně všechny sourozence když vidím, že už se s nima nemám zdaleka tolik kontaktu.

8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

Sestra, tak mě přijde taková jako filozofická, mám – li to tak říct, že je taková jako hloubavá, snaží se zajít jako do jádra věci, má hrozně ráda přírodu, což je jako super, skaut ji v tomhle hodně ovlivnil a jako nejvíc na ní obdivuju, že se dokázala smířit s tím vším co ji jako, co ji potkalo, protože, prostě já nevím co bych dělal já, to je prostě, coby kdyby. Nicméně asi bych to nezvládl tak dobře, já si myslím že má dost silnou povahu na tohleto. Když byla třeba v nemocnici, tak jako, sice jsme ji chodili navštěvovat a všechno, ale stejně to muselo bejt pro ni neskutečně náročný, jako obdivuju že má tu svoji výdrž a jako překonala to no. I když třeba z nutnosti no.

9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že on/ona obdivuje na tobě?

No, ty jo. No já bych řekl, že mě má prostě za staršího bráchu, když je prostě potřeba tak ji pomůžu jako za sourozence no. Já bych řekl, že ona to vidí dost realisticky, že jako když potřebuje s něčím pomoc, tak jí pomůžu, že ví, že třeba někdy se úplně nehodí mě štvát, protože jsem dost náladovej, občas. Nicméně co na mě obdivuje, tak to nevím no. To fakt nevím. Možná, že umím anglicky, že umím matematiku nebo jako že se vyznám v matematice, takže dokážu Jáje pomoc a jako s tou angličtinou, že ji taky občas pomáhám, takže to bych řekl, že to jsou takový věci, že možná si říká, že by chtěla, třeba umět anglicky jako já, no

10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral/a? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

No, jako přemejšlel jsem nad tím, upřímně řečeno. Jako tu vzájemnou pomoc si dokážu představit spíš. Když bych byl na to sám, jako představit si to dokážu, to rozhodně. Protože, hmm nevím no. Dokážu si to asi představit, bylo by to sice sakra náročný, asi bych se musel vzdát některých svejch koníčků, zálib a tak, ale asi by to šlo. Ale asi bych musel jako přemýšlet o tom, že bych vzdal medicínu. Můj sen byl vždycky hrozně se dostat na medicínu, být doktor a tak, ale by mě tohle stálo v cestě no, že bych prostě pokračoval na škole, kde jsem. Jinak já jsem teďka na toxikologii v Hradci Králové. Ale jako dovedu si to představit, že ono to je, je to prostě časově, obecně jako organizačně je prostě hrozně náročný a zároveň i jako lidský, že prostě ten člověk, je to člověk jo, takže potřebuje všechno, co každejinejčlověk.

A kdybychom na to byli všichni tři, tak to dokážu teda představit mnohem spíš a řekl bych, že nám s to jednou čeká, když už rodiče budou starší, tak jako že prostě se budem v tomhleto střídát no anebo, že to budem dělat tak nějak jako kombinovaně, že prostě asi se nebude moc tolik vzdálit a nebo budeme muset mít třeba nějaký systém ale jako myslím, že providitelný v nás třech je to mnohem spíš než v jednom no.

11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

No, co se týče třeba jako období, kdy by sestra šla na střední, tak to myslím si už defacto zařízený, co se týče ty školní stránky, protože, ona by šla vlastně do speciální školy, ty jo teďka v nevím v Mariánských Lázních myslím, ty jo nejsem si jistej. No a tam jako by se o ni postarali, takže to by už bylo částečně vlastně o starost postaráno. Nicméně jako pořád, třeba když by jezdila domů nebo jsme někam chtěli na prázdniny a tak, myslím jako, že určitě bych si nějak nechal pomoc, protože sám bych to nezvládl. Ve škole už teď má asistenta, a tak že, už máme nějakou takovou externí pomoc no.

12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

Všeobecně hodně pozitivně nebo tak jako, že se prostě snažej dodat nám, řekl bych tak jako odvalu nebo ukázat prostě, že to je takový neobvyklí, že jsme stateční a tak podobně, je to hezky, je to od nich moc pěkný, akorát je to prostě už první automatická vlastně věc. Že, ty jo, vy máte takhle ségru a ty se o ni tak hezky staráš, že já bych to třeba nezvládla a tak. No nějak tak.

13. Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

Já bych řekl, že hodně. Co se týče toho množství obohacení, že dokážu se teď mnohem líp jako představit, jak jsou na tom lidi s podobným postižením nebo třeba paraplegici a tak podobně, že prostě lidi, který jsou fyzicky omezený, ale tou mentální stránkou jsou jako na výši, že prostě, řekl bych taková jako trochu pokora k těm lidem, že prostě oni si toho prožili mnohem víc než já, já mám prostě obrovský štěstí, že tady vůbec jsem, že to všechno jako můžu dělat a tak jako je to trošku oči otvírající, že prostě ne vždycky člověku může bejt dobře, ale vždycky na tom může bejt i hůř no. Tohleto mě to jako hodně připomíná, pořád.

Hele, není vůbec zač. bylo mi ctí bylo mi radosti. Kdykoliv budeš potřebovat, řekni znova.

Děkuji za poskytnutí rozhovoru.

Hele, není vůbec zač. bylo mi ctí bylo mi radosti. Kdykoliv budeš potřebovat, řekni znova.

Přepis rozhovoru č. 3

Dobrý den, děkuji, že mi poskytnete rozhovor k mé bakalářské práci na téma **Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou.**

Rád přispěju.

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

No, jakým způsobem se se mnou o tom bavili? Já si vlastně ani moc už nevzpomínám teďka, třeba jak jsem se o sestřině diagnóze dozvěděl. No, nevím to mě bylo asi devět roků, něco takovýho. No prostě to nějak jednou přišlo no a nějakým způsobem jsem to tehdy ještě jako malý dítě nevnímal a vlastně nějakým způsobem jako dál se to potom řešilo. Pak jsme začali jezdit na ty setkání společnosti pro lidi s mukopolysacharidósou a vlastně nějak, nikdy nějak extra já jsem to moc neřešil vlastně, až do letoška, kdy se vlastně stalo to, že vlastně sestra byla na operaci, kde vlastně došlo potom k ty komplikaci, po který vlastně ochrnula a která bylo třeba to začít řešit víc. Do ty doby, nechci říct, že by se mě to nějak netýkalo, ale spíš jako že, nebyl to takový problém no.

2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

Jako, no.

Jenom obecně, co si myslíš? Nechci nic odborného.

Jo takhle. Co to obnáší, tak vlastně v sestřině případě je to vlastně hlavně ta porucha růstů, kde vlastně se některý části těla nevyvíjí takovým způsobem, jak by měly a vlastně uzpůsobuje to potom určitý další komplikace a moc nevím, co tam ještě říct k tomu.

3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

No tak, co se týče třeba toho, jak to bylo dřív, právě než před tím rokem, tak tam vlastně až tak mnoho pomoci vlastně potřeba nebylo, to bylo spíš, jako, že jsem sestru obsloužil třeba u jídla, pomohl jako s nějakou základní hygienou vlastně, byla do jistý míry vlastně soběstačná a teďka jako v tuhle chvíli tak jako moje pomoc souvisí hlavně o tom, že potom třeba pomáhám sestře do patra, jako různě polohovat nebo z postele na vozík a podobně no.

A jaké je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem? Vnímáš to nějak? Nebo ani ne?

No tak, já to vnímám tak, prostě jako samozřejmost, jako pořád je to moje sestra a jsou to moji rodiče a nenechám je v tom samotný a bylo by mě blbý se do toho jako nezapojit, no.

4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl ses někdy za svého sourozence?)

Upřímně, vnímám ji prostě takovou, jaká je, nevím. Nedělám v tom extra velký rozdíl, nevím no.

Dobře, styděl ses někdy za svého sourozence?

Hmm, nepamatuju si na to.

5. Žárlil si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

No, jo vlastně jednou jo, když ségra, když jsem byl mladší, když jednou ségra dostala notebook právě, od nějakýho dárce právě, no tak to bylo takový jako, že jsem ji záviděl no. To už je dávno.

6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

No, na mě je toho vždycky hodně protože, já toho mám furt dost co dělat a co mě nejvíc pomáhá? Asi třeba divadelní vyžití nebo to, že hraju s kapelou. Vlastně kultura.

Super.

7. Jaký máte se sourozencem vztah?

Hmm, myslím si že docela dobřej jako. Nemáme spolu žádný jako extra rozpory, no. Myslím si, že dobrý.

8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

Asi to, jak ségra jako s ledovým klidem, jako zvládá všechno, to, co se kolem ní děje, prostě bere to, tak jako, tak to tak je. Nevím jako, nikdy jsem snad nezažil, že by si na něco takhle stěžovala, no.

A dokážeš mi popsat nějaké vlastnosti, které máš u ní rád?

Jaký mám na ní rád vlastnosti. Hmm tak asi nejvíc bych řekl, jako nějakým způsobem zvědavost, jako snahu se učit prostě u ségry pořád vnímám jako to, že nějakým způsobem má v ruce knížku nebo něco prostě naučného a drtí a drtí a prostě a do toho taky nějakým způsobem už u ní vnímám trošku jako politickou aktivitu, což je docela zajímavý, nebo aspoň

u mě v mém věku to rozhodně nebylo. Že jako nějakým způsobem jako obdivuji její intelekt, no.

9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že ona obdivuje na tobě?

Ty jo, co si o mě myslí sestra? To je hodně těžko říct, já nevím. Já v poslední době už moc nebyvám doma, takže nevím, třeba jak moc mě ještě teďka jako vnímá nebo tohle, co dělám nebo nedělám. A co vím, tak se jí vždycky jako líbilo to, jakým způsobem jako hraju na nástroje no nebo hudba, kterou vytvářím no. A jinak vlastně nevím, co dodat teďka.

To je zapeklitá otázka, že? Můžu ti říct, že to překvapilo všechny.

To jo, je těžký vidět do hlavy někomu jinýmu, než sobě sama.

10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

Tak že bych se o sestru staral. No jako určitě si to dokážu představit. Samozřejmě, kdybych na to měl být sám, tak to bude určitě složitější než v současné situaci. Já to vnímám na dost podobný koleji, jako to bylo do teď, akorát s tím, že se to, co se nějakým způsobem tříštilo mezi rodiče a nás jako její starší sourozence, mě a bráchu a jako, že by to bylo, že by to všechno padalo na mě, se sám starat no, což by bylo samozřejmě složité.

11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

No tak jelikož vím, že rodiče tyhle možnosti využívají a že i jim to docela pomáhá takhle, tak asi určitě, protože, no vždycky je prostě lepší ne na to být sám.

12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

Tak nepřijde mě jako, že by byli vesměs nějaký špatný reakce, i co vím, že jako u ní ve třídě spolužáci když, že zrovna u ní na škole to bejvá občas složitější s téma dětma, tak vím, že jako ségra byla vždycky více méně v pohodě. A nevím, myslím si, že jako reakce okolí byla vždycky nějakým způsobem kladná

13. Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

Jak mě to obohatilo. No tak hlavně, nějakým způsobem mě to, nevím nechci říct vzalo předsudky, ale za tím je spíš jako sňalo roušku z očí, jak bych, tak řekl, to jako jaký to je, někoho takovýho mít, protože asi jinak bych nikoho takovýho neznal a jestli si to myslím. A

jinak mě to obohatilo asi i tím, že jsem díky tomu třeba poznal nějaký další zajímavý nový lidi, třeba i lidi se stejnou diagnózou a nevím, asi takhle bych to řekl.

Super, já ti moc děkuji, za celý rozhovor.

Není zač.

Přepis rozhovoru č. 4

Dobrý den, děkuji, že mi poskytnete rozhovor k mé bakalářské práci na téma **Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou.**

Jo, není zač.

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

No, jako já jsem ji vnímala jako úplně normálního člověka, takže jsme se o tom moc nebavili, o ty nemoci, bych řekla. A jako ani si nevzpomínám jako, že jsme o tom někdy mluvili. Jestli jo nebo ne, prostě.

A teď se bavíte, o nemoci?

Ted'ka, ani ne. Oni na to ani rodiče ted'ka nemají čas, ted'ka řešej různý bezbariérový úpravy, ted'ka se tady dělal výtah, takže, no.

2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

Hmm, no prostě různý hmm, třeba pohybový hendikepy, může i být člověk možná mozkově postižený hmm, to je otázka hnedka na začátku, hmm, no. Jako tělesné postižení třeba, různě, hmm no třeba, že sestra má jako hrudník ve předu, nebo prostě, aby se jí tam vešly všechny vnitřnosti prej, takže prostě má takhle uzpůsobený to tělo, prostě no.

3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

Tak jako, někdy to jen trošku otrava, že třeba mě, hmm někdy volá na každou, když to tak řeknu v uvozovkách, blbovinu někdy. Že jako chce, já nevím podat někdy, tohle, pak chce podat tam to, ale že by mi to nějak, to chápu, jo jako, no

No a jaké to je, pomáhat rodičům se sourozencem? Vnímáš to nějak?

No oni, musím říct, že jako většinu práce dělají spíš oni. Takže, no, takže že, no, že se o ní zas tak tolik nestarám, no.

4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl/a ses někdy za svého sourozence?)

Ne, já jako, mě to nevadí, já to klidně i lidem normálně říkám a nevadí mě o tom mluvit, protože, to je prostě normální. Člověk za to nemůže no.

5. Žárlila si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

Tak to, jediný, co si tak asi vzpomínám, bylo tak před, v pátý třídě, to jsou tak čtyři, pět let. A to bylo, ona dostala k Vánocům takový trpytivý, jako kalhoty, prostě já jsem dostala něco jinýho, ale to bylo asi jediný, jako. Jinak mi to nevadilo, vůbec.

6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

Tak jako, ráda poslouchá hudbu, ráda se koukám třeba na nějaký filmy hmm seriály a tak, většinou. Knižky jako, na ty je odborník spíš sestra, já jsem víc jako na takový filmy a tak. A co my ještě pomáhá, mám ráda sporty docela, i když jako žádnéj nedělám, vlastně jenom mě to baví, jako že to dělám spíš za koníčka, občas, když na to mám čas. A jako i cukrařina třeba, že dělám občas nějaký zákusky nebo tak, ale já jsem teďka začla, takže to zas tolik neumím, no.

Hlavně že tě to baví a že tě to naplňuje radostí.

7. Jaký máte se sourozencem vztah?

Já bych řekla, že dobrý, jako občas se jako škádlíme nebo, občas ségru otravuju, že třeba jí někde jako sním nějakou sladkost, tak chápu že je na mě naštvaná. Občas je to takový nic moc, ale jako když jí nic nesním nebo jako. No je to dobrý.

8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

Tak třeba jako tu energii a prostě že hmm, jak to říct. Hmm no. Tu motivaci, jako prostě, mít jako radost ze života nebo prostě no, že jako, já, kdybych byla v tomhle stavu tak jako bych asi nebyla moc ráda za svůj život nebo prostě bych nevím, no, bych si ho vůbec neužívala.

Ještě mi, řekni, jaký je tvůj sourozenec?

Tak jako občas asi trochu paličatý, hmm vtipný, veselý, hmm docela hravý, moudrý. Je prostě taková jako nevím, někdy se chová trošku přechytrale, jako dospěle, prostě. No a no tak.

9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že ona obdivuje na tobě?

No, tak to je těžký, docela. Já nevím, mě jako jediné tak napadá, že třeba hmm to vstávání ranní, prostě, že vstávám brzo ráno a že, to prostě jako zvládnou asi. Nebo já nevím. To bych se jí musela zeptat, já nevím.

Nevíš, vůbec?

Těžko říct.

Ptám se tě na vlastnosti, víš, jako, že jaká jsi a co si myslí o tobě sourozenec? Já nevím, jestli si třeba myslí, že jsi hodná, přátelská a tak, víš?

Jo, jo tak bych řekla, že si asi o mě myslí, že jsem docela přátelská, vtipná, občas určitě.

Hmm, energická, občas prej i hyperaktivní, možná, hmm no. To bylo spíš, když jsem byla mladší, teďka už ani ne, no.

10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence starala? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

No, asi ano jako. Asi bych si to dokázala představit.

Dobře, a jak? Jak by to vypadalo?

Že by jako třeba žila se mnou. Já ani nevím jako jestli si někoho najdu nebo já nevím, že jako.

No, že by žila asi se mnou, anebo, ne, spíš s rodičema, jako v tomhle domě, protože to je velký dům, docela. Takže by jako žila s rodičema, starala bych se jako o ní i o rodiče vlastně.

Takže ty by si v tom domě taky žila?

No, pokud, bych si nikoho nenašla a neodstěhovala bych se no, ale určitě bych se jako chodila jako dívat. Na ní prostě.

11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

Asi, jo. Třeba asistenci nějakou, si myslím.

12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

Tak jako říkaj, že to je chudák a že, jim to je líto prostě. A no většinou jim to je líto, ale no.

Dobře

13. Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

Tak, třeba jako vím, jak to chodí, prostě, že to prostě ty rodiče nemaj jednoduchý, s těmi dětmi a no že to chce velkou péči prostě. A třeba, že i v budoucnu, jako kdybych se o ní víc starala, že bych mohla pracovat třeba jako nějaká pečovatelka, no tak třeba.

Dobře, tímto jsme u konce. Já ti ještě jednou moc děkuji.

Není zač, ráda jsem tě viděla.

Přepis rozhovoru č. 5

Dobrý den, děkuji, že mi poskytnete rozhovor k mé bakalářské práci na téma **Sourozenecké vztahy v rodině s dítětem nebo dospělým jedincem s Mukopolysacharidósou.**

Není za co.

1. Vzpomeneš si na to, jak s tebou mluvili rodiče o postižení sourozence? Mluvíte teď o jeho nemoci spolu? Jaké máš pocity, když se s rodiči bavíte o nemocném sourozenci?

Tak ta první otázka ta byla, jestli si vzpomínám, jestli s náma o tom rodiče mluvili. Popravdě, úplně si nevzpomínám. Ale vím, že vždycky nám mamka říkala jako že to není nic divného, nic špatného, neobvyklího, prostě. Neměla jsem pocit, že by jako sestra byla tím jakkoli vyjímečná, nebo tak. Spíš jako, učili mě vnímat, jako každýhojinýho člověka. Normálního. Bavíme se o tom, ale spíš je to pořád takový stejný, jenom když má zdravotní problémy nebo tak, ale nijak výrazně to neřešíme.

A jaké máš u toho pocity, když se bavíte?

Spíš je mi to strašně líto, že neměla to štěstí a není zdravá jako já. Asi takhle jednou větou bych to řekla.

2. Dokážeš mi popsat, co jeho nemoc obnáší? Co znamená?

Co obnáší? Spoustu času obětovaného, co se týká ježdění po doktorech a tak podobně. Určitě stojí víc času oblékání a základní starosti, péče o toho člověka jo, jako takovýho. Že třeba mu něco nejde, nedokáže to sám, a proto to všechno déle trvá, ten člověk není třeba schopnej sám řídit auto nebo nastoupit do vlaku nebo autobusu, takže týhle věci to určitě znamená a taky je to omezení, kdy ten člověk nemůže být sám, třeba když se o sebe nedokáže postarat. Takže nevím, nemůže sám chodit venčit psa, nemůže chodit sám na výlety, protože kdyby upadnul, potřeboval pomoci, je to hlavně o ty dvaceti čtyř hodinové péči, asi tak.

3. Jak se zapojuješ do péče o sourozence? A jak ti v tom bylo? (Jaké to je pro tebe pomáhat rodičům se sourozencem?)

Pomáhám, teďka pomáhám hlavně tak, když je potřeba sestru někam odvést autem, mamka nemůže, nehodí se jí to. Když právě, mamka pojede na dovolenou, no tak zaskočím. V podstatě sestra je zrovna jedna z těch, který jsou tak trošku samostatným, myslící sama, jo že nepotřebuje, takže to není o tolik složitý, než s jakýmkoliv jiným zdravím člověkem. A co se týká toho, jak jsem to vnímala, když jsem byla malá, tak jsem na ní někdy i žárlila. A jako

malá jsem si připadala, že jsem furt stranou nebo, že ty to zvládneš, ty seš v pohodě, o tebe není potřeba se starat, ani jinak zajímat. Jo, protože mamka mi potom i řekla, já jsem věděla, že ty to zvládneš, ale já jsem to jako malá nechápala, jo. Takže někdy jsem na ní určitě žárlila, to určitě, záviděla jsem jí, že něco má a já to nemůžu mít, nebo tak. Ale to prostě jako dítě nechápeš. Dneska už vím, že mám mnohem víc a hlavně to, že jsem zdravá, takže tak.

4. Jaké je pro tebe mít postiženého sourozence? Jak ho vnímáš? (Styděl/a ses někdy za svého sourozence?)

Nikdy jsem se za sestru nestyděla, vždycky spíš naopak jsem jí jako propagovala. Spíš mi bylo líto, že právě některý věci nemůže dělat, takže jsem jí třeba vzala já nevím ke kadeřnici, na nehty nebo někam na panáka nebo nevím. Neměla třeba odvalu na některý věci. Tak jsem jí tam třeba vzala, spíš naopak mě bylo líto když nechtěla, byl problém pochopit, že ona nechce, třeba jo. Že jí to třeba nezajímá. Ze svého nějakého strachu nebo obavy, prostě se bojí i nějakým způsobem, tak to dlouho trvá, než to chce jít dělat. V podstatě je to pořád stejný, je to pro mě omezující v tom, že je mi někdy líto, že spolu nemůžeme zažívat takový věci, jako zdraví sourozenci třeba. A hlavně v tom pubertálním věku, a je mi líto, že je v těchto věcech omezená. Je to vlastně v těchto věcech dokola. Jo, že já třeba si řeknu a sbalím se s kámoškama a pojedeme někam nakupovat do města a ona si tohle říct nemůže pokavaď já nebo někdo jinej jí nevezme. Ale nikdy mě nebylo líto, že je taková, nikdy jsem se za ní nestyděla, nikdy mi nepřipadala nějak jiná, myslím si, že kdyby chtěla tak spousta věci může dělat. Jo jenom je to opravdu omezený tím, že si musí někomu říct, aby to mohla jít dělat. Že se třeba i bojí, to je v podstatě stejný.

5. Žárlil si někdy na sourozence? Vybavíš si, kdy nebo za jaké situace to bylo? (na co konkrétně)

Bylo to, když jsme byli malí hlavně a konkrétně třeba si vybavuju. Když jsem něco chtěla, třeba diskmena, tak jsem si na něj musela jít vydělat na brigádu a sestra ho dostala k narozeninám. Nebo takto, to se týká asi spíš toho, že jsem byla mladší a nerozuměla jsem tomu.

6. Co ti pomáhá, když je toho na tebe hodně? (aktivita, činnost)

Utíkala jsem ke zvířatům. Hlavně k těm koním, jsem našla pak tu cestu, ale vždycky jsem chtěla být někde venku, v přírodě a s těma zvířatama. Tam jsem prostě měla pocit, tam na mě

nikdo nemluvil, nikdo po mě nic nechtěl jo. To zvíře neodporuje a bylo to takový, že jsem tam byla sama se sebou.

7. Jaký máte se sourozencem vztah?

Myslím si, že velice dobrý. Že se máme rádi.

8. Jaký je tvůj nemocný sourozenec? Co na svém sourozenci nejvíc obdivuješ?

Hmm, takže je totální flegmatik, to že je až přepečlivá a trochu pedant jo, je neuvěřitelný, že si může všechno pamatovat jo my jsem takový ty, kterým to připomíná. Má neuvěřitelného pamatováka, má obrovský srdce. Já jsem oproti ní hroznej nervák a když mě někdo štve, tak mu to prostě řeknu. Ona dokáže s těma lidma víc jako komunikovat, v tom klidu.

9. Co si myslíš, že si myslí o tobě tvůj nemocný sourozenec? Co si myslíš, že on/ona obdivuje na tobě?

To popravdě netuším. Co by na mě mohla obdivovat. Myslí si, že jsem blázen, nervák. Nevím nedokážu říct. Třeba zapálení, možná ty koně, věřím tomu, že ty koně. Tu práci s těma koňma. To si myslím, že by se jí líbilo, kdyby to mohla dělat a věřím tomu, že kdybych jí na koně posadila, my máme takový velký koně, takže se trošičku bojí, ale myslím si, že to by chtěla dělat se mnou, jako kdyby mohla. To si myslím, že by byl náš společnej zájem, věřím tomu, že tohle to, no.

10. Dokážeš si představit, že by ses někdy v budoucnosti o sourozence staral/a? (Jak si představuješ budoucnost s ním?)

Určitě si dokážu představit budoucnost s ní, a i jsme přemýšleli o tom, když teďka přetavujeme barák, jak to udělat, tak aby to třeba i do budoucna, pro ni, v podstatě i pro naše rodiče bylo schůdný, takže i tak člověk přemejšlí, at' už to bude, jakkoliv o nějaké bezbariérovosti a i tom, že třeba jí přenecháme nějaký pokoj, když to bude potřeba, takže určitě o tom přemejšlím. To není nic, čím by se člověk tajil. Dokážu si to představit, že tam spolu budeme. Určitě, ona by i byla ráda mezi těma zvířatama v podstatě.

11. Využil/a bys nějaké pomoci ze strany státu?

Dokavad' bych to nepotřebovala, tak bych toho asi nevyužila. A jestli bych něčeho využívala, tak by to byli příspěvky na tu bezbariérovost, když už by něco takovýho bylo. V tuto chvíli, protože teďka je nás hodně, kteří se o ní můžeme postarat. V tuhle chvíli bych spíš přemýšlela

nad rampou, vozíkem a terénníma úpravama, autem a takovýmhle vybavením, speciální záchod nízký nebo tak něco. Viděla jsem třeba kuchyňskou linku, která se posouvá nahoru a dolů podle toho, jak člověk potřebuje. Takže asi takhle bych o tom přemýšlela teď, v tuto chvíli.

12. Jak reagovalo a reaguje okolí na tvého sourozence?

Já mám takový štěstí na to své okolí, že to všichni chápou a rozhodně jí nevnímají jinak. Jsou prostě naučený. Mám takový dobrý okolí, zrovna. Tenhle problém jsem nikdy nemusela řešit.

13. Jak tě obohatilo, že máš sourozence s postižením?

V tom, že si člověk váží sebe sama. Nebo ne jenom sebe sama, ale váží si zdraví, váží si základních hodnot, protože ona je nemá. A to je v podstatě ten největší dar.

Děkuji ti za poskytnutí rozhovoru.

Nemáš vůbec za co.