

INVALIDNOST I MIŠIĆNA DISTROFIJA

Bonton u komunikaciji sa osobama s invaliditetom

- II dio -



Savez distrofičara Federacije Bosne i Hercegovine

U V O D

Ova brošura namjenjena je široj društvenoj zajednici kao i svakom pojedincu, sa ciljem boljeg razumjevanja osoba sa invaliditetom. Svaki pojedinac kroz ovu brošuru moći će da sazna šta je to invalidnost, ko su osobe sa invaliditetom i koje su potrebe takvih osoba, kako im pomoći i kako se ispravno ponašati i komunicirati sa njima, a da ih pri tom ne povrjedite, ne diskriminirate ili na bilo koji način ne pokažete da na njih gledate drugačije nego na bilo koga drugog iz okruženja.

Kroz ovu brošuru saznaćete šta je to mišićna distrofija, kada se javlja, šta je uzrok, koje su terapije te još neke osnovne podatke vezane za ovo teško i neizlječivo oboljenje.

*Zahvaljujemo se **Ministru kulture i sporta Kantona Sarajevo, G-dinu Mirvadu Kuriću**, na pomoći i podršci koju nesebično pruža prilikom rješavanju problema koji prate lica koja boluju od progresivnog nervno-mišićnog oboljenja - distrofije*

Sarajevo, 2019. godina

Invalidnosti

Procjenjuje se da 7 - 10 % cjelokupne populacije ima neku vrstu invalidnosti ili oko 600 miliona ljudi. To znači da u Svijetu živi više OSI nego što Rusija i SAD zajedno imaju stanovnika. Jedan od 10 Evropljana ima neku invalidnost fizičkog, senzornog, mentalnog ili psihičkog karaktera. Od tog broja 50 % njih su u produktivnom dobu.

Osobe sa invaliditetom su najsiromašnije među siromašnima.

Veliki broj osoba sa invaliditetom živi u klimi diskriminacije, predrasuda, neznanja, sa često nezadovoljenim elementarnim potrebama. Invalidnost donosi posebne teškoće za žene, djecu, stare, izbjeglice...

Definicije:

Oštećenje - svaki gubitak ili abnormalnost psihološke, fiziološke ili anatomske strukture ili funkcije.

Invaliditet - gubitak ili ograničenje mogućnosti da se učestvuje u društvu na istom nivou sa drugima, zbog socijalnih prepreka i prepreka u životnom okruženju.

Osoba sa invaliditetom je osoba sa svojim pravima, dovedena u situaciju kada je onesposobljena za funkcioniranje, usljed prostornih, ekonomskih i socijalnih barijera koje ta osoba ne može savladati na način kao i ostali građani.

Osobe sa invaliditetom se svakodnevno suočavaju sa socijalnim i fizičkim barijerama kao što su:

predrasude i stavovi prema invalidnosti;

nepristupačnost objekata i druge arhitektonske barijere;

nepristupačnost informacija i komunikacijskog oruđa.

Ove barijere su često uslovljene nedostatkom znanja i svijesti o invalidnosti. Osobe sa invaliditetom mogu ravnopravno učestvovati u društvu ukoliko se uklone fizičke barijere i prepreke u stavovima.

PREDRASUDE znači imati

... stav/mišljenje/procjenu koja nije bazirana na poznavanju stvari ili ozbiljnom promišljanju.

STEREOTIPI znače da se

... smatra da će se svi pripadnici/e određene grupe ljudi ponašati/imati iste osobine, za koje se vjeruje da ih imaju.

Pristojno je rukovati se
sa osobom sa invaliditetom,
pa čak i kad osoba
ima ograničene
mogućnosti pokreta ruke
ili koristi protezu ili je slijepa.

PREDUBJEĐENJA predstavljaju mišljenja koje snažno podržava jedan pristup, jedno rješenje, ili jednu stranu u sukobu, bez dovoljne i uravnotežene informacije i iskustva u vezi sa cjelokupnom situacijom ili sa svim sukobljenim stranama.

DISKRIMINACIJA znači pravljenje razlike, pozitivne ili negativne između ljudi i stvari. Ukoliko je osoba tretirana nepravedno i na svoju štetu, samo zato što pripada određenoj grupi ljudi, to je negativna diskriminacija. Kroz poricanje određenih prava, diskriminacija rezultira nejednakošću, podređenošću i/ili oduzimanjem političkih, obrazovnih, društvenih, ekonomskih i kulturnih prava.

... znači stavljanje lica ili grupa koja se nalaze u istoj ili sličnoj situaciji u nepovoljniji položaj zbog njihove invalidnosti.

Sve gore navedeno se može dogoditi na nivou pojedinca ili institucije i biti svjesno ili nesvjesno; pozitivno ili negativno.

JEDNAKE MOGUĆNOSTI su pojam kojim se označavaju politike, principi i mjere koje se sprovode da bi se svim ljudima omogućila ravnopravnost u svim oblastima života.

Uzroci diskriminacije

Neznanje je jedan od najčešćih uzročnika predrasuda i diskriminacije. Vrlo često se misli da se sve zna o osobama sa invaliditetom dok se zapravo zna vrlo malo. Uvijek je lakše dati sebi objašnjenje i interpretaciju određenih ponašanja ili običaja, nego uložiti trud i zaista saznati činjenice.

Moć je jedan od značajnijih korjena diskriminacije i predrasuda. Moć je mogućnost da se ostvori dominacija sopstvenih ciljeva, interesa i vrijednosti nad drugima. Zloupotreba bilo kojeg oblika moći može dovesti do nejednakog tretmana nekih ljudi, a posebno su tome podložne osobe za koje su vezane predrasude i stereotipi.

Ranjivost/strah proizilazi iz osnovne ljudske potrebe - potrebe za sigurnošću. Strahovi su jedan od uzroka predrasuda. Prepoznavanje i priznavanje sopstvenih strahova je put ka umanjenju predrasuda.

Vaspitanje kao vid svjesnog ili nesvjesnog prenošenja svojih stavova i shvatanja na djecu. Bez obzira na godine, odrastanje i zrelost, često su stavovi, mišljenja i shvatanja slični ili isti kao stavovi porodice, škole ili drugog okruženja. Često ih nikada i ne preispitujemo već ih uzimamo kao nešto što se podrazumjeva.

Konformizam koji proizilazi iz jedne od osnovnih ljudskih potreba - potrebe za pripadanjem, odnosno potrebe da nas grupa prihvati. Zato treba razmisliti, koja su to uobičajena shvatanja u okruženju? Šta misle kolege na poslu, prijatelji, porodica, komšije... Nije jednostavno misliti drugačije od većine ljudi, i još je teže to i reći i ponašati se u skladu sa tim.

Nemojte se vješati ili naslanjati
na nečije ortopedsko pomagalo
(kolica, hodalice, štake, štap).
pomagala su dio nečije osobnosti,
pa nemojmo ih tresti,
naslanjati se na njih, itd.

Oblici diskriminacije

Putem govora

Neki primjeri prikrivene diskriminacije prema OSI putem govora su:

Uvrijedljiv govor;

„Medicinski govor”;

Bolesnik, pacijent, slučaj;

Vezani/prikovani za kolica;

Paraplegičari, distrofičari, cerebralci;

Osobe sa posebnim potrebama.

Putem ponašanja

Izbjegavanje/poricanje ili „daleko bilo”;

Pretjerana briga/prezaštićenost ili „neka, ja ću to”;

Ponižavanje ili „šta oni znaju/mogu, oni su invalidi”;

Sažaljenje/divljenje ili „ja bih se ubio/la da sam na tvom mjestu”.

Direktnim ugrožavanjem

Ovo ugrožavanje prava se odnosi na uskraćivanje prava na potpun život, odnosno na ugrožavanje osnovnih ljudskih prava:

Nepristupačnost/neprikladnost uslova;

Obrazovanje;

Pravo na rad i zaradu.

Modeli/pristupi invalidnosti:

Medicinski model invalidnosti - problem invalidnosti vidi kao problem pojedinca i stoga se očekuje da je pojedinac taj koji treba da se mijenja. Osoba sa invaliditetom je pacijent, gdje uspeh liječenja zavisi da li se pacijent držao propisane terapije.

Socijalni model invalidnosti - vidi osobu sa invaliditetom kao korisnika-građanina. Ovaj model promovira osobu sa invaliditetom kao aktivnog subjekta, koji ima prava i beneficije, a ne kao pasivnog objekta sažaljenja i milosrđa.

**Ako će razgovor
trajati
više od nekoliko
minuta
sa osobom u
invalidskim
kolicima, sjednite,
kako bi došli u
istu visinu očiju.**

KULTURA U KOMUNIKACIJI SA OSOBAMA S INVALIDITETOM:

Najosnovnije? Usredsredite se na osobu, a ne na njen invaliditet!

Pristojno je rukovati se sa osobom s invaliditetom, pa čak i kad osoba ima ograničene mogućnosti pokreta ruke ili koristi protezu ili je slijepa. Prije nego priskočite u pomoć, uvijek upitajte osobu sa invaliditetom da li želi Vašu pomoć. Možda pomoć nije potrebna, ili je nepoželjna. Nemojte se vješati ili naslanjati na nečije ortopedsko pomagalo (kolica, hodalica, štake, štap). Pomagala su dio nečije osobnosti, pa nemojmo ih tresti, naslanjati se na njih, itd. Govorite izravno osobi s invaliditetom, ne nekome pokraj, kao da ta osoba ne postoji. Naročito kada su u pitanju slijepa i osobe oštećenog sluha. Ako će razgovor trajati više od nekoliko minuta sa osobom u invalidskim kolicima, sjednite, kako bi došli u istu visinu očiju. Nemojte ponižavati ili ponašati se zaštitnički prema osobi s invaliditetom time što ćete je tapšati po ramenima ili glavi. Kada nekome objašnjavate put, mislite na stvari kao što su udaljenost, gdje su udubljeni putevi ili postavljene rampe, vremenski uslovi i fizičke prepreke koje mogu ometati kretanje osoba s invaliditetom. Nemojte obeshrabrivati djecu s invaliditetom u postavljanju pitanja o ortopedskim pomagalima (kolica, hodalice, štake, proteze, štapovi). Kad se osoba koja koristi kolica „prebaci“ iz njih u automobil ili na stolicu, klupu, WC školjku, krevet i slično, nemojte micati kolica van njenog dohvata. Ako se ipak moraju maknuti iz nekog razloga, pitajte za mišljenje osobu koja koristi kolica. Isto se odnosi i na osobe koje koriste hodalice i štake! U redu je koristiti izraze kao: „hodati pokraj“ ili „idemo se prošetati“ kad razgovarate s osobom u kolicima. Ona to shvata kao izražavanje zamisli o kretanju u istom smjeru. Ljudi koji koriste kolica različitih su fizičkih mogućnosti. Neke osobe koje koriste kolica mogu hodati uz pomoć štaka ili drugih ljudi na kraće udaljenosti. Oni koriste kolica, jer im ona pomažu u očuvanju snage i za efikasnije kretanje na udaljenostima. Nemojte misliti o ljudima sa ortopedskim pomagalima kao o bolesnicima. Ortopedska pomagala su vid pomoći osobama u prilagođavanju ili za kompenzaciju funkcija oštećenih organa za kretanje. Oštećenja mogu nastati i bez pojave zaraznih ili drugih bolesti. Pazite na svoje predrasude! Nemojte misliti kako je upotreba ortopedskih pomagala tragedija. Kad su invalidska kolica dobro opremljena i odabrana, ona zapravo mogu značiti slobodu koja pruža korisniku mogućnost slobodnog kretanja i punog angažmana u životu. Razgovarajte normalno, koristeći svakodnevne izraze, kao što su: “Vidimo se”; “Pozdravljam, trčim dalje”; “Čujemo se”; te druge izraze, bez obzira na vrstu invaliditeta osobe sa kojom razgovarate. U saobraćaju posebno poštujujte vozače – osobe s invaliditetom, koje imaju na svojem vozilu istaknutu međunarodnu oznaku, tako što ćete povećati rastojanje, smanjiti brzinu i povećati oprez, jer većina osoba s invaliditetom su dobri vozači, ali sa neznatno sporijim reagiranjem, jer su im komande ručne. U javnim prevoznim sredstvima ne koristite mjesta označena za osobe s invaliditetom, a kada su takva mjesta zauzeta, ponudite svoje. Pomozite pri ulasku i izlasku iz sredstava javnoga prevoza. Ne zaboravite, da osobe s invaliditetom imaju prednost u javnim ustanovama i svim drugim mjestima. Nemojte maziti pse vodiče ili druge životinje koje pomažu osobama s invaliditetom. One rade.

*U redu je koristiti izraze
kao: „hodati pokraj” ili
„idemo se prošetati” kad
razgovarate s osobom
u kolicima.*

*Ona to shvata kao
izražavanje zamisli o
kretanju u istom smjeru.*

Jezik i terminologija

Izraz “**osobe sa invaliditetom**” označava osobe sa urođenom ili stečenom fizičkom, senzornom, intelektualnom ili emocionalnom onesposobljenošću koje usljed društvenih ili drugih prepreka nemaju mogućnosti ili imaju ograničene mogućnosti da se uključe u aktivnosti društva na istom nivou sa drugima, bez obzira na to da li mogu da ostvaruju pomenute aktivnosti uz upotrebu tehničkih pomagala ili službi podrške (Zakon o sprječavanju diskriminacije nad osobama sa invaliditetom).

Osoba sa hendikepom: hendikep se, kroz ovaj izraz, ne posmatra kao jedna od karakteristika osobe, već kao hendikep ili otežavajuće okolnosti koje društvo stvara neadekvatnim pristupom, sistemom podrške i prihvatanjem. Samim tim, društvo hendikepira osobe, kroz nepodržavanje i nepraktikovanje koncepta jednakih mogućnosti za sve.

Osoba sa ometenošću/teškoćom/oštećenjem/smetnjama u razvoju

Nepravilno: Ometena osoba.

U prvom slučaju je akcenat na osobi, a ometenost je samo jedna od brojnih odrednica te osobe. U drugom slučaju se u prvi plan stavlja oštećenje kao osnovna karakteristika osobe.

Nepravilno: Normalno dijete/osoba, zdravo dijete/osoba.

Ako bi smo koristili termine kao što su normalna osoba ili zdrava osoba to bi značilo da su naši korisnici ili nenormalni ili bolesni što nije slučaj.

IZBJEGAVATI

- 1) TERMINE** kao što su autističari, cerebralci, paraplegičari, distrofičari, Daun sindrom (nazivanje osobe po dijagnozi koju ima);
- 2) Upotrebu SKRAĆENICA:** OSI, MNRO, TIL, LMRO;
- 3) POGRDNE TERMINE:** specijalci, slijepci, umjerenjaci, retardi, bogalji;
- 4) Nazivanje odraslih osoba sa mentalnim teškoćama - DJECOM.**

*Ne zaboravite, da
osobe sa
invaliditetom
imaju prednost u
javnim
ustanovama i
svim drugim
mjestima.*

DISTROFIJE

(muskularna distrofija Dišen i muskularna distrofija Beker)

Najčešća forma muskularne distrofije u dječijem uzrastu pogađa skoro isključivo dječake.

Pojavljuje se otprilike kod jednog dječaka na 3500 novorođenih.

Blaga forma ove bolesti je takozvana bekerova muskularna distrofija (BMD). Ovoj formi pripada samo svaki deseti slučaj distrofije.

Uzroci i razvoj oboljenja

Za ovu bolest su odgovorni oštećenja na jednom genu koji se nalazi na kratkom kraku X-hromozoma i koji se sastoji iz 2 miliona osnovnih parova. Obično tzv. Dišen –gen proizvodi protein distrofin, koji je važan sastavni dio membrane ćelija mišićnih vlakana.

Kod oko polovine pacijenata se može ovo oštećenje ustanoviti na krvnim ćelijama pomoću nove tehnike molekularne genetike. Ostali pacijenti imaju ili jako male defekte koji se ne mogu dokazati sadašnjim metodama, ili imaju tzv. punktualne mutacije, što znači pogrešne genetske pojedinačne informacije koje sadašnja rutinska dijagnostika ne može da konstatuje.

Zbog genetskog oštećenja se kod većine pacijenata koji imaju muskularnu distrofiju Dišen (DMD) uopšte ne producira distrofin, dok se kod pacijenata koji boluju od BMD mogu pronaći molekuli distrofina ali su izmenjeni. Distrofin formira mrežu na membranama mišićnih vlakana. Nedostatak distrofina uzrokuje povišenu propusnost membrana. Ovo uslovljava ulazak opasnih supstanci u mišićna vlakna, što ima za posledicu propadanje vlakna (distrofija) i na drugoj strani gubljenje važnih sastavnih dijelova mišićnih vlakana; npr. enzima kreatinkinaze (CK). Ovo se vremenom „nakuplja“ i objašnjava progresivne znakove bolesti.

Nemojte ponižavati ili
ponašati se
zaštitnički prema osobi
sa invaliditetom time što
ćete je tapšati po ramenima ili
glavi.

Kod formi koje spadaju u BMD se producira skraćeni distrofin. Iako je nedovoljno sposoban da funkcioniše, ipak je u stanju da duže održava strukturu mišićnih vlakana nego što bi to bio slučaj da ga uopšte nema. Ovo omogućava da se računa na duže održanje muskulature što podrazumjeva i povoljan klinički razvoj bolesti. Svakako su genetska oštećenja i kod BMD još uvijek tako promjenjiva da i produkovan ostatak distrofina može svoju funkciju da vrši veoma različito, što je opet razlog velikih razlika u kliničkom razvoju. Najnepovoljniji klinički razvoj BMD odgovara kliničkom razvoju DMD.

Znakovi oboljenjai njegov razvoj

Oštećenje gena i na taj način poremećena produkcija distrofina djeluju već pri porodu. Već tada se u krvi oboljelih dječaka (*djelimično i kod djevojčica koje prenose bolest!*) može ustanoviti veoma povišena aktivnost kreatinkinaze (*ispitivanje je moguće skoro u svakoj medicinsko-hemijskoj laboratoriji ili preko dobrovoljnog CK-Screening-a*) U kasnijim kliničkim znacima se razlikuju BMD i DMD.

Muskularna distrofija Dišen (DMD)

Prvo što je za okolinu uočljivo jeste usporeni razvoj motorike. Ovo se ispoljava kroz lošu pokretljivost, oboljeli kasnije počne da hoda, često pada, „nespretnost“, „lenjost“ i poteškoće kod pokušaja brzog hodanja.

Kad dječaci prohodaju, može se primjetiti udebljanje listova na nogama i „gegavi“ hod. Dok četvorogodišnjaci iz ležećeg stava na leđima ustaju tako da odmah sjednu i bez pomoći ruku, se pruže naprijed da ustanu, a njihovi vršnjaci koji maju DMD ustaju tako da se prvo okrenu na stomak i ustaju četvoroonoške. Poteškoće kod hodanja i ustajanja su posljedice napredujuće slabosti mišića koja se pojavljuje prvo u predjelu karličnog pojasa.

Do momenta jasnog pojavljivanja bolesti je već najmanje 40% mišićnih vlakana uništeno ili oštećeno. Oslabljenje muskulature na stomaku i leđima vodi ka sve izražajnijem krivljenju kičme naprijed. Istovremeno ali u individualno različitoj mjeri počinju ograničenja pokretljivosti (kontrakture) na kukovima (bedrima) i gornjim skočnim zglobovima, manje na koljenim zglobovima.

Govorite izravno osobi

sa invaliditetom, ne

nekome pokraj, kao da

ta osoba ne postoji.

Naročito kada su u

pitanju slijepe i osobe

oštećenog sluha.

oštećenog sluha.

Slabost u pojasu ramena postaje primjetna po „povučenim“ lopaticama (Scapulae alatae). Muskulatura lica je zahvaćena tek u kasnijim stadijumima bolesti. Ali mišići koji pokreću glavu naprijed slabe rano što djeci prouzrokuje poteškoće kog podizanja glave kad leže na leđima.

Od oko 4. godine života slabosti i kontrakture konstantno vode ka hodu na vrhovima prstiju, kasnije ka „špicastim stopalima“. Bez liječenja oboljeli postaju sa 8-12 godina nesposobni za hod, tj. moraju koristiti invalidska kolica. Sada po pravilu dolazi brzo do krivljenja kičme (skolioza ili kifoza) i kao posljedica ovog se deformiše grudni koš (Thorax). Slabost disajne muskulature postaje jasna pri iskašljavanju kod infekcije disajnih puteva i otežava ovo iskašljavanje; na ovaj način se mogu smanjiti očekivanja od života koja postaju veoma ograničena. Srčani mišić je doduše najviše pogođen procesom bolesti, ali ipak povišena frekvencija srca i druge promjene ritma ili oslabljenje snage srca vode rijetko ka subjektivnim teškoćama.

Kod trećine pacijenata postoji umanjena duševna sposobnost koja potiče od nedostatka distrofina u moždanom tkivu koji se tamo obično nalazi u nešto izmjenjenoj formi. Sa tim se može dovesti u vezu i kašnjenje razvoja govora. Kao posledica nedostatka kretanja ili nepravilno shvaćene brige može se javiti prekomjerna težina koja postaje problem.

Muskularna distrofija Beker BMD

Genetičar Becker iz Göttingena je primjetio da su kod nekih dječaka ili mladića sa tadašnjom dijagnozom DMD znakovi bolesti manji i da se slabosti mogu uočiti tek u drugoj deceniji života. Danas se oblici ove bolesti dijele na osnovu molekularno-genetskog nalaza i histološkog nalaza u kome se vidi nedostajanje distrofina ili njegova nedovoljna količina u membranama mišićnih vlakana.

Slabosti skeletne muskulature su isto kao i kod DMD izražene u pojasu ramena i karlice, ali često različito zahvataju strane i zbog toga vode ka asimetričnim kontrakturama prije svega na skočnim zglobovima. Sposobnost hodanja može veoma dugo da se očuva čak i do odraslog doba. Ograničenja pokretljivosti u mnogim slučajevima nisu najbitniji problemi – učešće srčanog mišića je često na čelu toka bolesti i određuje život odnosno preživljavanje pacijenta. U pojedinačnim slučajevima se slika bolesti prepoznaje tek kod pojave akutne srčane slabosti (*srčana insuficijencija zbog kardiomiopatije*).

Prije nego priskočite u
pomoć,
uvijek upitajte osobu sa
invaliditetom
da li želi Vašu pomoć.
Možda pomoć nije potrebna,
ili je nepoželjna.

Postavljanje dijagnoze

Prisustvo distrofije može da dijagnostizira dječiji ili ljekar opšte prakse kad uoči očigledne znakove bolesti. Prvi simptomi se kod dječaka pojavljuju već u drugoj godini života, ali po pravilu tek kasnije u dječijem uzrastu a rijeđe u školskom uzrastu vode ka ograničenju pokretljivosti. Kongenitalna muskularna distrofija se pokazuje već kod rođenja, dok se Bekerova muskularna distrofija može uočiti, u većini slučajeva, tek između 5. i 10. godine života.

Pretpostavljenu dijagnozu mogu potvrditi ljekari specijalisti u dječijim ili neurološkim klinikama. Temeljan tjelesni pregled obuhvata pažljivu provjeru muskulature, nerava i zglobova. Takođe se kontroliše i pokretljivost kičme i rad srca i pluća.

Stanje istraživanja

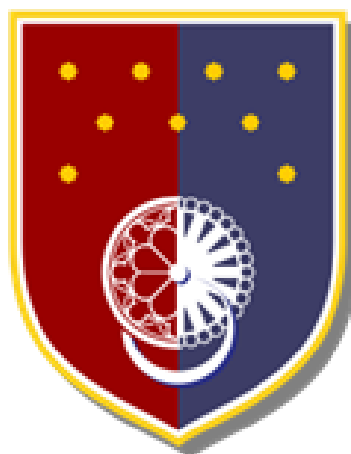
Nedavno postignuto objašnjenje strukture gena koji je odgovoran za muskularnu distrofiju Dišen i Beker je rezultat veoma aktivnih istraživanja. U potpunosti je poznat hemijski sastav distrofina.

Sadašnja istraživanja se sastoje od eksperimenata na miševima i psima koji imaju muskularnu distrofiju. Kod bolesnih životinja takođe nedostaje distrofin a posebno kod pasa tok bolesti je veoma sličan toku bolesti kod ljudi.

Kod miševa sa muskularnom distrofijom injekcija muskularnih blastema (myoblast) u mišiće dovodi do rasta nivoa distrofina i zaustavlja degeneraciju mišića. Prvi pokušaji transfera mioblasta kod ljudi su ipak pokazali nezadovoljavajuće rezultate. Eksperimenti na životinjama se nastavljaju i ulivaju nadu u otkriće terapije kojom će se moći liječiti uzroci ove bolesti.

Najosnovnije? Usredsredite se na osobu,

a ne na njen invaliditet!



Izdavanje ove brošure omogućilo je
Ministarstvo kulture i sporta Kantona Sarajevo