

**DZIECKO NIEPEŁNOSPRAWNE W ŚRODOWISKU DOMOWYM I SZKOLNYM
WYBRANE PROBLEMY ZDROWOTNE**

**Mirosława Kram
Bydgoszcz 2014 rok**

DZIECKO NIEPEŁNOSPRAWNE

Niepełnosprawność

Niepełnosprawność dziecka powoduje zmiany w warunkach życia rodziny, zmienia lub przekształca jej funkcjonowanie. Po różnym okresie przystosowania się do status quo niepełnosprawności dziecka, rodzice zaczynają zadawać sobie pytania: „Jak pomóc dziecku?, Jak zorganizować dalsze życie własne i rodziny?”. I tak życie funkcjonowanie rodziny dziecka niepełnosprawnego zaczyna skupiać się wokół wspólnego celu- niesienia pomocy dziecku wszystkimi dostępnymi sposobami.

Definicje

Niepełnosprawność to każde ograniczenie prowadzenia aktywnego życia w sposób lub zakresie uznawanym za typowe dla człowieka.

Niesprawność to każda utrata sprawności lub nieprawidłowość w budowie czy funkcjonowaniu organizmu pod względem psychologicznym, psychofizycznym lub anatomicznym.

Wg Encyklopedii Pedagogicznej

„**Dziecko niepełnosprawne** jako takie, które ma specjalne potrzeby zdrowotne i edukacyjne z powodu choroby, uszkodzenia i dysfunkcji niektórych organów ciała czy zaburzenia jednej lub więcej sfer rozwojowych”.

W ujęciu WHO:

„**Dzieckiem niepełnosprawnym** jest dziecko, które bez specjalnych ulg i specjalnej pomocy z zewnątrz jest długotrwale, całkowicie lub w znacznym stopniu niezdolne do uczestnictwa w grupie zdrowych rówieśników”.

Prof. Obuchowska, w kontekście potrzeb psychospołecznych i edukacyjnych, pisze:

„**Dzieci niepełnosprawne** to dzieci mniejszych szans, czyli takie, które ze względu na stan fizyczny lub/ i psychiczny mają ograniczoną w większym lub mniejszym stopniu możliwość wypełniania ról i zadań społecznych”.

Wszystkie te dzieci, tj: przewlekłe chore, z zaburzeniami mowy, z niesprawnością umysłową, niedowidzące i niewidome, słabosłyszące i niesłyszące, autystyczne, z trudnościami w uczeniu się, niesprawne ruchowo, z niesprawnością sprzężoną (np. głuchoniewidome) z mózgowym porażeniem dziecięcym, trudno radzą sobie z codziennością. Zwykle czynności dnia codziennego wykonują kilkakrotnie dłużej, albo wymagają pomocy całkowitej lub częściowej pomocy ze strony rodziców/opiekunów.

Problemy zdrowotne dzieci niepełnosprawnych

Zmęczenie – przejawia się poczuciem osłabienia fizycznego i psychicznego oraz osłabioną zdolnością do podejmowania różnych czynności. Subiektywne poczucie zmęczenia to znużenie. Zmęczenie ogólne przejawia się min. poprzez senność, poranne zmęczenie, trudności ze snem, poczucie wyczerpania aktywnością dzienną i potrzebę częstych odpoczynków. Osłabienie witalności przejawia się w postaci braku sił i energii, obniżonego nastroju i unikania wysiłku. Przeciążenie psychiczne wyraża się skłonnością do irytacji, napięciem nerwowym, chronicznym niezadowoleniem, nadwrażliwością na bodźce. Symptomami fizjologicznymi zmęczenia są osłabienie apetytu, zaburzenia trawienia, skłonność do przeziębień, napięciowe bóle głowy, bóle w stawach. Nie ustępuje pod wpływem wypoczynku lub snu. Do jego zmierzenia można posłużyć się 10 centymetrową skalą VAS (Visual Analogue Scale = skala wizualno- analogowa). Nasilenie zmęczenia od 1 do 3 określa się jako łagodne, od 4 do 6 średnie, od 7 do 10 wysokie. Dzieci często nie wspominają o problemie zmęczenia traktując je jako nieodłączny symptom zasadniczej choroby, nierzadko także nie potrafią zwerbalizować swoich dolegliwości, niektóre nie mówią bojąc się braku zrozumienia wśród osób opiekujących się nimi. Dlatego bardzo ważne jest pytanie się dziecka o ten objaw i zmierzenie skalą VAS jego nasilenie.

Nasilenie objawów chorobowych - mogą one mieć różny stopień natężenia, różny czas trwania i częstotliwość. Jeśli napady, zaburzenia pojawiają się w obecności obcych osób, w sytuacji tzw. ekspozycji społecznej (w szkole, w sklepie, na ulicy, w kościele) są bardzo traumatyzujące dla dziecka. Mogą one dotyczyć takich chorób jak astma oskrzelowa: gwałtowny napad duszności może być poprzedzony nieżytowym, surowicznym wyciekami z nosa lub kichaniem. Dziecko ma głośny oddech, meczący kaszel, nabrzmiałe żyły szyjne. Napad może się powtarzać w krótkich odstępach lub duszność się nasilać przechodząc w stan astmatyczny, wymagający interwencji lekarskiej. Duże napady padaczkowe przebiegają z utratą świadomości. W fazie tonicznej dochodzi do napięcia wszystkich mięśni, ciało sztywnieje, dziecko wypręża się, występuje szczękocisk i bezdech. Chory ma szeroko otwarte oczy (co często nadaje sytuacji dramatyzmu i paniki u osób obserwujących napad) rozszerzone źrenice. Po około 2 minutach występuje faza kloniczna w postaci bezwładnych drgawek całego ciała, trwających do kilku minut. W tym czasie występuje ślinotok i niekiedy bezwiedne oddania moczu. Dziecko może być stale obarczone lękiem o to, że napad pojawi się w miejscu publicznym (szkoła, dyskoteka, podwórko, ulica). Napad bardzo wyczerpuje dziecko, jest ono sennie i osłabione i nie może dalej uczestniczyć np. w lekcjach czy w innych

zajęciach. Zaburzenia układu pokarmowego – wymioty, biegunka, brak łaknienia, bóle brzucha, występują w różnych chorobach układu pokarmowego lub i wydzielniczego- w celiakii (chorobie trzewnej), w chorobie wrzodowej, w cukrzycy, chorobie nowotworowej i wielu innych. Utrudniają dziecku codzienne funkcjonowanie. Podobnie jak zaburzenia ze strony układu moczowego- trudności w oddawaniu moczu, mimowolne moczenie i częste oddawanie moczu, obrzęki. Także zaburzenia alergiczne – uporczywy katar sienny, kichanie, skaza wysiękowa, atopowe zapalenie skóry, świąd i pieczenie skóry w miejscach zajętych odczynem alergicznym są dla dziecka uciążliwe.

Ból może mieć on charakter bólu ostrego, nagłego lub przewlekłego; może być powierzchowny (ze skóry) lub głęboki (z narządów wewnętrznych); somatyczny – ból zębów, z miejsca zranienia, ból głowy, neuropatyczny lub psychogeny; zlokalizowany- ból gardła, ucha, brzucha itp. Szczególnego rodzaju bólem jest ból jatrogenny, proceduralny. Mianem bólu jatrogenego określa się ból towarzyszący zabiegom terapeutycznym, jak i postępowaniu leczniczemu. Problem bólu w praktyce pediatrycznej obejmuje nie tylko procedury wywołujące ból, takie jak: iniekcje, szczepienia, pobieranie krwi, opracowanie i zeszywanie rany, zmiana opatrunków, punkcje, endoskopia, aż po duże zabiegi operacyjne, ale również wszystkie sytuacje wywołujące strach i lęk. Do szczególnie szkodliwych dla dzieci źródeł bólów jatrogennych zaliczyć można: bagatelizowanie lęków przeżywanych przez dziecko w czasie czynności medycznych wykonywanych na jego organizmie; niecierpliwie i rygorystyczne przełamywanie oporu dziecka przed iniekcją lub zabiegiem; brak rozmów i zajęć terapeutycznych łagodzących napięcie emocjonalne i stany lękowe u dziecka; zawstydzanie i straszenie dziecka w celu zdyscyplinowania (niestety nierzadko spotykane); długi czas bezczynnego oczekiwania dziecka na badanie czy zabieg.

Lęk - jest po bólu drugim sygnałem alarmowym jakim dysponuje ustrój ludzki. Jak każda emocja, jest reakcją na bodźce i sytuacje zewnętrzne (społeczne) oraz na stany wewnętrzne (myśli, wyobrażenia, obrazy pamięciowe). Lęk to uczucie związane z przyszłością, z oczekiwaniem tego co ma nastąpić. Oprócz pojęcia lęku używa się pojęć zbliżonych do niego – strach, obawa, trwoga. Pojęcia „strach” używa się zazwyczaj przy zagrożeniu bezpośrednim, aktualnym. Lęk ma swoje źródło we wnętrzu człowieka, w jego wyobraźni. Powszechnie lęk uznaje się za emocję jedynie przeszkadzającą w życiu. Okazuje się jednak, że pełni on także funkcję pozytywną- jest jak sygnał ostrzegawczy, który alarmuje o zbliżającym się niebezpieczeństwie. U dzieci w stanie silnego pobudzenia wyzwalają się zaburzenia układu wegetatywnego: płacz, drżenie w obrębie kończyn, czerwone plamy na

twarzy lub szyi, załamywanie się głosu, odczuwanie mdłości a niekiedy i wymiotowanie, kurczowe przytrzymywanie np. matki lub zabawki.

Konieczność samokontroli - obejmuje ona różne dziedziny życia i aktywności chorego dziecka, jak: aktywność ruchowa i wysiłkowa (astma, wady serca), odżywianie się (cukrzyca, celiakia), regulowanie wypoczynku (padaczka), unikanie nawet drobnych urazów fizycznych (hemofilia), kontrolowanie temperatury ciała (choroba nowotworowa), kontrolowanie poziomu glukozy we krwi i branie leków (cukrzyca), nadciśnienie, wykonywanie ćwiczeń (choroba reumatyczna, mózgowie porażenie dziecięce). Samokontrola zdrowotna wymaga od dziecka znacznej dyscypliny, zdolności samoobserwacji, konieczność uwagi i siły woli. Dziecko wiele godzin przebywa w szkole i sam musi dbać o przestrzeganie zasad obowiązujących w jego leczeniu. Stopniowo przyzwyczajają się do stałej samokontroli.

Ograniczenie aktywności psychoruchowej - może być spowodowane samą chorobą lub wynikać z procesu leczenia. Ograniczenie obejmuje aktywność ruchową i psychospołeczną. Z jednej strony aktywność ruchowa chorego dziecka maleje w wyniku osłabienia organizmu, zmęczenia i różnych dolegliwości chorobowych, z drugiej strony często proces leczenia wymaga od dziecka unikania intensywnych zajęć ruchowych, leżenia w łóżku. Unieruchomienie, ograniczając naturalną potrzebę ruchu wyzwała u niego negatywne emocje, jak: rozdrażnienie, złość, lęk, przygnębienie i poczucie krzywdy. Ograniczenie aktywności psychicznej i społecznej spowodowane jest złym samopoczuciem, dolegliwościami bólowymi, leżeniem w łóżku w domu, a powodu obniżonej odporności immunologicznej ograniczenie (np. w chorobie nowotworowej) kontaktów z rówieśnikami. Choremu dziecku jest przykro, że nie może uczestniczyć w zabawach i zajęciach szkolnych czy realizować się w różnych formach aktywności.

Niepełnosprawność somatyczna dezorganizuje życie dziecka. Dzieci powinny otrzymać planowe i profesjonalne wsparcie od członków zespołu terapeutycznego, ale największe zadanie stoi przed rodzicami. Wyrazem doceniania roli rodziców w kształtowaniu warunków leczenia i wspomagania przewlekle chorego dziecka jest popieranie działań podejmowanych przez rodziców w ramach organizacji pozarządowych. Kiedyś, nieformalne grupy wsparcia rodziców dzieci przewlekle chorych obecnie przekształcają się w Stowarzyszenia Rodziców Dzieci, np. z Zespołem Downa, z Chorobą Uwarunkowaną Genetycznie, z Chorobą Nowotworową, z Celiakią, Polskie Towarzystwo Wspierania Osób z Nieswoistymi Zapaleniami Jelit i wiele, wiele innych.

Edukacja szkolna

Dziecko niepełnosprawne, przebywające w szpitalu, sanatorium czy w zakładzie leczniczo- wychowawczym ma takie samo prawo do nauki, jak zdrowe.

Szkoła w wymienionych wyżej placówkach zapewnia dzieciom możliwość nieprzerwanej realizacji obowiązku szkolnego. W procesie leczenia chorego dziecka nauczyciel podejmuje wspólne działania z lekarzem, pielęgniarką i psychologiem. Obecność nauczyciela i wychowawcy w placówce stanowi dla dziecka nadzieję na powrót do środowiska dzieci zdrowych i bez zaległości edukacyjnych.

Szkoły szpitalne mają długą tradycję. Jako pierwsza, powstała w 1920 roku przy Zakładzie Leczniczo- Wychowawczym Uniwersytetu Jagiellońskiego w Witkowicach koło Krakowa. W latach dwudziestych tworzone szkoły przy sanatoriach, min. w Zakopanem, Busku – Zdroju, w Tworkach. Realizację opieki rewalidacyjnej, łączącej wysiłki lekarzy, pielęgniarek, opiekunek, wychowawców i nauczycieli kontynuowano w okresie powojennym.

Warto wiedzieć, że w Polsce do przełomu lat osiemdziesiątych i dziewięćdziesiątych wciąż obowiązywała zasada „zamkniętych” drzwi, oznaczająca dla hospitalizowanych dzieci konieczność rozstania się z rodzicami. Rozłąka z najbliższymi wpływała bardzo negatywnie na ich stan emocjonalny. Zaburzenia przybierały różną formę: od rozdrażnienia i agresji po pełnoobjawowy hospitalizm. Pojawienie się nauczycieli na terenie szpitali dziecięcych było bardzo znaczącym faktem. Nauczyciele i wychowawcy mieli wpisane do swoich zadań redukcję lęku dziecka, ułatwienie znoszenia trudnych sytuacji, dawanie (w zastępstwie rodziców) poczucia bezpieczeństwa.

Wydawać by się mogło, że pobyt w szpitalu stwarza dziecku wymarzoną sytuację „odpoczynku” od nauki, dar losu w postaci wolnych dni. W większości przypadków nauczyciele są jednak postrzegani jako osoby potrzebne, umożliwiające choremu dziecku powrót do szkoły bez konieczności wyrównywania opóźnień. Dzieci niepełnosprawne, przewlekle chore mają także możliwość nauczania indywidualnego w domu.

Obecnie szkoły szpitalne noszą nazwę Zespołu Szkół Specjalnych dla Dzieci i Młodzieży Przewlekle Chorej. Zespół Szkół realizuje program szkół masowych. W pracy dydaktyczno-wychowawczej uwzględnia się stan psychofizyczny i stopień niesprawności dziecka. W szkole funkcjonuje ogólnoszkolny system oceniania. W szczególnych przypadkach wykorzystuje się terapeutyczny charakter oceny. Uczeń-wychowanek opuszczając szpital otrzymuje zaświadczenie o uczestniczeniu w zajęciach lekcyjnych. Zaświadczenie zawiera ocenę słowną i opisową oraz informację o zakresie i stopniu przerobionego materiału. Oprócz

zajęć dydaktycznych szkoła zapewnia opiekę wychowawców w ramach zajęć pozalekcyjnych (obejmuje dzieci w wieku od 3-18 lat). Zajęcia te mają charakter terapii zajęciowej pacjentów. Program wychowawczo- opiekuńczy szkoły jako główny cel swojej pracy zakłada: stworzenie dzieciom chorym warunków do pełnego kontynuowania obowiązku szkolnego i wychowania przedszkolnego oraz rozwoju intelektualnego i emocjonalnego; przygotowanie do sprawnego funkcjonowania w społeczeństwie po okresie hospitalizacji. W ramach swojej działalności szkoła aktywnie uczestniczy w konkursach szkolnych i międzyszkolnych, organizuje imprezy i uroczystości. Nauczyciele - wychowawcy indywidualnie opracowują plan pracy wychowawczej dostosowany do specyfiki oddziałów z uwzględnieniem treści wynikających z wybranych ścieżek edukacyjnych. Psychikę dziecka najskuteczniej jednak broni obecność rodziców w szpitalu, tak długa, jak na to pozwala ich sytuacja życiowa.

Socjoterapia jako forma pomocy

Definicja socjoterapii traktuje ją jako jedną z metod leczenia polegającą na wykorzystaniu oddziaływań natury społecznej. Podkreśla się znaczenie kontaktów chorego dziecka z osobami z najbliższego otoczenia, jakim jest personel, rodzina, inni pacjenci dla przebiegu procesu leczenia. Dla powodzenia procesu socjoterapeutycznego nie bez znaczenia pozostaje środowisko fizyczne i społeczne szpitala. Estetyka i wygląd pomieszczeń, dekoracja wnętrza, porządek – są czynnikami wywołującymi korzystne zmiany w nastroju pacjenta, a psychologiczne oddziaływanie barw zostało już dawno stwierdzone.

Socjoterapia ma na celu pobudzenie aktywności życiowej dziecka, przywrócenie wiary we własne siły. W chorobie somatycznej zmienia się bowiem hierarchia potrzeb. Potrzeby psychiczne – rozwoju, samorealizacji stają się wtórne, wobec potrzeb pierwotnych, takich jak troski o zdrowie i własne życie. W obszarze socjoterapii mieszają się w zasadzie wszystkie formy organizacji czasu wolnego, jakie można zaproponować choremu dziecku w szpitalu. W praktyce klinik czy oddziałów pediatrycznych miejscem zajęć jest świetlica. Tu dzieci mają możliwość wspólnego oglądania programów telewizyjnych, filmów, uczestnictwa w terapii przez sztuki plastyczne: malowanie, rysowanie, projektowanie, spotkania z twórcami i ich sztuką, pieskami z Fundacji „Dogoterpia”, aktorami z teatru, czytanie książek, słuchanie muzyki, grami komputerowymi. Grupowe uczestnictwo w tych formach terapii zajęciowej zaspakaja potrzeby społeczne dziecka. Możliwość przebywania z innymi dziećmi, współdziałanie, czasem wzajemna pomoc w wykonywaniu różnych czynności zapobiegają poczuciu izolacji i wpływają pozytywnie na stosunki interpersonalne między dziećmi.

Wsparcie społeczne

W latach siedemdziesiątych ubiegłego wieku psychologowie zwrócili uwagę, że ludzie otoczeni bliską rodziną, posiadający przyjaciół, wielu znajomych, należący do różnych organizacji, związani z wiarą z innymi ludźmi, cieszą się lepszym zdrowiem, łatwiej dają sobie radę w sytuacjach trudnych i ponoszą mniejsze negatywne konsekwencje sytuacji stresowych. Pojawiło się pojęcie wsparcia społecznego, które jest bardzo szeroko definiowane. Definicja z 1982 r. określa, że: **„Jest to pomoc dostępna dla jednostki w sytuacjach trudnych, stresowych”**. Badacze polscy określali je jako „Powiązania jednostki z otoczeniem, mające na celu pomoc w sytuacjach trudnych, ale także trwała tendencja człowieka do postrzegania i korzystania z pomocy innych”, „Stopień w jaki podstawowe potrzeby jednostki (aprobaty, bezpieczeństwa, przynależności) są zaspokajane przez osoby znaczące”. Potrzeby te mogą być zaspokojone przez uczucie sympatii, zrozumienia, akceptacji oraz przez udzielanie rad, przekazywanie informacji, konkretną pomoc w kłopotach. Wg H. Sęk wsparcie społeczne to „Rodzaj interakcji społecznej podjętej przez jedną lub dwie strony w sytuacji problemowej, w której dochodzi do wymiany informacyjnej, emocjonalnej lub instrumentalnej”. Zawsze istnieje w tym układzie osoba pomagająca i odbierająca wsparcie. Ale, żeby wymiana była skuteczna, konieczna jest spójność między potrzebami biorcy a rodzajem udzielanego wsparcia. Ludzie bowiem różnią się między sobą potrzebą otrzymywania pomocy od innych. Czasem potrzeba bycia samodzielnym, niezależnym powoduje unikanie pomocy albo nieumiejętność brania od innych pomocy. Czasami przyczyną odmowy przyjmowania wsparcia jest obawa przed niemożnością odplacenia się otoczeniu w ten sam sposób. Jednostka może postrzegać otrzymywane wsparcie jako mniejsze niż w rzeczywistości, ponieważ skłonna jest pesymistycznie patrzeć na wszystko co się wokół niej dzieje. Istotnymi są także, jeżeli chodzi o efekty wspierania, cechy osoby wspierającej, takie jak: łatwość nawiązywania i podtrzymywania kontaktów z innymi, umiejętność rozwiązywania problemów społecznych, konstruktywne radzenie sobie w sytuacjach trudnych.

Do najważniejszych grup wsparcia kolejno zalicza się: rodzinę- rodziców, rodzeństwo, współmałżonka, dzieci, dalszych krewnych; przyjaciół, sąsiadów, kolegów z pracy, szkoły. W dalszej kolejności są to organizacje nieformalne- grupy towarzyskie, kluby, oazy; fundacje; a także - nauczyciele, lekarze, pielęgniarki, księża.

Wsparcie informacyjne polega na dostarczeniu jednostce ważnych dla jej funkcjonowania wiadomości, rad, porad.

Wsparcie instrumentalne jest to udzielanie konkretnej pomocy rzeczowej.

Wsparcie emocjonalne to mówienie jednostce, że zawsze może na tę właśnie grupę (osobę) liczyć i w każdej chwili będzie udzielona jej pomoc oraz wsparcie duchowe (sensu stricto) udzielane przez duchownego.

Wsparcie daje poczucie bezpieczeństwa, „zakorzenia” i życia we wspólnocie. Brak powiązań społecznych przyczynia się do spadku odporności na sytuacje trudne, a ludzie z którymi jest się w pozytywnych interakcjach pomagają przetrwać jednostce ciężkich przeżyć. Planowanie zajęć szkolnych dla dziecka niepełnosprawnego powinno się odbywać systematycznie z udziałem rodzica, lekarza i nauczyciela. Realizacja obowiązku szkolnego musi zakładać zmieniającą się niekiedy z dnia na dzień kondycję psychofizyczną dziecka. Na dziecięcych oddziałach działają szkoły szpitalne i oddział przedszkolny. Należy zadbać o to, aby potrzeba ruchu, zabawy i nauki, były zaspokajane w sposób odpowiedni do możliwości dziecka; aby dziecko było w stałym kontakcie – osobistym, telefonicznym ze swoimi kolegami z klasy, aby koledzy ci bywali w domu dziecka i na bieżąco informowani o jego stanie zdrowia i możliwościach uczestniczenia w życiu grupy. Rolą nauczycieli w szkole szpitalnej jest zapewnienie dziecku bezstresowego powrotu do szkoły po leczeniu, rehabilitacji bez zaległości i napięcia związanego z przebywaniem wśród rówieśników po długiej przerwie. Dla dzieci, bez względu na wiek, płeć, miejsce i samopoczucie, ważna jest zabawa. Jest sposobem na pokonywanie strachu, samotności i tęsknoty za domem. Dzieciom w wieku przedszkolnym lalki, misie, serie zabawek ze znanych filmów, a także przedmioty naśladujące sprzęt medyczny umożliwiają z jednej strony ekspresję emocji i uczuć, z drugiej strony służą rozładowaniu przykrych przeżyć związanych z chorobą i pobytem w szpitalu czy innej placówce leczniczej. Dzieci w wieku szkolnym zmuszone do pozostania w łóżku dodatkowymi zabawkami są gry planszowe i proste gry ruchowe. Oglądanie TV, video na pewno wypełni wolny czas dziecka oraz coraz częściej posiadane przez dzieci laptopy.

Pomoc socjalna i organizacje pozarządowe. Okres choroby dziecka jest dla wszystkich członków rodziny przytłaczającym stresem, a pogarszająca się w związku z nieuchronnymi wydatkami i koniecznością (b. często) rezygnacji z pracy zawodowej matki - czyni tę sytuację bardzo trudną i obciążającą psychicznie.

Dziecko i jego rodzice potrzebują wsparcia z chwilą rozpoznania choroby przewlekłej. Tę pomoc mogą zapewnić wszyscy w otoczeniu rodziny, w mniejszym lub większym stopniu. Każde dziecko potrzebuje zabawy i nauki, czasem pragnie towarzystwa, czasem pragnie być samo. W organizowaniu czasu wolnego biorą udział rodzice, pedagodzy, studenci, wolontariusze.

Dziecko z dysfunkcją narządu ruchu

Termin „dysfunkcja” nie jest jednoznacznym rozpoznaniem klinicznym, lecz określa ogólnie rodzaj zaburzeń czynności danego układu lub narządu. W świetle tej definicji dysfunkcja może być tylko objawem jakiegoś schorzenia. Blisko z tym określeniem pozostaje termin „niepełnosprawność”. Dysfunkcje są wynikiem uszkodzeń i w przypadku narządu ruchu mogą one mieć charakter wrodzony lub nabyty.

Mózgowe porażenie dziecięce

Mózgowe porażenie dziecięce (mpd), pojęciem tym określa się różnorodne, niepostępujące zaburzenia czynności ruchowych, będące następstwem uszkodzenia mózgu dziecka w okresie ciąży, porodu lub w pierwszych 2 latach życia po urodzeniu, to znaczy przed osiągnięciem pewnego stopnia dojrzałości morfologicznej mózgu.

Bogaty i różnorodny obraz objawów klinicznych jest przyczyną różnych jego klasyfikacji. Podstawą podziału jest rodzaj i zakres zaburzeń ruchowych.

Porażenie kurczowe połowicze charakteryzuje się niedowładami kończyny górnej i dolnej po tej samej stronie, a więc ich mniejszą aktywnością ruchową, osłabioną siłą mięśniową, wzmożonym napięciem mięśni.

Obustronne porażenie kurczowe charakteryzuje się niedowładem kurczowym ze wzmożonym napięciem mięśni obejmującym głównie kończyny dolne. Obustronne porażenie jest jedną z najcięższych postaci mpd, niedowłady dotyczą kończyn górnych i dolnych.

W postaci mózdzkowej (ataktycznej) występuje zespół cech ataksji mózgowej czyli obniżone napięcie mięśni, drżenie zamiarowe, zaburzenia koordynacji ruchów, zaburzenia postawy, chodu i mowy.

Obraz zaburzeń ruchowych w mpd jest różnorodny, bowiem oprócz tzw. czystych postaci wyróżnia się postacie mieszane, łączące w sobie cechy kilku postaci. Jednak najczęściej występują niedowłady spastyczne. Powoduje to zaburzenia ruchów dowolnych - ich siły, płynności, precyzji i koordynacji. Oprócz zaburzeń ruchowych obserwuje się przykurcze, zniekształcenia kostno- stawowe. Zaburzeniom ruchowym i zniekształceniom towarzyszą objawy świadczące o uszkodzeniu ośrodkowego układu nerwowego i narządów zmysłów, padaczkę z różnymi rodzajami napadów, zaburzenia narządu wzroku i słuchu, zaburzenia mowy o charakterze dyzartrii (powolna, niewyraźna) i dyskinezy (mimowolne ruchy warg, wysuwanie i chowanie języka), upośledzenie umysłowe – od lekkiego do głębokiego oraz zaburzenia emocjonalne.

Rozpoznanie mpd pozwala na wdrożenie rehabilitacji ruchowej, która trwa przez całe życie dziecka. Oprócz rehabilitacji ruchowej współcześnie wykorzystuje się dogoterapię oraz hipoterapię. Kompleksowe usprawnianie oznacza także szeroką pomoc psychopedagogiczną. Część dzieci pozostaje pod opieką rodziców, z jednoczesnym korzystaniem ze specjalistycznych placówek – żłobków, przedszkoli, szkół, poradni rehabilitacyjnych. Aktywny i wytrwały udział rodziców w procesie rehabilitacji jest niezbędnym warunkiem jego powodzenia. Zależność wyników od właściwie pojętego troskliwego współdziałania rodziców z zespołem terapeutycznym jest widoczna w tym schorzeniu jak chyba w żadnym innym. Także opieka i wsparcie duchowe potrzebne są dziecku i jego rodzicom

Opis sytuacji zdrowotnej

Dziewczynka, lat 4 z rozpoznaniem mózgowego porażenia dziecięcego postać: diplegia spastica przebywa w Ośrodku Rehabilitacji Dzieci i Młodzieży, w którym jest kompleksowo rehabilitowana. Dziewczynka urodziła się z ciąży drugiej, porodu drugiego, w 27 tygodniu życia płodowego. Poród odbył się siłami natury. Urodzeniowa masa ciała wynosiła 1010 gram, długość ciała 37 cm, obwód głowy 23 cm. W pierwszej minucie po urodzeniu w skali Apgar otrzymała 4 punkty, w trzeciej 6 punktów. Z powodu narastającej niewydolności oddechowo-krążeniowej dziecko zostało podłączone do respiratora i umieszczone w cieplarni. Podczas pobytu w oddziale u dziecka stwierdzono dysplazję oskrzelowo-płucną oraz retinopatię wcześniaczą. Dziewczynka została wypisana w 124 dobie życia z rozpoznaniem: wcześniactwo, mózgowie porażenie dziecięce.

Rodzina mieszka w mieście, w dwupokojowym mieszkaniu na parterze w bloku czteropiętrowym. Mieszkanie jest dobrze przystosowane do niepełnosprawnej córki. Nie ma barier architektonicznych w postaci progów. Sytuacja materialna rodziny dość dobra, ojciec pracuje dodatkowo, aby poprawić sytuację finansową rodziny. Matka zajmuje się dziećmi. Regularnie w opiece na nimi pomagają siostra matki oraz dziadkowie.

Obecnie dziewczynka przebywa średnio 5 godzin dziennie w ośrodku rehabilitacji, gdzie jest usprawniana ruchowo metodą Bobthów oraz metodą Peto, która polega na równoczesnym pobudzaniu rozwoju ruchowego wraz z pobudzaniem rozwoju mowy i czynności samoobsługowych. Kompleksowe usprawnianie połączone jest z opieką psychologiczną i pedagogiczną. Rodzice otrzymują wsparcie rzeczowe oraz emocjonalne.

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów jest chorobą autoimmunologiczną o nieznannej etiologii. Choć istnieje wiele hipotez próbujących wyjaśnić mechanizm powstania schorzenia. Uważa się, że ważną rolę odgrywa tu predyspozycja genetyczna, tj antygeny zgodności tkankowej oraz czynniki środowiskowe, takie jak wirusy, szczepionki inicjujące proces zapalny i mechanizmy immunologiczne. MIZS jest to zapalenie stawów, które wystąpiło przed 16 r.ż., czas trwania objawów wynosi przynajmniej 3 miesiące, a inne choroby, w których przebiegu dochodzi do odczynu stawowego, zostały wykluczone. Jest to najczęstsze schorzenie reumatyczne w okresie dzieciństwa. Choroba może mieć bardzo różny przebieg kliniczny. Ma charakter przewlekły. Na podstawie objawów, rozwijających się w ciągu pierwszych 6 miesięcy, wyróżniono trzy postaci kliniczne: o początku nielicznostawowym, wielostawowym i uogólnionym. Charakteryzują się one różnym stopniem zajęcia układu kostnostawowego.

Choroba przebiega z okresami remisji i zaostrzeń, ale istnieją różnice w dynamice, a zatem częstotści zaostrzeń i ich ciężkości oraz długości remisji. W przypadku każdej z postaci klinicznych mogą wystąpić także różne powikłania narządowe. Należą do nich powikłania ze strony układu sercowo-naczyniowego, płuc, narządu wzroku, objawy hematologiczne. Postępowanie diagnostyczne MIZS wymaga długotrwałej hospitalizacji i wiąże się z przeprowadzeniem wielu badań, niekiedy bolesnych. Celem leczenia jest zapobieganie zmianom destrukcyjnym w obrębie stawów lub ich hamowanie, ograniczenie utraty sprawności ruchowej i zmniejszenie dolegliwości bólowych.

Opis sytuacji zdrowotnej

Pierwsze objawy MIZS pojawiły się u dziewczynki, kiedy miała 2,5 roku. Wówczas wystąpiły u niej bóle wielostawowe, miała podwyższoną temperaturę ciała. Podjęto leczenie sterydami, które przyjmowała doustnie. Dziewczynka regularnie chodziła na badania kontrolne do Poradni Reumatologicznej. W wieku 7 lat nastąpiło zaostrzenie choroby. Została hospitalizowana z typowymi objawami nawrotu stanu zapalnego. Miała podwyższoną temperaturę ciała, obrzęki nadgarstków, łokci, stawów barkowych oraz kolan i stawów skokowych. Zajęte stawy kończyn dolnych wykazywały ograniczoną ruchomość, co powodowało niezgrabny chód. Dziewczynka przebywała w łóżku. Codziennie poddawana była ćwiczeniom biernym i hydroterapii. Po 8 dniach stan się poprawił, mogła już chodzić do łazienki i samodzielnie się ubierać, ale nadal przebywała w łóżku przez większość dnia.

Zwiększono dawki leków sterydowych. Wypisano do domu po 3 tygodniach pobytu w szpitalu. W następnym roku czuła się dobrze, choć w pewnym okresie nie mogła pisać z powodu trudności z utrzymaniem pióra w ręku. Dziewczynka była jednocześnie zaniepokojona swoim niskim wzrostem i niską masą ciała oraz ograniczeniami w życiu szkolnym i towarzyskim. Nie jest w stanie uczestniczyć w zabawach ruchowych na podwórku. Martwi się o przyszłość, m.in. jaki wybrać sobie zawód. Ale z drugiej strony ciszy się że otrzymuje wsparcie instrumentalne, które w jej przypadku polega na udzieleniu bezpośredniej pomocy w leczeniu i rehabilitacji oraz w nauce; wsparcie informacyjne - otrzymuje informacje, rady, jak rozpoznawać własne problemy zdrowotne oraz wsparcie emocjonalne od rodziców, przyjaciół, znajomych.

Boczne skrzywienie kręgosłupa

Jest to deformacja polegająca na łukowatym wygięciu kręgosłupa do boku. Może mieć charakter funkcjonalny lub strukturalny. Pierwsze są odwracalne i pozwalają korygować się przez prawidłowe napięcie mięśni, odpoczynek, prawidłowe ułożenie ciała. Drugie charakteryzują się zmianami w budowie kręgow, a korekcja ich jest trudna. Przyczyny skolioz strukturalnych pozostają często nieuchwytnie i wówczas określa się je jako tzw. skoliozy idiopatyczne. Skolioza wystąpić może w każdym wieku życia dziecka, ale szczególnie często pojawia się między 5 a 8 rokiem życia i 11 a 14 rokiem życia. Okresy te związane są z przyspieszonym wzrastaniem. Najczęściej wygięcie rozwija się w odcinku piersiowym kręgosłupa, między szóstym a dwunastym kręgiem piersiowym. Objawami wymagającymi skierowanie dziecka na konsultację do ortopedy są: pogłębienie trójkąta tułowiowo – ramiennego po jednej stronie, wystawanie nieco do przodu jednego biodra, asymetria barków, łopatek lub w pozycji skłonu – zniekształcenie symetrii klatki piersiowej. Leczenie jest długie i skojarzone. Celem leczenia jest usunięcie lub zmniejszenie stopnia deformacji, zapobieganie dalszym zniekształceniom oraz utrwalenie możliwie prawidłowego ustawienia. Skoliozy duże leczy się zachowawczo i operacyjnie. W postaciach lżejszych wystarcza leczenie zachowawcze: pływanie, gimnastyka korekcyjna, gorsety ortopedyczne. Każde dziecko ze skoliozą wymaga systematycznej opieki specjalistycznej: lekarsko-rehabilitacyjnej.

Opis sytuacji zdrowotnej.

Dziewczynka, lat 11 z rozpoznaniem idiopatycznego skrzywienia kręgosłupa w dolnym odcinku piersiowym została przyjęta na oddział ortopedyczny z pododdziałem rehabilitacji w celu leczenia zachowawczego. Skrzywienie kręgosłupa rozpoznano rok temu, podczas badania przesiewowego przeprowadzonego w szkole. O wynikach testu poinformowano uczennicę i jej rodziców, z zaleceniem zgłoszenia się do lekarza podstawowej opieki zdrowotnej. Wówczas zalecono systematyczną obserwację dziecka, kontrolne badania fizykalne co 3 miesiące oraz kontrolę radiologiczną. Dziecko i rodzice byli poinformowani o konieczności stosowania przez dziewczynkę systematycznych ćwiczeń zaprezentowanych przez rehabilitanta oraz kształtowaniu nawyku przyjmowania właściwej postawy przy chodzeniu jak i siedzeniu.

Podczas badania przeprowadzone na oddziale stwierdzono skrzywienie kręgosłupa, nierówno ustawione łopatki, brak symetrii talii i nierówno ustawione biodra. Badanie radiologiczne wykazało wzrost skrzywienia kręgosłupa. W leczeniu zastosowano gorset ortopedyczny tj. pachową ortezę obejmującą odcinek piersiowo-lędźwiowo- krzyżowy kręgosłupa. Jednak dziewczynka nie chce go nosić ani w dzień ani w nim spać. Czuje się gorsza od rówieśników. Wyjaśniono pacjentce istotę schorzenia w sposób prosty i zrozumiały a także celowość zastosowania gorsetu i korzyści jego noszenia w postaci poprawy postawy ciała, zmniejszenie dolegliwości bólowych, poprawy wyglądu zewnętrznego. Dziewczynka zaczęła akceptować swój stan zdrowia i uczestniczyć w rehabilitacji. Poinformowano rodziców o możliwości korzystania z obozów rehabilitacyjnych, pomocy instytucji pozaszpitalnych (PEFRON – Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych), który udziela m.in. pomocy finansowej zakresie zaopatrzenia ortopedycznego.

Wszelkie dysfunkcje narządu ruchu stanowią dla dzieci zawsze poważny problem. Najtrudniej dzieciom znieść każde ograniczenie ruchu lub unieruchomienie. Dziecko z dysfunkcją narządu ruchu, w zależności od rodzaju i stopnia schorzenia narządu ruchu od wyników rehabilitacji ma różny stopień rozwoju motorycznego. Niektóre już na całe życie zmuszone są przebywać w łóżku, bądź korzystać z wózka inwalidzkiego. Inne, z lżejszymi schorzeniami, jak np. boczne skrzywienie kręgosłupa nie mają aż takich ograniczeń w poruszaniu się. Rodzice dziecka także potrzebują pomocy. Znajdują ją w Kołach Pomocy Dzieciom i Rodzicom lub licznych Stowarzyszeniach działających na terenie całego kraju.

Dziecko z chorobą uwarunkowaną genetycznie

U podstaw każdej choroby genetycznej leży zmiana materiału genetycznego, która jest obecna od chwil zapłodnienia, ponieważ występowała w jednej lub obydwu komórkach rozrodczych, z których powstał dany człowiek. Objawy kliniczne choroby genetycznej mogą ujawniać się tuż po urodzeniu lub w okresie niemowlęcym a nawet później. Współcześnie rozpoznanych jest ponad dziesięć tysięcy chorób uwarunkowanych genetycznie.

Teoretyczne podstawy dziedziczenia

Każdy człowiek powstaje w wyniku połączenia się komórek płciowych przenoszących materiał genetyczny ojca i matki. Gamety czyli komórka jajowa i plemnik są jedynymi komórkami w organizmie mające połowę zestawu chromosomów. Gameta żeńska posiada 22 autosomy i 1 chromosom płciowy X; gameta męska posiada także 22 autosomy i 1 chromosom płciowy Y lub X. Chromosom **X** zawiera geny kodujące białka niezbędne do prawidłowego funkcjonowania zarówno organizmu kobiety jak i mężczyzny. Chromosom **Y** zawiera głównie geny odpowiedzialne za powstanie męskich cech płciowych.

W procesie zapłodnienia, następuje ich połączenie i nowa komórka, nowy osobnik ma komplet 46 chromosomów, połowę składowej od każdego z rodziców i jest to tzw. **genotyp** czyli genetyczna konstytucja osobnicza.

Kariotyp to „fotografia” wszystkich chromosomów danego człowieka, ustawionych i ponumerowanych od największego do najmniejszego i oznaczone numerami od 1 do 22. Badanie kariotypu wykonywane jest w laboratoriach cytogenetycznych. Badania kariotypu przeprowadza się na limfocytach krwi obwodowej.

Prawidłowy kariotyp kobiety to 46,XX, u mężczyzny 46,XY.

Wskazaniami do badania kariotypu dziecka jest zespół wad wrodzonych lub cechy dysmorfii (nieprawidłowości) w budowie ciała współistniejące z opóźnieniem rozwoju lub/i niepełnosprawnością intelektualną.

Fenotyp to wygląd zewnętrzny człowieka uwarunkowany genetycznie i jednocześnie podlegający wpływom zewnętrznym.

Choroba uwarunkowana genetycznie może być przekazywana z pokolenie na pokolenie lub powstać tzw. *de novo* (świeża mutacja).

Profilaktyka chorób uwarunkowanych genetycznie jest głównym celem genetyki klinicznej.

Prewencja pierwotna obejmuje podawanie w okresie okołozapłodnieniowym preparatów witaminowych i kwasu foliowego (zmniejszają ryzyko urodzenia dziecka z wadą cewy nerwowej) oraz obowiązkowe szczepienia dziewcząt w 13 r.ż przeciwko różyczce.

Prewencja drugorzędowa obejmuje konsultację i poradnictwo genetyczne oraz diagnostykę prenatalną. Wskazaniem do skierowania dziecka do poradni genetycznej jest dziecko z rozpoznaniem lub podejrzeniem choroby uwarunkowane genetycznie, dziecko z izolowaną wadą wrodzoną lub zespołem wad wrodzonych oraz dziecko niepełnosprawne intelektualnie (nawet gdy jest jedyną stwierdzoną patologią). Jeśli podejrzewa się, że dana choroba ma podłoże genetyczne, to następnie ustala się model dziedziczenia czyli dokonuje się analizy rodowodu konkretnej rodziny. Zebranie danych rodzinnych jest bardzo czasochłonne, wymaga dociekliwości i umiejętności prowadzenia rozmowy z osobą, od której uzyskuje się dane. Niewiele osób zna dokładnie stan zdrowia wszystkich członków rodziny. Zazwyczaj dopiero przy drugiej, trzeciej rozmowie sporządza się rodowód i określa się typ dziedziczenia choroby. Diagnostyka prenatalna dotyczy przeprowadzenia min. takich badań jak: ultrasonografię płodu- umożliwia wykrycie wrodzonych wad płodu takich jak wady serca. **Prewencja trzeciorzędowa** obejmuje badania przesiewowe noworodków w kierunku niedoczynności tarczycy, fenyloketonurii i mukowiscydozy oraz badanie słuchu.

Typy chorób genetycznych

Zmiany materiału genetycznego wyznaczają rodzaje chorób genetycznych i są to: choroby spowodowane aberracjami chromosomowymi, mutacjami pojedynczych genów oraz choroby uwarunkowane wieloczynnikowo.

Aberracje (mutacje) chromosomowe są to zmiany w liczbie lub strukturze chromosomów. Liczba chromosomów może być zwiększona, np. zespół Downa czyli trisomia chromosomu 21, zapis jest następujący: 47,XX,21 lub zmniejszona, np. zespół Turnera: monosomia chromosomu: X45,X,O. Nieprawidłowości strukturalne polegają np. na utracie odcinka chromosomu (delecja), powielenie odcinka chromosomu (duplikacja), itp. Przykładem delecji krótkich ramion chromosomu X jest zespół kociego krzyku. Zaburzenia chromosomalne odpowiedzialne są za znaczną część wad wrodzonych, np. rozszczep podniebienia, dysmorfia (zniekształcenie) w budowie ciała.

Mutacje pojedynczych genów wywołane są przez uszkodzenie jednej pary genów. (Jeden gen pochodzi od ojca, drugi od matki. U homozygoty w danym *locus* = miejsce genu w chromosomie, geny są identyczne, u heterozygoty w danym *locus* jeden gen jest prawidłowy, drugi zmutowany). Choroby uwarunkowane monogenowo dotyczą ok. 2.2% populacji i prezentują największą różnorodność kliniczną.

Dziedziczenie autosomalnie dominujące

Cechuje się tym, że zmutowany gen znajduje się w chromosomie autosomalnym, choroba ujawnia się u heterozygoty patologicznego genu, istnieje 50% ryzyka, że osoba chora przekaze patologiczny gen (a wraz z genem chorobę) potomstwu, bez względu na płeć. Przykłady chorób: zespół Marfana, achondroplazja, neurofibromatoza (NF, nerwiakowłókniatowatość)

Dziedziczenie autosomalnie recesywne

Zmutowany gen znajduje się w chromosomie autosomalnym, choroby ujawniają się u homozygot zmutowanego genu, u heterozygot objawy choroby nie występują, urodzenie dziecka z chorobą autosomalną recesywną oznacza, że oboje rodzice są heterozygotami pod względem zmutowanego genu. Przykłady chorób: mukowiscydoza, fenyloketonuria, albinizm.

Dziedziczenie recesywne sprzężone z chromosomem X

Zmutowany gen znajduje się w chromosomie X, chorują tylko mężczyźni, natomiast kobiety, które mają zmutowany gen są zdrowymi nosicielkami, nie występuje dziedziczenie z ojca na syna, wszyscy synowie chorego ojca są zdrowi, wszystkie córki są nosicielkami patologicznego genu. Przykłady chorób: daltonizm, hemofilia A i B.

Dziedziczenie dominujące sprzężone z chromosomem X

Zmutowany gen znajduje się w chromosomie X. U osób, które mają zmutowany gen choroba ujawnia się bez względu na płeć, u kobiet choroby są słabiej wyrażone, nie ma dziedziczenia z ojca na syna, chory mężczyzna ma wszystkich synów zdrowych i wszystkie córki chore. Przykłady chorób: zespół Retta, krzywica oporna na wit. D.

Choroby uwarunkowane wieloczynnikowo

Istnieje genetyczna predyspozycja w postaci wzajemnego oddziaływania pewnej liczby genów znajdujących się w różnych *loci*, cechującym się, każdy z osobna, ale sumującym się efektem. Na predyspozycję genetyczną nakładają się czynniki niegenetyczne – tryb życia, niewłaściwa dieta, brak ruchu itp. Przykłady chorób: wady cewy nerwowej, wady serca, nadciśnienie tętnicze, miażdżyca, schizofrenia, cukrzyca, nowotwory złośliwe

Opisy sytuacji zdrowotnych

Zespół Downa

Cechami fenotypowymi u noworodka jest obniżone napięcie mięśniowe, płaski profil twarzy, płaska potylica, nisko osadzone małżowiny uszne, mały nos, skośno- górne ustawienie szpar powiekowych, duży język, na dłoniach pojedyncza poprzeczna bruzda zgięciowa. Zespołowi towarzyszą wady narządowe, takie jak: wady serca, zarośnięcie przewodu pokarmowego. W trakcie życia dziecka może ujawnić się zaćma, padaczka, białaczka, niedosłuch. Stałą cechą zespołu jest niepełnosprawność intelektualna, której stopień może być zróżnicowany.

Rodziców o chorobie dziecka informuje się razem. Matka po biologicznym stresie, jakim jest ciąża i poród, nie zawsze ma dość sił, by znieść smutną wiadomość i jeszcze przekazać ją mężowi. Matce należy złożyć najpierw życzenia z powodu urodzenia dziecka - jest ono wartością samą w sobie, niezależnie od tego jakie jest. Po uzyskaniu informacji o diagnozie zespołu u dziecka rodzice potrzebują wsparcia psychologicznego i genetycznego. Potrzebują wiedzy o tym, jak opiekować się dzieckiem, jak je wychować. Potrzebują wsparcia społecznego w sprawowaniu opieki nad nim.

Krzyś urodził się w szpitalu o czasie z porodu odbytego siłami natury. O tym, że noworodek ma zespół Downa, obydwój rodzice dowiedzieli się od lekarza położnika. Pielęgniarka z oddziału noworodkowego poinformowała rodziców o Stowarzyszeniu Rodzin i Opiekunów Osób z Zespołem Downa, które udziela wszechstronnego wsparcia. U chłopca stwierdzono ponadto ubytek w przegrodzie międzykomorowej serca. W okresie niemowlęcym chłopiec często chorował na infekcje dróg oddechowych, wielokrotnie hospitalizowany. W drugim roku życia przeprowadzono operację zamknięcia ubytku międzykomorowego. Po urlopie macierzyńskim matka wzięła urlop wychowawczy. W tym czasie rodzice co miesiąc uczestniczyli w spotkaniach grup wsparcia przy Stowarzyszeniu, uczestniczyli także w warsztatach terapeutycznych. W tygodniu chłopiec uczestniczył w zajęciach rehabilitacyjno-usprawniających. W 4 roku życia chłopiec poszedł do przedszkola integracyjnego a następnie zaczął uczęszczać do szkoły podstawowej w klasie integracyjnej. W stosunku do rówieśników istnieje wiele różnic. Chłopiec ma nadwagę i niski wzrost, szorstką i suchą skórę, porusza się niezgrabnie, chodzi powoli na całych stopach i szeroko rozstawionych nogach. Ma obustronny niedosłuch. Jest krótkowidzem i nie chce nosić okularów (- 3 dioptrie). Oddycha przez otwarte usta, z których wystaje za duży język. Buduje proste zdania, złożone z podstawowych słów. Wypowiedane słowa są zniekształcone. Chłopiec nauczył się czytać, ale czyta powoli i teksty pisane dużą czcionką. Chętnie za to słucha muzyki, maluje kredkami,

lepi w plastelinie, ogląda bajki w telewizji. W domu jest częściowo samodzielny w czynnościach dnia codziennego – potrafi umyć się, zrobić sobie kanapki do szkoły, powoli ale dokładnie utrzymuje porządek w swoim pokoju. Jest przyjazny i ufny w stosunku do osób, które okazują jemu życzliwość. Tę radość manifestuje głośnym klaskaniem. Krzyś jest upośledzony umysłowo, jego iloraz inteligencji wynosi 50.

Sprzyjająca atmosfera w szkole pozwala chłopcu i jego rodzicom na normalne funkcjonowanie syna we wszystkich wymiarach – fizycznym i emocjonalno- społecznym.

Zespół Marfana

Jest chorobą tkanki łącznej. U podstaw zespołu leży defekt genu, zlokalizowanego na długim ramieniu chromosomu 15, odpowiedzialnego za biosyntezę fibryliny (białko tkanki łącznej). W około 25% choroba powstaje *de novo*, w około 75% jest dziedziczona po rodzicach (chorym ojcu lub matce lub krewnych). Głównymi narządami zajętymi przez proces chorobowy są: układ kostno- stawowy, układ krążenia i narząd wzroku.

Wygląd zewnętrzny charakteryzuje się wysoką, szczupłą sylwetką z nieproporcjonalnie długimi ramionami; palce u rąk są długie i wykrzywione, klatka piersiowa deformowana, stopy są długie i wąskie, czaszka wydłużona, nadmierna wiotkość stawów. Chorobie towarzyszą wady serca, w tym najczęściej wady aorty pod postacią tętniaka. Ze strony narządu wzroku najczęściej występuje zez, krótkowzroczność, jaskra i inne prowadzące do utraty wzroku.

Szesnastoletnia pacjentka została przyjęta do Kliniki Pediatrii w trybie planowym. Powodem przyjęcia była diagnostyka zaburzeń miesiączkowania. Z wywiadu wynikało, że miesiączkowała od 15 r.ż, nieregularnie, ostatnio co 45- 60 dni. Miesiączki były średnio obfite, trwały średnio 5 dni. Dziewczynka pochodzi z ciąży drugiej, porodu drugiego, fizjologicznego. Punktacja w skali Apgar wynosiła 10 punktów, masa urodzeniowa ciała 3600 g, długość ciała 62 cm. Rodzice oraz 2 bracia są zdrowi. Pacjentka była wielokrotnie hospitalizowana z powodu opóźnionego rozwoju motorycznego i wad kostnych. W 10 r.ż. leczona była operacyjnie z powodu skoliozy, w 11 r.ż. na oddziale ortopedii przeprowadzono zabieg operacyjny polegający na korekcie lejkowatej klatki piersiowej. Przy przyjęciu do Kliniki u dziewczynki stwierdzono niską masę ciała (39 kg; <3c), wzrost był prawidłowy (160 cm; 50c), rozwój cech płciowych zgodny z wiekiem metrykalnym. Stwierdzono zez rozbieżny, krótkowzroczność. Twarz wykazywała cechy dymorficzne: wydłużoną czaszkę, tyłozuchwie, podniebienie gotyckie ze ścieśnieniem zębów.

Stwierdzono długopalczastość. Zaobserwowano nadmierną ruchliwość stawów. W badaniu serca stwierdzono niedomykalność zastawki mitralnej. Konsultujący ginekolog nie stwierdził odchyleń w badaniu ginekologicznym i zalecił dalszą obserwację cykli miesięczkowych. Po przeprowadzeniu wywiadu z rodziną pacjentki, wykonaniu badania fizykalnego (przedmiotowego), badań laboratoryjnych i diagnostycznych (opisanych powyżej) konsultujący genetyk postawił rozpoznanie zespołu Marfana.

Postępowanie lecznicze w ZM wielodyscyplinarne i długoletnie. Pacjenci zostają objęci opieką ortopedyczną, stomatologiczną, okulistyczną, kardiologiczną oraz zostają poddani rehabilitacji układu kostno- stawowego. Choroba nie ma wpływu na sprawność intelektualną.

Mukowiscydoza

Określana jako zwłóknienie torbielowate trzustki, spowodowana jest mutacją genu kodującego białko odpowiedzialne za transport jonów chlorkowych i sodowych w błonie komórkowej. Charakteryzuje się występowaniem lepkiego i gęstego śluzu w gruczołach oddechowych i przewodach układu pokarmowego. Objawy mukowiscydozy ze strony układu oddechowego pojawiają się bardzo wcześnie już w wieku niemowlęcym. Typowym objawem jest przewlekły kaszel zwłaszcza rano lub po wysiłku. Najwcześniejszym objawem choroby ze strony układu pokarmowego jest niedrożność smólkowa. Nadmierna lepka i gęsta smółka (pierwszy stolec u noworodka) zamyka światło jelita co prowadzi do niedrożności mechanicznej. W okresie niemowlęcym u chorych dzieci występują bóle brzucha w wyniku zalegania mas kałowych. Upośledzenie wydzielnicze trzustki zaburza czynności trawienne. Skutkuje to małym przyrostem masy ciała, i wzrostu, nawracających zapaleń trzustki.

Dziecko, u którego wykryto mukowiscydozę urodziło się z drugiej ciąży. Ciąża przebiegała prawidłowo. Kobieta przyjmowała w czasie ciąży witaminy i kwas foliowy zalecane przez lekarza. Rozwiązanie nastąpiło siłami natury w 37 tygodniu ciąży. W pierwszej dobie dziecko zostało zaszczepione przeciwko żółtacze typu B oraz gruźlicy. W trzeciej dobie pobrano krew na badania przesiewowe noworodków i wypisano do domu. W okresie noworodkowym było karmione piersią na żądanie. Gdy dziewczynka miała 6 tygodni, rodzice otrzymali w poczcie wynik badania przesiewowego, z którego jednoznacznie wynikało, iż dziewczynka choruje na mukowiscydozę. Była to pierwsza choroba w rodzinie. Na podstawie wyniku badania lekarz z poradni dziecięcej skierował matkę z dzieckiem do Poradni Mukowiscydozy i stąd bezpośrednio z poradni, dziecko wraz z matką zostało przyjęte do Szpitala Dziecięcego. Dziecko było hospitalizowane 3 dni. W tym czasie wykonano wszystkie badania

laboratoryjne, mikrobiologiczne i obrazowe. Podczas pobytu w szpitalu dziecko było karmione specjalną mieszanką mleczną, wprowadzono witaminy A, D, E, K, enzym trzustkowy do każdego posiłku. Stosowano inhalacje z soli fizjologicznej oraz rehabilitację oddechową. Przy wszystkich zabiegach obecna była matka dziecka, która jednocześnie zdobywała wiedzę na temat wykonywania inhalacji w warunkach domowych, drenażu złożeniowego oraz konieczności stałej podaży witam rozpuszczalnych w tłuszczach i uzupełnianiu soli kuchennej. Dziecko w stanie ogólnym dobrym zostało wypisane do domu z zalecenie dalszej opieki w Poradni Mukowiscydozy.

Hemofilia

Jest wrodzoną skazą krwotoczną związaną z niedoborem VIII lub IX czynnika krzepnięcia krwi. W zależności od tego wyróżnia się hemofilię A lub B, których obraz kliniczny jest uzależniony przede wszystkim od stopnia niedoboru czynnika krzepnięcia. I tak, jeżeli stężenie czynnika VIII lub IX jest niższe niż 1% normy, to jest to **ciężka** postać hemofilii i charakteryzuje się samoistnymi krwawieniami do mięśni i stawów od okresu niemowlęcego; gdy stężenie czynnika waha się od 1% do 5% normy to w tej postaci krwawienia związane są z urazem lub zabiegiem operacyjnym i jest to **umiarkowana** postać choroby; przy stężeniu czynnika powyżej 5% normy objawy występują prawie wyłącznie przy urazach i jest to postać **łagodna**. Wszystkim krwawieniom towarzyszy bolesność, obrzęk nadmierne ucieplenie stawów oraz ograniczenie ich ruchomości. Powtarzające się krwawienia dostawowe są przyczyną trwałego zniszczenia stawów i w konsekwencji inwalidztwa. Obecnie chłopcy chorzy na hemofilię mają otrzymują czynnik VIII lub IX w postaci tzw. leczenia profilaktycznego, tzn. regularnego przyjmowania czynnika, zwykle 3 razy w tygodniu, dożylnie w celu utrzymania jego poziomu, tak jak u człowieka zdrowego.

Rodzice Michała dowiedzieli się o chorobie dopiero, kiedy ich 3-letni syn mocno się uderzył podczas zabawy. Krwi płynącej z nosa nie dało się zatamować. Pojechali do szpitala. Tam, na podstawie objawów i badań laboratoryjnych okazało się, że choruje on na hemofilię i dlatego krwotok trudno było opanować. Wcześniej nie zdawali sobie sprawy, że częste siniaki u Michała mogą być sygnałem choroby. Chłopiec zaczął uczęszczać do przedszkola i wylewy dostawowe i do mięśni nasiliły się, co było związane z dużą aktywnością ruchową. Pomimo, że odczuwał lęk przed ewentualnym urazem i zwiąnym z tym bólem i krwawieniem uczestniczy w grach i zabawach, aby nie być gorszym od rówieśników. Chłopiec został objęty opieką w Poradni Hematologicznej.

Zespół Retta

Zmutowany gen położony jest w chromosomie X. Zespół dotyczy tylko kobiet, dla mężczyzn mutacja genu jest wadą letalną i prowadzi do śmierci w życiu płodowym lub wkrótce po urodzeniu. Nierzadko zespół mylnie rozpoznawany jako autyzm lub mpd. Jego objawem klinicznym jest prawidłowy rozwój psychomotoryczny do 6 - 18 miesiąca życia. Dziecko stopniowo przestaje się interesować zabawkami, nie odpowiada uśmiechem na uśmiech najbliższych, przestaje mówić „mama, tata, baba” itp. Pojawiają się nocne krzyki i zachowania autystyczne (niechęć do kontaktów społecznych, unikanie kontaktu wzrokowego), zaburzenia oddechowe, zgrzytanie zębami. Dziecko traci umiejętności ruchowe – nie posługuje się rękoma, przestaje chodzić. Choroba postępuje. Część pacjentek umiera przed 15 r.ż, najczęściej we śnie.

Dziewczynka o imieniu Anna urodziła się jako druga córka. Tuż po urodzeniu nie sprawiała żadnych problemów, ssła pierś, przybywała na masie ciała. Od drugiego miesiąca życia zaczęła wykonywać rytmiczne ruchy zamykania i otwierania piąstek powtarzając je przez cały dzień. W trzecim kwartale życia, kiedy dzieci w jej wieku bawiły się już grzechotami, ona nie potrafiła jej trzymać w rękach, nie podążała za nią wzrokiem. Rodzicom było bardzo przykro, bo nie uśmiechała się do nich i do starszej siostry. Bardzo późno nauczyła się chodzić, bo dopiero w wieku dwóch lat. W wieku 4 lat rączki Ani zaczęły „klaskać, wygniatać ” jak to określiła jej mama. Z czasem doszło do wrywania włosów z głowy. Dziewczynka w wieku 11 lat, nie mówi, rękoma nie wykonuje żadnych gestów, mimika wskazuje, że rozumie wiele. Potrafi jednak chodzić i cała rodzina chodzi codziennie na spacer do pobliskiego parku. Dziewczynka została objęta rehabilitacją ruchową, logopedyczną. Na 6 godzin w tygodniu przychodzi do dziewczynki nauczycielka realizując nauczanie indywidualne. Ania bardzo lubi oglądać książki. Komunikacja jest trudna, ponieważ dziewczynka nie mówi i nie używa rąk do gestykulacji. Dziewczynka i jej rodzice należą do Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Pomocy Osobom z Zespołem Retta.

Dzieciom z chorobą uwarunkowaną genetycznie, pomimo dużego zróżnicowania potrzeb, możliwości i umiejętności zapewnia się szerokie możliwości wspomagania rozwoju a rodzicom szeroko rozumianego wsparcia. Każde bowiem dziecko ma własny potencjał rozwojowy, który jest największą nadzieją dla jego przyszłości i rozwoju.

Dziecko umierające

Każdy człowiek wie, że jest istotą śmiertelną, a mimo to konfrontacja z realnością śmierci, wywołuje emocje, z którymi ciężko jest sobie poradzić. Dla zdecydowanej większości ludzi jest czymś co przeraża, co wywołuje grozę i strach, poczucie żalu i niesprawiedliwości, szczególnie gdy śmierć jest nagła albo dotyczy dziecka.

Umieranie i śmierć

Umieranie, w przeciwieństwie do śmierci, jest procesem rozciągniętym w czasie. Umieranie może obejmować ostatnie godziny, dni a nawet tygodnie życia chorego. Może to być okres różny co do czasu i intensywności przeżywania cierpień fizycznych i psychicznych.

Śmierć jest faktem mającym miejsce w przyrodzie jako kres życia i funkcjonowania organizmu. Śmierć oznacza ustanie zasadniczych dla życia procesów fizjologicznych. Ostatnie 48 godzin określone są mianem agonii. W tym czasie zamierają wszystkie czynności organizmu. Ustaje akcja serca i płuc, mięśnie wiotczeją i nieruchomieją – następuje śmierć kliniczna, a następnie biologiczna (ustanie funkcji mózgu). W efekcie następuje śmierć osobnicza.

Niezależnie od miejsca, w którym przebywa umierające dziecko – dom rodzinny, szpital, dom opieki społecznej, hospicjum, należy zapewnić jemu komfort umierania i godną śmierć.

Istnieją pewne podstawowe zasady postępowania wobec umierającego dziecka.

Nigdy nie pozostawiać dziecka umierającego samego, zarówno w sensie fizycznym, jak i psychicznym. Dziecko powinno umierać w spokoju wśród najbliższych. Ofiarować swoją obecność przy umierającym dziecku może także ktoś z dalszej rodziny, przyjaciel, sąsiad, pielęgniarka lub lekarz z hospicjum. Każda z osób opiekujących się umierającym dzieckiem – rodzice, rodzina, personel szpitala czy personel hospicjum, powinna być świadoma, że w czasie umierania należy zapewnić spokój i ciszę oraz podawanie leków przeciwbólowych, regularnie do samego końca (nawet gdy jest ono nieprzytomne). Każdy członek rodziny, także dziecko (rodzeństwo) także powinno być włączane do opieki na miarę swoich możliwości i wieku – np. może podać szklankę z wodą, poić i karmić łyżką, trzymać za rękę, poczytać. Kiedy dziecko umierające zaskakuje pytaniem „Jak długo będę jeszcze żył?”, „Kiedy umrę?” itp. Zanim podejmie się próbę odpowiedzi, dobrze jest powtórzyć pytanie, dodając np. „Zastanawiasz się, kiedy umrzesz, dlaczego o to pytasz?”. W ten sposób zyskuje się na czasie

i można lepiej przemyśleć odpowiedź. Jeśli chory domaga się konsekwentnie odpowiedzi na pytanie, można powiedzieć, zastrzegając, że w medycynie zdarzają się sytuacje trudne do przewidzenia, określić ogólny wymiar czasu, np. „Sądzę, że jest to kwestia miesięcy, nie lat”. Niezaprzeczeniu trudnym problemom, podtrzymywanie nadziei, to podstawowa zasada w opiece nad umierającym.

Nadzieja jest siłą zmniejszającą następstwa lęku, gniewu, przygnębienia. Określa się ją jako stan oczekiwania od przyszłości czegoś dobrego, pozytywnego, skojarzony z uczuciem zadowolenia. Nadzieja mobilizuje do działania. Póki człowiek jest na świecie, nigdy nikomu nie wolno jej odbierać. Podtrzymywanie nadziei to przekonanie dziecka, że niezależnie od spodziewanego rezultatu, nie rezygnuje się z dalszego leczenia paliatywnego, pielęgnowania, że rodzina pozostanie przy nim.

Okres przedłużającego się umierania jest dla rodziców szczególnie ciężki. Rodzicom wierzącym można zaproponować wspólną modlitwę, niewierzącym natomiast zachęcić do rozmowy o dziecku i jego życiu. Należy rodzicom stworzyć możliwość wspólnego przebywania z umierającym dzieckiem w intymnych warunkach, w atmosferze życzliwości ze strony personelu. Sposoby porozumiewania się rodziny, przyjaciół z dzieckiem umierającym to bardzo poważny i trudny temat. Jeśli nawet mówi się z nim o chorobie, zna się prognozę - większość ludzi stara się unikać rozmów o śmierci. Część osób mówi „Nie czuję się na siłach mówić z nim otwarcie o chorobie, umieraniu”, inni „Nie umiem mówić z nim o tym”. Skrępowanie śmiercią utrudnia, a nawet uniemożliwia rozmowę z umierającym dzieckiem. Bliscy nie wiedzą o czym rozmawiać. Nie wiedzą co go rozweseli, co go zasmuci? Czy powinno się mówić o tym, co kiedyś robił albo czego chciał? O ostatnich wynikach badań laboratoryjnych? O pogodzie? Warto wtedy po prostu powiedzieć „Nie wiem, o czym z Tobą mówić. Czy chcesz porozmawiać o wczorajszym filmie czy o twoim leczeniu przeciwbólowym?”

Podczas rozmowy istotna jest nie tylko komunikacja słowna. Jednym z największych darów, jakie można ofiarować umierającemu dziecku, to wysłuchanie go. Słuchać jak się skarżą, jak płaczą, jak się śmieją, jak wspominają, jak mówią o śmierci. Tak zwyczajnie słuchać. Słuchanie historii życia umierającego wydobywa jego godność i człowieczeństwo. Wiele umierających dzieci ma potrzebę rozmawiania o śmierci. Najczęstszym błędem jest ignorowanie tego faktu, bowiem, to co jest ważne dla niego, dla ludzi otaczających go jest bardzo trudne. Jeśli odczuwa się lęk w kontakcie z chorym umierającym, warto spróbować zastanowić się czego tak naprawdę boimy się my sami.

Duże obciążenie stanowią zwykle dolegliwości dziecka. Na ból i duszności, występujące u chorego, reagują opiekunowie lękiem i przygnębieniem. Silne emocje wywołują także występujące niekiedy zaburzenia psychiczne umierającego. Zmiany zachowania „pozbawiają” opiekunów dobrego kontaktu z chorym. A pytani o swój stan zdrowia opiekunowie odpowiadają często: „Och, nieważne, teraz nie mam czasu aby myśleć o sobie – teraz tylko trzeba pomóc”. A przecież opiekunowi należy się absolutnie chwila wytchnienia (spacer, wyspanie się, chwile samotności). Nie warto i nie należy odrzucać pomocy innych osób, które z powodzeniem mogą zastąpić na kilka godzin opiekunów.

U chorych terminalnie pojawia się często niepokój związany z tym „Co będzie się działo po śmierci”, „Co jest po drugiej stronie”. Wtedy należy umożliwić spotkanie z kapłanem. Poważnym błędem jest odmowa odwiedzin księdza. „ To go załamie”, „On pomyśli, że to już naprawdę koniec” – słyszy się takie argumenty ze strony rodziny. Najczęściej więcej oporów i lęków z tym związanych ma rodzina niż sam chory. Umierające dziecko zwykle tego rodzaju propozycję przyjmuje ze spokojem i zrozumieniem.

Zmarłe dziecko powinno być przekazane i oddane rodzicom po przywróceniu normalnego wyglądu, tj. czyste i zadbane. Bezwzględnie należy umożliwić rodzicom pożegnanie się ze zmarłym dzieckiem, przybliża ono realność śmierci, ułatwi proces żałoby. Niektórzy rodzice, zwłaszcza matki niemowląt biorą zmarłe dziecko na ręce, przytulają, ubierają – nie wolno im tego zabronić. Rodzice starszych dzieci też na ogół pozostają przy zwłokach, modlą się i żegnają się z nim.

Śmierć bliskiej osoby jest dla rodziny największą stratą, jakiej doznają w życiu. Proces żałoby jest czasochłonny, nie można go przyspieszać. Każdy przeżywa go w indywidualny sposób. W większości trwa ok. 6 miesięcy do jednego roku. Wspominanie zmarłego, dzielenie się przeżywanymi uczuciami, wspólne rytuały – przeglądanie zdjęć, czytanie listów, odwiedzanie cmentarza pomagają rodzinie w procesie żałoby. Z rodzeństwem zmarłego dziecka rodzice powinni rozmawiać o śmierci i żałobie dostosowując rozmowy do wieku. Ważne jest, aby rodzice starali się zachować poprzedni rytm życia, pokazując dzieciom, że życie się nie skończyło i trwa nadal.

Pediatryczna opieka paliatywna

W Polsce opiekę paliatywną nad dziećmi prowadzi się w wg modelu opieki domowej. Środowisko domu rodzinnego jest najbardziej sprzyjające dzieciom, u których zakończono postępowanie mające na celu wyleczenie choroby lub przedłużanie życia a rokowanie jest niepomysłne. Opieka paliatywna nad dziećmi i młodzieżą jest aktywnym i całościowym podejściem obejmującym fizyczne, emocjonalne, społeczne i duchowe elementy. Celem opieki paliatywnej jest poprawa jakości życia dziecka a nie jego przedłużanie kosztem dodatkowych cierpień.

Podstawowymi zasadami opieki paliatywnej są akceptacja śmierci jako naturalnego zakończenia nieuleczalnej choroby i nie stosowanie uporczywej terapii.

Zadaniem opieki paliatywnej jest leczenie dotkliwych objawów choroby, wsparcie psychologiczne, socjalne i duchowe oraz wsparcie w żałobie. Opieka paliatywna może trwać kilka dni lub miesięcy a nawet wiele lat. Dzieckiem i jego rodziną – rodzicami, rodzeństwem, dziadkami opiekuje się zespół interdyscyplinarny składający się z lekarza, pielęgniarki, pracownika socjalnego, psychologa, kapelana i rehabilitanta. Wizyty lekarskie odbywają się 2 razy w miesiącu, pielęgniarskie dwa razy w tygodniu lub częściej, jeśli stan tego wymaga. Wizyty innych członków zespołu planowane są w zależności od potrzeb rodziców. Rodziny są również objęte całodobową opieką w systemie dyżurowym, dzięki czemu z każdym pytaniem czy wątpliwością mogą zadzwonić pod dyżurny numer telefonu i otrzymają wsparcie i pomoc.

Opieką paliatywną objęte są dzieci z chorobą nowotworową w fazie terminalnej, dzieci, młodzież i młodzi dorośli z wadą wrodzoną serca, którzy byli leczeni chirurgicznie lub nie, ale doszło do uszkodzenia układu krążenia i innych narządów, dzieci z zagrażającą życiu niewydolnością wątroby lub nerek, dzieci z poważnym uszkodzeniem mózgu – po urazach, w przebiegu mózgowego porażenia dziecięcego. Bardzo ważne zadania w zespole pełni pielęgniarka. Do jej zadań należy oprócz wykonywania wielu zabiegów medycznych i pielęgnacyjnych, nauczenie rodziny chorego dziecka wykonywania podstawowych czynności, takich jak: karmienie, pojenie, technik zmiany pozycji, toalety ciała w łóżku, zmiana opatrunku, zapobieganie zaparciom, zakładanie i pielęgnacja wkłucia podskórnego, obsługa pompy infuzyjnej, technika przygotowania i podawania leków doustnych, podskórnych, we wlewach. Wszystkie te zabiegi pozwalają dziecku i rodzinie dotrzeć w dobrostanie do kresu życia.

Czasem zdarza się, że zrozpaczeni rodzice podejmują próby przedłużania życia dziecka. „Siedemnastoletni Kamil został przyjęty do hospicjum z powodu nowotworu złośliwego jamy brzusznej, który powodował silne bóle. Zmęczony długą chorobą, terapią i operacjami, był pogodzony ze śmiercią i nie wierzył w sens kolejnej operacji, którą u lekarzy wyblągali rodzice. Do operacji nie doszło. Kamil stanowczo się sprzeciwił. Następnego dnia zwrócił się do psychologa z prośbą, aby porozmawiał z rodzicami. Już im mówił, że jest pogodzony ze śmiercią. W rozmowie psychologa z rodzicami, okazało się, że nie do końca poznali swojego syna i jego myśli i są skoncentrowani na swoich lękach przed osieroceniem. Trudno było im zrozumieć, że chory syn osiągnął tak punkt, w którym śmierć staje się wyzwoleniem”.

Personel hospicjum – lekarz, pielęgniarki, duchowny także w takich sytuacjach stara się wytłumaczyć, żeby słuchali głosu swojego dziecka i szanowali jego wolę. Czasem pomagają też rodzice innych pacjentów.

Nie ma wzorca postępowania adekwatnego do sytuacji rodziny po stracie najbliższej jej osobie. Śmierć bliskiej osoby, a dziecka w szczególności to wyzwanie do przemyśleń nad życiem i jego filozofią.