

UNIVERZITA JANA AMOSE KOMENSKÉHO PRAHA

BAKALÁŘSKÉ KOMBINOVANÉ STUDIUM

2010 – 2014

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Jarmila Málková

**Sociální začlenění a psychický vývoj jedince se
svalovou dystrofií v období dospívání a dospělosti**

Praha 2014

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Zbyněk Němec

JAN AMOS KOMENSKY UNIVERSITY PRAGUE

BACHELOR COMBINED STUDIES

2010 – 2014

Bachelor Thesis

Jarmila Málková

**Social incorporation and psychological development of
individuals with muscular dystrophy during teenager
years and adulthood**

Prague 2014

The Bachelors Thesis Work Supervisor: Mgr. Zbyněk Němec

Prohlášení

Prohlašuji, že předložená bakalářská práce je mým původním autorským dílem, které jsem vypracovala samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem při zpracování čerpala, v práci řádně cituji a jsou uvedeny v seznamu použitých zdrojů.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v univerzitní knihovně.

V Přebyslavi dne 27. února 2014

Jarmila Málková

Poděkování

Chtěla bych poděkovat Mgr. Zbyňku Němcovi za podporu při vedení mé bakalářské práce. Poděkování patří také panu MUDr. Zdeňku Sadílkovi za konzultaci v oblasti zdravotnictví.

Anotace

Bakalářská práce se zabývá zařazením jedinců postižených svalovou dystrofií do společnosti. Práce zachycuje a kriticky hodnotí možnosti, které v tomto směru dnešní společnost přináší. Teoretická část bakalářská práce se zabývá problematikou života jedinců s postižením v období dospívání, dospělosti, problematikou sociálního začleňování, vzdělávání, pracovního zařazení a psychologickými důsledky nemoci. Popisuje svalová onemocnění – myopatie. Praktická část dokumentuje na základě případových studií a rozhovorů konkrétní případy takto postižených jedinců. Uvádí jejich pohled na kvalitu života s tímto postižením.

Klíčová slova

Kvalitativní výzkum, moderní rehabilitace, myopatie, svalové dystrofie, sociální služby, sociální začleňování, výchova a vzdělávání postižených jedinců.

Annotation

This bachelor thesis deals with incorporating people with muscular dystrophy into society. This thesis collects and critically evaluates possibilities that afflict today's society. The theoretical part of this thesis deals with the problems that individuals face in life, in area of growing up and in adulthood, dealing with problems of social integration, the workforce and dealing with the psychological impact of this illness. This work also describes muscular diseases – myopathies. The practical part of this thesis deals with case studies and interview with individual handicapped people. This work presents their view on their quality of life.

Key words

Modern rehabilitation, muscular dystrophy, myopathy, social integration, qualitative research, social services, upbringing and education of handicapped people.

OBSAH

ÚVOD.....	10
TEORETICKÁ ČÁST	12
1 TĚLESNÉ POSTIŽENÍ A ZDRAVOTNÍ ZNEVÝHODNĚNÍ.....	12
1.1 Historická podmíněnost přístupu k různým postižením	14
1.2 Vývoj psychiky jedince s tělesným postižením	15
1.2.1 Vývoj pohybově postiženého dítě v kojeneckém věku	16
1.2.2 Vývoj pohybově postiženého dítěte v batolecím a předškolním věku	16
1.2.3 Vývoj pohybově postiženého dítěte ve školním věku a v dospívání.....	17
1.2.4 Vývoj pohybově postiženého jedince v období dospělosti a stáří	18
1.2.5 Rysy osobnosti u tělesně postižených	20
1.3 Rodina postiženého dítěte	21
1.4 Výchova a vzdělávání jedinců s tělesným postižením.....	21
1.4.1 Úpravy školního prostředí pro vzdělávání žáků s tělesným postižením.....	24
1.5 Profesní orientace a pracovní uplatnění	25
2 SVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ – MYOPATIE	28
2.1 Svalové dystrofie.....	28
2.1.1 Duchenneova progresivní svalová dystrofie (DMD)	30
2.1.2 Beckerova svalová dystrofie (BMD).....	32
2.1.3 Progresivní svalová dystrofie typu Emery-Dreiffus	33

2.1.4 Pletencové myopatie.....	33
2.1.5 Facioskapulohumerální dystrofie	34
2.1.6 Okulofaryngeální svalová dystrofie	35
2.1.7 Distální myopatie	35
2.1.8 Vrozené svalové dystrofie	36
2.1.9 Ostatní myopatie	36
2.2 Diagnostika a léčba svalových dystrofií	37
2.3 Systém moderní rehabilitace	39
2.3.1 Léčebná rehabilitace	42
2.3.2 Sociální rehabilitace – vymezení pojmu	45
2.4 Dávkové systémy, sociální služby, podpůrné organizace	47
2.4.1 Dávkové systémy	47
2.4.2 Sociální služby	48
2.4.3 Podpůrné organizace	49
EMPIRICKÁ (PRAKTICKÁ) ČÁST	51
3 VÝZKUM.....	51
3.1 Charakteristika výzkumu.....	51
3.2 Použité metody, techniky výzkumu, výzkumný soubor.....	51
3.3 Případová studie	52
4 VÝSLEDKY VÝZKUMU	66
ZÁVĚR.....	67
SHRNUTÍ	69
SUMMARY.....	70
SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ.....	71

SEZNAM ZKRATEK.....	74
SEZNAM OBRÁZKŮ.....	75
SEZNAM PŘÍLOH	76

ÚVOD

„Tu však náhle viděl jsem, že mohu pro druhého něco znamenat, už jenom tím, že tu jsem, a že ten druhý je šťastný, protože jsem u něho.“

Erich Maria Remarque

Tento citát vystihuje můj vnitřní postoj k problematice postižení svalovou dystrofií.

S touto diagnózou jsem se poprvé setkala na začátku své profesní kariéry na pozici sociální pracovníce při metodickém setkání pracovníků pečovatelských služeb v Novém Městě na Moravě. Hlavní organizátorkou a hybnou silou celé akce byla tehdejší ředitelka zařízení paní Marie Sheibová. Místní pečovatelská služba umožnila v našich podmínkách nevídanou věc, přidělila tehdy osmadvacetiletému Pavlovi, mladému muži s diagnózou Duchenneova svalová dystrofie, bezbariérový byt (měl k dispozici polohovací lůžko, zvedák, elektrický vozík) a zároveň se jim podařilo zabezpečit pro něj odpovídající celodenní péči. Zajišťovali ji čtyři osobní asistenti a zaměstnanci pečovatelské a ošetrovatelské služby s podporou rodiny. Pro realizaci byla také důležitá podpora místní samosprávy.

Na Pavlovi bylo vidět, že je svobodným člověkem, se všemi povinnostmi a právy, s možností samostatného rozhodování v běžných věcech života, kdy bude vstávat, co bude ten den dělat nebo nedělat. Do slova a do písmene se naplnila jeho touha po samostatnosti a nezávislosti v rámci zdravotních možností. Samostatné bydlení Pavla v domě s pečovatelskou službou odlehčilo na jedné straně jeho rodině a zároveň dalo Pavlovi, jeho rodičům i sourozencům nový, velmi pozitivní rozměr vzájemných vztahů. Paradoxně pro sebe měli mnohem více času a možná i pochopení. Neznamenalo to v žádném případě narušení rodinných vazeb, ale naopak jejich stmelení. Dle slov samotného Pavla i jeho blízkých dostal jeho život v závěrečné etapě nový rozměr. Byla tam větší radost ze života, láska, naděje, byť za tím vším stála neodvratná prognóza nemoci a závěr života.

Tato zkušenost se ukázala být velmi přínosnou ve chvíli, kdy jsem se ve své praxi setkala s chlapcem, kterému byla také diagnostikována svalová dystrofie typu Deuchenne. Měla jsem již konkrétní představu o průběhu nemoci, i o pomoci postiženému a jeho rodině. Na základě profesní zkušenosti s danou problematikou jsem se ve své bakalářské práci rozhodla zabývat systémem ucelené rehabilitace pro takto postižené jedince a možnostmi jejich zařazení do společnosti.

Teoretická část bakalářské práce se zabývá problematikou života jedinců s tímto postižením v období dospívání, dospělosti, problematikou sociálního začleňování a psychologickými důsledky nemoci. Popisuje svalová onemocnění – myopatie. Charakterizuje jejich vznik, průběh postižení a typy. Informuje o diagnostice onemocnění, o možnostech léčebných postupů. Dále se věnuje kvalitě života se svalovou dystrofií, možnostem vzdělávání a pracovního uplatnění, rodinnému životu, mezilidským vztahům, rehabilitaci, návazným sociálním službám, podpůrným skupinám a organizacím. Praktická část je věnována vlastnímu výzkumu.

Cílem práce bylo charakterizovat a analyzovat způsob života jedinců s tímto onemocněním na základě jejich životních zkušeností a zkušeností nejbližších rodinných příslušníků. Zmapovat nastavení systému informování rodičů a postupu spolupráce různých specialistů. Zhodnotit potřeby jedinců s tímto postižením v období dospívání a dospělosti, kdy se plně projeví jejich skutečné možnosti v oblasti vzdělávání, pracovního uplatnění, kulturního a sportovního vyžití ovlivněné průběhem samotného onemocnění.

TEORETICKÁ ČÁST

1 TĚLESNÉ POSTIŽENÍ A ZDRAVOTNÍ ZNEVÝHODNĚNÍ

„Je zkrácen o ladnou úměrnost, přírodou obrán o důstojný vzhled, zhyzděn a zhudlán na svět odeslán dřív, než byl čas, jen z půle dodělán, a to tak kuse, beztvárně, že jak tu pajdám, štěká po mně pes!“ W. Shakespeare: Král Richard III., překlad J. V. Sládka (In: Vágnerová, 2004, s. 251)

„Tělesné postižení je spojeno s mnoha omezeními, která mohou představovat dlouhodobý stres. Možné důsledky tělesného postižení lze diferencovat:

- pohybový defekt, tj. funkční handicap,
- tělesná deformace, estetický handicap.“ (Vágnerová, 2004, s. 251).

„Hlavním znakem osob s tělesným postižením je celkové nebo částečné omezení hybnosti. Může se jednat o prvotní nebo druhotné omezení hybnosti. Mezi jedince se zdravotním postižením počítáme jak jedince nemocné, tak zdravotně postižené. V současné době se však používá termín zdravotní postižení i v širším významu, kdy hovoříme o osobách se zdravotním postižením jako o osobách s jakýmkoliv druhem postižení.“ (Vítková, 2004, s. 169.)

Jak uvádí Zdeněk Matějček, *„zdravotním postižením myslíme nejen újmu na zdraví jako následek vrozené nebo získané poruchy struktury a funkce organismu, nýbrž všechna postižení vedoucí k omezení pohybové zdatnosti, funkce smyslových orgánů, mentálních a jiných funkcí a vyústující v handicap dotýkající se postavení takového jedince ve společnosti.“ (Matějček, 2001, s. 7).*

Děti, mladiství a dospělí, jejichž tělesné postižení spočívá ve vadě nosného a hybného ústrojí takového rozsahu, že dochází k poruše hybnosti způsobené tělesnou vadou, jsou označovány za osoby tělesně a zdravotně postižené. Tělesně postižení jsou též jedinci trpící degenerativními, metabolickými, endokrinními případně jinými poruchami. Tělesná vada se projevuje v poruchách fyziologických, psychických a sociálních, v kognitivní oblasti a ve vytváření sociálních vztahů (Milichovský, 2010, s. 21).

Pokud se týká omezení hybnosti, jde o **omezení hybnosti prvotní nebo druhotné**. U **prvotního omezení** hybnosti jde o přímé postižení vlastního hybného ústrojí nebo o postižení centrální nervové soustavy, v periferní části je postiženo hlavní hybné

ústrojí (např. amputace, deformace, vývojová vada). Omezení hybnosti druhotné nastává, když centrální i periferní nervová soustava a vlastní hybné ústrojí zůstává bez patologických změn. Projeví se důsledky chorob srdečních, revmatických, kostních a jiných, které omezují pohyb nemocného. *„Svalová dystrofie – na rozdíl od poškození mozku a míchy je při progresivní svalové dystrofii postiženo svalstvo. Tato forma postižení je geneticky podmíněná. Odbourávání svalové tkáně podmiňuje funkční výpadky. Narůstající pohybová omezenost vede většinou u těchto jedinců k závislosti na vozíku. Životní očekávání jsou v mnoha případech redukována.“* (Vítková, 2004, s. 169, s. 174)

Vědní obor speciální pedagogiky zabývající se výchovou a vzděláním jedinců s tělesným a zdravotním postižením se nazývá **somatopedie** (z řečtiny – soma (tělo), paidea (věda). Označení somatopedie u nás od roku 1956 používal jako první **František Kábele**. Vedle tohoto termínu bývají ještě někdy používány také termíny pedagogika tělesně postižených, výchova a vzdělávání jedinců se zdravotním postižením, pedagogika tělesně a zdravotně postižených, pedagogika tělesně postižených a chronicky nemocných, eventuelně i další. (Vítková, 2004, s. 169)

Somatopedie – výchova a vzdělávání tělesně a zdravotně postižených osob, směřuje k jejich socializaci a resocializaci, přípravě na život ve změněných, ztížených podmínkách. Zkoumá a ověřuje metody výchovně vzdělávací, didaktické, reedukační, kompenzační, psychorehabilitační a resocializační, poznatky jsou uplatňovány v přípravě učitelů, vychovatelů a terapeutů tělesné a zdravotně postižené mládeže i dospělých osob, v podpoře školských a výchovných zařízení, metodické pomoci státním a nestátním organizacím i společenským organizacím (Milichovský, 2010, s. 5, 6).

Některá tělesná postižení se projevují v průběhu života, vyznačují se především omezením v oblasti pohybu, která se v průběhu života prohlubují. Vznikají na základě svalových onemocnění jako je **Duchenneova svalová dystrofie** nebo spinální svalová atrofie. U těchto progresivní onemocnění postupně ochabuje svalstvo, ubývá svalová hmota, zmenšuje se svalová síla, což se kromě mobility a hybnosti projevuje i poruchou řady dalších funkcí jako je dýchání, polykání, vylučování. Ovlivňuje krom toho také možnosti odpočinku a načerpání sil, sebepojetí, možnosti spolupráce, výhled do budoucna. (Bartoňová, Pitnerová, 2012, s. 70).

„Motorice náleží významné funkce při vývoji lidského poznání i sociálních vztahů. Můžeme říci, že ještě dříve než dítě disponuje uvědomělými poznatky, má už určitou

zásobu znalostí o světě, kterou mu zprostředkovává motorická aktivita, pohybující se tělo. Při opoždění motoriky dochází k nedostatku životních zkušeností při chápání prostorových souvislostí a omezení při věkově přiměřeném poznání a prožívání předmětových vztahů. Těžké omezení pohybu a motorické aktivity ztěžuje všestranný intelektuální vývoj a tedy i vývoj osobnosti.“ (Milichovský, 2010, s. 26).

1.1 Historická podmíněnost přístupu k různým postižením

Odlišní jedinci byli součástí lidské společnosti od počátku, ať už se odlišovali vzhledem, smyslovými, tělesnými vadami, duševním stavem či chorobami. Normy, pravidla soužití a hodnoty vytvořené společností se stávají součástí společenského vědomí i psychických vlastností jedince v průběhu socializace. Podmíněné jsou úrovní vývoje lidské společnosti i konkrétními podmínkami života určité sociální skupiny.

Typy postojů k postiženým:

- *odmítání jedinců téhož druhu, kteří nevykazují fyzické znaky druhu, slabí příslušníci zůstávají na nižší úrovni, ocitají se na okraji sociální skupiny;*
- *ekonomická situace skupiny – kvalita každého člena skupiny je hodnocena přínosem pro skupinu (např. ve Spartě docházelo k třídění nemluvňat podle jejich předpokládané pozdější zdatnosti ve vojenské službě), rozhodovalo se mezi prospěchem jednotlivce a skupiny;*
- *jsou výjimeční, neběžní – odlišují se ve svůj neprospěch od běžných norem populace;*
- *odlišnost od estetického ideálu kultury (Řecko, Řím – kultura byla založena na souladu krásy těla a ducha);*
- *příčiny narození přičítány neznámým-negativním vlivům (uhranutí, očarování) – jedinec je považován za nebezpečí pro skupinu;*
- *výraz určité vnitřní kvality (v negativním smyslu), u postižených se předpokládá určité postižení charakteru, postižení se stává znamením, stigmatem;*
- *vlivem náboženských představ (postižení z boží vůle);*
- *fascinace monstrem – to, co člověka odpuzuje, ale zároveň přitahuje, postižení byli považováni za nositele zvláštních schopností.*

V negativním výčtu postojů společnosti můžeme rozeznat řadu předsudků či stereotypů, které v nějaké z forem působí dodnes. Uvědomujeme si to u nás, kde byli postižení uměle oddělováni od společnosti. Jen málokdo se s nimi setkával. Utvářela se i druhá linie vztahu k postiženým. Především v posledních dvou stoletích bylo třeba prokazovat, že smyslově postižené děti jsou vzdělavatelné. V současné době se rozvíjí speciálně pedagogická péče. *„Nezávislost jedince na jeho sociální skupině a z toho plynoucí úroveň zaujímání svobodných a nezávislých postojů, stejně jako vývoj celé společnosti k postojům respektování odlišnosti se vyvíjí spolu s vývojem celé společnosti k vyšším kulturním úrovním. Vztah k postiženým je tedy obecněji výrazem tolerance k odlišnosti, respektování individuality, je výrazem vnitřní kvality člověka i celé společnosti.“* (Vágnerová et al., 1999, s. 13)

Na základě hodnocení charakteristických postojů společnosti získává nemocný či postižený člověk i určitou sociální roli, charakterizovanou takto:

- není považován za viníka svého nežádoucího stavu a nepředpokládá se, že by byl bez pomoci tento stav chopen napravit;
- má sice určitá privilegia, tj. je zproštěn některých povinností, ale nemá stejná práva jako lidé zdraví;
- je povinen považovat tento stav za negativní a nežádoucí a z toho důvodu se musí v mezích svých možností snažit o jeho nápravu. Obtížné u duševních nemocí a u mentální retardace, chybí odpovídající sebehodnocení. (Chromý, 1984 In: Vágnerová 2001, s. 18)

Dle prof. Sováka *„Nejvyšším stupněm socializace je tzv. integrace, tj. úplné zapojení individua stíženého vadou, u něhož byly důsledky vady zcela a beze zbytku překonány...“* (Sovák In: Müller, 2001, s. 11)

1.2 Vývoj psychiky jedince s tělesným postižením

Jak uvádí Vágnerová (2004, s. 253) *„Pohybové postižení nepříznivě ovlivňuje rozvoj všech funkcí, které jsou na této kompetenci závislé.“* Jde o **omezení množství i kvality různých podnětů, o redukci zkušeností**, zejména sociálního charakteru. Menší kontakt s druhými lidmi, menší zkušenost s různými sociálními situacemi – prostředím. Při potížích v interakci s ostatními lidmi – začne se jim vyhýbat, může dojít až k izolaci. Rozdíl mezi jedinci s vrozeným postižením a jedinci se získaným

postižením je, že u jedinců s vrozeným postižením v těchto situacích hrozí infantilismus daný omezením zkušeností. Projeví se posilováním některých osobnostních rysů a způsobů chování. Jedinci s později vzniklým postižením si uvědomují, že vzhledem k nemoci u nich došlo k omezení nezávislosti a změně vlastností. Změny jak pozitivní, tak negativní, po prožitém a zvládnutém traumatu, se stává citlivějším a vnímavějším, získá nadhled a bývá i celkově tolerantnější (Pavlatová, 1996, In: Vágnerová, 2004).

Viditelná tělesná deformace má obvykle negativní, sociální význam. **Handicap v oblasti tělesného vzhledu ovlivňuje celkové sebehodnocení** ve větší míře než při postižení pohybových funkcí. Trauma z této skutečnosti, je třeba kompenzovat, vytvořit si novou vnitřní rovnováhu – např. intelektuální úspěch. Problémem může být kompenzace jinak – zdůraznění hezké části těla, prospěšnou společenskou aktivitou, důrazem na duchovní oblast, ale i únikovými mechanismy – zvýšená konzumace alkoholu. Není důležité, jak se vlastní tělo prezentuje sociálně, ale i **způsob, jak je člověk vnímá a prožívá** (Vágnerová, 2004, s. 253 – 254).

1.2.1 Vývoj pohybově postiženého dítě v kojeneckém věku

S pohybovým vývojem je spojen rozvoj poznávacích procesů – **fáze senzomotorické inteligence**, při jejím narušení nastává generalizované opoždění, tím je obtížná i sociální interakce. Celkové opoždění psychického vývoje vyplývá z omezení stimulace a kontaktu s prostředím (většinou není trvalé). Ovlivňuje **rozvoj vztahu s matkou**, primární a sociální kompetence. Deformace zvyšuje pravděpodobnost nestandardního chování vůči dítěti (méně kontaktu, mazlení) – dítě je ohrožené rizikem podnětové i emoční deprivace (Vágnerová, 2004, s. 255).

1.2.2 Vývoj pohybově postiženého dítěte v batolecím a předškolním věku

Dítě zůstává nadále závislé **na podnětech nejbližšího prostředí**, děti se mohou jevit málo zvědavé, apatické; pokud není kombinované postižení, rozvíjí se řeč a symbolické myšlení. Symbolické uvažování může být nepříznivě ovlivněno omezením zkušeností, nedostatečným rozvojem senzomotorických zkušeností. Nemůže se rozvinout tak, jak by bylo potřeba.

V batolecím věku by mělo dojít k postupnému odpoutávání z vazby na matku (separace je obtížná). Postižení vyvolává ambivalentní, či odmítavé sociální reakce.

Projevy negativismu, signalizující uvědomění si vlastní osobnosti a potřebu prosazení vlastní vůle jsou pozdější, mohou být jiného charakteru (afektivní reakce). **Kontakt s vrstevníky bývá vzácnou, leckdy i nedosažitelnou zkušeností, chybějí mu kompetence.** Sociální dovednosti v předškolním věku: stabilizace pohybové vady (což neplatí u progresivní svalové dystrofie), nedostatek vlastních zkušeností je kompenzován stimulací verbálního charakteru. Vývoj rozumových schopností v normě, **v oblasti sociálních dovedností bývají pohybově postižené děti opožděny.** Životní situace přináší více zátěží, závažněji postižené děti bývají infantilnější, nezkušené, méně schopné sebeprosazení.

V tomto věkovém období existuje dvojí nebezpečí pro dítě s postižením pohybového aparátu:

- pro rozvoj poznávacích procesů, rozumových schopností: omezený, jednostranný přísun podnětů,
- **pro povahový rozvoj:** při nedostatečném přísunu podnětů zvenčí se dítě koncentruje na sebe, stává se „závislé“ na dospělých osobách.

V předškolním období převládají úlohové hry – ty vedou k vytváření základních sociálních postojů k druhým dětem. Novou hodnotou je uplatnění se ve skupině vrstevníků. Nebezpečí hrozí i těm dětem, u kterých došlo k vážnému omezení pohyblivosti až v tomto věku. Pohybová aktivita je předpokladem společenského uplatnění dítěte. Pokud není možná výchova postižených jedinců za normálních podmínek, musí být vytvořeny zvláštní podmínky (speciální výchova, léčebná rehabilitace). Při získaném postižení (náhlé progresi onemocnění) zabrání postižení náhle realizovat potřebu společenského uplatnění, „je frustrováno“ (srovnání Vágnerová, 2004, s. 256, Milichovský, 2010, s. 24).

1.2.3 Vývoj pohybově postiženého dítěte ve školním věku a v dospívání

Omezení možnosti **osamostatňování a odpoutávání ze závislosti na rodině:** jedinec není schopen samostatného pohybu s kompenzačními pomůckami, není schopen sebeobsluhy. Pokud se **týká vrstevnických vztahů, má zkušenost i kamarády, ale vrstevníci pro něj nejsou důležitější než rodina** (většinou není dostatečně emočně a sociálně zralý). Obtížná identifikace s vrstevníky – uvědomuje si svou odlišnost, nedostačivost, ztotožnění má charakter idealizace. Tendence ke kompenzaci

s důrazem na jinou část těla (hezký obličej, účes), případně jiné kompetence. S tělesným postižením se hůře vyrovnávají dívky, jsou citlivější, vnímavější na emoční projevy ze strany svých blízkých, kamarádů, spolužáků. Subjektivně cítí méně lásky, bezpečí a podpory, mívají také nižší sebehodnocení, cítí se méně schopné, přitažlivé. Mívají sníženou sebeúctu, jsou méně sebejisté, více zranitelné. Mívají tendenci se izolovat, uzavírat do svého svět fantazie, je to jejich obranný mechanismus. Vstupem do školy dochází k rozšíření společenského okruhu dítěte, uvolňuje se závislost na rodině. Protože ve školním věku převládají pohybové hry, jsou postižené děti víceméně vylučovány z účasti na životě dětského kolektivu a přicházejí o část hodnot spojených s tímto obdobím. Omezení pohybu může již v tomto věku výrazně ovlivnit psychický vývoj, problémy a potíže z předcházejících období se realizují v plné míře.

Puberta – tělesný vývoj zaznamenává přechodnou disharmonizaci tělesných proporcí, je obdobím mimořádné zátěže celého organismu, způsobené fyziologickými změnami při pohlavním dozrávání. Otevřenost nahrazuje uzavřenost, potřeba intenzivnějšího přátelství a primární jsou vztahy k druhému pohlaví, důraz na vlastní zjev a potřeba líbit se. *„Z hlediska speciální výchovy rodičů a pedagogů je žádoucí, aby vhodné kompenzační zájmy a postoje byly již vybudovány (např. volba povolání, nebo rozvíjení schopností a talentu).“* **Věk mladistvů** – uklidnění, vyrovnání, zájmy, záliby i osobnost se vyhraňují. Z pohledu hodnotové soustavy vstupuje nový prvek – osvědčit se v práci, ve společenském kolektivu. Jedinec začíná realizovat mezilidské vztahy – pracovní a partnerské, omezení je prožíváno jako činitel zapojení do kolektivu, ale též jako určující jeho hodnotu jako sexuálního partnera. Získané postižení s dlouhodobými následky ohrožuje budoucnost, ideály, u vrozených postižení v případě kvalitní výchovy počátky vyrovnání (srovnání Koubeková, 2000 In: Vágnerová, 2004, s. 257, s. 258, Milichovský, 2010, s. 24 – 25).

1.2.4 Vývoj pohybově postiženého jedince v období dospělosti a stáří

Jde o období maximální výkonnosti, inteligence je na vrcholu, vytrvalost, pozornost a vůle přispívá k vyšší psychické výkonnosti. Životní situace mladých žen je ztěžována trvalými zjevnými tělesnými defekty. Těžší defekty evokují úsilí o nápravu, úsilí postiženého člověka je podněcována k návratu k tělesné výkonnosti. Po třiceti letech nastává ubývání subjektivní hodnoty motoriky, většinou existuje pracovní zařazení, uspokojení v partnerském nebo manželském vztahu. Z psychického hlediska se na podkladě životních zkušeností a vytvořené soustavy metod jedinec přizpůsobuje

nárokům životních situací. Trvalé postižení přináší již méně problémů, období vyrovnání s postižením. U získaných postižení je situace horší, soustava životních hodnot, návyků a stereotypů je porušena. **Stáří** – ubývají psychické i fyzické síly, pro postiženého je důležité, aby fyzický stav a motorika umožnily samostatný a sociálně nezávislý život. Důležitým inspiračním zdrojem bývá minulost. V psychické oblasti ubývá intelektové pohotovosti, oslabena je paměť i vůle. Převládá snaha nebýt nikomu na obtíž (Milichovský, 2010, s. 25 – 26).

„Kdybych si mohl přát i věci nereálné, chtěl bych, abych mohl mít normálně fungující rodinu s dětmi.“ (31letý muž, vozíčkář, postižený degenerativním svalovým onemocněním In: Vágnerová, 2004, s. 183).

„Postižený jedinec není vždy schopen zvládnout všechny požadavky dospělosti.“ Zůstane závislý, nesoběstačný, nemůže či nechce o sobě rozhodovat, důležité je zvládnutí tří rolí: profesní, partnerské a rodičovské.

Profesní role – uspokojuje svou potřebu seberealizace v profesní oblasti, omezen při volbě povolání i při hledání vhodného zaměstnání, požadavky na úpravu pracovních podmínek. Nástup do zaměstnání je zátěž – je obdobím druhé krize identity, období, kdy se integruje do společnosti, byť mu schází dostatek potřebných zkušeností. V rámci výkonu profese se rovněž udržují mnohé sociální kompetence – navazování kontaktu, komunikace, respektování norem, zvyklostí, uchování potřebného sebevědomí a sebeúcty. Hrozí vyšší riziko nezaměstnanosti, negativní zkušenosti zvyšují riziko agresivního chování vůči zdravým. Na druhé straně může být výsledkem obranného úsilí postoj přijaté invalidní bezmocnosti. Objevuje se sklon k preferenci primitivnějších potřeb – jídlo, kouření, alkohol a jiné drogy.

Partnerské role – získání partnera má větší význam než pro zdravého, mimo intimní oblasti jde o symbolický význam, **získání partnera funguje jako důkaz normality**. Závažněji postižený má omezenější možnost získat partnera. Jakékoli postižení může měnit mezilidské vztahy. Potvrzením vlastní hodnoty – ideálem, je získání zdravého partnera.

Rodičovství – děti jsou možným důkazem normality, potvrzení hodnoty v rodičovské roli, má také kompenzační význam. Handicapovaní někdy prosazují své právo stát se rodiči za každou cenu. Narozením prvního potomka se většinou potřeba splní.

Sociální význam zdravotního postižení – trvalá vlastnost jedince, **sociálně nápadná a znevýhodňující**, obtížné zařazení do společnosti. Zdraví se k postiženému člověku

chovají obvykle ohleduplněji, ale mají tendenci jej podceňovat, nemají k němu stejná očekávání.

Postoje společnosti k postiženým lidem – bývají odmítavé či ambivalentní, jde o nedostatek porozumění jejich problémům. Tyto otázky byly po dlouhá léta tabuizovány, laická veřejnost měla o problémech, možnostech a omezeních velmi málo informací. Při trvalém postižení člověk získává specifickou sociální roli a s ní spojený status. Trvalé postižení může být hodnoceno v určitých okolnostech jako **sociální stigma**. Jedná se o způsob, jakým jsou tito jedinci vnímáni, hodnoceni a na základě toho akceptováni. Handicapovaní lidé bývají podceňováni, ale často i zneužíváni, stávají se snáze obětí násilí (včetně domácího).

Postoje postižených ke zdravým lidem: v závislosti na faktorech psychosociálního charakteru mohou být různé, mohou mít tendenci vytvářet specifické skupiny, zaujímat určité postoje stereotypy (ukřivdění, podezíravosti). Postižení s vrozenou poruchou očekávají ze strany zdravých vyhýbavý postoj. Zdraví a postižení se ve svých názorech a postojích často liší, vzájemné vztahy jsou ovlivněny předsudky, nedostatek informací a neporozumění posiluje oboustranně tendenci k vzájemné izolaci. Postoj společnosti může ovlivnit i subjektivní hodnocení.

Integrace postižených lidí: integrace je začlenění postiženého do společnosti zdravých. Postižený se se společností identifikuje. Jde o dvoustranný proces, který je výsledkem procesu učení. Preference společnosti stejně postižených souvisí se snazším porozuměním mezi lidmi s obdobnými problémy. Takto se vytvářejí **sociální skupiny**, které mají charakter minority. Důležitá je schopnost komunikace a porozumění pravidlům, proto bývají nejčastěji izolováni lidé s poruchou komunikace. Integrace má různé stupně – přijetí rodinou, vyrovnaný postoj k postižení. Odpovídající přístup k postiženému dokáže ovlivnit jeho dovednosti. Vytváří se základ pro úspěšné zvládnutí dalších stupňů integrace – na úrovni školy, zaměstnání, či obecně. (Vágnerová, 2004, s. 183 – 193)

1.2.5 Rysy osobnosti u tělesně postižených

Některé dispozice tělesně postižených jedinců jsou odlišné – egocentrismus (vztahovačnost), přetrvávání dřívějších forem chování (negativismus), malá sociabilita (obtíže v sociálním kontaktu), málo aktivní životní styl, otázka sebehodnocení (snížené – zvýšené) (Milichovský, 2010, s. 26).

1.3 Rodina postiženého dítěte

Rodina s postiženým dítětem má jinou sociální identitu, negativně hodnocená odlišnost se stává součástí sebepojetí všech členů rodiny. Mění styl života rodiny, chování v rámci rodiny, ale i k širší společnosti, někdy jsou patrné snahy se od rodiny i izolovat. Narození postiženého dítěte představuje pro rodinu neočekávanou zátěž. „*Je traumatem vyplývajícím z pocitu selhání v rodičovské roli a viny, které se vztahují k postiženému dítěti.*“ Postoje a chování rodičů k dítěti je jiné, než kdyby bylo zdravé. Období konfrontace se skutečností, že je jejich dítě postižené, lze označit jako **fázi krize rodičovské identity**. Může ji předcházet **fáze nejistoty**, rodiče si uvědomují, že jejich dítě je v něčem jiné, odlišné, vzápětí se dozví, proč. Tento fakt je třeba sdělit rodičům neprodleně, ovlivní to a zásadně změní jejich postoj (čím dříve, tím lépe). (Vágnerová, 2004, s. 164)

Proces přijetí prochází typickými fázemi:

- **Fáze šoku a popření** – charakteristické „to není možné, to nemůže být pravda“, projev obrany před ztrátou psychické rovnováhy.
- **Postupná akceptace reality, vyrovnání se s problémem** – umožněna získáním většího množství informací, pochopení charakteru postižení a možností jeho dalšího vývoje. Racionálnímu postoji brání emocionální stav – hněv, zoufalství, deprese; je reakcí na prožité trauma. Běžnými obrannými systémy jsou únik a útok. Přejídným stádiem je období smlouvání.
- Rodiče dosahují více či méně realistického postoje k dané situaci, akceptují dítě takové, jaké je.

Postižení, která se projevují, rozvíjejí anebo vznikají později, představují zcela odlišnou situaci. Později vzniklý defekt nepůsobí jako znehodnocení rodičovského statutu (Vágnerová, 2001, s. 78 – 87).

1.4 Výchova a vzdělávání jedinců s tělesným postižením

Jak uvádí Zelinková (2011, s. 10): „*Pedagogická diagnostika má v českých zemích dlouholetou tradici sahající až do období J. A. Komenského, který se v Informatóriu*

školy mateřské v kapitole Jak dlouho mládež v mateřské škole zdržovat, sluší zamýšlet nad vhodností nástupu dětí do školy.“

Včasná diagnóza a prognóza je předpokladem úspěšné socializace a resocializace pohybově postiženého člověka. Somatopedická diagnostika se zabývá zjišťování postiženého dítěte i s jeho etiologií, při výchově a vzdělávání se opírá o spolupráci s řadou dalších odborníků (Milichovský, 2010, s. 47).

Cílem současného školství v ČR je poskytnout všem žákům stejné podmínky a šance na dosažení odpovídajícího stupně vzdělání a zajistit jim právo na rozvoj jejich individuálních předpokladů. Došlo k významným změnám ve vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami, projevuje se snaha integrovat co největší počet žáků do běžných typů škol a školských zařízení a postupně vytvořit model inkluzivního vzdělávání. Bartoňová (In: Bartoňová, Vítková, 2007). Zároveň jsou dle Vítkové (In Bartoňová, 2012) vytvořeny vzdělávací programy realizované ve speciálních školách a školských zařízeních. Respektují speciálně vzdělávací potřeby žáků s těžkým postižením, souběžným postižením více vadami a s poruchou autistického spektra (Bartoňová, Pitnerová, 2012, s. 1).

Legislativní rámec vzdělávání je upraven zákonem č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon), dále Vyhláškou MŠMT č. 73/2005 Sb., o vzdělávání žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných. V těchto dokumentech se hovoří o zajištění odpovídajících podmínek a o podpůrných opatřeních. Pro žáky s tělesným postižením to může znamenat bezbariérovost a úpravu prostředí, zajištění kompenzačních a rehabilitačních pomůcek, didaktických pomůcek, podporu asistentů, ve školním prostředí se jedná o asistenty pedagoga (zajišťují i činnosti spojené se sebeobsluhou. Při aktivitách mimo vyučování mohou žáci s tělesným postižením využívat služeb osobního asistenta (Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách), jde o službu placenou, kterou škola nezajišťuje (Bartoňová, Pitnerová, 2012, s. 71 – 72).

Oblast vzdělávání dále upravuje Vyhláška MŠMT č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských zařízeních (poskytování poradenských služeb, obsah poradenských služeb, školská poradenská zařízení, vedení dokumentace, pedagogicko-psychologické poradny a speciálně pedagogická centra.

Hlavní zásadou pro výchovu a vzdělávání zdravotně postižených je vychovávat je stejným způsobem jako zdravé děti, mládež a dospělí, nedělat rozdíly tam, kde to není potřebné.

Předškolní vzdělávání zajišťují mateřské školy. Docházka je nepovinná, dětem se speciálním vzdělávacími potřebami je umožněna individuální integrace do tříd mezi intaktní děti, třída, kde jsou zařazeny děti se zdravotním postižením má nejméně 12 dětí a nejvíce 19. Dětem je zajištěna speciálně pedagogická podpora. Skupinová integrace: dětem se speciálními vzdělávacími potřebami je umožněna docházka do speciální třídy. **Mateřské školy pro děti se speciálními vzdělávacími potřebami** odráží problematiku postižení i situaci rodin, předškolní vzdělání je vázáno k individuálním vzdělávacím potřebám.

Přípravné třídy základní školy jsou určeny pro děti ze socio-kulturně znevýhodňujícího prostředí, přípravná třída se nezapočítává do povinné školní docházky, děti se neklasifikují. Ve třídách je rozšířená funkce **asistenta pedagoga**, spojovací článek v komunikaci s rodinou žáka.

Základní vzdělávání: ve třídě běžné základní školy lze integrovat 5 žáků se zdravotním postižením, třída zřízená pro žáky se zdravotním postižením má nejméně 6 a nejvíce 14 žáků. Třída zřízená pro žáky s těžkým zdravotním postižením má nejméně 4 a nejvíce 6 žáků. V rámci základního vzdělávání mohou žáci se speciálními vzdělávacími potřebami navštěvovat **základní školy pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami**. Jedná se o ZŠ pro zrakově, sluchově nebo tělesně postižené, pro hluchoslepé, pro žáky se specifickými poruchami učení nebo specifickými poruchovými chování, ZŠ logopedické, ZŠ při zdravotnickém zařízení. Žáci s lehkými mentálními postiženími navštěvují obvykle **základní školu praktickou**. Žáci se středně těžkým, těžkým a souběžným postižením více vadami a s poruchou autistického spektra se vzdělávají v základní škole speciální. **Základní škola speciální** se od základní školy organizačními formami vzdělávání, obsahovým zaměřením výuky. Učivo je přizpůsobeno žákům se sníženou úrovní rozumových schopností, žákům vykazujícím psychické zvláštnosti, s nedostatečnou úrovní koncentrace pozornosti, nízkou úrovní rozvoje volných vlastností.

Střední vzdělávání: na středních školách je zajišťováno vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami formou individuální integrace, formou skupinové integrace (ve škole zřízené pro žáky se zdravotním postižením). **Gymnázia** realizují úplné střední všeobecné vzdělávání, připravují studenty pro další studium, umožňují

modifikaci vzdělávacího obsahu. Střední odborné školy poskytují úplné střední odborné vzdělávání, v omezené míře je zajištěno vzdělávání v kratších vzdělávacích programech, v oborech zaměřených na oblasti ošetřovatelství, pečovatelské služby a charitní služby. Jako příklad uvádím: Střední pedagogická škola pro sluchově postižené v Hradci Králové, Obchodní akademie a obchodní škola pro zrakově postižené v Praze. **Konzervatoř** – připravuje žáky pro výkon náročných uměleckých a umělecko-pedagogických činností v oboru hudba, zpěv, tanec nebo hudebně-dramatické umění. Známa je konzervatoř pro žáky se speciálními vzdělávacími potřebami Konzervatoř a ladičská škola Jana Deyla pro zrakově postižené v Praze. Střední odborná učiliště – poskytují odborné vzdělávání na středoškolské úrovni ve dvouletých a tříletých oborech. Jejich hlavním cílem je připravit absolventy pro praxi. Pro absolventy základních škol praktických a speciálních jsou určeny vzdělávací programy odborných učilišť (OU dvouleté nebo tříleté) a praktických škol (jednoletých a dvouletých). Například SOU a OU pro žáky s SVP je Střední odborné učiliště a odborné učiliště pro sluchově postižené ve Valašském Meziříčí (Bartoňová, Pipeková, Vítková In: Bartoňová, Pitnerová, 2012, s. 12 – 17).

1.4.1 Úpravy školního prostředí pro vzdělávání žáků s tělesným postižením

Zásadní je zajištění bezproblémového přístupu žáka do školy, možnost volného pohybu po škole, přístup do učeben (včetně odborných), jídelny, tělocvičny, úprava sociálního zařízení, ve třídě upravené stoly, židle, zajištění změny polohy a relaxace (srov. Procházková, Řezníčková, 2011, Bartoňová, Pitnerová, 2012).

Využívání kompenzačních pomůcek: žáci využívají nezbytné kompenzační pomůcky např. vozíky (mechanické a elektrické, upravené na sport), berle, kozičky, chodítka. Dětské rehabilitační kočárky, lejtka, tříkolky, rampy, zvedací plošiny, schodolez. S výběrem pomůcek poradí speciálně pedagogické centrum, případně je zapůjčí.

Didaktické pomůcky: je možné využívat všechny běžné názorné pomůcky, které přibližují žákům skutečnost (modely, mapy, konkrétní předměty), obrázky, fotky, magnetické tabule, molitanová písmena, společenské hry, interaktivní tabule, počítače.

Pomůcky usnadňující psaní a kreslení se využívají v samotné výuce, např.: trojhranný program – ergonomicky upravená pomůcka k rozvoji správného držení psacího náčiní (předškolní a mladší školní věk), speciálně upravené psací potřeby (pera, fixy, psací potřeby pro leváky, nástavce, protiskluzné podložky).

Počítač je **stěžejní pomůcka**, samostatné ovládní počítače je důležitým předpokladem jejich vzdělávání i následného pracovního uplatnění (Bendová In: Bartoňová, Pinetnerová, 2012, s. 77). Počítač umožňuje získávání, zaznamenávání a uchovávání informací, komunikaci s okolním světem (skype, facebook). Je důležité děti naučit využívat ve školním věku, klávesnici a myš je možno upravit dle potřeb žáka, zohlednit svalové napětí, schopnost používat prsty, či dlaň, možné jsou různé úpravy tlačítek na klávesnici. Počítač je možné ovládat i jinou částí těla – nohou, ústy, bradou, zajistit hlasový výstup.

Pomůcky využívané v tělesné výchově nebo při relaxaci: reflexní ježkovité míčky, rehabilitační míče, skákací míče, molitanové míče. Oblíbenou pomůckou je psychomotorický padák, polohovací vaky, klíny, sedací pytle. Žáci s tělesným postižením mohou hrát míčové hry, účastnit se sportovních kurzů (existují speciálně upravené lyže, kola).

Předměty denní potřeby: upravené příbory, nádoby na pití, navlékače ponožek, antidekubitní matrace, sedací polštáře, ortézy, podložky či opěrky.

Pro podporu komunikace se využívají i netechnické pomůcky (komunikační tabulky a knížky sestavené z obrázků, piktogramů, slov, vět, případně samostatné užívání piktogramů a jiných symbolů). Technické – komunikátory, „talkery“ – komunikační tabulky s hlasovým výstupem (Bendová In: Bartoňová, Pitnerová, 2012, s. 76 – 78).

1.5 Profesní orientace a pracovní uplatnění

U osob se zdravotním postižením je správných výběr budoucího profesního zaměření velmi důležitý z hlediska kvality budoucího života. Diagnostika profesní orientace spadá z hlediska časového do období konce povinné školní docházky, z hlediska vývojového se realizuje v období puberty a adolescence. Diagnostiku profesní orientace provádějí odborná poradenská pracoviště, obvykle speciálně pedagogická centra a pedagogicko-psychologické poradny. Na výběru povolání by se měli podílet ti, kteří znají žáka nejlépe, především výchovný poradce, třídní učitel, případně učitel pracovního vyučování.

Diagnostika sleduje:

- profesní zájmy a jejich trvání,

- psychické předpoklady pro povolání,
- úroveň požadovaných školských vědomostí a návyků pro zvolené povolání,
- somatické předpoklady,
- úroveň zručnosti,
- laterality,
- pracovní návyky a předpoklady,
- pracovní tempo a vytrvalost,
- unavitelnost a odolnost vůči zátěži,
- schopnost dorozumět se a komunikovat,
- schopnost spolupráce,
- samostatnost a nutná míra dopomoci,
- nároky na přizpůsobení pracoviště vzhledem k postižení,
- možnost uplatnění v praktickém životě.

V diagnostice se významně uplatňují explorační metody – rozhovor, dotazník, důležité je včas znát možné kontraindikace pro výkon vybrané profese. Významné jsou i takové faktory jako je vzdálenost školy od místa bydliště, její dostupnost z hlediska dopravy, nutnost internátního pobytu, délka přípravy na povolání, uplatnění na trhu práce, ekonomická úroveň rodiny.

U žáků s tělesným postižením je důležité zvolit obor tak, aby byl pro daného jedince perspektivně vhodný, pohybově zvládnutelný a nepoškozoval do budoucna zdravotní stav.

Do oblasti profesní diagnostiky je zahrnuta i diagnostika za účelem rekvalifikace u získaných postižení v produktivním věku (Bartoňová, Pitrová, 2012, s. 25 – 38).

Cílem ucelené rehabilitace je umožnit co nejúplnější pracovní integraci jedincům s tělesným postižením s využitím nástrojů aktivní politiky zaměstnanosti. Zjištění individuálních potřeb zaměstnavatelů – úprava pracoviště a pracovních podmínek, poskytnutí speciálních pracovních pomůcek. Podporované zaměstnání s pomocí osobní asistence, v chráněných pracovištích (Milichovský, 2010, s. 66).

Pracovní poradenství pro osoby s handicapem – v posledních letech zaměstnaných vozíčkářů, lidí se smyslovými vadami nebo chronickými onemocněními přibývá. Na této situaci má významný podíl „**home office práce**“ a jiné než klasické pracovní úvazky. V posledním desetiletí byla odstraněna systémová diskriminace při přijímání na střední školy, čímž se výrazně zvýšila potřeba pracovního poradenství zaměřeného na zdravotně znevýhodněné osoby. Důležitá je snadná dostupnost pracovního poradenství. Dobrou příležitostí je zřizování poradenských center a středisek zřizovaných při školách, často z dotací a grantů EU. Výhodou je dostupnost, znalost klientů a jejich problémů z prostředí výuky. Chybí ucelené metodiky a vzdělávání zaměřené na kariérní poradce cílené na pomoc znevýhodněným osobám. U tohoto typu kariérního poradenství je potřebná spolupráce celého týmu – psychologa, poradce, případně dalších odborníků. Specifickou úlohu v pracovním poradenství hrají také úřady práce. Úřady práce by měly pro osoby se zdravotním postižením (lidé s invaliditou v jakémkoliv stupni a osoby uznané jako zdravotně znevýhodněné) vymezovat **chráněná pracovní místa** a zjišťovat individuální a skupinové poradenství, **pracovní rehabilitaci**, které se osoba zdravotně postižená může zúčastnit (nemusí být v evidenci úřadu práce), **chráněné pracovní dílny** a **příspěvek na podporu zaměstnávání**. Úřad práce organizují „**job kluby**“, **poradenské skupiny**, mají vlastní poradenský program a provádějí diagnostiku pracovního potenciálu. Komplexní diagnostika je nutná pro kvalitní pomoc při nalézání pracovního uplatnění, dále je nezbytná náprava zjištěných nedostatků a výuka potřebných dovedností, zároveň by měl klient pracovat na sebepoznání a sebehodnocení. Vyhledávání nabídek a komunikace s klientem, jenž sám dochází konzultovat s poradcem, to vše klade vysoké nároky na orientaci poradce na trhu práce. Při poskytování této služby je rozhodující zohlednění klientova zdravotního stavu a přizpůsobení práce na míru jeho možnostem (Štarková In: Odborný časopis Sociální služby, 2/2013, s. 30).

2 SVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ – MYOPATIE

Svalová onemocnění se v širším slova smyslu nazývají **myopatie**, charakteristické je primární postižení svalu. Dominuje svalová slabost, většinou jde o postižení symetrické, lokalizované v určitých svalových skupinách, především na proximálních pletencových svalech. Nejsou poruchy čítí, reflexy jsou obvykle snižené, ale nejsou vyhaslé. Postižením stehenního a pánevního svalstva vzniká typický **myopatický syndrom** dolních končetin (kolébavá myopatická chůze, hyperlordóza s vysunutým břichem a tzv. myopatické šplhání). Potíže se u nemocných projevují především při chůzi do schodů, nemohou nastoupit do dopravních prostředků, nevystoupí na židli. Pokud jsou postiženy horní končetiny, vážne elevace (nemocný má například potíže při zvládnutí běžných úkonů péče o vlastní osobu i úkonů péče o domácnost). „*Myopatie mohou být vrozené i získané.*“ (Ambler, 2006, s. 295).

„Nerv se svalem tvoří jeden funkční celek, nervosvalová onemocnění tedy patří do oboru neurologie.“ (Seidl, 2008, s. 22)

Z pohledu etiologie vzniku onemocnění rozeznáváme myopatie: dystrofické, zánětlivé, metabolické a myotonické, svalové příznaky systémových onemocnění a nežádoucích účinků léčiv, exogenních tox a nádorů. Řadí se k nim rovněž poruchy nervosvalového přenosu (hlavním představitelem je myasthenia gravis) (Mumenthaler a Mattle, 2001, s. 533).

2.1 Svalové dystrofie

Mikula, Steidl a Rozhold (1974, s. 105) uvádí: „*Pravděpodobně nejstarší znázornění typu svalové dystrofie je na reliéfu chrámu královny Hatchepsut z Puntu z 15. století před n. l., jak uvádí Heyck a Laudahn (1969). První lékařské popisy jsou z roku 1834 od Itala Semmoly, Angličana Darwalla, z roku 1831. Teprve však Duchenne v roce 1849 po prvé vyslovuje názor, že jde o primárně svalové onemocnění. Infantilní formu progresivní svalové dystrofie popsal ve své monografii v roce 1861. Tato nemoc nese jeho jméno. V roce 1884 uveřejnili Landouzy a Déjerine facioskapulohumerální formu a Erb juvenilní progresivní svalovou dystrofii. Erb v roce 1891 prohlásil všechny svalové dystrofie za jedinou nosologickou jednotku s různým průběhem u jednotlivých nemocných.*“

Jedná se o geneticky podmíněné myopatie. Charakteristické progredující svalovou atrofií, slabostí s typickým histologickým obrazem, kolísáním velikosti svalových vláken, jejich nekrózou a v pokročilém stádiu jsou nahrazována svalová vlákna fibrózní a tukovou tkání. *„Nejvýznamnější skupinu představují **dystrofinopatie** s defektním či chybějícím strukturálním proteinem sarkolemy dystrofinem.“* Dystrofinopatie je souhrnným názvem pro klinické symptomy způsobené různými druhy mutací genu pro syntézu bílkoviny dystrofin, případně její následnou defektní expresí. (Bednařík In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 137).

Svalové dystrofie jsou geneticky determinovaná onemocnění, provází je pokračující degenerace příčně pruhovaného kosterního svalstva. Patogeneze vedoucí k zániku svalových vláken je u většiny svalových dystrofií neznámá. Nález proteinu **dystrofin** pomohl zodpovědět otázky týkající se etiologie a patogeneze a pokračilo se v diferenciaci diagnostickém odlišení Duchennova a Becker-Kiener typu svalových dystrofií. *„Jde o skupinu geneticky podmíněných chorob neznámé etiologie, s vrozeným defektem nebo chyběním různých strukturálních proteinů sarkolemy, jadernými abnormalitami nebo poruchami myofibril a celulárního cytoskeletu, s progredujícím rozvojem degenerativních změn svalových vláken. V době narození však abnormalita obvykle není ještě patrna.“* (srovnání Niessen et al., 1996, s. 539, 542, Ambler, 2006, s. 295).

Péče o osoby se svalovou dystrofií vyžaduje interdisciplinární přístup, cílem léčby je zajistit maximální možnou kvalitu života pacienta, zásadní je pravidelné lékařské hodnocení, informovanost a poučení nemocných i rodiny, správná výživa, fyzikální léčba a rehabilitace, psychosociální služby. Intenzita a způsob léčby jsou závislé na typu svalové dystrofie. *„Některé formy svalových dystrofií začínají až v dospělém věku, stupeň postižení může být lehký, délka života nemusí být ovlivněna.“* Nejzávažnější formy postihující mladé chlapce a starší chlapce jsou Duchenneova progresivní svalová dystrofie (geneticky prokázaná dystrofinopatie), ztrácejí schopnost samostatné lokomoce již v první dekádě života. Beckerova forma a vzácná Emeryho-Dreifussova forma postihují také pouze chlapce. *„U ostatních forem jsou postižení muži i ženy a většina příznaků začíná v pozdním dětství.“* (Hromada In: Neurologie pro praxi, 1/2010, s. 27).

2.1.1 Duchenneova progresivní svalová dystrofie (DMD)

Toto onemocnění se vyskytuje pouze u chlapců, ženy jsou asymptomatické přenašečky choroby. Onemocnění se obvykle klinicky manifestuje u chlapců ve věku 3. – 5. roků. *„Děti jsou neobratné při běhání a skákání, těžko chodí do schodů, postupně se rozvíjí typický myopatický syndrom dolních končetin, současně je nápadná hypertrofie lýtkového svalstva.“* Nemoc je maligní (zhoubná), rychle progreduje, dochází ke kontrakturám Achillovy šlachy, okolo 12 roku věku již není dítě schopno chůze, upoutáno na vozík, nastupuje postižení pletencového svalstva horních a končetin, rozvíjí se kyfoskolióza. *„Častá je i kardiomyopatie a kolem 20 let již může dojít k exitu na respirační insuficienci, interkurentní infekci nebo kardiomyopatii“* (Ambler, 2006, s. 295 – 297).

Děti s Duchenneovou svalovou dystrofií se rodí zdravé, onemocnění se projevuje časně opožděným motorickým vývojem. Slabostí je postiženo svalstvo pletence pánevního, ramenního a trupové svaly. Téměř ušetřeny jsou distální svaly, mimická a bulbální muskulatura. Slabost se projevuje kolébovou chůzí, zvýrazněnou bederní lordózou, pomáhají si rukama při vstávání z dřepu (Gowersovo znamení), při chůzi do schodů. Na lýtkových svalech se projevuje hypertrofie, později jde o náhradu fibrózou. Schopnost samostatné chůze se ztrácí kolem 10. roku věku, nejpozději do 13 let věku. Postupně vznikají kontraktury, rozvíjí se skolióza, dochází k opakovaným respiračním infekcím a také k pokračujícímu poklesu vitální kapacity. *„Asi u 1/3 nemocných je přítomno neprogredující snížení intelektu s IQ pod 75 (průměrné IQ je 88.“* Kardiální postižení typu dilatační kardiomyopatie, či poruchy rytmu srdce. Smrt u 90 % nemocných nastává v důsledku respiračního selhání okolo 20 let věku, nejpozději v 3. dekádě života. Přežití lze prodloužit dvojnásobně výhradně umělou plicní ventilací, pro délku života je limitujícím faktorem kardiomyopatie. Klinické známky svalové dystrofie neexistují po porodu a v období raného dětství, normální vývoj se zastaví okolo třetího roku věku, v té době se dítě učí stát a chodit. Pohyby jsou nešikovné, těžkopádné, zhoršuje se běh, skákání a chůze po schodech. Postižení svalů je symetrické, pseudohypertrofie vznikají nahrazováním zanikajících svalových vláken tukovou a pojivovou tkání. *„Jsou zřetelné zvláště na lýtku, hýždích, ale též na m. deltoideus, na žvýkacích svalech nebo na jazyku.“* Atrofií bývají postiženy pouze části jednotlivých svalů, oslabení svalů vede ke kulhání, chůze kachní, batolivý charakter. Při vstávání z podlahy se otočí obličejem k podlaze, roztáhnou nohy, zvedají zadeček a pažemi a rukama šplhají po vlastním těle. Slabost svalů kyčle a postižení svalů

břicha, zad vede ke zvýraznění lordózy, propůjčuje s kompenzační reklinací ramen typické držení. Nemocné dítě nezvedne v poloze na zádech hlavičku od podložky. V pozdějším stádiu se projevuje postižení srdečního svalu a převodního systému, vede k srdeční nedostatečnosti a poruchám rytmu. „*Postižení hladkého svalstva může vést k akutní dilataci žaludku a pseudoobstrukci střev. Postižení CNS vysvětluje, proč jsou „Duchenneovi chlapečci“ mentálně retardovaní, zejména ve verbální oblasti, oproti stejně starým nepostiženým chlapcům.*“ (srovnání Bednařík In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 138 – 139, Mumenthaler a Mattle, 2001, s. 538 a 541).

„*U chlapců s DMD byl nedostatek dystrofinu prokázán kromě svalů i v mozku, nemocným dětem je však potřebné umožnit přístup ke vzdělání.*“ (Hromada In: Neurologie pro praxi, 1/2010, s. 27).

„*Většina chlapců není v PRESYMPTOMATICKÉ fázi diagnostikována, vyjma případů, kdy se DMD vyskytuje v rodinné anamnéze nebo kdy je odběr krve proveden z jiných důvodů.*“ Diagnostika onemocnění bývá zahájena v časně chodící fázi, chlapci vykazují typické příznaky DMD – Gowersův manévr (Obr. 1), chůze kolébavá, po špičkách, při chůzi do schodů nohy nestřídají, přidávají druhou nohu k první (Parent Project, 2011, s. 5, 6).

Jedná se o nejčastější a nejzávažnější dědičnou svalovou chorobu dětského věku, frekvence výskytu 1:3500 novorozenců mužského pohlaví (Bednařík In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 138)

Obrázek 1: „Gowersův“ manévr



Zdroj: Parent Project, online, cit. 2014-01-27

2.1.2 Beckerova svalová dystrofie (BMD)

Jde o mírnější alelickou formu svalové dystrofie, průběh onemocnění je pomalejší, přežití pacientů je delší. Fenotyp obsahuje široké spektrum postižení, od velmi mírného, kdy pacient je ošetřován ambulantně, až po postižení s obdobným průběhem jako Duchenneova progresivní svalová dystrofie. První klinické příznaky se objevují obvykle až po pátém roce věku, ambulantní ošetřování je do šestnácti let věku pacienta. *„Nejmírnější formy Beckerovy svalové dystrofie jsou charakterizovány pouze svalovými bolestmi, křečemi, případně pouze myoglobinurií po svalové práci“* (Vondráček, In: Zlatý standard péče o pacienty s DMD a BMD, 2007, s. 8).

Primárně je léčba zaměřena na komplikace se včasným rozpoznáním srdečního postižení, léčba antiarytmiky, implantace kardiostimulátoru, u této formy svalové dystrofie jsou výjimečné transplantace srdce. Dále se léčba orientuje především na dechovou nedostatečnost, prevenci vzniku kontraktur, kostních deformit dolních končetin, skoliózy (nemocní na invalidním vozíku). Beckerova forma postihuje starší chlapce a mladé muže (Hromada In: Neurologie pro praxi, 1/2010, s. 27).

Beckerova svalová dystrofie má všechny charakteristické rysy jako Duchenneova, oproti tomuto typu je desetkrát vzácnější, průběh je pomalejší, poměrně benigní, defekt genu je stejný. *„Dystrofin jako produkt genu je exprimován, avšak chybně.“* Schopnost chůze končí ve 4. desetiletí života, nelehčí formy se projevují jako myalgie a svalové křeče, intolerance zátěže, myoglobinurie, případně benigní myopatie čtyřhlavého svalu stehna. *„Těžké formy začínající v dětství jsou k nerozeznání od dystrofie Duchenneova typu“* (Mumenthaler a Mattle, 2001, s. 542)

„Muži s Beckerovou svalovou dystrofií nemají omezenou plodnost, dcery jsou přenašečkami choroby (zpravidla asymptomatickými), synové jsou bez genetického defektu (dostávají od otce „zdravý“ Y chromozom).“ Hlavní příčinou smrti je u jedinců se Beckerou svalovou dystrofií na rozdíl od jedinců s Duchenneovou svalovou dystrofií srdeční selhání (Bednařík In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 139, 140).

2.1.3 Progresivní svalová dystrofie typu Emery-Dreiffus

Jedná se o X-chromozomálně a vzácně autozomálně dominantně dědičnou formu. Příznaky se objevují v dětství a adolescenci, nemocní zůstávají schopni až do třetího desetiletí svého života, případně po celý život schopni chůze. Nápadné jsou velmi brzy vznikající kontraktury flexorů lokte a svalů lýtky. Omezena je časně extenze lokte a dorzální flexe chodidla. *„Svalové atrofie postihují zpočátku především biceps, triceps, tibialis anterior a peroneální svaly a později též svaly pažního a pánevního pletence. Častým příznakem je postižení srdce, které bývá řešeno implantací kardiostimulátoru.“* (Mumenthaler a Mattle, 2001, s. 542, 543).

2.1.4 Pletencové myopatie

Skupina vrozených progresivních svalových dystrofií, postihujících převážně pletencové svaly, geneticky heterogenní skupina. Jde o vzácná onemocnění. Některé formy jsou popsány pouze v jedné či několika rodinách. Recesivní formy jsou způsobeny většinou mutacemi v genech, jde o velmi vzácné poruchy. *„Začátek nemoci je zpravidla mezi druhou až šestou dekádou.“* V polovině případů se příznaky onemocnění u pacientů projeví na pletenci pánevním, v polovině případů na pletenci ramenním. Počáteční stádia nemoci se projevují mezi druhou až šestou dekádou. Progrese onemocnění je různá, od těžké formy, kde dochází k časně ztrátě

samostatnosti a respiračním selháním (podobá se Duchenneově myopatii), až po formy lehké, nezkracující život, dlouhodobě možná prakticky normální lokomoce. K obrazu onemocnění patří i dilatační kardiomyopatie a hypertrofie lýtek. *„Autosomálně dominantní pletencové myopatie jsou velmi vzácné, klinický obraz je obdobný.“* (srovnání Bednařík, In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 140).

Pletencové formy svalové dystrofie postihují obě pohlaví, začátek onemocnění je variabilní mezi pátým a třicátým rokem. Tato forma svalové dystrofie je heterogenní jednotka s dědičností autosomálně dominantní i recesivní, ale jsou i případy sporadické. Postupně nastupuje pletencová slabost s myopatickým syndromem dolních a později i horních končetin. U části nemocných prokázány defekty různých strukturálních proteinů. (Ambler, 2006, s. 297).

2.1.5 Facioskapulohumerální dystrofie

Výskyt je poměrně vysoký, asi 4 onemocnění na 100 000 narozených, jde o třetí nejčastější hereditální svalovou dystrofii. Průběh onemocnění je velmi variabilní, asi ve 20 % bývá závažnější se ztrátou samostatné lokomoce. *„Příznaky jsou zřetelné v pozdním dětství nebo adolescenci, nejpozději do 20 let věku.“* Onemocnění neomezuje délku života, postupuje pomalu. První příznaky postihují mimickou muskulaturu (obličej), pletenec ramenní, abdominální svalstvo a nakonec dolní končetiny, postup choroby je zpravidla kraniokaudální. Slabost mimického svalstva se projevuje sníženou mimikou, neschopností pískat, neúplným dovřením očních štěrbin (spí s otevřenými očima). Dále se nemoc projevuje odstávajícími lopatkami a potížením s elevací horních končetin. Postižené bývají svaly paže (biceps, triceps), nezasahuje deltoideus, svaly předloktí, bulbální, extraokulární a respirační svaly. Slabost svalové skupiny vede ke kohoutí chůzi, postiženy bývají i pletencové svaly dolních končetin, typicky chybí svalové kontraktury. U některých nemocných se vyskytuje retinální teleangiektasie a hypakúze se ztrátou ve vysokých frekvencích (ztráta sluchu), vzácně může být i kardiomyopatie a mentální retardace. Při léčbě má určitý efekt beta-2 mimetikum albuterol - zvyšuje svalový objem a kreatin - zvyšuje svalovou sílu (Bednařík In: Neurologie pro praxi, 3/2004, s. 140).

2.1.6 Okulofaryngeální svalová dystrofie

Poprvé popsána Taylorem v roce 1915, domníval se, že jde nukleární poruchu v mozgovém kmeni. Později prokázána histologickým vyšetřením svalová dystrofie. Příznaky omezení pohyblivosti bulbů, poruchy polykání různé intenzity a slabost pletenců na končetinách. Onemocnění je vzácné, průběh nemoci je u většiny případů velmi pomalý. Projevuje se postižením okohybných svalů, pomalu se rozvíjí oboustranná, lehce asymetrická oftalmoplegie (ochrnutí okohybných svalů, zornice je vždy normální), oproti neurogenním poruchám (postižen je okohybný nerv) je typické, že nevzniká diplopie (dvojité vidění). U okulofaryngeální dystrofie s okulárním a faryngeálním svalovým postižením převažuje ptóza (pokles očních víček), ostatní extraokulární svaly jsou méně postiženy, může být dysfagie (obtížné polykání) a mírnější pletencová slabost (srovnání Mikula, Steidl a Rozhold, 1997, s. 127, Ambler, 2006, s. 297 – 298).

2.1.7 Distální myopatie

„Řada myopatií primárně postihuje distální (okrajové) svaly.“ Dle klinických kritérií jsou rozlišovány čtyři skupiny:

- **Myopathia distalis tarda hereditaria Welander** – začíná ve středním věku, postihuje svaly rukou, později distální svaly dolních končetin, další orgány nepostiženy. Většinou postihuje Skandinávce.
- **Distální myopatie s pozdním začátkem (Markesbery-Griggs)** – autozomálně dominantně dědičná, začínají parézy a atrofie na nohách a rukách, později jsou postiženy paže. Oproti Welanderově myopatii častější a limitující kardiomyopatie. *„Finská varianta se omezuje na postižení dolních končetin.“* K zlepšení chůze a funkce rukou mohou přispět dlahy.
- **Distální myopatie typ Noaka** – jde o distální myopatii s dřívějším začátkem (v období adolescence nebo v mladém věku, je autozomálně recesivně dědičná). *„Typ Noaka postihuje zpočátku přední svalový kompartment bérce.“* Často vede až k neschopnosti chůze.
- **Distální myopatie typ Miyoshi** – postihuje svalovinu gastroknemium (povrchový sval na zadní straně lýtky). Nevzácně dochází až k neschopnosti chůze.

S pomocí odpovídajících pomocných vyšetření je možné distální myopatie odlišit od dystrophia myotonica Curschmann-Steinert, od neuropatií, zejména od neuropathia Charcot-Marie-Tooth a od distální formy spinální svalové atrofie. Jedná se o skupinu primárních svalových onemocnění. Postihující distální svaly horních a dolních končetin, mimická muskulatura nebývá postižena. Výskyt je sporadický, liší se věkem, kdy dochází k první klinické manifestaci, vzácná onemocnění s typickým geografickým výskytem (srovnání Mumenthaler a Mattle, 2001, s. 544, Bednařík, In: Neurologie v praxi, 3/2004, s. 140, 141).

2.1.8 Vrozené svalové dystrofie

Poruchy zřejmé již od porodu, mnoho patogeneticky rozdílných obrazů onemocnění, hovoří se o pěti formách:

- 1) **Kongenitální svalová dystrofie s arthrogryposis multiplex nebo bez ní**, tímto výrazem jsou označovány kongenitální kontraktury kloubů s často groteskně chybným postavením a dalekosáhlým omezením pohybu v postižených kloubech.
- 2) **Kongenitální svalová dystrofie typ Fukuyama**, vždy je kombinována s mozkovými vývojovými poruchami.
- 3) **Kongenitální svalová dystrofie typ Walker-Warburg**, postiženy jsou svaly, oči a mozek.
- 4) **Kongenitální svalová dystrofie typ Santavuori**, s postižením svalů, očí a mozku.
- 5) **Rigid spine syndrom**, kontraktura paraverbálních svalů vede k omezení pohyblivosti páteře, může se rozvinout proximálně zvýrazněné oslabení končetin. Možná záměna v pozdějších letech s dystrofií typu Becker (Mumenthaler, a Mattle, 2001, s. 544).

2.1.9 Ostatní myopatie

- **Metabolické myopatie** – představují vzácnou samostatnou skupinu, objevují se u glykogenóz (porucha metabolismu sacharidů) s různým specifickým enzymatickým defektem, u poruch lipidového metabolismu.

- **Zánětlivé myopatie (polymyositidy)** – jde o získané myopatie, patří mezi autoimunitní choroby, zánětlivé postižení svalových vláken, vyskytuje se až po 20. roce věku. Slabost pletencového svalstva především dolních končetin, potíže při chůzi do schodů, obtížné vstávání ze židle, častá slabost pletencových svalů horních končetin i difúzí svalové bolesti, dysflacie. Slabost a bolesti šjíjového svalstva, u těžších stavů může být postiženo i svalstvo dýchací.
- **Endokrinní myopatie** – u onemocnění žláz s vnitřní sekrecí, léčebném užívání některých hormonů.
- Svalová slabost je častá u **hyperthyreózy**, vyskytuje se myopatický syndrom pletencových svalů především dolních, někdy i horních končetin, provázen myalgiemi. „U hyperthyreózy bývá endokrinní orbitopatie. Projevuje se někdy jen retrakcí horního víčka se sníženým mrkáním (líné víčko), u výraznějších forem exoftalmem s diplopií a oftalmoplegií.“
- U **hypothyreózy** – únava, myalgie, svalové křeče, slabost dolních končetin, svalový edém a pocit napětí.
- **Steroidní myopatie** – u poruch nadledvin, při dlouhodobém podávání kortikosteroidů, endogenního hyperadrenalismu. Rozvíjí se nebolestivý myopatický syndrom a atrofiemi pletencového svalstva dolních končetin. Může dojít k nežádoucímu projevu léčby kortikosteroidy.
- „Svalová slabost s myopatickými projevy se může vyskytnout u **akromegalie** a primární i sekundární **hyperparathyreóze** (při chronické renální insuficienci).“
- **Toxické myopatie** – mohou vzniknout u alkoholiků, při léčbě vincristinem a statiny (Ambler, 2006, s. 229, 230, 299).

2.2 Diagnostika a léčba svalových dystrofií

Diagnóza je specifické označení onemocnění. U tohoto onemocnění jsou nejdůležitějšími vyšetřeními **svalová biopsie** – provádějí se dva testy, a to imunocytochemii a imubloting na dystrofin. Slouží ke stanovení přítomnosti nebo absence dystrofinu, pomohou rozlišit Duchenneovu progresivní svalovou dystrofii od mírnějších forem onemocnění. **Genetické testy** – nutný vždy, existují různé druhy genetický testů, poskytují specifické a detailní informace o změně DNA čili mutaci. Při

potvrzení diagnózy je možno stanovit, zda je možno chlapce zařadit do některé z klinických studií, specifických pro určité mutace. Genetické testy jsou důležité i pro další rozhodování o prenatální diagnostice a o budoucích těhotenstvích. Po určení přesné mutace či změny DNA v dystrofinovém genu je nabídnut matce genetický test ke zjištění, zda je či není přenašečkou – důležité pro ostatní ženské rodinné příslušníky z matčiny strany (sestry, dcery, tety, sestřenice), zda by mohly být přenašečkami. I když není přenašečkou, je riziko pro další těhotenství. Seznam všech národních registrů je na adrese: www.treat-nmd.eu/patientregistries, v České republice na: www.parentproject.cz. (Parent Project, 2011).

Jak uvádí Ambler, Bednařík, Růžička a kol. (2004, s. 809) „*pro genetické poradenství je nejdůležitějším předpokladem správná klinická diagnóza podložená precizním neurologickým vyšetřením a neurofyziologickým nálezem.*“

Chorobu nemůžeme léčit, je však možné průběh onemocnění zpomalit, učinit kroky vedoucí k předcházení situacím, které by vedly k náhlému poškození svalů. Farmakologická léčba svalových symptomů u nemocných chlapců s DMD steroidy, „*jsou v současné době jediným dostupným lékem, který zpomaluje pokles svalové síly a funkčnosti u DMD.*“ Umožní déle zachovat schopnost samostatné chůze, větší zapojení a tím později minimalizovat dýchací, srdeční, ortopedické potíže, riziko skoliózy. Indikace v době, kdy ještě nedošlo ke zhoršení motorických funkcí, nezbytné sledování vedlejších účinků souvisejících s touto terapií. „*Steroidy jsou jediné léky, na jejichž doporučení se odborníci shodli.*“ Další léky a potravinové doplňky, které jsou používány při léčbě DMD – koenzym Q10, karnitin, glutamin, arginin, rybí tuk, vitamin E, výtažek ze zeleného čaje, bylinné a rostlinné extrakty (Parent Project, 2011, s. 19).

Další součástí léčby je rehabilitační péče, ortopedická péče, plicní péče, kardiologická péče, operační péče (specifika anestezie u těchto onemocnění), gastrointestinální péče (výživa, polykání a další gastroenterologické aspekty), psychosociální péče – podpora v oblasti chování a učení (Parent Project, 2011).

Pfeiffer (2007, s. 305) uvádí: „*Léčebné možnosti jsou prakticky vymezeny dobře organizovanou ergoterapií a vytvořením co nejlepších podmínek prostředí, ve kterém dítě žije (environmental factor). Časté jsou komplikace v rodinných vztazích, velmi častý bývá rozvod rodičů a s dítětem žije sama matka. Dobrou organizací však je možno značně velké strádání zmenšit.*“

Dispenzární péče – jedná se o pravidelný lékařský dohled nad pacientem trpícím určitou chorobou, umožňuje pružnou úpravu léčby, včasné předcházení komplikacím, do dispenzární péče zařazuje podle odborných kritérií registrující praktický lékař, zároveň odpovídá za účelnost a koordinaci této péče (Vokurka, Hugo a kol., 2005).

Dle § 31 zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a o změně a doplnění některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů, se v rámci hrazené péče poskytuje dispenzární péče pojištěncům zdravým, ohroženým a nemocným v těchto skupinách:

- dětem do jednoho roku,
- vybraným dětem od jednoho roku věku chronicky nemocným a ohroženým poruchami zdravotního stavu, a to v důsledku nepříznivého rodinného nebo jiného společenského prostředí,
- vybraným mladistvým,
- těhotným ženám od dne zjištění těhotenství,
- ženám, které používají hormonální a nitroděložní antikoncepci,
- pojištěncům ohroženým nebo trpícím závažnými onemocněními.

Pojištěnce do dispenzární péče zařazuje podle odborných kritérií registrující lékař, odpovídá za účelnost a koordinaci. Pojištěnec může být dispenzarizován pro jednu diagnózu pouze u jednoho ošetřujícího lékaře.

2.3 Systém moderní rehabilitace

Votava (2003, s 26 – 27) uvádí, „dle norského profesora Godstadta lze léčebnou rehabilitaci zhruba dělit na rehabilitaci vertikální a horizontální.“ Při trvalém postižení probíhá rehabilitace horizontální, na křivce zdraví zůstává výrazná diference mezi původní a současnou úrovní zdraví. Cílem je dosažení funkční úpravy na úrovni aktivit a participací (návlek činností a změna životních podmínek). Důležité je vzdělávání a trénink změřený ke zvládnutí zdravotních potíží, postižení může osoba chápat jako výzvu, mobilizuje své úsilí a schopnosti. (Votava, J. 2003, s. 26-27).

Jak uvádí Pfeiffer (2007, s. 15) „*Neurologie má k rehabilitaci velice blízko.*“ Známý neurolog prof. G. S. Barolin, vypočítal ve své monografii (Neurologie ve výzkumu

a praxi), že „neurologie má ze všech medicínských specializací k rehabilitaci nejužší vztah.“ Tvoří totiž nejpočetnější skupinu pacientů, kteří potřebují rehabilitaci.

Obrázek 2: Mezioborová péče u DMD



Zdroj: Parent Project, online, cit. 2014-01-27

System moderní rehabilitace vychází z mezinárodního dokumentu schváleného Organizací spojených národů, v roce 2066 byla schválena Úmluva o právech osob se zdravotním postižením. Česká republika tento dokument ratifikovala v roce 2009, tento padesáti-článekový dokument definuje například velmi důležitou oblast **komunikace**. Jež zahrnuje pro účely úmluvy řeč, zobrazení textu, Braillovo písmo, znakovou řeč a další augmentativní a alternativní způsoby. Článek Zdraví uvádí: „osoby se zdravotním postižením mají právo na dosažení nejvyšší možné úrovně zdraví bez

diskriminace“. Článek pod názvem Habilitace a rehabilitace, pojem „**habilitace**“ se týká postižených dětí a uvádí, že cílem rehabilitace těchto osob je dosažení a udržení co nejvyšší možné úrovně samostatnosti, v plné míře uplatnění tělesných, duševních, sociálních a profesních schopností a následné dosažení plného začlenění do všech aspektů života společnosti (Ptáček, Bartůněk a kol., 2011, s. 264 – 265).

Rehabilitace v sobě zahrnuje mnoho aktivit, jde o novolatinský výraz, používat se začal v době První světové války ve Spojených státech amerických. Jednalo se o nutnou pomoc v integraci do důstojného, pokud možno aktivního života mladým mužům, kteří se vraceli s vážným zraněním z fronty. V období První světové války prováděl u nás velice moderní rehabilitaci prof. MUDr. R. Jedlička u vojáků přicházejících z válečných front, hovořilo se o léčbě mrzáků, zmrzačených, válečných invalidů. Pojem rehabilitace se v Evropě začal používat až po Druhé světové válce. Definice rehabilitace stanovená v roce 1969 Světovou zdravotnickou organizací zní: *„Rehabilitace je kombinované a koordinované použití léčebných, sociálních, výchovných a pracovních prostředků pro výcvik, anebo přecvičení jedince (jedince) k nejvyšší možné funkční schopnosti.“* Nezastupitelnou roli představuje zdravotnické prostředí, rehabilitace vždy začíná tam, je rozhodující pro její nastartování a nasměrování. V současné době je užíváno pro klasifikaci hodnocení v pozitivním slova smyslu pro názvem Mezinárodní klasifikace funkčních schopností (fungování) – MKF. Hodnotí **funkční schopnosti** – jakou má daný jedinec při různých poruchách tělesných funkcí a struktur, projevuje se **sníženou aktivitou** některých činností na úrovni jedince. Hodnotí i ostatní **orgány a funkce neporušené** a aktivity, jež projevuje zdravá část organismu. Nově zavádí pojem **restringovaná participace** – snížení příslušné aktivity v určité situaci, pro jedince **omezující**. *„MFK nehodnotí člověka jako takového, ale situace, ve který se nachází, a které mohou být omezující (disabling), ve kterých je člověk disabled, ale jinak je zdrav.“* Ovlivňuje především faktor prostředí, jež může vytvářet situaci jako bariérovou nebo usnadňující. Při zavádění rehabilitace je MFK základní názorovou a vedoucí pomůckou.

Definice pojmů MFK:

Tělesné funkce – fyziologické funkce tělesných systémů (včetně funkcí psychických).

Tělesné struktury – jsou anatomické části těla jako orgány, končetiny a jejich komponenty.

Při jejich porušení – poruchy (impairments) – jsou problémy tělesných funkcí nebo struktur jako signifikantní deviace nebo ztráta.

Aktivita – je člověkem prováděný úkol (úkon) nebo činnost.

Participace – je zapojení se do životní situace.

Aktivita snižovaná (limitovaná) jsou obtíže, které člověk může mít, když aktivitu provádí.

Aktivita je neutrální pojem.

Participace omezená (restringovaná) jsou problémy, které člověk může mít, když se zapojuje do životních situací.

Spolupůsobící faktory:

Faktory prostředí (environmental factors) – jsou vnější vlivy na funkční schopnost a disabilitu; mohou být facilitující nebo bariérové.

Osobní faktory – jsou vnitřní vlivy na funkční schopnost člověka (Trojan, 2005, s. 195 – 201).

„Rehabilitace je z velké části zaměřena na složku sociální, pracovní a na prostředí v oblasti postoje společnosti a legislativy.“ Důležití jsou členové rehabilitačního týmu – mimo fyzioterapeutů a ergoterapeutů, kliničtí psychologové a sociální pracovníci. Rozhodující roli sehrává v týmu **případový organizátor**, dosud chybí, či je zajišťován nesystematicky.

Organizačně by měla nemocnice zajišťovat rehabilitaci všech pacientů ohrožených disabilitou, snažit se existující disabilitu odstranit, zmírnit, současně umožňovat návrat do místa bydliště, rodiny, školy nebo zaměstnání (Trojan, 2005, s. 221).

Votava (2003) uvádí, že by se měl rehabilitační tým skládat z lékaře, fyzioterapeutů, ergoterapeutů, sociálního pracovníka, případně logopeda, užitečným členem týmu je i **speciální pedagog** (logopedie, poradenství pro další vzdělávání, rehabilitace kognitivních funkcí). Dále zdravotní sestry a protetičtí odborníci. (Votava, 2003).

2.3.1 Léčebná rehabilitace

„Dle norského profesora Godstadta lze léčebnou rehabilitaci zhruba dělit na rehabilitaci vertikální a horizontální.“ Při trvalém postižení probíhá rehabilitace horizontální, na křivce zdraví zůstává výrazná diference mezi původní a současnou úrovní

zdraví. Cílem je dosažení funkční úpravy na úrovni aktivit a participací (nácvik činností a změna životních podmínek). Důležité je vzdělávání a trénink změřený ke zvládnutí zdravotních potíží, postižení může osoba chápat jako výzvu, mobilizuje své úsilí a schopnosti (Votava, 2003, s. 26 – 27).

Tato onemocnění představují skupinu chorob, s poškozením svalových vláken, negativní účinky jsou na schopnost pohybu, běžné denní aktivity, komunikaci, kardiopulsační zdatnost. Rehabilitace je účinná pro zpomalení rozvoje sekundárních změn, tím zpomalení progresu funkčního deficitu.

Pohybová terapie – kinezioterapie:

U této kategorie nemocných se jedná o spornou formu léčebné rehabilitace, jde o to, že na jedné straně sval, který není zatěžován postupně, slábne. Oproti tomu u myopatií, pokud je sval přetížen, dochází k jeho poškození. Aerobní typ zátěže vyvolává znatelný efekt ve smyslu snížení únavy a zlepšení kardiopulsační výkonnosti. Použití velkých odporů je kontraindikováno u progresivní svalové dystrofie Duchenneova typu. K poradenství patří upozornění na běžné, denní činnost – posazování s rozložením váhy těla i do horních končetin, ne déletrvajících předklon. Nutný pečlivý výběr vhodných pohybových technik, v Čechách jsou užívány obvykle dvě techniky – senzomotorická stimulace a reflexní lokomoce. Z nich se jeví jako vhodnější senzomotorická stimulace, cvičení na fyziobalech, v zařízení „**space curls**“ (umožňuje pohyb ve třech rovinách). Vhodná je léčebná tělesná výchova v bazénu. Specifickou úlohu mají respirační cvičení, pravidelný aerobní trénink patří k celoživotní rehabilitaci.

Prevence a léčba kontraktur:

Pokud sval není pravidelně protahován při fyziologickém pohybu do plné délky, adaptuje se na délku, v níž je ponecháván, tím dochází k retrakci (zatažení směrem vzad) vaziva svalu. Tvorba kontraktur provází rozvoj choroby, kontraktury se podílejí nejprve na omezení samostatné lokomoce. V roce 1959 popsali význam dlahování jako prevence Archibal a Vignos. Dle výzkumu je progres ztráty samostatného pohybu mnohem pomalejší dokud je myopat schopen samostatně stát a chodit, v okamžiku, kdy končí na vozíku, dochází ke zrychlení procesu. K hlavním pomůckám patří stavěcí stůl. Důležitou úlohu sehrává i **termoterapie**, dlouhodobé prohřátí (užívají se nafukovací dlahy, Kenny zábal). Široké spektrum postupů nabízí **balneoterapie**.

Při každodenním protahování je nezbytná spolupráce rodiny, protahovací techniky je nutné provádět ihned po stanovení diagnózy.

Změny biomechaniky stoje a chůze:

Pro myopata je typický stoj na špičkách, který zvyšuje nestabilitu celého těla, při chůzi problém s ohýbáním kolene. Operační postupy, například prodloužení Achillovy šlachy, selhávají, nutné zvážení odborníky s přihlédnutím k individualitě jedince. U stojícího myopata je méně častá skolióza, jakmile je na vozíku, skolióza progreduje.

Prevence kyfoskoliózy:

Rozvoj změn statiky páteře je spojen s obdobím, kdy jedinec tráví většinu času vsedě. Kyfotizace, uvolnění bederní páteře při posazení, úbytek trofiky i síly trupového svalstva urychluje rozvoj deformit páteře. Při prvních známkách deformity je na místě stabilizace trupu. Ve vozíku pásem fixujícím trup k opěrce, korzetem minimalizujícím poruchy statiky. Opětovně je nutno zaměřit pozornost na respirační fyzioterapeutické postupy. Terapie skoliózy s prvky reflexní lokomoce.

Možnosti elektrostimulace:

Dlouhodobá nízkofrekvenční elektrostimulace u Duchenneovy a Beckerovy myopatie, signifikantní zvýšení svalové síly stimulovaných svalů, odolnost proti únavě nezměněna.

Balneoterapie:

Využití přírodních léčivých zdrojů, využití vodoléčby, léčebného tělocviku v bazénu, termoterapeutických procedur, dlouhodobá protahovací cvičení, programy na zvýšení fyzické zátěže spolu se změnou prostředí a klimatem lázní přispívají ke zvýšení hybnosti a fyzické zdatnosti. V České republice jsou specialisty na problematiku muskulárních dystrofií v Jánských Lázních, Velkých Losinách, Vráži a Klimkovicích. Vhodná každoroční komplexní balneoterapie už od počátečních příznaků nemoci, nyní indikační seznam připouští možnost terapie jedenkrát za dva roky, což je z odborného hlediska nedostatečné (Vacek, In: Neurologie pro praxi, 6/2005 s. 302 – 305).

2.3.2 Sociální rehabilitace – vymezení pojmu

Z pohledu historie se skrývalo pod tímto pojmem ve čtyřicátých a padesátých letech všechno, co se týkalo bídy, nedostatku a odstraňování následků války. Dnes chápeme tímto pojmem péči o děti, staré lidi, osoby s postižením – nejzranitelnější skupiny obyvatel. Sociální rehabilitace jako pojem není přesně určena, týká se osob se zdravotním postižením nezávisle na věku, její prostředky a cíle se překrývají s ostatními složkami rehabilitace. „**Sociální rehabilitace je proces, při němž osoba se zdravotním postižením dosahuje maximální možné samostatnosti a soběstačnosti za účelem dosažení nejvyššího stupně sociální integrace.**“ (Votava, 2003, s. 70).

Sociální integrace se snaží o to, aby osoby se zdravotním postižením byly přijímány jako součást společnosti. Sociální rehabilitace se v první řadě zaměřuje na podporu základní společenské jednotky, kterou je rodina – speciálně v rodině, kde se narodilo dítě se zdravotním postižením, nebo se člen rodiny postiženým stane. Významná je **raná péče** orientovaná na rodinu dítěte raného věku. Rovněž vytváření předpokladů k **navazování partnerských vztahů a zakládání rodiny**. V oblasti **společenských vztahů** jsou pro určitou skupinu osob se zdravotním postižením důležité programy organizací zdravotně postižených, naopak jiné osoby upřednostňují styky v bydlišti, na pracovišti, v zájmových a náboženských společnostech, bez toho, že by oni nebo jejich okolí zdravotní postižení vnímalo. Velký význam má **vzdělávání a výchova široké veřejnosti** k tomu, aby osoby se zdravotním postižením chápala a vnímala kladně jejich snahu o integraci, aby byla v pravém slova smyslu empatická. Důležitá je vzájemná komunikace, výchova mladé generace. Důležitá je i role veřejných sdělovacích prostředků v poskytování objektivních a střízlivých informací, které přispívají k vzájemnému pochopení. Jednou z dalších překážek u osob se zdravotním postižením se jeví další znevýhodnění – příslušnost k minoritní skupině (imigranti) a s tím spojená horší jazyková znalost, nedostatečné vzdělání, neexistence zdravotního pojištění. Překážkami při integraci jsou také neúplná či nefunkční rodina, špatná ekonomická situace, bydliště na vesnici.

Samostatnost a soběstačnost je důležitá pro rozhodování o vlastním životě, dosažení cílů, schopnosti uplatnění svých nezadatelných práv, naplnění svých potřeb a prosazování svých zájmů. Součástí sociální rehabilitace je poradenství, možnost sdílení informací přes internet. Při těžkém postižení využití služeb osobní asistence. Vybavení všemi dostupnými pomůckami a nácvik jejich používání pro život ve svém

bydlišti. Soběstačnost při pohybu a cestování. Prostředky jsou odlišné podle typu postižení.

Vyrovnaní příležitostí: kompenzace znevýhodnění, které osoby se zdravotním postižením ve srovnání se zdravou populací pociťují = „**pozitivní diskriminace**“. Jedná se o finanční částky, jako jsou invalidní důchody, příspěvky na péči, na úpravy bytu, domu, koupi auta. Předpoklady pro získání vzdělání v rámci integrace v běžných školách nebo ve speciálních. Při zaměstnávání – doplatky pro zaměstnavatele na vytvoření místa pro osobu se zdravotním postižením. Zvýhodnění při cestování veřejnými dopravními prostředky, vyhrazená místa na parkovištích, stání na některých místech se zákazem. Kulturní vyžití – přístup, vstup zdarma či se slevou. Speciální výstavy – vnímání uměleckých předmětů hmatem. Organizovaný sport, rekreační a rekondiční pobyty.

Cíle sociální rehabilitace: zajištění ekonomických jistot pro osoby se zdravotním postižením, předpokladů pro bydlení v samostatných bytech, rozvoj zájmové činnosti, možnost sdružování a získávání informací, předpoklady pro rozvoj osobnosti.

Odborníci, podílející se na sociální rehabilitaci: sociální pracovník, posudkový lékař, pracovníci v sociálních službách. Sociální pracovníci poskytují podporu znevýhodněným, rizikovým, nepřizpůsobivým jedincům. Osoby se zdravotním postižením jsou např. opuštění lidé, staří, patřící k národnostním menšinám, imigranti, nezaměstnaní.

Pracovní úkoly sociálních pracovníků:

- poradenství pro klienty v oblasti nároků na dávky, výhody, služby;
- poradenství postiženým rodinám, jejichž členové jsou znevýhodněni;
- sociální šetření v místě bydliště klienta;
- pomoc při jednání s úřady;
- pomoc při návratu z ústavního zařízení;
- pomoc při získávání práce;
- zjišťování a řešení situace, kdy dochází k týrání, ohrožování, zanedbávání osob.

Sociální pracovníci uplatňují v práci s klienty profesní znalosti, lidský, etický přístup k osobnosti postiženého klienta (Votava, 2003, s. 76 – 77).

2.4 Dávkové systémy, sociální služby, podpůrné organizace

Sociální služby s podporou dávkových systémů napomáhají osobám se zdravotním postižením realizovat jejich právo na samostatný, nezávislý a plnohodnotný život.

2.4.1 Dávkové systémy

Příspěvek na péči – dle § 7 zákona č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, v platném znění, je poskytován osobám, které z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu potřebují pomoc jiné fyzické osoby závislým na pomoci jiné fyzické osoby při zvládnutí základní životní potřeb, vyplácí se měsíčně, a to v kalendářním měsíci, za který náleží opečovávanému, existují čtyři stupně závislosti:

- I. – lehká závislost (do 18 let – 3 000 Kč, nad 18 let 800 Kč)
- II. – středně těžká závislost (do 18 let – 6 000 Kč, nad 18 let 4 000 Kč)
- III. – těžká závislost (do 18 let – 9 000 Kč, nad 18 let 8 000 Kč)
- IV. – úplná závislost (do 18 let 12 000 Kč, nad 18 let 12 000 Kč)

Zvýšení příspěvku na péči o 2 000 Kč měsíčně nezaopatřenému dítěti do 18 let věku z důvodu nízkého příjmu oprávněné osoby a osob s ní společně posuzovaných, z důvodu podpory zdravotně postižených dětí předškolního věku.

Dávky ze systému pomoci v hmotné nouzi – upravuje zákon č. 111/2006 Sb., o pomoci v hmotné nouzi, v platném znění, poskytovány jsou tyto typy dávek osobám v hmotné nouzi:

- příspěvek na živobytí,
- doplatek na bydlení,
- mimořádná okamžitá pomoc.

Dávky pro osoby se zdravotním postižením – poskytovány jsou dle zákona č. 329/2011 Sb., o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením:

Příspěvek na mobilitu – výše příspěvku činí 400 Kč měsíčně.

Příspěvek na zvláštní pomůcku – zahrnuje pomůcky na úpravu bytu, na úpravu vozidla a na výcvik vodícího psa, na pořízení motorového vozidla, zápůjčku plošiny, schodolezu a zvedacího systému, sleduje se příjem osoby (osob), finanční spoluúčast

Tato dávka je zaměřena na pomoc osobám se zdravotním postižením v oblasti pomůcek, které umožňují sebeobsluhu, slouží k získávání informací nebo ke styku s okolím.

Průkaz osoby se zdravotním postižením – osobě, které vniká nárok na příspěvek na péči, náleží průkaz osoby se zdravotním postižením.

Průkaz osoby s těžkým zdravotním postižením (TP) – náleží při I. stupni závislosti.

Průkaz osoby se zvláště těžkým zdravotním postižením (průkaz ZTP) – náleží při II. stupni závislosti.

Průkaz osoby se zvláště těžkým zdravotním postižením s potřebou průvodce (průkaz ZTP/P) – náleží při III. a IV. stupni závislosti.

Držitelům průkazu ZTP náleží parkovací průkaz pro osoby se zdravotním postižením.

Státní sociální podpora – dávky se poskytují podle zákona č. 117/1995 Sb., o státní sociální podpoře, v platném znění. Dávky se poskytují na základě posouzení příjmu: přídavek na dítě, příspěvek na bydlení, porodné. Bez posouzení: rodičovský příspěvek, dávky pěstounské péče, pohřebné.

O uvedených dávkách rozhodují příslušné krajské pobočky Úřadu práce ČR, odvolacím orgánem je Ministerstvo práce a sociálních věcí (Pešlová, 2012, s. 15 – 72).

2.4.2 Sociální služby

Sociální služby upravuje zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, v platném znění, lidé se svalovou dystrofií využívají nejčastěji tyto služby:

Centra denních služeb – ambulantní zařízení, zajišťují pro klienty celodenní aktivizační program, zajištěno stravování a pomoc při sebeobsluze. (§45).

Domovy pro osoby se zdravotním postižením – celoroční pobytová zařízení, kompletní péče včetně kvalitního ubytování, stravy, sociálně právního poradenství. (§48).

Osobní asistence – je terénní službou, poskytována bez časového omezení v přirozeném sociálním prostředí, podpora klienta při činnostech, které potřebuje. Umožňuje klientům plnohodnotný život, zachovává individualitu jedince. (§39).

Pečovateľská služba – terénní i ambulantní služba, poskytovaná obvykle ve vymezeném čase v domácnostech klientů nebo v zařízení sociálních služeb. Služba podporuje soběstačnost klientů, možnost setrvání v přirozeném prostředí. (§40).

Respitní (odlehčující péče), §44 – úlevová péče, jejím cílem je zastoupit pečujícího člena rodiny v péči o dítě nebo dospělého s postižením a vytvořit mu tak čas pro jiné aktivity. Respitní služba se může v obsahu služeb shodovat s osobní asistencí, klientem této služby však není primárně postižená soba, nýbrž osoba pečující.

2.4.3 Podpůrné organizace

Sdružování a zakládání organizací je právem každého občana demokratické společnosti, po roce 1989 u nás vzniklo velké množství různých sdružení, které mají ve svém programu cíl pomáhat osobám se zdravotním postižením. Jednotlivé organizace jsou svým programem často zaměřeny na určitý typ postižení. (Ptacek, Bartuněk a kol., 2011, s. 265).

Parent project (Projekt rodičů)

Občanské sdružení bylo založeno v roce 1994 v USA, sdružuje především rodiče dětí postižených svalovou dystrofií Duchenne/Becker. Sdružení založila v roce 1994 paní Patrice Furlong, matka, které tato nemoc vzala dva syny. Parent Project v ČR vyvíjí své aktivity od roku 2001, členové sdružení pracují na společných projektech. Od počátku usilovali o centralizaci pacientů s DMD/BMD, získání specialisty v oboru neurologie či genetiky, ochotného pracovat na společných projektech v oblasti diagnostiky a výzkumu. Pro svůj projekt získali MUDr. Petra Vondráčka z FN Brno, Kliniky dětské neurologie. Odbornou publikaci, ve které jsou informace o onemocnění samém, fotografie pro provádění rehabilitace, psychologická doporučení pro rodiče vydalo sdružení pod názvem „**Zlatý standard péče o pacienty s DMD/BMD**“. Na stránkách sdružení probíhají diskusní fóra, ale především je provozována lékařská poradna – dotazy zodpovídá dětský neurolog doc. MUDr. Petr Vondráček, Ph.D. Projekty sdružení – databáze pacientů, virtuální centrum pro nervosvalové nemoci v ČR, ve spolupráci s Klinikou dětské neurologie Fakultní nemocnice Brno a Masarykovy univerzity v Brně realizovalo sdružení projekt vytvoření centrální databáze pacientů pro účely budoucích mezinárodních klinických studií a terapeutických strategií. Organizují rekondiční pobyty, podporují finančně účast

českých specialistů na neurologických kongresech, podporují zveřejňování výsledků odborných prací v prestižních vědeckých publikacích. Finančně podporují odborná pracoviště např. nákupem software pro diagnostický přístroj. Především ale pomáhají konkrétním rodinám při řešení problémů spojených s náročnou každodenní péčí o pacienty, přispívají i na kompenzační pomůcky, které nejsou hrazeny pojišťovнами. Spolupracují s partnerskými organizacemi v zahraničí (www.parentproject.cz).

Asociace muskulárních dystrofií ČR – občanské sdružení

Sdružuje postižené muskulární dystrofií a dalšími nervosvalovými chorobami, je celonárodní organizace působící v České republice. Muskulární dystrofici patří k nejvíce postiženým. Mnozí z nich jsou odkázáni na používání vozíku a na pomoc jiných osob. Asociace pořádá pro své členy rehabilitačně výchovné kurzy, tuzemské i zahraniční ozdravné pobyty, semináře, šachové turnaje, spolupracuje se zdravotnickými organizacemi a se zahraničními asociacemi obdobného charakteru. Poskytuje sociálně právní a jinou pomoc svým členům. Vydává členský časopis ZPRAVODAJ AMD, poskytuje informace členům jak v oblasti vlastní činnosti AMD, tak i z oblasti lékařské vědy a z výzkumu nervosvalových chorob. Cílem asociace je trvale sledovat a pomáhat řešit širokou problematiku osob s nervosvalovými chorobami včetně dětí a mládeže. (www.amd-mda.cz)

EMPIRICKÁ (PRAKTICKÁ) ČÁST

3 VÝZKUM

Onemocnění svalovou dystrofií svých charakterem do jisté míry mnohé předurčuje. Jedinec hledá alternativy, jak něco moci, přizpůsobuje se, kompenzuje své znevýhodnění. Kvalita života je ovlivněna celou škálou vnějších faktorů, především nasměrování mezioborové péče, úrovní podpory a péče v rodině, přístupem lidí v běžném životě a pochopením omezení, která zdravotní znevýhodnění vždy přináší. Nastavením společenských mechanismů jejich prostřednictvím je možné podpořit integraci do běžného života a v maximální možné míře zajistit jeho kvalitu na akceptovatelné úrovni.

3.1 Charakteristika výzkumu

Praktická část se charakterizuje a analyzuje život jedinců s tímto onemocněním na základě jejich životních zkušeností a zkušeností nejbližších rodinných příslušníků. Zkoumá nastavení systému informování rodičů o postupu spolupráce různých specialistů. Zhodnocuje potřeby postižených v období dospívání a dospělosti.

Stanovené hypotézy:

Hypotéza č. 1: Jedinci se svalovou dystrofií mají stejné potřeby jako jejich vrstevníci.

Hypotéza č. 2: Dospívající lidé se svalovou dystrofií mají v určitém věku potřebu odpoutat se od rodiny.

3.2 Použité metody, techniky výzkumu, výzkumný soubor

Zvolila jsem metodu kvalitativního šetření, protože šlo o výběr jedinců ze známé populace.

Použity byly techniky: pozorování, neformální rozhovor, narativní rozhovor, polostrukturovaný rozhovor, případové studie, analýza lékařské dokumentace, podpořeno studiem odborné literatury.

Časový harmonogram výzkumné fáze – příprava v období duben až červen 2012, vlastní výzkumná práce červenec 2012, duben 2013, zpracování výsledků květen 2013 až červen 2013.

Výzkumný soubor se skládá z případové studie. Jedná se o mladého muže ve věku 18 let. Je úplně závislý na pomoci druhé osoby, onemocněl Duchenneova svalová dystrofií. Rodinu znám velmi dlouho a několik let jsem měla možnost s ním být v kontaktu i pracovně, proto je tato studie doplněna i o rozhovory s členy rodiny. Z důvodu ochrany osobních údajů nejsou uvedena ve studii jména a data respondenta.

3.3 Případová studie

Respondent: Filip

Věk: 18 let

Diagnóza: Duchenneova svalová dystrofií

Rozhovor probíhal s respondentem na několika místech, v jeho přirozeném domácím prostředí, na internátě v Brně, v autě, v dílně, při procházce venku. Vzhledem ke své uzavřené povaze odpovídal na otázky po delším rozmyšlení, většinou stroze, případně se také nevyjádřil.

Rodinná anamnéza

Filip pochází z neúplné rodiny, matce je 39 let, před narozením syna pracovala tři roky jako švadlena, od narození syna až do současné doby z důvodu péče o syna nepracuje. Otcí je nyní 41 let, s rodinou nežije, rodiče se rozvedli v době, kdy bylo Filipovi dva a půl roku, v současné době je ženatý, má další dvě děti. S rodinou nyní žije přítel, kterému je 39 let, pracuje jako obchodník. Filip má o šest let mladší sestru a dva nevlastní sourozence, všichni jsou zdraví. Matka podstoupila genetickou analýzu po stanovení diagnózy, kde bylo dle zprávy stanoveno, že matka je přenašečka ze 2/3. Druhé genetické vyšetření podstoupila před narozením dcery. Následující genetické vyšetření absolvovala matka před dvěma roky, popřelo předchozí, matka není přenašečka. Zároveň se genetickému vyšetření podrobila i sestra, ani ona není přenašečka. Rodiče ani sestra nemají v současné době žádné vážnější zdravotní potíže. Ze strany rodiny otce ani matky žádná genetická zátěž není. Chlapec se s otcem a jeho rodinou stýká nepravidelně, s nevlastním bratrem, kterému je 12 let, si

nerozumí, má ještě sestru ve věku 8 let. Rodina chlapcova otce spoustu let jeho diagnózu neakceptovala.

Osobní anamnéza

Chlapec se narodil v roce 1995 z první gravidity, těhotenství probíhalo bez komplikací, porod k 38. týdnu, vážil 2900 g a měřil 49 cm. Psychomotorický vývoj: seděl v 9 měsících, chodil ve 13 měsících, první slova v jednom roce věku. Vývoj chlapce probíhal normálně, ve věku jeden a půl roku hospitalizován pro gastroenteritis, sledován v hepatologické poradně, elevace jaterních testů, pro vysokou hladinu CK. Přijat na kliniku dětské neurologie, provedena svalová biopsie, stanovena diagnóza progresivní svalová dystrofie. V té době se jevil velmi čilý, bez vnějších známek onemocnění, pouze náznak kachní chůze, tužší lýtka. Přímou DNA analýzou byla potvrzena diagnóza progresivní svalové dystrofie Duchenneova typu. Rodina informována, doporučení pro případné další těhotenství. Od malička nosí ortopedické boty, ve třech letech měl kočár, Od 4 let se objevují příznaky nemoci, více zakopával a byl dříve unavený. Od 7 let se začala zhoršovat chůze, když spadl, tak se sám nezvedl, většinou míval výron kotníku, bylo to pro něj bolestivé období, byl samá modřina, také již nevyšel do schodů, začal používat mechanický vozík, nepoužíval ho denně, od 11 let používal mechanický vozík trvale. V pubertě dochází ke zhoršení pohybových schopností, od 13 let užívá elektrický vozík. V současné době progrese nemoci, těžká kvadraparesa s větším postižením dolních končetin. Celkově s výraznou svalovou hypotrofií na horních a dolních končetinách. Horní končetiny užívá prakticky jen od zápěstí, na podložce je schopen posunout ruku pomocí pídalkování prstů. Těžší předměty v ruce neudrží, zvládá jeden sešit, otevřít desky položené na stole, vyjmout tužku z penálu, který je připravený a otevřený na stole. Práci na počítači zvládá díky psaní na klávesnici ukazováčky, má upravený stůl, ovládá práci s myší. Stálá podpora druhé osoby je nutná v celém spektru sebeobsluhy. Pohybuje se pomocí vozíku, samostatné chůze, lezení, případně jakéhokoliv samostatného přesunu není schopen. Z lehu si nesesedne, z vozíku na toaletu či židli nepřesedne. Nezvládá se vzepřít na ruku, nemůže tedy pomáhající osobě s přemísťováním pomáhat. Při jízdě na vozíku musí být vždy připoután, aby nedošlo k následnému překlopení a ztrátě kontroly nad trupem. Horní končetiny nepředpaží, nevzpaží a neupaží. Nohy na stupačky vozíku si sám neumístí. Nutná pomoc při oblékání všech částí oblečení, při celé toaletě včetně mytí rukou. Pokud se týká stravování, nají se sám i se sám napije, jí lžící a vidličkou, maso krájí osoba poskytující pomoc. V jídle není vybíravý, nemá rád snad

jenom hrášek. V současné době další progresse nemoci, kardiologické potíže. Pokud se týká komunikace, komunikuje spíše na vyzvání, konverzaci s širším sociálním prostředím nezačíná. Je uzavřený až úzkostný, fixovaný na matku. Při dřívější progresi nemoci navštěvoval psychiatra a měl nasazenu zklidňující medikaci. Po psychické stránce je stabilizovaný a medikaci neužívá. Pominuly i veškeré dřívější bolesti hlavy. Přetrvávají bolesti zad a hýždí v důsledku sezení na vozíku.

Dospívání a dospělost, zájmy, kultura, sportovní aktivity

V období puberty měl ve školní třídě okruh svých kamarádů a také přítelkyni. Komunikují spolu a vídají se dodnes, před nedávnem byla u Filipa na návštěvě. Poslední dva roky je přes týden na internátě v Brně. Jakmile se v pátek vrací domů, přichází za ním chlapci z vesnické party. Přes týden s kamarády intenzivně komunikuje přes počítač. Stýká se od dětství s vrstevníky a kamarády z vesnice. Většinu svého času kluci tráví v dílně, která patří k rodinnému domku, kde Filip bydlí. Rozebírají a opravují auta, motorky a pořádají projížďky v terénu. Filip je natáčí na mobil a potom sestřihává, upravuje a ozvučuje krátká videa, která dává na YOU TUBE. Spoustu času tráví u počítače, komunikuje s kamarády, hraje různé hry, stahuje si filmy, které občas promítá také ostatním členům rodiny. Pokoj má kvalitně technicky vybavený, nechybí počítač, domácí kino. Většinu času tráví ve svém pokoji. Přístup do domu je bezbariérový, je vybudována nájezdová rampa a terasa až k domovním dveřím. Filip nemá zájem o návštěvy koncertů a podobných akcí, kde je velké množství lidí. Občas se zúčastnil s kamarády zábavy, která byla venku. Jezdí s přáteli na autosalony. Pravidelně s podporou matčina partnera a s chlapci z party jezdí jako divák na automobilové závody. Jeho parta přátel má ve vsi, nedaleko Filipova domova, tzv. „boudu“, kde se scházejí a „blbnou“. Během víkendu, kdy se vrací z internátu, pobývá s kamarády venku, v dílně nebo v „boudě“ do pozdních nočních hodin. Kamarádi jsou zvyklí Filipovi, pokud je potřeba, pomoci.

Vzdělávání

Od tří let navštěvoval mateřskou školu v místě bydliště, asi 5 minut chůze od domu, matka požádala o odklad povinné školní docházky. První třídu absolvoval na základní škole v místě bydliště, od druhé třídy do šesté třídy jej matka dopravuje do běžné základní školy mimo místo bydliště. Kvůli opakovaným problémům s bezbariérovým přístupem vystřídal dvě základní školy. Neúnosnou situaci nakonec matka vyřešila přestupem syna ke vzdělávání na škole samostatně zřízené pro žáky se zdravotním

postižením. Od roku 2007 je také klientem SPC, k přestupu nespeciální školu dalo doporučení PPP. V této škole absolvoval povinnou školní docházku. Další cesta vedla po konzultaci s SPC na Střední školu F. D. Roosevelta pro tělesně postižené, Brno, Křížíkova 14, obor Obchodní škola – dvouletý obor vzdělávání zakončený závěrečnou zkouškou. Pro zdárný průběh studia bylo nutno zajistit z pohledu organizačních podmínek jak pro oblast sebeobsluhy, tak i pro oblast pedagogickou (komplexní pomoc během výuky). Pro oblast intimní hygieny bylo samozřejmě nutné zajištění osobní asistence mužem. Úprava pracovního prostoru – rehabilitační židle a speciální lavice, pracovní plocha výškově i úhlově stavitelná, lavice s výhřezem pro hrudník a ožnutí podložených loktů. Dostatek místa kolem lavice, přístupné skříňky na úrovni hrudníku, lehčí pracovní pomůcky. Přístupné hygienické zařízení. Zajištění dostatku času na zvládnutí úkolu, prodloužené opakování., respektování individuálního tempa. Omezit časově limitované úkoly, úkoly limitovat obsahem. Častěji poskytovat pozitivní zpětnou vazbu, kontrolovat pochopení a zadání úkolů. Zadávat postupně kratší úkoly. Dát více času ohraničit kontrolovaný úsek, odstupňovat pomoc při sebekontrolě. Zajistit pohybové uvolnění, relaxaci, polohování. V sociální oblasti podporovat rozvoj komunikace a nových sociálních vztahů v novém prostředí. Zajistit podporu při sebekontrolě. Umožnit používat pomůcky, přehledy a tabulky, pravidla a nápovědy. Vzhledem k přestupu do nového prostředí zajistit podporu v oblasti orientace v novém prostředí (škola, internát, okolí školy)., Písemnou zkoušku na této škole absolvoval s prospěchem výborný. Závěrečnou ústní zkouška v druhé polovině června 2013 zvládl také dobře.. Na zkoušku se připravoval doma. Od září 2011 využíval služeb ÚSP pro tělesně postiženou mládež Kociánka v Brně, kde navštěvoval týdenní stacionář. Zde byly poskytovány tyto služby, ubytování, stravování a úkony péče. Péče zahrnovala tyto činnosti a úkony, pomoc při osobní hygieně nebo poskytnutí podmínek běžných pro osobní hygienu.. Pomoc při zvládání běžných úkonů péče o vlastní osobu. Výchovné, vzdělávací a aktivizační činnosti. Zprostředkování kontaktu se společenským prostředím. Sociálně terapeutické činnosti, pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a při obstarávání osobních záležitostí. Z fakultativních činností využíval poskytování připojení a příjmu internetu. Úspěšně prošel přijímacím řízením na Obchodní akademii (zakončeno maturitní zkouškou). Od září 2013 se tedy opět chtěl vrátit zpět na Kociánku do Brna.. Pokračování ve studium spojené s pobytem na internátě je však pro rodinu velice náročné. Úhrada služeb a náklady na dopravu představují částku okolo 20 tisíc Kč měsíčně, na to rodina nemá.

Rehabilitace a jiné terapie

Od dětství pravidelné cvičení, ortopedické boty, rehabilitace v nemocnici, od 3 let každého půl roku pobyt v Jánských Lázních, vždy za doprovodu matky, po narození sestry byl v lázních sám, potom už nikdy do lázní nechtěl. Od malička pravidelně cvičil rehabilitační cvičení sám, případně s matkou. Pravidelná rehabilitace třikrát týdně vždy tři čtvrtě hodiny s rehabilitační pracovníci (motomed, protahování, cvičení) je zajištěna na Kociánce v Brně. Rehabilituje také doma, především po noci potřebné namazání a lehké rozmasírování – za krkem, v kříži a kyčel. Běžně si cvičí s reflexním balonkem, který má stále u počítače. Hippoterapii navštěvoval od 8 do 11 let.

Sociální služby, dávkové systémy, podpůrné organizace, obecní správa

Po dovršení osmnácti let věku byl Filipovi přiznán plný invalidní důchod. Zároveň byl přehodnocen nárok na příspěvek při péči, došlo ke snížení stupně závislosti, a tím i ke snížení měsíčně vyplácené výše příspěvku z částky 12 000 Kč na 8 000 Kč. Byla odejmuta částka 2 000 Kč – zvýšení příspěvku na péči. Pobírá příspěvek na mobilitu 400 Kč měsíčně, přídavek na dítě 700 Kč. Pro běžný život je nepostradatelné závěsné zařízení, s jehož pomocí je přemísťován po bytě bez vozíku. Především se to týká otázky osobní hygieny. Zařízení uhrazeno státním příspěvkem. Příspěvek byl také poskytnout na úpravu bytu – koupelny a toalety. Má velice dobrou zkušenost se službou osobní asistence, užíval ji doma v místě bydliště 1,5 roku. Službu poskytovalo sdružení Benediktus a byla hrazena z darů firem a soukromých osob, z vlastních příjmů si ji rodina nemohla dovolit hradit. V ÚSP Kociánka je klientem „Týdenního stacionáře“, kde jsou poskytovány služby – pomoc při osobní hygieně nebo poskytnutí podmínek pro osobní hygienu, pomoc při zvládnutí běžných úkonů péče o vlastní osobu, výchovné, vzdělávací a aktivizační činnosti, sociálně terapeutická činnost, pomoc při uplatňování práv, oprávněných zájmů a při obstarávání osobních záležitostí. S pomocí Konta Bariéry a dalších sponzorů získal v patnácti letech upravené auto, obec každoročně přispívá držitelům průkazů ZTP a ZTP/P na benzin částkou 5000 Kč. Veškeré žádosti o příspěvky a dávky ze státního systému vyřizovala vždy jeho matka. Po dovršení osmnácti let si veškeré žádosti nově vyplňuje sám.

Možnosti samostatného bydlení

Samostatné bydlení by připadalo v úvahu pouze v případě, že by měl zajištěnou celodenní asistenci. Za žádných okolností nechce nastoupit do ústavního zařízení. O tom, že by se osamostatnil a odstěhoval od rodiny, vůbec neuvažuje.

Záznam rozhovoru se sestrou Kristýnou, věk 12 let

Probíhal v obývacím pokoji v domě, kde rodina bydlí. Toto místo si vybrala Kristýna sama, je pro ni nejpříjemnější. Trval celkem 30 minut s menšími přestávkami, kdy se odběhla napít a hrála si se štěňátkem.

Říká o bráchovi, *„je vztekloun a neochotnej, třeba když chci na počítači stáhnout nějaké filmy, tak mě vůbec neposlouchá. Chtěla jsem, aby mě naučil sestřihávat videa, ale na to taky nemá čas. Když byl asi tak dva roky na vozíku, hrála jsem s bráchou fotbal, na babu, bylo mi asi tak šest až sedm let. Když se Fílovi zhoršilo srdce, tak jsem o tom mluvila s kámoškama. Z ničeho nic se mě potom kamarádka zeptala, jestli už je to dobrý.“*

Na dotaz, jestli zná ještě někoho na vozíku nebo postiženého odpověděla, *„znám tady ze vsí ještě jednu postiženou holku, Markétku, která chodí s mamkou často k babičce, ale ta není na vozejku.“*

Rozpovídala se o bráchovi a jeho kamarádech, *„někdy za nima chodím do dílny, jen když se nudím, když jsem s klukama delší dobu, no a vyptávám se jich, tak je to někdy i štve, raděj vypadnu.“*

Odběhla si pro limonádu a říkala, *„někdy i Filipovi pomáhám, podám mu bažanta, přinesu pití, co chce.“*

Bavíš se s bráchou také o holkách? *„Nikdy se se mnou o holkách nebaví, když si píše se Zdenkem a já tam přijdu, tak to hned přepne.“*

Mezi povídáním o škole a prázdninách mi říkala, *„jedu příští týden k moři, chtěla bych, abysme jeli všichni. Na dovolený jsme spolu nebyli, no jednou, a to jsme byli na horách.“*

Vadí ti, že je Filip na vozíku? *„To, že je brácha na vozíku, mi nevádí, než jsem si na to zvykla, vadívalo mi, když ostatní jezdili pořád někam do zahraničí, ale teď mi to vůbec nevádí.“*

„Chtěla bych, aby byl víc se mnou, aby si se mnou povídal, koukal se mnou třeba jen na televizi.“

Záznam rozhovoru s babičkou, 70 let

Babička bydlí v samostatném bytě v přízemí domu, nyní tráví s rodinou své dcery veškerý čas. Od malička se Filipovi věnovala, je prvním dítětem její jediné dcery.

Na začátku rozhovoru jsem jí požádala, zda by mi odpověděla na to, jak Filip vyrůstal, jak zvládli zprávu o jeho onemocnění, jak se s nemocí z jejího pohledu vyrovnává, zda a jak rodinu dcery s manželem podporovali a jak ji podporuje. Zajímal mě také partnerský život dcery a cokoli, co považuje za důležité mi o Filipovi a celé rodině sdělit.

Když jim dcera oznámila diagnózu svého syna, byli smutní. Její manžel se s tím nemohl vyrovnat, trápilo ho to. *„Nejvíc to trápilo manžela, dokud chodil, vždycky říkal, že by byl v dílně šikovnej.“* Pomáhali dceři po všech stránkách. Financovali koupi prvního vozu. Matka dceru podporuje do dneška, bez důchodu by nevyšli. Vyprávěla o dceřiných partnerech, kteří prošli Filipovým životem. *„Jana měla smůlu na chlapy. Druhý muž v Janině životě, otec Kristýnky, odešel ještě před jejím narozením.“* Jana má pořád starosti se sháněním peněz, *„pořád Janu přesvědčuju, ať jde někam na brigádu, teď jsem ji zase hecovala.“* Jana se v posledních dvou letech změnila, je klidnější. Má ale obavy, jak to bude vypadat, když bude Filip doma. Každé ráno chodí Filipa pozdravit a večer mu dát dobrou noc. *„Vždycky ho chci poplácat nebo mu dát pusinku, křičí, to ne, ošklíbá se.“* Je něco, co by jim opravdu pomohlo? *„Jen ty peníze a zdraví.“*

Záznam rozhovoru s matkou, 39 let

Kdy byla Duchenneova svalová dystrofie diagnostikována?

„Bylo mu pouhých jeden a půl roku, když nám lékaři před šestnácti roky sdělili diagnózu. Nikdy na to nezapomenu, řekli nám, že je to nevyléčitelná nemoc, ať počítáme s tím, že v osmnácti ve dvaceti je konec. Neuroložka mi povídá – je vám dvaadvacet, jste mladá, honem si udělejte ještě jedno dítě. Bylo to drsné.“

Kdy Filipovi začaly první potíže?

„Od čtyř let začal mít příznaky, více zakopával a dřív byl unavený, v té době jsem získala kontakt na specialistu MUDr. Kučeru, který nám doporučil doplňky Q10 v kapkách, v Česku nebyly v této době k dostání, dodával nám je z Německa. Jejich cena byla tak vysoká, že na jejich zakoupení padly veškeré sociální dávky, protože tyto doplňky pojišťovna nehradí. Žila jsem se synem u rodičů, kteří nás finančně podporovali, abych mohla Filipkovi kapky kupovat.“

Kdy se Filip dověděl, o jakou nemoc jde a co ho čeká?

„To mu bylo nějakých patnáct let, bylo to kvůli tomu, že jsme šli na natáčení do televize na TV NOVA. Protože tam by se to na sto procent dověděl. On o sobě věděl dávno, že skončí na vozíku, ale netušil, jak, co ho všechno čeká, ventilátor, cévka, vyprazdňování, odhlehování. Tak jsem mu to prostě před tím vysíláním řekla, maximálně asi tak týden před tím.“

Jaké byly jeho reakce?

„Reagoval tím svým hmm, nebo já už přesně nevím, já vím, jo, takové neutrální, možná mu i zaslzely oči. Od té doby se o tom už vůbec nebavíme.“

Jaké odborné péče se mu dostává?

„Co se týče zdravotní péče, chodí k dětské a dorostové lékařce paní doktorce Matějí, k neuroložce, na internu k doktoru Vlčkovi, na ortopedii doktor Páleníček a doktor Košťál. Jediná podpůrná organizace, ve které jsme registrovaní, je Parent Project, ale nejsme nijak aktivní, Filip nemá zájem o nějaké pobyty, společenské akce, sportovní vyžití. Ne, prostě, ne!“

Jestli se u něj nějak projevilo sexuální chování v pubertě?

„Chodil v té době se spolužačkou Kristýnou. Říkala, že to zkoušeli, podařilo se to. On se o těchto otázkách se mnou vůbec nikdy nebaví. Myslím, že vůbec s nikým. Netuším, jestli se o tom baví s klukama. Jednou za měsíc mívá své dny. Říkala jsem si, že by to mohl někdy probrat se Zdenkou. Dá se říct, že je mu teď ze všech mých partnerů nejbliž.“

Jaké sociální péče a podpory se dostává v současné době celé rodině?

„Na úřadu práce si podal nově všechny žádosti – příspěvek na péči, mobilita a přídavek na dítě a má invalidní důchod, má přes 80 %, důchod ve výši přes devět tisíc. Já беру jenom příspěvek na bydlení. V lednu 2011 nám zrušili sociální příspěvky a další dávky. To bylo hrozný, pro nás to byly peníze na živobytí.“

Jak zvládáte celodenní péče?

„Prostě musím. Nevím, jak to říct. Řekla jsem to stejně před několika roky do televize. V noci musím vstát, když potřebuje polohovat, nebo je akutka na toaletu. Teď je pro mě důležité, že mám oporu ve svém partnerovi. Je hlavně důležité, abych já byla při síle a až doroste Kristýnka, aby byla schopná pomáhat.“

Jak synova nemoc poznamenala partnerský život?

„Pokud se týká Filipova otce, tak tam to bylo jasné, nezvládl to. Dneska už to bere jinak, začal se o onemocnění zajímat. Když jsem mu v lednu řekla, že má Filip problém, tak už mu to také došlo. Ostatní partneři to brali tak, jak to je, je to tvůj kluk a hotovo.“

Záznam rozhovoru s partnerem matky, Zdeněk, 39 let

„Mezi kamarády ani v rodině nemáme nikoho na vozíku, o téhle nemoci jsem nic nevěděl. Nemoc Filipa mě nijak neuvádí do rozpadů, s postiženými dětmi jsem přišel hodně do styku již dříve. Moje bývalá žena totiž pracovala jako asistentka pedagoga na základní škole. Třída, kde byly děti s různým postižením. Bývalá žena třeba učila celý rok jednoho chlapce, aby se podepsal. Některé děti tam byly i zlé. Kdyby byl Filip mentálně postižený, tak bych to asi nezvládl. S Filipem komunikuju normálně. O intimních věcech se Filip nikdy nebaví, prostě tohle téma přejde. Vztahy na téhle vesnici jsou dost divné, není to jako u nás na vsi. Pořád se řeší nějaké mezilidské problémy. Když jsem sem přišel, tak mě to štválo, že tenhle stát dává takovému klukovi strašně málo. Ať aspoň zařídí, aby měl školu úplně zadarmo a nemusel platit tolik peněz na Kociánce. Druhá věc, která mě štvála, byla, když jsem se díval na video z Konta Bariéry, že se vybraly peníze a nikdo nepřemýšlel o tom, že auto, které Filip dostal, není pro tyhle účely dobrý. Místo auta na benzin, by to měl být nafták, tohle má hroznou spotřebu – jezdí za 10 litrů. O nákupu by měli fakt rozhodovat odborníci, auto by mělo být vypořizované, odhlučněné. Měla by být také zesílená zadní náprava. S Filipem vycházím bezva, hodně času jsem s klukama v dílně, protože jsem automechanik, tak je taky můžu něco naučit.“

Přepis rozhovorů s Filipovými kamarády z party:

Nejbližším kamarádem je určitě **Zdeněk, 18 let** (studuje třetím rokem obor opravář zemědělských strojů), rozhovor u Filipa doma.

Kde jste se seznámili a jak se znáte dlouho?

„Známe se už od školky, kamarádíme spolu, chodím k nim do dílny.“

Jak vnímáš jeho postižení?

„Tím, jak se známe celý život, tak to ani neřeším. Jo, štve mě, když s náma nemůže na motorky, na zábavu a tak prostě.“

Vím, že máte společné zájmy, co mi k tomu řekneš?

„Jo, baví nás auta a motorky, užíváme si to v dílně. Fíla naše akce natáčí a dělá bezvadný videa, pouštíme si muziku a vytáčíme tím šíleně sousedku. Pořád si na nás chodí stěžovat, prej jí to děláme naschvál.“

Díváte se spolu na filmy, hrajete hry, chodí se Filip dívat, když hraješ fotbal?

„Na filmy se s ním moc nedívám, ani hry na počítači mě nebaví, na fotbal s klukama normálně jezdí. Byli jsme spolu letos na autosalonu a před týdnem také na Rallye Vysočina, bylo to perfektní.“

Znáš ještě někoho jiného ve svém okolí s podobným postižením?

„Tak to neznám, ani v rodině nemáme nikoho na vozíku, ale nijak to neřeším, když je s náma Filip venku a potřebuje bažanta, tak s tím nemám žádný problém.“

Co si myslíš, že je pro Filipa nejtěžší?

„Nikdy o tom nemluví, ale určitě by chtěl dělat v dílně, jezdit na motorce a v autě, tak si to aspoň myslím já.“

Vztah k rodičům, má Filip stejné problémy s rodiči jako ty?

„Jo, asi ano, nevidím v tom žádné rozdíly, občas mě štvou, ale vycházím s nima.“

Mluvíte spolu o holkách?

„No, něco málo, občas něco řekl třeba o holkách ze školy, vím, že měl holku ve škole v Brodě, píšou si, občas sem za ním zajde. Myslím si, že ji má pořád rád.“

Richard – nejmladší z kamarádů, 14 let, chtěl by jít také do školy na opraváře-mechanizátora, rozhovor doma u Filipa (se souhlasem rodičů).

Kde jste se seznámili a jak se znáte dlouho?

„Od té doby, co moje sestra začala chodit za Kristýnou, přišel jsem k Čejkům s ní a ona mi řekla, to je můj brácha Filip, to je asi 2,5 roku. Protože tady nebydlím, tak se vídáme jenom o víkendech, jsem tady pravidelně, přespávám u babičky.“

Jak vnímáš jeho postižení?

„To, že je Fíla na vozíku, beru tak, že to tak je.“

Vím, že máte společné zájmy, co mi k tomu řekneš?

„Být v dílně, auta a motorky. Snažím se pomáhat, jak to jde. Nejvíc mě baví, když se opravují auta. Chodím s klukama na ježdění, ale nemám samozřejmě řidičák. Byli jsme před týdnem na závodě aut, dívali jsme se na auta v Jilemníku, bylo to fakt dobrý!“

Díváte se spolu na filmy, hraje hry?

„Baví nás oba počítačové hry, hrajeme závodní hry, auta Need for Speed, střídám se s Fílou při hrách.“

Znáš ještě někoho jiného ve svém okolí s podobným postižením?

„Tak to teda neznám, v rodině nemáme nikoho, kdo by byl na vozíku.“

Co si myslíš, že je pro Filipa nejtěžší?

„Dřív jsem si říkal, že je na vozíku, nějak jsem to neřešil, prostě to tak je, ale na některá místa se spolu nedostaneme.“

Vztah k rodičům, má Filip stejné problémy s rodiči jako ty?

„Vztah a problémy s rodiči, je to asi stejný.“

Mluvíte spolu o holkách?

„O holkách se spolu normálně bavíme.“

Jakub, 17 let, chodí do prvního ročníku na obor opravář zemědělských strojů

Kde jste se seznámili a jak se znáte dlouho?

„S Filipem se znám od školky.“

Jak vnímáš jeho postižení?

„Hendikep jsem začal vnímat až ve škole, protože Fíla špatně chodil. Z okruhu kamarádů ho to určitě nevyřadilo. My, co s ním kamarádíme, tak to pokračuje.“

Vím, že máte společné zájmy, co mi k tomu řekneš?

„Počítače, přes auta a motorky, společný čas trávíme v dílně, venku nebo někde vyrazíme, v létě třeba zábavy, hlavně, když je to venku, tam Fíla může.“

Díváte se spolu na filmy, hrajete hry?

„Občas jsme také u Fíly v pokoji, na filmy se díváme málo kdy.“

Jak často se vídáte?

„Dřív jsme se vídali i v týdnu, po škole, také jsme se potkávali ve škole v jídelně, v týdnu spolu komunikujeme přes facebook. Když je hezké počasí, chodíme do boudy, já se Zdeňkem tam také občas přespáváme.“

Znáš ještě někoho jiného ve svém okolí s podobným postižením?

„Znám ještě jednoho kluka, který hůř chodí, teď už není na vozíku, bydlí tady ve vsi.“

Co si myslíš, že je pro Filipa nejtěžší a jak se s tím vším vyrovnává?

„Že s náma nemůže všude, třeba jezdit na motorkách. Myslím, že to dává dobře, ale my se o tom nebavíme.“

Vztah k rodičům, má Filip stejné problémy s rodiči jako ty?

„Je to stejný, jenomže Filovi je potřeba pomoci.“

Mluvíte spolu o holkách?

„O holkách si moc nepovídáme, dřív měl holku na speciálce, moc se k ní vracet nechce, je jinak normální.“

Co je podle tebe pro Filipa nejdůležitější?

„Nejdůležitější, myslím, nevzdat to na začátku a žít a bojovat.“

Záznam nejaktuálnějších rozhovorů s Filipem a jeho kamarádem Zdeňkem (leden 2014).

Otázky Filip

Jak si představuješ budoucnost (práce, rodina, bydlení – dům, byt)? *rodina*

Jaké děláš zaměstnání? *žádné*

Jaké bys chtěl dělat zaměstnání? *na počítači*

Jakou máš vystudovanou školu? *obchodní*

Kdybys mohl, studoval bys teď něco jiného, co? *nic*

Co tě baví? *hry, filmy, PC*

Jak trávíš volný čas? *na PC, venku, s rodinou*

Přemýšlel jsi už o tom, že by ses osamostatnil? *ne*

Jak si představuješ své bydlení? *s rodinou*

Jak bys popsal své vztahy s rodinou (rodiče, prarodiče, sourozenci, partner matky)?

dobré

Jak bys popsal své partnerské vztahy? *žádné*

Jaká je tvoje první vzpomínka z dětství? *už nevím*

Jaké místo máš ve svém okolí nejraději? A proč? *u boudy, je tam pěkně*

Máš nějaký životní vzor? A proč? *ne*

Které předměty tě baví ve škole? A proč? *ekonomika*

Co by tě nejvíc bavilo dělat? A proč? *na PC*

Četba, filmy, hudba – jaká, jací autoři? A proč? *akční, komedie*

Jak si představuješ ideální dovolenou? A proč? *ne*

Jaký jsi dostal nejhezčí dárek k vánocům? A proč? *bez odpovědi*

Kdo je tvůj nejlepší kamarád? A proč? *Zdeněk, Ríša*

Máš rád zvířata - jaká? A proč? *psi*

Jaké máš rád sporty? A proč? *bez odpovědi*

Píšeš, nebo si s někým rád a pravidelně povídáš přes (e-mail, facebook, twitter, skype), máš tam nějaké dobré kamarády, kamarádky? *moc ne*

Máš rád přírodu? *ano*

Chtěl bys žít raději ve městě, nebo na venkově? A proč? *na venkově*

Chtěl bys být víc ve společnosti a stýkat se s lidmi (být víc v kontaktu s vnějším světem – kino, zábava, sport, restaurace...)? *ne*

Otázky Zdeněk

Jak si představuješ budoucnost (práce, rodina, bydlení – dům, byt)? *nepředstavuju*

Jaké děláš zaměstnání? *traktorista*

Jaké bys chtěl dělat zaměstnání? *šéf v autodílně*

Jakou máš vystudovanou školu? *základní*

Kdybys mohl, studoval bys teď něco jiného, co? *jo, střední automobilovou školu*

Co tě baví? *holky*

Jak trávíš volný čas? *spravováním auta, ne že by bylo furt rozbité, ale furt je co zlepšovat, ladit, tunit*

Přemýšlel jsi už o tom, že by ses osamostatnil? *ano*

Jak si představuješ své bydlení? *rodinný dům, spíše zděný, měl by mít kuchyň, obývací pokoj a další místnosti, velký sklep, krytý bazén v domě, velký boiler*

abych měl teplou vodu v bazénu, topení spíše kotel na dřevo, či štěpky, obydlená půda spousta střešních oken, různé barvy osvětlení v interiéru, atd.)

Jak bys popsal své vztahy s rodinou (rodiče, prarodiče, sourozenci, partner matky)?
jsme v pohodě

Jak bys popsal své partnerské vztahy? *to nevím teda ale spíš kladný vztah k ženám*

Jaká je tvoje první vzpomínka z dětství? *maškary u babičky*

Jaké místo máš ve svém okolí nejraději? A proč? *rybník je tam klid*

Máš nějaký životní vzor? A proč? *Vin Diesel, je to borec*

Které předměty tě baví ve škole? A proč? *motorová vozidla, opravárenské technologie, tělocvik, matematika, jsou zajímavý*

Co by tě nejvíc bavilo dělat? A proč? *závodit*

Četba, filmy, hudba – jaká, jací autoři? A proč? *Krysař, Smrt krásných srnců...protože to potřebuju do školy, pop music*

Jak si představuješ ideální dovolenou? A proč? *v exotické zemi u moře třeba, protože to bude fajn*

Jaký jsi dostal nejhezčí dárek k vánocům? A proč? *kolo, protože bylo funkční*

Kdo je tvůj nejlepší kamarád? A proč? *Filípek*

Máš rád zvířata - jaká? A proč? *ano, koně, psy a kočky*

Jaké máš rád sporty? A proč? *fotbal, nohejbal, hokej, rallye, bodybuilding, MMA, motokros, jsou dobrý*

Píšeš, nebo si s někým rád a pravidelně povídáš přes (e-mail, facebook, twitter, skype), máš tam nějaké dobré kamarády, kamarádky? *ano*

Máš rád přírodu? *ano*

Chtěl bys žít raději ve městě, nebo na venkově? A proč? *na venkově, je tam čistější vzduch a dá se tam dělat co ve městě ne*

Chtěl bys být víc ve společnosti a stýkat se s lidmi (být víc v kontaktu s vnějším světem – kino, zábava, sport, restaurace...)? *ano*

4 VÝSLEDKY VÝZKUMU

Hypotéza č. 1: Jedinci se svalovou dystrofií mají stejné potřeby jako jejich vrstevníci.

Tato hypotéza se potvrdila. Jedinci se svalovou dystrofií mají stejné potřeby jako jejich vrstevníci. Naplnění těchto potřeb je však limitováno jejich zdravotním postižením.

Hypotéza č. 2: Dospívající lidé se svalovou dystrofií mají v určitém věku potřebu odpoutat se od rodiny.

Tato hypotéza se v případě tohoto výzkumu nepotvrdila. Jedinec s postižením chce zůstat s rodinou. Rodina představuje pocit jistoty a ukotvení.

ZÁVĚR

Opakovaným dotazníkovým šetření po časovém odstupu 1 roku byla zjištěná vnitřní integrita postiženého. Svou situaci vnímá, respektuje ji a naučil se s ní žít tak hodnotným životem, jak mu to zdraví umožňuje. Ve svých hodnoceních je konzistentní a skromný. Neuvažuje o samostatné domácnosti, protože ví, že se neobejde bez pomoci rodiny; k žádným zásadním střetům v rodině nedochází, respondent naopak cítí v rodině určitou jistotu. Jeho zájmy se v čase nemění, sdílí se svým nejbližším kamarádem tu část zájmů, kterou mu jeho postižení dovoluje. Z toho vyplývá i respondentova spokojenost se životem na vesnici, kde má více možností pobývat v přírodě a s kamarády. Významnou roli v životě respondenta hraje počítač; respondent využívá možnosti facebooku apod. a na PC upravuje krátká videa atd. a podle svých možností vypomáhá partnerovi své matky s ekonomickou agendou. To mu psychicky velmi pomáhá. Při srovnání s jeho nejbližším kamarádem nenacházíme jiné rozdíly v náhledu na svět, zájmy, názory než ty, které jsou omezeny respondentovým zdravotním postižením. Kamarádi, kteří se rovněž zúčastnili šetření, se zajímají více o známosti s dívkami, společenské vyžití atd., což všechno respondentovi jeho zdravotní postižení znemožňuje nebo znesnadňuje. Výsledkem našeho šetření je konstatování, že zdravotní postižení sice značně omezuje možnosti postiženého, avšak stejně jako v ostatní populaci obrovskou roli hraje fungující širší rodina a okruh kamarádů a přátel. Zájmy a potřeby takto postižených jedinců se neliší od jejich vrstevníků. Problémy by však pro všechny zúčastněné byly mnohem menší, kdyby se podařilo zabezpečit materiální stabilitu pro ně a jejich rodiny.

Výsledkem práce je zjištění, že je potřebné legislativně upravit ekonomickou a materiální podporu osob s tímto postižením. Ukázalo se, že jsou postaveni před skutečnost rozhodovat se v zásadních otázkách uspokojování nezbytných životních potřeb přes striktně nastavená pravidla. Rozhodnout se mezi elektrickým vozíkem, který znamená možnost kontaktu s vnějším prostředím a polohovací postelí, která je důležitá pro odpočinek, relaxaci a ovlivňuje zdravotní stav a psychickou pohodu. Zda pokračovat v dalším studiu, když po dosažení osmnácti let věku byl přiznán invalidní důchod, ale na druhé straně došlo k přehodnocení příspěvku na péči, snížení stupně závislosti a tím k výraznému snížení dávky. V tomto období dochází zároveň ke zhoršení zdravotního stavu. Náklady na studium, kam se promítá doprava, úhrada ubytování a sociálních služeb jsou pro rodinu nezvládnutelné a chlapec se rozhodne

proto dál ve studiu nepokračovat. Otevírá se možnost pravidelného a širšího kontaktu s vrstevnickou skupinou, kamarády v místě bydliště. Zároveň přichází o kontakt se spolužáky ze školy, s nimiž procházel studiem, ale také trávil svůj volný čas na školním internátu a stále častěji jsou takoví postižení jedinci hospitalizováni ve zdravotnických zařízeních, kde není pravidlem dodržování „**Desatera pro komunikaci pacienta s pohybovým postižením**“.

SHRNUTÍ

Bakalářská práce je rozdělena do tří kapitol, které jsou zaměřeny na postižení svalovou dystrofií. V první části se zabývá tělesnými postižením a zdravotním znevýhodněním těchto osob. Vývojem psychiky jedince s postižením, pohybovým vývojem, vzděláváním, pracovním zařazením a věnuje se vlivu onemocnění na vztahy v rodině. Druhá část popisuje samotné onemocnění, jeho příčiny, jednotlivé myopatie, diagnostiku, léčbu a systém moderní rehabilitace. Představuje v souhrnu dávkové systémy, sociální služby a podpůrné organizace. Třetí část se věnuje samotnému výzkumu, cílům, hypotézám a metodám šetření. Potvrzuje i vyvrací stanovené teze a vyhodnocuje kvalitu života s postižením.

SUMMARY

This bachelor thesis is divided into three chapters which are aimed at people suffering from muscular dystrophy. The first chapter deals with physical disabilities and health disadvantages of affected people. This chapter also deals with psychological issues, mobility progress, education, the workforce and the effects this illness has on family relationships. The second chapter deals with the illness, with cause of the illness, individual myopathy, diagnostics, treatment and modern rehabilitation. It also deals with benefit systems, social services and support organizations. The third chapter deals with research, aims, hypothesis and methods of research. This chapter also proves and disproves given thesis and evaluates the afflicted person's quality of life.

SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

Česká literatura

AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: učebnice pro lékařské fakulty*. 6. přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2006, 351 s. ISBN 80-726-2433-4.

AMBLER, Zdeněk, Josef BEDNAŘÍK a Evžen RŮŽIČKA. *Klinická neurologie: část obecná*. 1. vyd. Praha: TRITON, 2004, 975 s. ISBN 80-725-4556-6.

BARTOŇOVÁ, Miroslava a Pavla PITNEROVÁ. *Strategie vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami na střední škole*. 1. vyd. Brno: Masarykova univerzita, 2012, 221 s. ISBN 978-80-210-6001-2.

BEDNAŘÍK, Josef. Svalové dystrofie. In: *Neurologie pro praxi*. Radošovec: SOLEN, 2004, roč. 5, č. 3, s. 139 – 140. ISSN 1213-1814.

Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu Duchenne: příručka pro rodiny. Parent Project, 2011, 51 s. ISBN 978-80-254-9416-5.

HROMADA, Jan. Paliativní léčba a péče v pokročilých stádiích svalových dystrofií. In: *Neurologie pro praxi*. Olomouc: SOLEN, 2010, roč. 11, č. 1, s. 7. ISSN 1213-1814

HROMADA, Jan. Paliativní léčba a péče v pokročilých stádiích svalových dystrofií In: *Neurologie pro praxi*. Olomouc: SOLEN, 2010, roč. 11, č. 1, s. 27 – 28. ISSN 1213-1814.

Integrativní speciální pedagogika: integrace školní a sociální. 2. rozš. a přeprac. vyd. Editor Marie Vítková. Brno: Paido, 2004, 463 s. ISBN 80-731-5071-9.

MATĚJČEK, Zdeněk. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. 3. přeprac. vyd. Jinočany: Nakl. H, 2001, 147 s. ISBN 80-860-2292-7.

MIKULA, František, Ladislav STEIDL a Odolen ROZHOLD. *Nemoci kosterního svalstva*. 1. vyd. Praha: AVICENUM, 1974, 336 s.

MILICHOVSKÝ, Luboš. *Kapitoly ze somatopedie*. Vyd. 1. Praha: Univerzita Jana Amose Komenského, 2010, 80 s. ISBN 978-80-7452-001-3.

- MÜLLER, Oldřich. *Dítě se speciálními vzdělávacími potřebami v běžné škole*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2001, 289 s. ISBN 80-244-0231-9.
- MUMENTHALER, Marco a Heinrich MATTLE. *Neurologie*. 1. české vyd. Praha: Grada, 2001, 649 s. ISBN 80-716-9545-9.
- NIESSEN, Karl-Heinz. *Pediatric*. Vyd. 1. Praha: Scientia Medica, 1996, 602 s. ISBN 80-855-2629-8.
- Odborný časopis Sociální služby*. Tábor: Asociace poskytovatelů sociálních služeb ČR, 2013, roč. 15.
- PEŠLOVÁ Radka. *Právní průvodce pečujících 2012*. Brno: Moravskoslezský kruh, o. s., 2012, 110 s. ISBN 978-80-260-1924-4
- PFEIFFER, Jan. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. 1. vyd. Praha: Grada, 2007, 350 s. ISBN 978-802-4711-355.
- PTÁČEK, Radek a Petr BARTŮNĚK. *Etika a komunikace v medicíně*. Praha: Grada, 2011, 528 s. ISBN 978-802-4739-762.
- SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro nelékařské zdravotnické obory*. 1. vyd. Praha: Grada, 2008. ISBN 978-802-4727-332.
- TROJAN, Stanislav. *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. 3. přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2005, 237 s. ISBN 80-247-1296-2.
- VACEK, Jan. Léčebná rehabilitace u svalových dystrofií. In: *Neurologie pro praxi*. Olomouc: Solen, roč. 6, 2005, č. 6. ISSN 1213-1814.
- VÁGNEROVÁ, Marie. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. 3. rozš. a přeprac. vyd. Praha: Portál, 2004, 870 s. ISBN 80-717-8802-3.
- VÁGNEROVÁ, Marie, Zuzana HADJ-MOUSSOVÁ a Stanislav ŠTECH. *Psychologie handicapu*. 2. vyd. Praha: Karolinum, 2000, 230 s. ISBN 80-718-4929-4.
- VOKURKA, Martin a Jan HUGO. *Velký lékařský slovník*. 5. aktualiz. vyd. Praha: Maxdorf, 2005, 1001 s. ISBN 80-734-5058-5.

VONDRÁČEK, Petr. *Zlatý standard péče o pacienty s DMD/BMD*. Vrchlabí: PARENT PROJECT, 2007. ISBN 978-80-254-0433-1.

VOTAVA, Jiří. *Ucelená rehabilitace osob se zdravotním postižením*. 1. vyd. Praha: Karolinum, 2005, 207 s. ISBN 80-246-0708-5.

ZELINKOVÁ, Olga. *Pedagogická diagnostika a individuální vzdělávací program: [nástroje pro prevenci, nápravu a integraci]*. 3. vyd. Praha: Portál, 2011, 207 s. ISBN 978-80-262-0044-4.

Internetové zdroje

Asociace muskulárních dystrofií v ČR [online]. [cit. 2014-01-27]. Dostupné z: <http://www.amd-mda.cz/>

Parent Project: svalová dystrofie Duchenne/Becker (DMD/BMD) [online]. [cit. 2014-01-24]. Dostupné z: www.parentproject.cz

Ostatní zdroje

Vyhláška Ministerstva školství, mládeže a tělovýchovy č. 72/2005 Sb., o poskytování poradenských služeb ve školách a školských poradenských zařízeních. In: *Sbírka zákonů České republiky*. 2005.

Vyhláška Ministerstva školství, mládeže a tělovýchovy č. 73/2005 Sb., o vzdělávání dětí, žáků a studentů se speciálními vzdělávacími potřebami a dětí, žáků a studentů mimořádně nadaných. In: *Sbírka zákonů České republiky*. 2005.

Zákon č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a o změně a doplnění některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů. In: *Sbírka zákonů České republiky*. 1997.

Zákon č. 108/2006 Sb., sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů. In: *Sbírka zákonů České republiky*. 2006.

Zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání (školský zákon). In: *Sbírka zákonů České republiky*. 2004.

SEZNAM ZKRATEK

- AMD – Asociace muskulárních dystrofií
- BMD – Beckerova svalová dystrofie
- CNS – Centrální nervová soustava
- DMD – Duchenneova progresivní svalová dystrofie
- MKF – Mezinárodní klasifikace funkčních schopností (fungování)
- PP – Parent Project
- Q10 – Koenzym Q10
- SPC – Speciálně pedagogické centrum
- SVP – Speciální vzdělávací potřeby
- TP – Průkaz osoby s těžkým zdravotním postižením
- ÚSP – Ústav sociální péče
- ZTP – Průkaz osoby se zvlášť těžkým zdravotním postižením
- ZTP/P – Průkaz osoby se zvlášť těžkým zdravotním postižením s potřebou průvodce

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1: „Gowersův“ manévr.....	32
Obrázek 2: Mezioborová péče u DMD.....	40

SEZNAM PŘÍLOH

PŘÍLOHA A – FOTKY FILIPA.....	I
PŘÍLOHA B – FOTKY FILIPOVA OKOLÍ	XIII

PŘÍLOHA A – FOTKY FILIPA

Obrázek A1: Fíla se sestřičkou 7,5 roku



Obrázek A2: Rád hlídám



Obrázek A3: To se za ní naběhám



Obrázek A4: Celebrity pomáhají (L. M. byl nejlepší)

Leoš Mareš:

Leoš Mareš chce mít kvalitnější osobnost, ale naráží pry na samé překážky.

Chci být lepším člověkem!

PRAHA – Moderátor Česko Slovenské SuperStar Leoš Mareš (33) je sice díky milionovým příjmům »za vodou«, i on má však psychické trauma, kterého se ani za peníze nezbaví. „Chtěl bych být lepším člověkem a nejde mi to,“ svěřil se deníku Aha!

Mkol KLEVCOVÁ

Mareš v rámci charitativního projektu Společně proti bariéram jeden den asistoval Filipovi Cejkovi (14), který trpí svalovou dystrofií. A při přímém přenosu (ve středu vysílala TV Nova – pozn. red.) byl jednou z celebrit, které seděly u telefonu a přijímaly od volajících příspěvky na Konto Bariéry. Nakonec se podařilo získat 16,5 milionu korun.

Aha! Je pravda, že díky svým finančním možnostem nemáte bariéry?
 „Myslím si, že jo... ty bláho! A co je pro mě největší bariérou? (dlouze přemýšlí) Nejpěšší je pro mě vylepšování vlastní osobnosti.“

Aha! Co pro to děláte?
 „To jde právě těžko. Pořád bych se rád nějak vylepšoval.“

Aha! Co vám v tom brání?
 „Se mnou je to v některých věcech pořád do kola. Jde o to, že bych chtěl být lepším člověkem, ale vždycky narazím na nějakou překážku. A ten lepší Leoš je za tou bariérou a nejde mu to.“

Aha! Už jenom to, že chcete být lepším, je dobrý začátek.
 „Užel sice světi prostředky, jenomže důležitý je jenom výsledek.“

Aha! Váš svěřenec Filip získal prostředky na vlastního asistenta, to je dobrý výsledek, ne?
 „Jsem tomu rád. Ale dost jsem se zděsil, když jsem se dozvěděl, že se ta nemoc u Filipa projevila ve čtyřech letech! Vždyť sám mám doma čtyřletého syna!“

Aha! Nechal jste ho vyšetřit, abyste měl lístou, že je zdravý?
 „To už by bylo poznat, takže jsem relativně v klidu. Oni na to přišli, když Filipovi byly dva roky, díky nějakým genetickým testům. Až kolem čtvrtého roku se to potvrdilo, když začal zakopávat.“

Aha! Dokázíte si představit, že byste něco podobného prožíval se svým synem?
 „Ta představa je hrůzná. Když si představím, že je všechno v pořádku, ale jen jediný gen působí totální devastaci všeho, celého těla, a nelze tomu zabránit, protože není lék, tak je to hrůza. A je to stoprocentní cesta ke konci, protože ne ještě ohraničená tím věkem kolem dvaceti let, kdy se hraje i o měsíce. Pak chápu ty lidi, že jsou z toho v háji. Ale někteří bojují. Nechci to tak říkat, ale Filipovi zbývá relativně dost času. Proto si myslím, že je naprosto nesmysl, aby se musel zabývat takovými nesmysly, jako že nemá na asistenta, který by mu s těmi každodenními záležitostmi pomohl. Stojí to jen 45 tisíc měsíčně, ty peníze se prostě musí sehnat. Těch normálních neřešitelných starostí je tolik, že je hrůza, že navíc musí ještě ještě to, že mamince nemí kdo s Filipem pomoci. Náštesti s tím ale díky Kontu Bariéry dokážeme pomoci. A pomůžeme.“

Aha! Co vás při asistování Filipovi nejvíc překvapilo?
 „Hlavně to, jak může být pětadesátikilový klnk s postižením tak těžký oproti zdravému pětádesátikilovému člověku, který spolupracuje. Je to v podstatě pětádesát kilo nehybné váhy, a o to je těžší dostat ho do auta anebo ho vykoupat. Bylo to pro mě namáhavé hlavně fyzicky, byla to fuška. Pak mě svým obrovským

„Mám doma čtyřletého syna a bojím se o něj.“



Mareš pomáhá vozíčkáři Filipovi Cejkovi.

optimismem překvapila maminka. A to Filipovi určitě moc pomáhá. Také mě překvapily vychytávky jako schodové Věčička, která je mobilní, a pomáhá zdolávat bariéry, jakými pro Filipa na vozíku schody jsou. Sice stojí sto padesát tisíc, ale je k nezaplacení.“

Aha! Co si z role asistenta odnášíte?
 „Celkově to pro mě byla obohacující zkušenost. Bylo super, že Filip chodí do třídy s dětmi, které nejsou na vozíčku. Žije v podstatě normální život. Ale bylo to husté. On jako jediný má asistenta i ve škole, který mu musí podávat třeba i tužky a učebnice.“

Po skončení přímého přenosu Leoš osobně ujistil Filipa Cejku, že díky získaným prostředkům bude mít vlastního asistenta. „Už během ledna, Filip!“

Obrázek A5: Další z řady důležitých pomocníků



ŠKOLA MÁ NOVÝ SCHODOLEZ. V havlíčkobrodské Speciální škole je k dispozici nový schodolez, který pomáhá méně pohyblivým žákům. Potřebná pomůcka stála okolo 140 tisíc korun. Škola ji pořídila díky výtěžku z charitativní akce, kterou uspořádala brodská firma Ross Holding v rámci svého plesu. Schodolez bude pomáhat žákům se svalovou distrofií, kteří mají s chůzí do schodů značné problémy. (mat)

Hasiči zachraňovali: děti byly v bezpečí už za dvanáct minut

Cvičná evakuace potvrdila připravenost školy i hasičů. Od skutečného zásahu se prakticky nelišila, řekli odborníci

JAROMÍR KULHÁNEK

Havlíčkův Brod/ Šlo to jako po másle. Než se sedmák Filip Čejka nadál, byl ze třídy venku. A to i se svým vozíkem. Stejně tak i jeho spolužáci a učitelé ze Základní školy, Speciálněpedagogického centra a Školní družiny U Trojice v Havlíčkově Brodě.

Celá škola, zdraví i handicapovaní žáci, učitelé i pedagogičtí asistenti absolvovali za pomoci havlíkobrodských profesionálních hasičů včerejší cvičnou evakuaci neuvěřitelně hladce, a navíc i v pozoruhodném čase dvanácti minut.

Tedy podle stopek, které měl Deník k dispozici.

Hledají se dvě pohřešované osoby!

„Hoří! Hoří!“ Ozývá se hlasitě volání z útrob školy. Následuje ho ostrý zvuk píšťalky i pronikavý hlas zvonku na chodbách. Hodiny ukazují přesně jedenáct hodin a pět minut.

Fiktivní požár v kuchyni v přízemí vypukl plnou silou. Přítomný pedagog se snaží vlastními silami postupující oheň zvládnout, ale nedaří se



POMOHLI VČAS. Hasiči nasazují dýchací masku Filipu Čejkovi a pedagogické asistentce Tereze Miškovcové. Poté oba odvedli do bezpečí. Filipa snesli i s vozíkem. Bez problémů zvládli školní schodiště, minulí i místo požáru a předali ho v pořádku ředitelce školy. Foto: Deník/Libor Plihal

mu to. Uzavírá alespoň požární dveře kuchyně a běží k dětem.

Na scénu vstupuje hasičská jednotka, která se přičítá ke škole v autě se zapnutými majáky a sirénami.

Učitelé mezitím odvádějí dě-

ti ze tříd, vyváží i šestici vozíčkářů.

„První skupina vysokotlak a kuchyně! Druhá skupina dvě pohřešované osoby. Jedna z nich je na vozíku.“ Udílí pokyny velitel zásahu Libor Kostka.

Hasiči rozbíjejí v rychlém tempu hadice, nasazují si dýchací přístroje a vbíhají do přízemí školy. Někteří vnikají dovnitř i oknem.

Prohlíží jednu místnost po druhé. Jsou-li prázdné, označí jejich dveře zvenku

značkou. Postupují po schodišti nahoru.

V 11.13 hasiči nalézají v prvním poschodí Filipa Čejku i asistentku Terezu Miškovcovou. Zkontrolují jejich zdravotní stav a nasazují jim dýchací masky. „Dýcháš?“ ptají se Filipa. „Drží ti maska na obličejí?“ Filip potvrzuje, že ano. Hasiči už na nic nečekají, vezmou Filipa i s vozíkem a snesou ho do přízemí. Odvádějí i asistentku. Čas ukazuje 11.17, když je oba venku a zcela v pořádku předávají ředitelce školy Kláře Sojkové.

„Jak ses cítil, Filip?“ ptá se ředitelka školy. „Dobře. Bylo to dobré,“ odpovídá sympatický klučina. „A nebal ses? Drželi tě na schodech pevně? A jak se ti dýchalo?“ zajímá se dále ředitelka. „Nebál jsem se. Bylo to dobré, dýchalo se mi dobře,“ opakuje Filip. „Tak to jsem ráda,“ oddechne si Klára Sojková, poodstoupí od žačka a věnuje se přítomným novinařům.

„Myslím, že dnešní evakuace splnila účel. Vzděláváme postižené děti, je nutné, abychom v případě požáru přesně věděli, co máme dělat,“ podotkla ředitelka školy Sojková. **dokončení na straně 3**



Ve Speciální škole v Havlíčkově Brodě proběhlo 14. 11. požární cvičení, při kterém byl simulován požár v kuchyni v přízemí. Cvičení trvalo asi hodinu a součástí byla i evakuace imobilního chlapce z druhého podlaží budovy. Hasiči těž předvedli dětem a kantorům vybavení požárních aut a zodpověděli jejich všetečné otázky. Celá akce proběhla bez potíží a s vynikajícím časem.

-pat-, foto Libor Blažek

Obrázek A8: Projektový den



Ve středu 13. dubna se v Základní škole U Trojice v Havlíčkově Brodě uskutečnil projektový den s názvem „Jarní den“. Žáci spolu s učiteli tak mohli nejen přivítat jaro, ale také se naučit nové praktické dovednosti. „Děti pletly pomlázky, pekly perníčky, vytvářely velikonoční kraslice, batikovaly oděvy. Projektový den byl pro všechny žáky velmi přínosný a hlavně zábavný,“ dodává třídní učitelka Renata Lehanková

Marketa Nováková

Těžce nemocný Filip dostal za vysvědčení upravené auto

Těžce nemocný Filip Čejka z Dlouhé vsi na Havlíčkobrodsku, který od prvního roku svého života trpí svalovou dystrofií, dostal k vysvědčení cenný dárek – speciálně upravený automobil Volkswagen Cady.

Automobil v hodnotě přes 300 tisíc korun byl pořízen z výtěžku

půl roku trvajících charitativního projektu Konta Bariéry a Nadace Nova, 100 tisíci korunami pak přispěl Městský úřad v Havlíčkově Brodě. V rámci projektu se o Filipa jeden den staral moderátor Leoš Mareš. Auto pomůže Filipovi překonávat jeho handicap. „Půjčené auto, kterým jsme do-

teď jezdili, musíme vrátit. Pro Filipa je nesmírně důležité, aby mohl chodit do školy, kde má kamarády, aby mohl jezdit občas na výlet, prostě aby neseseděl jen doma. Proto mám obrovskou radost, že teď budeme mít o jednu starost méně,“ řekla Právu Filipova matka Jana Čejková. (jar)



Foto PRÁVO – Jaroslav Šnajdr

Postižený Filip Čejka převzal v den vysvědčení spolu s maminkou Janou nový vůz, který byl zakoupen z výtěžku charitativní sbírky a daru města Havlíčkův Brod.

Filipa baví ve škole hlavně matematika



NOVÉ AUTO. Filip Čejka je žákem ZŠ a Speciálněpedagogického centra U Trojice v Havlíčkově Brodě. Do školy ho bude vozit jeho maminka Jana Čejková (vpravo). Teď už novým autem. Foto: Deník/Jaromír Kulhánek

JAROMÍR KULHÁNEK

Dlouhá Ves – Patnáctiletý Filip Čejka z Dlouhé Vsi trpí svalovou dystrofií. Prognóza jeho závažného onemocnění je velmi nejistá, přesto se on, ale i jeho matka Jana Čejková, stejně jako babička či mladší sestra Kristýna, snaží nepřízní osudu vzepřít. A to všemi silami.

„Náš smutný příběh začal, když u Filipa lékaři diagnostikovali v jeho prvním roce života velmi závažné onemocnění. A to dystrofií svalů typu Duchenne,“ říká Jana Čejková a pokračuje: „Za syna jsem začala okamžitě bojovat a zkoušela jsem najít jakoukoliv pomoc. Oslovovala jsem lékaře, léčitele, terapeutky. Nemoc se u Filipa objevila, když mu byly čtyři roky. V osmi letech se jeho chůze rapidně zhoršila.“

Filip se dnes pohybuje pouze na elektrickém invalidním vozíku.

Po prázdninách půjde do devátého ročníku. Navštěvu-

je Základní školu a Speciálněpedagogické centrum U Trojice v Havlíčkově Brodě. Jeho matka ho každý školní den vozí do školy i ze školy.

„Nejvíc ze všeho mě ve škole baví matematika,“ zamyslel se Filip. „A taky mě baví práce s počítačem. Hrají na něm hlavně hry,“ svěřil se. Doma v Dlouhé Vsi má svůj vlastní pokoj. Dům je bezbariérový.

Směr Praha?

Za rok bude Jana Čejková společně s lékaři a speciálními pedagogy hledat odpověď na otázku, co s Filipem dál.

„Chtěla bych, aby chodil dál do školy. Aby se dál vzdělával. Uvažuji o Jedličkově ústavu v Praze a jeho vzdělávacích programech. Filip by tam byl přes týden na internátě, na sobotu a na neděli bych si ho brala domů,“ zauvažovala Jana Čejková. Filip je s tímto, prozatím jen nápadem, srozuměn. I on říká, že by chtěl do školy chodit dál.

Do nového auta se Filip už dostane

Dlouhá Ves – Filip Čejka z Dlouhé Vsi roste jako z vody. Je mu patnáct let, a tak se není čemu divit. Filip je ale těžce nemocný, upoutaný na vozíku a v mnohém odkázaný na pomoc svých nejbližších. Zejména pak své mámy Jany, která ho, kromě jiného, také den co den vozila do Havlíčkova Brodu do školy.

Včera, stejně jako většina ostatních dětí, se Filip doma pochlubil vysvědčením a rozhodně se měl čím kasat. Osmý ročník absolvoval s vyznamenáním. Dobré známky ale nebyly jedinou radostí, kterou on, a s ním i celá jeho rodina, prožil. K Čejkovým do Dlouhé Vsi totiž přijel zcela

nový automobil. „Filipovi byl rok, když nám lékaři sdělili nepříznivou diagnózu svalové dystrofie,“ říká Jana Čejková. „Od čtyř let se nemoc začala projevovat. Zakopával a byl unavený. V osmi letech už nedokázal vstát, když spadl. Dnes je Filip velký dospívající kluk, je štíhlý, ale moc vysoký a stále roste. Do půjčeného auta, kterým jsem ho vozila, a to nejen do školy, a které teď musím vrátit, se už nevejde. A je pro něho důležité, aby nezůstával jen doma, aby mohl za kamarády a taky aby mohl i po prázdninách chodit zase do školy,“ vysvětluje maminka. Dodává, že je za prostorný a speciálně

upravený vůz, který se stal jejím majetkem, velmi vděčná. A to nejen Kontu Bariéry a Městskému úřadu v Brodě, ale také lidem, kteří se o Filipově příběhu dozvěděli. Díky benefičnímu programu Nadace Nova a Konta Bariéry – odvysílala ho TV Nova pod názvem Dárek pro ty, kteří nás potřebují – a chlapci z Dlouhé Vsi na zakoupení vozu přispěli.

Filip událost příliš nekommentoval. Pozorně si vůz prohlédl a zkusmo po malé rampě do něho i s elektrickým vozíkem vjel. „Půjde to,“ usmál se. A na otázku, jak máma řídí, odpověděl, že někdy jezdí docela rychle. (zrc) ...3

Obrázek A12: Tak jsem to dal

kociánka

DIPLOM

Filipu Čejkovi

ZA ÚSPĚŠNÉ ABSOLVOVÁNÍ
KANCELÁŘSKÉ A ÚČETNÍ PRAXE

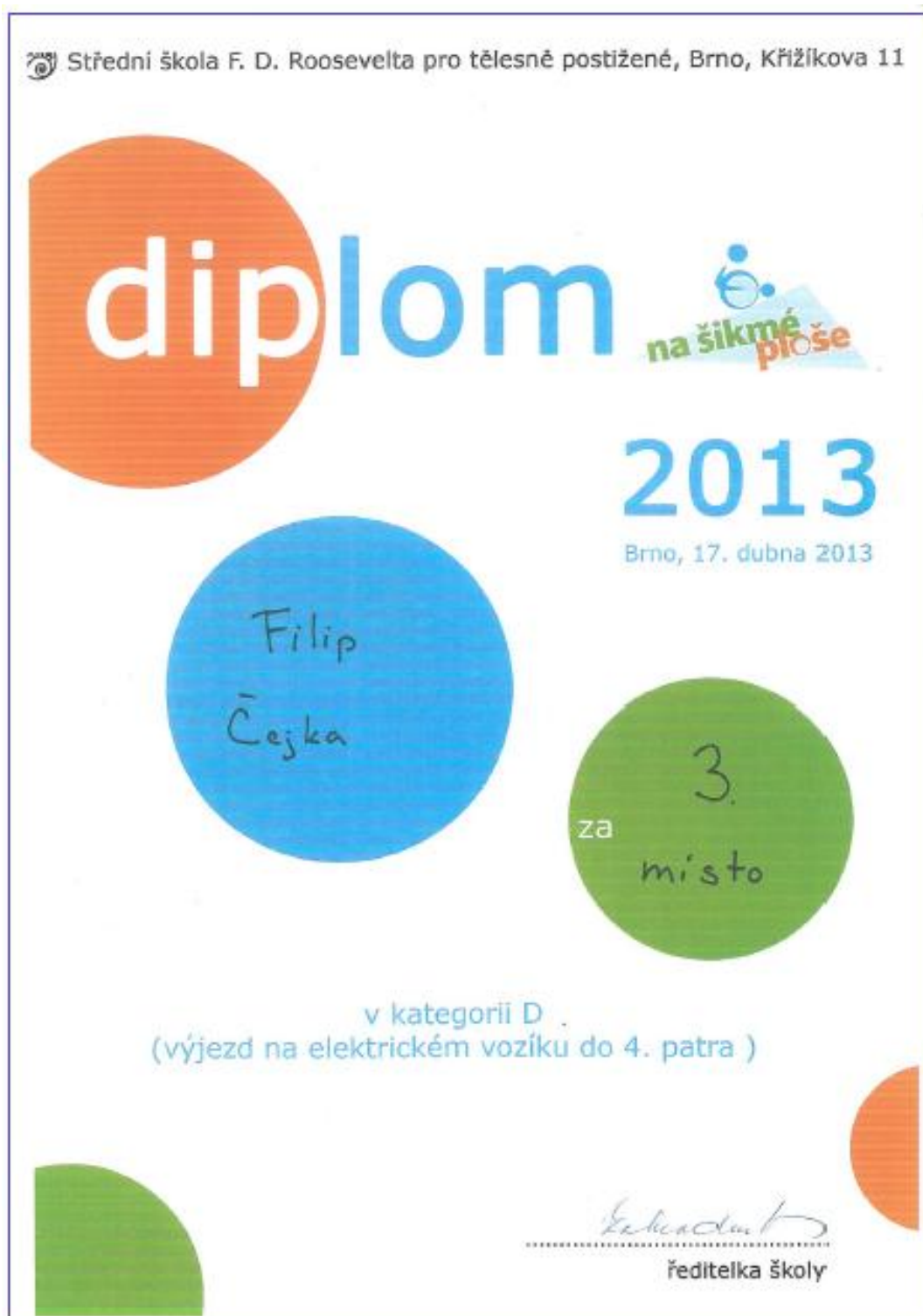
V CENTRU KOCIÁNKA

v období 20.-31.5.2013

V Brně dne 31.5.2013

maas
.....
Čejka
.....

Obrázek A13: Jen se nebát (jako jízda do vrchu v autě)



Obrázek A14: Bezvadná škola, spousta vzpomínek

Střední škola F. D. Roosevelta pro tělesně postižené, Brno, Křížíkova 11 nabízí pro školní rok 2013/2014 tyto obory vzdělání:

s maturitní zkouškou
obchodní akademie

se závěrečnou zkouškou

obchodní škola
praktická škola jednoletá
praktická škola dvouletá

s výučním listem dvouleté

provoz domácnosti
bižuterní práce
tkalcovské práce

s výučním listem tříleté

zahradník
zahradnické práce
aranžérské práce
elektromechanik pro zařízení a přístroje
elektrotechnické práce
strojírenské práce
brašnář
brašnářské práce
zpracovatel přírodních pletiv

Dny otevřených dveří: 5. 11. 2012, 14. 12. 2012, 11. 1. 2013, 4. 2. 2013 v době od 8 do 16 hodin

Adresa: Střední škola F. D. Roosevelta pro tělesně postižené, Brno, Křížíkova 11, 612 00 Brno, Křížíkova 11
www.sstpm.qmail.cz e-mail: sstpm@qmail.cz telefon: 539 086 672 výchovný poradce: 539 086 675



PŘÍLOHA B – FOTKY FILIPOVA OKOLÍ

Obrázek B1: Vstup do střední školy F. D. Roosevelta – v areálu Kociánky



Obrázek B2: Bezbariérový přístup do objektu
(jednou ročně závodní dráha pro el. vozíky)



Obrázek B3: Oblíbená zábava o přestávkách



Obrázek B4: Vstup do internátu



Obrázek B5 a B6: Pokoj se zvedákem



Obrázek B7 a B8: Odjezd domů



Obrázek B9: Hospodářství, terapie



BIBLIOGRAFICKÉ ÚDAJE

Jméno autora: Jarmila Málková

Obor: Speciální pedagogika – vychovatelství

Forma studia: kombinované studium

Název práce: Sociální začlenění a psychický vývoj jedince se svalovou dystrofií v období dospívání a dospělosti

Rok: 2014

Počet stran textu bez příloh: 76

Celkový počet stran příloh: 17

Počet titulů českých použitých zdrojů: 27

Počet internetových zdrojů: 2

Počet ostatních zdrojů: 5

Vedoucí práce: Mgr. Zbyněk Němec