



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Sciences

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Ošetrovatelská péče u dětí s Epidermolysis bullosa

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Studijní program:

OŠETŘOVATELSTVÍ

Autor: Eva Koutenská

Vedoucí práce: Mgr. Dita Nováková, Ph. D.

České Budějovice 2017

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci s názvem Ošetrovatelská péče u dětí s Epidermolysis bullosa jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to v nezkrácené podobě elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledky obhajoby bakalářské práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé bakalářské práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 3.5.2017

.....

Eva Koutenská

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala Mgr. Ditě Novákové, Ph. D. za odborné vedení mé bakalářské práce a cenné připomínky. Dále bych chtěla poděkovat všem respondentům, se kterými jsem vedla rozhovory. Také bych chtěla poděkovat matkám dětí za jejich vstřícnost a poskytnutí podkladů pro moji závěrečnou práci.

Ošetrovatelská péče u dětí s Epidermolysis bullosa

Abstrakt

Tato práce se zabývá onemocněním Epidermolysis bullosa (EB) u dětí. Jedná se o vzácné vrozené puchýřnaté onemocnění kůže, zatím neléčitelné. V České republice se nemoci přezdívá „Nemoc motýlích křídel“, jelikož pokožka pacientů je křehká a zranitelná jako křídla motýla. Cílem této práce bylo zjistit specifika ošetrovatelské péče u dětí s EB v různých stádiích jejich vývoje dle rozsahu onemocnění. A dále zjistit specifika ošetrovatelské péče u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře. K naplnění cíle práce bylo použito metody kvalitativního výzkumného šetření s využitím polostrukturovaného rozhovoru a pozorování. Výzkumné otázky byly směřovány ke zjištění specifík ošetrovatelské péče u dětí s EB. Výzkumné šetření bylo provedeno s matkami dětí s EB, se sestrami a lékařkou starající se o pacienty s EB. Z výsledků šetření vyplynulo, že puchýře způsobené onemocněním Epidermolysis bullosa vyžadují specifickou péči. Způsob ošetřování se liší dle místa, kde se puchýře vytvoří. Pokud se jedná o věk dítěte z hlediska ošetřující osoby, tak většina sester i matek dává přednost ošetřování defektů u starších dětí z důvodu, že je s nimi lepší spolupráce díky větší vyspělosti dítěte, ale na druhou stranu se sestry i matky shodují v tom, že je to značně individuální a nelze to takhle jednoznačně posoudit. Práce přináší nový pohled a zamyšlení se nad ošetřováním ran u dětí trpících tímto vzácným a nevyzpytatelným onemocněním, jelikož standardní ošetrovatelské postupy, které jsou správné a žádoucí na dodržování u jiných onemocnění či ošetrovatelských úkonů, nelze často u pacientů s EB uplatnit.

Klíčová slova

Epidermolysis bullosa, DEBRA, EB Centrum, Nemoc motýlích křídel, sestra, ošetrovatelství

Nursing care for children with Epidermolysis Bullosa

Abstract

This thesis is about the Epidermolysis Bullosa (EB) disease in children. It is a rare inborn blistering skin disease which is incurable as yet. In the Czech Republic the disease is called as „butterfly-wings disease“ (in English it is known as the “butterfly children” disease) since patients' skin is as frail and vulnerable as a butterfly's wings.

The goal of the thesis is to discover the specifics of the nursing care after the children with the EB disease who are in various stages of their growth and who have different extents of the disease. Next, the goal is to find the specifics of the nursing care after the children in terms of the blister placement. To reach the thesis's goal the author works with a qualitative research methods using a semi-structured interview and observation. The research questions are aimed at finding out the specifics of the nursing care after the children with the EB disease. The results of their search showed that blisters caused by the Epidermolysis bullosa require a specific care. The method of treatment varies according to where the blister was created. When it comes to the child's age from the point of view of the nursing person, most nurses and mothers prefer to treat defects in older children because they are more co-operative in terms of maturity, but on the other hand, nurses and mothers agree that it is very individual and it cannot be judged unambiguously. The thesis brings new kinds of view on taking care of the children suffering from this rare and unpredictable disease and the ways of treating the wounds from their reason that the standard procedures, which are used correctly with other illnesses or acts, cannot be used with this disease.

Key words

Epidermolysis bullosa (EB), DEBRA, EB Center, butterfly children, nurse, nursing care

Obsah

Úvod.....	8
1 Současný stav.....	9
1.1 Onemocnění Epidermolysis bullosa congenita	9
1.2 Dědičnost nemoci.....	10
1.3 Anatomie a histologie kůže.....	11
1.4 Fyziologie kůže	12
1.5 Diagnostika, klinický obraz	13
1.6 Klasifikace.....	13
1.7 Léčba	14
1.8 Jednotlivé formy.....	14
1.9 Předcházení nemoci	15
1.10 Ošetrovatelská péče dle fragmentu humanistického modelu V. Henderson	16
1.11 Asociace DEBRA	19
1.12 Klinické Epidermolysis bullosa Centrum České republiky.....	19
2 Cíle práce a výzkumné otázky	20
2.1 Cíle práce	20
2.2 Výzkumné otázky.....	20
3 Metodika	21
3.1 Použité metody a techniky	21
3.2 Charakteristika výzkumného souboru.....	22
4 Výsledky	24
4.1 Rozhovory s pediatrickými sestrami.....	24
4.2 Sběr dat dle V. Hendersonové.....	27
4.3 Rozhovor s lékařkou pracující na standardním neonatologickém oddělení ve fakultní nemocnici	38

4.4	Rozhovor s ředitelkou organizace DEBRA	40
5	Diskuse.....	43
6	Závěr	51
7	Seznam literatury	52
8	Seznam příloh	54
8.1	Příloha 1: Otázky k rozhovorům	54
8.2	Příloha 2: Obrázky	58
8.3	Příloha 3: CD.....	71
9	Seznam zkratk.....	72

Úvod

Epidermolysis bullosa (EB) neboli „Nemoc motýlích křídel,“ jak se tomuto onemocnění u nás přezdívá, patří do skupiny tzv. vzácných onemocnění. EB je vrozená a nelze ji vyléčit. Téma této práce jsem si vybrala hlavně z důvodu, že bych ráda rozšířila dosud dostupné informační zdroje o této nemoci o další, jelikož si myslím, že pacienti trpící „Nemocí motýlích křídel“ si zaslouží pozornost laiků i odborné veřejnosti. Epidermolysis bullosa je onemocnění, které postihuje kůži, sliznice a orgány pacientů v různém rozsahu. Jejich pokožka je pak přirovnávána svou křehkostí a zranitelností ke křídům motýlů. „Nemoc motýlích křídel“, je velice poetickým označením pro jinak těžkou nemoc. Průběh nemoci totiž nijak poetický není. Pacienti se musejí každý den vyrovnávat nejen s nemocí jako takovou, ale i s tím, jaké komplikace přináší v běžných denních činnostech, oproti jiným závažným chorobám, které ale až takový zásah do běžného života člověka nemají. Ať už jsou těmito komplikacemi myšleny úporné a často rezistentní infekce, které nacházejí živnou půdu v traumatizované tkáni kůže a sliznic pacientů s EB, dále problémy s pohybovým aparátem, degenerativní změny kloubů, malnutricie, ale i problémy s výběrem vhodného oblečení pro tyto pacienty. Ošetrovatelská péče o pacienty s EB je značně náročná, dost specifická a obdivuhodná. Zdravotnický personál a rodiče takto trpících dětí musejí o „motýlky,“ jak se někdy těmto pacientům přezdívá, s velkou pečlivostí, laskavostí a pokorou k jejich neustále bolesti pečovat. Neméně významná je pak pomoc sociálních pracovníků. Všichni společně se snaží „motýlkům“ maximálně pomoci, jelikož jejich cesta životem je převážně trnitá.

1 Současný stav

Termínem Epidermolysis bullosa (EB) se označuje vrozené puchýřnaté onemocnění kůže, jehož příčinou je mutace genu, který podmiňuje fyziologickou stavbu a funkci kůže (O nemoci motýlích křídel, 2016). Jedná se o chronickou chorobu s poruchou soudržnosti kůže, pro kterou je typický vznik puchýřů při poranění, tření, tlaku, ale i samovolně (Stožický, Sýkora, 2015).

1.1 Onemocnění *Epidermolysis bullosa congenita*

Epidermolysis bullosa je především onemocnění kůže, nemoc se ale může projevovat na sliznicích, traumatizovány bývají i klouby a vnitřní orgány. U pacientů s EB není postižen intelekt (Bučková, 2016). Toto genetické onemocnění se řadí mezi tzv. vzácná onemocnění (Kýřová, 2015). Derma, která hmotností i povrchem tvoří největší lidský orgán, plní především dvě významné funkce: bariérovou mezi zevním prostředím a lidským organismem a funkci imunologickou. U „Nemoci motýlích křídel“ dochází k poškození obou těchto funkcí (Fendrychová et al., 2012).

Dalším závažným problémem, který tato nemoc s sebou přináší, je výskyt spinocelulárního karcinomu, který u pacientů vzniká již okolo 20. roku života, a možnost jeho vzniku u pacientů s EB (u dystrofické a junkční formy) je až sedmdesátkrát větší než u zdravých jedinců (Bučková, Buček, 2000). Epidermolytickou bullosou je ve světě postiženo asi půl miliónu lidí, v Evropě je to 30 000 lidí, z toho v České republice počet nemocných činí kolem 300 lidí (Bučková, 2016).

V současné době tuto chorobu nelze zcela vyléčit. Vysoce specializovaná lékařská a ošetrovatelská péče však umožňuje výrazné zlepšení života nemocných s EB, zejména dětí (O nemoci motýlích křídel, 2016). Pojem Epidermolysis bullosa byl poprvé zaznamenán Koebnerem roku 1886 (Bučková, Buček, 2000). V současnosti se spíše setkáváme s výstižnějším názvem mechanobulózní dermatóza nebo genodermatóza s tvorbou puchýřů (Stožický, Sýkora, 2015).

Pojem Epidermolysis bullosa zahrnuje heterogenní skupinu chorob, která se člení do čtyř souborů dle roviny štěpení dermy (Burgdorf et al., 2009). Prvotní dělení bylo založeno na klinických projevech, především na postupu hojení puchýřů (atrofie, jizvení, bez postižení kůže), postižení nehtů, sliznic, chrupu, vlasů a na ostatních

projevech (Bučková, 2016). Časem bylo vymezeno více než 30 klinických obrazů EB, které se od sebe odlišují různými znaky, a 18 mutovaných genů, které se podílí na narušení soudržnosti kůže (Bučková, Buček, 2000).

Nejznámějšími typy jsou tedy generalizovaná simplexní epidermolýza (Epidermolysis bullosa simplex), dystrofická (Epidermolysis bullosa dystrophica) a junkční (Epidermolysis bullosa junctionalis), mají formy generalizované i lokalizované (O nemoci motýlích křídel, 2016). Tyto formy se mohou objevit už u novorozence nebo později. Dále se sem řadí i syndrom Kindlerové, který je ale velmi vzácný (Rebecinakridla, 2014).

Simplexní forma vzniká již v prvních měsících života, kdy se puchýře objevují především na dlaních, ploskách nohou, hýždích a kolenou. Hojí se v převážné většině případů bez jizev (Stožický, Sýkora, 2015). Mukóza a nehty nebývají postiženy. S věkem puchýře vymizí, ale některé formy (podtypy) můžou vznikat i v dospělosti (Štork, 2013).

Junkční epidermolýza představuje těžkou formu mechanobulózních dermatóz s autozomálně recesivním typem dědičnosti (Fitzpatrick, Kazer, 2012). Puchýře se objevují již po porodu a postiženy jsou i sliznice dýchacího, trávicího a močového systému (Burgdorf et al., 2009). Defekty jsou i na nehtech a vlasech. Průběh nemoci může být letální (Stožický, Sýkora, 2015).

Dystrofická epidermolýza propuká na podkladě autozomálně recesivní i autozomálně dominantní formy dědičnosti. U závažných typů se puchýře vždy hojí zjizvením, které může vést na končetinách k omezení hybnosti (Burgdorf et al., 2009). Defekty na sliznicích, které jsou spojené s jizvením, způsobují značné poškození funkcí daného orgánu (např. stenóza jícnu). Jsou poškozeny vlasy, nehty a chrup (Pizinger, 2012). Léčba epidermolýz probíhá symptomaticky, nelze je vyléčit a probíhá především ve specializovaných centrech (Bučková, 2016).

1.2 Dědičnost nemoci

Genetická podmíněnost choroby je u některých forem autosomálně dominantní (AD), těžší formy mají dědičnost převážně autozomálně recesivní (AR) (Stožický, Sýkora, 2015). Autozomální dědičnost představuje dědičnost vlastností, rysů či onemocnění,

jejichž geny jsou umístěny na autozomech. Týká se tedy genů lokalizovaných na nepohlavních chromosomech (autozomech)(Thompson, 2004).

U autozomálně dominantního typu dědičnosti dochází k vertikálnímu přenosu genetických znaků z rodičů na potomky. Pokud je tedy alespoň jeden z rodičů postižen autozomálně dominantním typem onemocnění, nemoc se skoro prakticky vyskytuje v každé generaci (Pritchard, 2007). Obě pohlaví bývají postižena se stejnou četností (Thompson, 2004). U autozomálně recesivní formy dědičnosti sledujeme přenos choroby, která je podmíněná recesivní alelou (Otová, 2007). Pro autozomálně recesivní typ dědičnosti je tedy typický horizontální přenos nemoci. Rodiče bývají obvykle zdraví (heterozygoti, přenašeči) a nemoc se pak objevuje u potomků. Obě pohlaví bývají postižena se stejnou četností (Thompson, 2004).

Existují však i případy, které vznikají novou spontánní mutací (Bučková, Buček, 2000). U simplexní formy dochází k mutaci genů kódujících keratiny 14 a 5. Mutace nejméně 6 genů kódujících laminin 5 podmiňuje onemocnění typem EB junkční a pro dystrofickou formou je obvyklá mutace genů kódujících kolagen 7 (Kumar et al., 2005). Výchozí genetické vyšetření uskutečňuje klinik (dermatolog) hledáním geneticky stejných symptomů v rodině pacienta postiženým EB (Gaillyová, 2010). Typickým příznakem EB je různá závažnost projevu onemocnění i u stejných typů EB. K odlišnostem dochází i u onemocnění v jedné rodině (Kýrová, 2015).

1.3 Anatomie a histologie kůže

Kůže je největším orgánem lidského těla. Její povrch skýtá okolo 2 m² (Štork, 2013). Je to vícevrstevná bezcévná epitelová tkáň (Vokurka, 2011). Její tloušťka se pohybuje od 40 mikrometrů očního víčka až po 400 mikrometrů na dlaních a ploskách (Niedner, Adler, 2010). Tvoří 5-9% tělesné hmotnosti (Štork, 2013). Je složena ze tří základních částí. Tvoří je epidermis (pokožka), corium (škára) a tela subcutanea (podkožní vazivo) (Martínek, 2009). Epidermis vzniká ektodermálně. Je tvořena vrstevnatým dlaždicovým rohovějícím epitelem (Štork, 2013). Rozlišujeme v ní pět vrstev dle typu buněk, které se v ní nacházejí. Nejspodnější vrstvou je stratum basale, v níž se uskutečňuje buněčné dělení. Vyskytují se zde melanocyty. Směrem k povrchu se nachází stratum spinosum. V bazální a spinózní vrstvě lze pozorovat pro kožní obranyschopnost významné Langerhansovy buňky (Niedner, Adler, 2010).

Další vrstvou je stratum granulosum, kde se objevuje rozmezí od živých k odumřelým buňkám rohové vrstvy stratum corneum (Burgdorf et al., 2009). Mezi těmito oběma vrstvami existuje vrstva zvaná stratum lucidum, která je výrazná např. v dlaních a na ploskách. Je pružná, posunlivá a vyrovnává mechanickou zátěž kůže při tlaku či tahu (Weller, 2008).

Pod epidermis leží korium, též nazývané dermis (škára), s celulárními elementy, kolagenními, elastickými a retikulárními fibrilami, mezibuněčnou tmelící základní hmotou. Pokožku se škárou spojuje bazální membrána. Ve škáře se vyskytují cévy, nervy a kožní adnexa, jež mohou dosahovat až do podkožní tukové tkáně (Niedner, Adler, 2010) (obr. 24).

1.4 Fyziologie kůže

Kůže, jako jeden z největších orgánů lidského těla vykonává mnoho funkcí, které jsou nezbytné pro funkci dalších orgánů a soustav (metabolismus, termoregulace, imunita a další). Hlavní funkce kůže jsou: mechanická a chemická bariéra, ochrana organismu proti záření, ochrana proti mikroorganismům (Kittnar, 2011).

Další funkcí je funkce senzoričká, metabolická, termoregulační, termoizolační, resorpční, exkreční, energetická a zásobní, komunikační a regenerační. Kůže tvoří bariéru mezi vnějším a vnitřním prostředím organismu. Chrání tělo proti vniku škodlivých látek, mikroorganismů a před UV zářením. V dermě je uložena řada receptorů, jež reagují na teplo, chlad, tlak nebo poranění tkání. Termoregulační funkce kůže pomáhá udržovat stálou teplotu těla, a to pomocí kožních cév a potních žláz. V teplém prostředí dochází k rozšíření cév, také ke zvětšení průtoku krve, a tím k urychlení výdeje tepla. Mnoho tělesného tepla se totiž spotřebovává k odpaření potu (Sterry, Czaika, 2011).

Na druhé straně kůže zabraňuje nechtěnému odpařování tekutin z těla. Derma je vedle ledvin dalším důležitým orgánem pro vylučování chemických látek z těla. To je zajišťováno mazovými a potními žlázami, jejichž sekrety (pot a maz) přispívají k ochraně kůže. Exkrece potu je důležitý prostředek termoregulace organismu. Přes kůži je také možné absorbovat dýchací plyny. Zdravá kůže je schopna absorbovat jen malé množství látek. Poškozená kůže má však velké resorpční schopnosti, což může vést k rozvoji infekcí způsobených mikroorganismy. Důležitou funkcí je i estetická funkce

kůže a díky ní možná komunikace. Například při zčervenání je možné uhodnout psychické rozpoložení jedince (Rozsypal, 2003).

1.5 Diagnostika, klinický obraz

Diagnostika EB je v neonatálním a kojeneckém období velice komplikovaná. Určení druhu EB v novorozeneckém věku je obtížné, protože všechny tři základní typy mohou mít na počátku značná postižení (Svobodová, 2012). Určení správného druhu je podmíněno zkušenostmi. Ke stanovení přesného typu se využívá řada pomocných znaků. Jedním z nich je již výše jmenovaná dědičnost (Gaillyová, 2010).

Pomocným rozpoznávacím prvkem je věk, kdy se puchýře prvotně vyskytly. U některých typů jsou puchýře znatelné již od narození (epidermolysis bullosa dystrofická, autosomálně recesivní). U jiných se objevují puchýře tehdy, jakmile dítě začíná lézt a chodit (EB simplex, autosomálně dominantní) (Bučková, 2016). U určitých typů EB lze pokusem vyvolat puchýř kdekoliv (EB junkční, EB dystrofická, autosomálně recesivní) (Bučková, Buček, 2000).

V dalších případech je možné puchýře způsobit jen v predilekčních místech, např. ruce, nohy, lokty, kolena (EB simplex, autosomálně dominantní) (Kýrová, 2015). Zaniklé nehtové ploténky u novorozeneckých dětí vždy vypovídají o závažnějším typu EB (dystrofická, junkční) (Bučková, Buček, 2000). U těžkých typů epidermolýz je podstatné poranění sliznic a interních orgánů (Stožický, Sýkora, 2015).

Nezacelující se eroze na tvářích a kolem úst, náchylnost ke srůstu nosních dírek jsou často symptomem letální formy EB junkční u kojenců. Zastřený hlas je příznačný pro EB junkční rozdílné závažnosti. Zastření je vyvoláno granulacemi na hlasívkách (Bučková, Buček, 2000).

Obecnými a do jisté míry společnými projevy nemoci je pak malnutricie, anémie, růstová retardace, pozvolné hojení ran, hojení ran jizvením, vznik kontraktur. Dále dochází k postižení hlavně sliznice dutiny ústní, sliznice trávicího, respiračního a močového traktu (Burgdorf et al., 2009).

1.6 Klasifikace

V současnosti se využívá rozčlenění EB do třech základních skupin: EB simplex, EB junkční/atrofická, EB dystrofická s četnými podtypy. Řadí se sem dále i syndrom

Kindlerové, který je vzácný (Rebecinakridla, 2014). EB se dědí na základě autosomálně dominantní či autosomálně recesivní dědičnosti nebo náhodných mutací (Stožický, Sýkora, 2015). Klasifikace EB je podmíněna především klinickou manifestací choroby a jejím vývojem, přítomností nebo absencí extrakutánních příznaků, formou genetického přenosu, ultrastrukturálním a imunohistochemickým nálezem, odlišností defektů na molekulárně biologické úrovni (Bučková, Buček, 2000).

Dle roviny štěpení, kde puchýř vzniká, dělíme EB do tří základních skupin: epidermolysis bullosa simplex (EBS), epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ), epidermolysis bullosa dystrophica (EBD) (Stožický, Sýkora, 2015). EBS skýtá možnosti, u kterých probíhá zrod puchýře uvnitř epidermis jako následek cytolýzy, dochází tedy k degeneraci bazální vrstvy epidermis. EBJ je typická štěpením uvnitř lamina lucida. Puchýře se objevují tedy na histologicky normální kůži. Tato skupina je vzácná a autosomálně recesivně dědičná. EBD je dermolytickou formou, u které dochází k štěpení těsně pod lamina densa v místech kotvících vláken (Bučková, Buček, 2000).

1.7 Léčba

Léčba EB v současné době není možná. Péče je zaměřena na prevenci, aby nedocházelo k trvalé invaliditě pacientů. Podstatná je podpora funkce obranyschopnosti organismu, vyvážená strava a dostatečný příjem tekutin, živin, minerálů a vitamínů, které napomáhají k hojení ran a udržování obranyschopnosti organismu (Rebecinakridla, 2014). O pacienty se stará tým odborníků z různých oborů, kteří spolu spolupracují (dermatologie, histopatologie, pediatrie, hematologie, fyzioterapie, genetika, stomatologie, plastická chirurgie, dietologie, klinická psychologie, ortopedie, ophthalmologie) (O nemoci motýlích křídel, 2016).

1.8 Jednotlivé formy

Epidermolysis bullosa simplex je nejčastější. Tímto typem je u nás postižena více než polovina nemocných a vyznačuje se mírnějším průběhem (O nemoci motýlích křídel, 2016). Puchýře se u pacientů objevují především na dlaních a ploskách nohou, avšak mohou se vyskytnout i na ostatních částech těla (Burgdorf et al., 2009). Dalším projevem této formy může být poranění jícnu i sliznic. Pacienti mívají polykačí obtíže. Nehty i chrup nemocných jsou také zasaženy. EB simplex existuje ve dvou variantách

(generalizovaná, lokalizovaná) (Bučková, 2016). Generalizovaná zasahuje pokožku celého těla. Lokalizovaná je čtenější a postihuje pouze jistá místa (O nemoci motýlích křídel, 2016).

Nejtěžším typem EB je dystrofická, jenž se manifestuje okamžitě po narození dítěte. U tohoto druhu se mohou puchýře a traumata projevovat už při pevnějším dotyku, dokonce i samovolně. Rovněž švy, zipy a štítky na oblečení můžou způsobovat pacientům na kůži oděrky a puchýře (Svobodová, 2012).

Rány často pokrývají velkou plochu těla, např. celá záda. U nejzávažnějších situací se můžeme setkat se zjizvením kůže a srůstem prstů na ruce i nohou. Ruka pak pozbývá své funkce (O nemoci motýlích křídel, 2016).

EB juncční postihuje přibližně 9% případů v České republice a vyznačuje se svojí zákeřností (Bučková, Buček 2000). Průběh této nemoci je podobný jako u dystrofické, navíc mohou být zasaženy i hlasivky. Pacienti pociťují problémy při mluvení a mívají zastřený hlas. Jejich nehty jsou nekvalitní, často dochází k jejich ztrátám. Též se může objevit i vypadávání vlasů a zubů (Stožický, Sýkora, 2015).

1.9 Předcházení nemoci

Chorobu EB lze u nenarozeného dítěte diagnostikovat tehdy, když se v rodině již někdy objevila a je znám určitý podtyp. Vyšetření doporučuje klinický genetik na základě rodinné anamnézy a pravděpodobnosti onemocnění. Na základě zjištěných výsledků se mohou rodiče rozhodnout buď pro pokračování, nebo ukončení těhotenství. Jinou možností při plánovaném rodičovství se značným rizikem přítomnosti EB je preimplantační genetická diagnostika (Bučková, Buček, 2000).

Tato metoda poskytuje rodičům a jejich potomkům jisté výhody, avšak i nevýhody. Výhoda spočívá v časném odhalení diagnózy EB, a tak snížení rizika předčasného ukončení těhotenství. Mezi nevýhody se řadí vysoká finanční náročnost, poněvadž možnost vyrovnání prostřednictvím zdravotní pojišťovny je řešena smluvně v závislosti na konkrétním případě. Další nevýhodou představuje samotné umělé oplodnění u primárně plodného páru (O nemoci motýlích křídel, 2016).

1.10 Ošetřovatelská péče dle fragmentu humanistického modelu V. Henderson

Dle teorie Virginie Hendersonové jsou lidé tvořeni čtyřmi základními složkami (biologickou, psychickou, sociální a spirituální) (Fitzpatrick, Kazer, 2012). Jsou tedy souhrnem 14 elementárních potřeb do kterých patří: normální dýchání, dostatečný příjem potravy a tekutin, vylučování, pohyb a udržování vhodné polohy, spánek a odpočinek, výběr vhodného oděvu, udržování tělesné teploty v normě, udržování tělesné hygieny, úprava zevnějšku, vyvarování se nebezpečí z okolí, komunikace s okolím, vyjádření emocí, potřeb, obav, názorů, vyznávání vlastní víry, práce na něčem, co je smysluplné a přináší uspokojení, hry nebo účast v různých aktivitách, učení se a využívání dostupných zdravotnických zařízení (Modely online).

Pacienti s onemocněním EB mají problémy hned v několika výše uvedených oblastech, které významně ovlivňují kvalitu jejich života. Jednou z nich je volba vhodného životního prostředí, jelikož i znečištěné ovzduší má vliv na jejich zdravotní stav (Otová, 2007). Složky v ovzduší, hlavně oxidy dusíku a síry, způsobují podráždění dýchacích cest, bronchitidu, silně dráždí oči, kůži a sliznice. Pacientům s onemocněním EB se tedy obecně nedoporučuje žít v průmyslových částech, které prolíná hustá síť automobilové dopravy (Ovzduší online).

Zdravotní problémy mohou být způsobeny i konzumací vody bakteriálně či biologicky kontaminované a vody s obsahem chemických nebo radioaktivních látek a prvků. Zdravotní riziko pro pacienty s EB může představovat nejen voda pitná, ale i voda užitková, jelikož při nadlimitním množství patogenů může docházet k poškození sliznic i pokožky (Pitná online). Pacienti s EB mívají problém s nevyhovujícím příjmem potravy z důvodu nemožnosti strávení potravin či už s jejich konzumací. Potýkají se hlavně s nedostatkem bílkovin, s nedostatečným vstřebáváním základních živin, avšak i ostatních látek nutných pro funkci metabolismu a obnovu pokožky. Pacienti s EB by měli navýšit přísun živin až o třetinu, zejména potom obohatit stravu o kvalitní bílkoviny, zinek a železo. Dodání esenciálních složek do potravy pacientů s EB je jedna z léčebných metod této nemoci (Janičková, 2016).

Vhodně zvolená strava je nutná pro zajištění dobrého zdravotního stavu a podílí se na přirozeném růstu a vývoji dítěte. Požadavky na výživu se flexibilně mění s růstem dítěte, klíčová je kvantita i kvalita stravy. Pacienti se značně závažnými druhy EB mají obtíže s přijímáním dostatečné potravy a také tekutin, což je způsobeno různou

kombinací faktorů, působících na pacienta, a to u vnitřních příčin (míra ústních orofaryngeálních jícnových a gastrointestinálních komplikací, chronická zácpa a bolestivá defekace) nebo zevních (dráždivá strava) (O nemoci motýlích křídel, 2016).

Pro tyto pacienty je vhodná strava mixovaná nebo tekutá. V případě, že není možné zabezpečit vhodnou výživu normální cestou, je nahrazena moderními doplňky stravy. V gastroenterologické a nutriční poradně jsou pacienti vyšetřeni zvláště při potížích s polykáním, problémech s podvýživou a váhovou ztrátou. Základními a pomocnými vyšetřovacími metodami se zjišťuje stupeň malnutrice s průvodními znaky (anémie, osteoporóza, ovlivnění růstu) (Bučková, 2016).

Z výživových intervencí je nejvíce indikována doplňková enterální výživa prostřednictvím sippingu. Při zdravotních komplikacích, kdy dochází k hospitalizaci pacientů, mohou tito jedinci být vyživováni parenterálně. V určitých případech lze učinit nutriční gastrostomii nebo jejunostomii (O nemoci motýlích křídel, 2016). Pacienti s EB mají narušenou obranyschopnost, kvůli defektům na pokožce jsou tedy velice náchylní ke kterékoliv nákaze. Hygienické úkony těchto pacientů, zejména dětí, jsou obtížné, protože vyžadují pomoc jiné osoby, nejčastěji rodičů, především matky. K poranění dochází při každodenních činnostech, jako je např. defekace, čištění zubů, mytí rukou ale i chůze, oblékání atd. Ošetřování ran je pak nedílnou a důležitou součástí života pacientů s EB. Péče o kůži pak může trvat až tři hodiny denně. Vzniku dalších ran se předchází vyvazováním prstů, používáním speciálních rukavic, ochranou kolen, nohou a loktů, obvazováním celého těla či nošením speciálního oblečení (Kýrová, 2015).

Velice náročný je proces ošetřování poranění na celém těle pacienta. Jedním z možných postupů ošetřování představuje koupel pacienta, kdy do vody lze přidat hypermangan, mořskou sůl nebo roztoky různých typů desinfekce. K předejití strhnutí přischlých puchýřů a ran, slouží odmočení obvazů k tomu určenými roztoky nebo i takto přichystaná koupel a pak následný převaz starých obvazů. K ošetřování se používají různé druhy desinfekcí (např. Betadine, Flamirins, Dermochlorophyl), vhodné masti (např. Betadine, Sudocrem) (obr. 1). Podle stádia hojení rány lze přiložit vhodné krytí (např. Mepilex, Mepilex lite, Mepilex transfer, MepilexAg, Polymem) a traumatické mřížky (Mepitel, Atrauman) (Bučková, 2016) (obr. 2).

Jako materiály k fixaci krytí lze použít Peha – creppy, Coverflexy či TG fix. Nesmí se opominout vyvazování prstů, či používání speciálních rukavic, v opačném případě totiž dochází ke srůstu (Svobodová, 2012). Pacienti s EB by si měli chránit pokožku speciálním oděvem, vhodnou pokrývkou hlavy a náležitými krémy s UV filtrem (Vliv online). Dále by se měli vyvarovat dlouhému pobytu na přímém slunci a měli by dbát na dostatečnou hydrataci (Svobodová, 2012). Rodiny pacientů postižených EB se často střetávají s nepochopením z pohledu veřejnosti, a tak se ocitají v sociální izolaci (Jurdová, 2013).

Lidé mají obavy, že se od nemocného infikují, což v souvislosti s genetickým původem onemocnění není možné (Gaillyová, 2010). Rodiče pacientů bývají osočováni z týrání a zanedbávání svých dětí. Problémy se vyskytují i se vzděláváním dětí s EB na základních školách. Na tyto děti je mylně pohlíženo jako na inteligenčně hendikepované, což nemá s reálnou situací nic společného (Jurdová, 2013).

Péče o pacienty s EB je fyzicky, psychicky, sociálně i ekonomicky náročná pro všechny členy rodiny. Díky dostatečné a správné péči se pacienti mohou dožít dospělého věku s výhledem založení vlastní rodiny. Rodiče dětí se navzájem setkávají, podporují se a předávají si své zkušenosti. Mohou také navštěvovat různá specializovaná centra a kliniky (O nemoci motýlích křídel, 2016). Takovým pracovištěm u nás je EB Centrum se skupinou specialistů, kteří zajišťují pacientům kompletní péči, jež tkví v léčbě symptomů, ale především v předcházení komplikací souvisejících s touto nemocí. Také umožňuje konzultace s odborníky v oblasti dermatologie, gastroenterologie, nutriční výživy, hematologie, rehabilitace, fyzioterapie a dalších. Je zde také poskytováno genetické poradenství (Bučková et al., 2016).

Komunikace mezi rodinou pacienta s EB a daným odborníkem je velmi důležitá. Měla by se odvíjet v pravidelných intervalech, ve srozumitelných pokynech a s ohledem na závažnost jeho onemocnění. Rodiče by se měli vyznat v problematice nemoci, uvědomit si její realitu, znát důvody a způsob léčby. Do řešení výše uvedené situace by měla být zapojená celá rodina (Jurdová, 2013). Nemoc EB ovlivňuje po psychické stránce život nejen pacienta, ale i celé rodiny. Příznaky nemoci se mohou měnit i s návazností na věk a vývoj dítěte (Hrodek, 2002).

Starost o dítě s onemocněním EB je namáhavá (Kýrová, 2015). Jakmile rodiče přijmou nemoc svého dítěte a naladí se na pozitivní myšlení, vytváří se stabilní psychické jádro,

a tím mohou umožnit svému dítěti prožít šťastné dětství. Vyjádření úcty k rodině, která pečuje o pacienta s „nemocí motýlích křídel,“ by měla být samozřejmostí (Jurdová, 2013).

1.11 Asociace DEBRA

Pojem DEBRA je zkratka pro „Dystrophic epidermolysis bullosa Research Association.“ Občanské charitativní sdružení DEBRA je organizace, která byla u nás založena roku 2004 a patří do mezinárodního uskupení DEBRA INTERNATIONAL (Debra online). DEBRA je sdružení, které celosvětově pomáhá pacientům a jejich rodinám, kteří jsou postiženi vzácným puchýřnatým onemocněním Epidermolysis bullosa, tzv. „nemocí motýlích křídel.“ Lidé, kteří onemocněli touto chorobou, navštěvují Fakultní nemocnici v Brně, kde právě sídlí i asociace DEBRA. Spolupráce nemocnice a organizace je velice přínosná (Bučková at al., 2016).

Posláním DEBRA v České republice je zkvalitňovat život lidí postižených „chorobou motýlích křídel“ a jejich rodinám. DEBRA usiluje o zapojení pacientů s EB do plnohodnotného života. Svými aktivitami se snaží o to, aby nemocní a jejich rodiny uměli vzdorovat obtížné ekonomické situaci, psychickým a sociálním potížím, které vyplývají ze zákeřnosti tohoto onemocnění (Debra online). Cílem činnosti DEBRA je snaha prosazovat a chránit zájmy lidí s onemocněním EB, popř. jejich rodin. Zajišťovat jejich informovanost a kooperovat s vládními, krajskými a ostatními institucemi (O nemoci motýlích křídel, 2016) (obr. 22).

1.12 Klinické Epidermolysis bullosa Centrum České republiky

Epidermolysis bullosa (EB) Centrum ČR je zaměřené pracoviště, jež bylo založené roku 2001 při Dětském kožním oddělení FN Brno, v Dětské nemocnici, v Černých Polích. Jeho zřizovatelkou je prim. MUDr. Hana Bučková, Ph.D., která se přes 20 let věnuje problematice choroby Epidermolysis bullosa (EB). EB Centrum ČR je součástí mezinárodní sítě EB center. V roce 2012 Ministerstvo zdravotnictví ČR vyznamenalo EB Centrum ČR pozicí vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s Epidermolysis bullosa (FnBrno online).

2 Cíle práce a výzkumné otázky

2.1 Cíle práce

Cíl 1: Zjistit specifika v ošetrovatelské péči u dětí s Epidermolysis bullosa v různých stádiích jejich vývoje a dle rozsahu onemocnění.

Cíl 2: Zjistit specifika v ošetrovatelské péči u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře.

2.2 Výzkumné otázky

VO 1: Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči u dětí s Epidermolysis bullosa v různých stádiích jejich vývoje a dle rozsahu onemocnění?

VO 2: Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře?

3 Metodika

3.1 Použité metody a techniky

Práce byla zpracována pomocí kvalitativního šetření. Výzkumné šetření bylo realizováno formou polostrukturovaných rozhovorů a pozorování.

Rozhovory probíhaly se pediatrickými sestrami pracujícími v EB Centru při FN v Brně, což je specializované centrum, které se léčbou a ošetřováním pacientů, především dětských pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa, zabývá. Sestry byly osloveny, zda by byly ochotny se šetření zúčastnit prostřednictvím nadřízeného pracovníka, který byl nejdříve přímo kontaktován tazatelkou a umožnil tak samotné výzkumné šetření na pracovišti. V druhé části byly zrealizovány polostrukturované rozhovory s matkami dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa a pozorování dětí. Matky dětí byly vyhledávány pomocí techniky snowball. Výsledky z rozhovorů a pozorování dětí byly zpracovány formou sběru dat dle humanistického modelu V. Hendersonové. V další části byl proveden polostrukturovaný rozhovor s lékařkou pracující na standardním neonatologickém oddělení ve fakultní nemocnici. Lékařka byla kontaktována přímo tazatelkou, zda by byla ochotná se šetření zúčastnit. Obdobným způsobem byl proveden rozhovor s ředitelkou organizace DEBRA ČR. Pro každou skupinu respondentů byl určen odlišný druh otázek. Shodovaly se v některých společných tématech, jako byla péče o pacienty s onemocněním Epidermolysis bullosa a přístupu k nim.

Rozhovory byly nahrávány na diktafon, později byly přepsány do programu Microsoft Office Word 2007. V rozhovorech se sestrami se poté hledaly společné znaky k dané problematice pomocí metody tužka- papír. Na základě pozorování inspirovaného humanistickým modelem V. Hendersonové a polostrukturovaných rozhovorů s matkami dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa byly zjištěny informace ohledně péče a ošetřování dětí trpící „Nemocí motýlích křídel“ a následně zpracovány formou sběru dat dle uvedeného modelu. Šetření s lékařkou pracující na standardním novorozeneckém oddělení bylo do práce zařazeno z důvodu, že doktor starající se o novorozené dítě, spolu s týmem neonatologických sester, může být jeden z prvních odborníků, který je schopen nemoc Epidermolysis bullosa zaznamenat a rozeznat.

Neonatoložce byly položeny otázky, které se věnují tématu nemoci Epidermolysis bullosa (EB) a následně byly zpracovány.

V poslední části výzkumné práce bylo provedeno šetření s vedoucí pracovnící organizace DEBRA ČR. Organizace DEBRA ČR je první organizací, která pomáhá dětem postiženým onemocněním EB a jejich rodičům i dospělým pacientům s tímto onemocněním. Seznamuje pacienty a veřejnost s nemocí, podporuje rodiny a pacienty po psychické stránce, sociální a ekonomické stránce. Organizace stmeluje dohromady rodiny se všemi formami onemocnění EB, aby ve své náročné situaci nezůstávaly samy. Podporuje solidaritu lidí k těmto pacientům a především shání potřebné finanční prostředky na ošetřovatelský materiál pro tyto pacienty. Mnoho rodin si život s nemocným dítětem bez organizace neumí vůbec představit. Polostrukturovaný rozhovor probíhal v sídle organizace DEBRA ČR v Brně. Byl pořízen na nahrávací zařízení a později přepsán do výše uvedeného programu.

Výsledky šetření byly rozděleny do čtyř oblastí. Přístup pediatrik sester k ošetřování dětských pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa. Přístup matek k onemocnění jejich dětí „Nemocí motýlích křídel“. Pohled lékařky z hlediska zdravotní péče o děti s „Nemocí motýlích křídel“. Pohled ředitelky organizace DEBRA ČR na život dětí a jejich rodičů s onemocněním Epidermolysis bullosa. Šetření probíhalo od prosince 2016 do dubna 2017.

3.2 Charakteristika výzkumného souboru

Šetření se týkalo celkem čtyř pediatrik sester, které pracují na ambulanci při Dětském kožním oddělení. Délka jejich působení v EB Centru je jeden, pět, deset a dvacet let. Jejich práce spočívá hlavně v péči o všechny dětské pacienty s kožními nemocemi. Všem pacientům s onemocněním Epidermolysis bullosa i těm dospělým, je vyhrazen speciálně jeden den v týdnu, kdy pacienti dochází do ambulance na pravidelné kontroly. Sestry úzce spolupracují s lékařem, pacienty a s rodiči malých pacientů. Náplň práce sester pak tkví především v ošetření ran pacientů, psychické podpoře, edukaci ohledně ošetřování a životního režimu, informování pacientů o nových možnostech a postupech a další. V případě hospitalizace pacientů s onemocněním EB docházejí na oddělení a pomáhají s převazy a ošetřováním nemocných dětí. Služebně nejmladší sestra pracuje v EB Centru přes rok a nejstarší přes dvacet let. Pediatriké sestry byly kontaktovány prostřednictvím paní primářky Hany Bučkové, která byla

oslovena tazatelkou ohledně své žádosti uskutečnit šetření o onemocnění Epidermolysis bullosa. Šetření bylo provedeno převážně na ambulanci, ale i na oddělení. Sestrám byly položeny otázky týkající se především specifik ošetrovatelské péče u dětí s Epidermolysis bullosa. Sestry byly vybrány do šetření především z důvodu toho, že v České republice disponují největšími zkušenostmi s ošetřováním dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa oproti jiným pediatrickým sestřím s obdobným zaměřením.

Dále byly sledovány celkem tři děti lišící se typem onemocnění Epidermolysis bullosa. S jejich matkami byly provedeny polostrukturované rozhovory. První matku si tazatelka vyhledala na veřejně přístupných webových stránkách, kterých je matka spoluautorkou a kde se lidé můžou informovat o „Nemoci motýlích křídel“. Případně mohou přispět rodině finanční částkou na podporu léčby jejich dítěte. Další matky byly pak kontaktovány první matkou a v případě souhlasu s účastí na šetření byl kontakt poskytnut tazatelce. Rozhovory s matkami pak probíhaly na základě osobního setkání s nimi a jejich dětmi. A do šetření byly zařazeny proto, že matky dětí s tímto onemocněním, jsou mnohdy největšími profesionály v dané problematice, jelikož musí převazy a ošetřování dětí provádět de facto denně a tudíž mají bohaté zkušenosti s různými typy ran, puchýřů a defektů různých příčin.

Další respondentkou, která se zúčastnila šetření, byla ředitelka organizace DEBRA ČR, která s pacienty a s rodinami pacientů s EB úzce spolupracuje a lékařka pracující na novorozeneckém oddělení, která se s onemocněním Epidermolysis bullosa setkala. V případě rozhovoru s ředitelkou organizace DEBRA ČR byl termín rozhovoru nejdříve domluven telefonicky a následně na osobní schůzce zrealizován. Organizace DEBRA ČR je výjimečnou organizací, která pomáhá pacientům a rodinám pacientům s onemocněním Epidermolysis bullosa. Shání potřebné finanční prostředky na ošetrovací materiál pro tyto pacienty. Také pořádá různé charitativní akce a kontaktuje sponzory a i některé kulturně významné osobnosti s nabídkou ke spolupráci s organizací. Rozhovor s neonatoložkou byl proveden obdobným způsobem s tím, že lékařka byla osobně oslovena tazatelkou, zda by byla ochotna se šetření zúčastnit a na základě kladného vyjádření byl rozhovor proveden.

4 Výsledky

4.1 Rozhovory s pediatrickými sestrami

Jedna z prvních otázek, která se věnovala přístupu pediatrických sester k ošetřování dětských pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa, zněla, jestli se sestry domnívají, že existuje rozdíl v ošetřovatelské péči například u novorozence s EB a u staršího dítěte s EB, případně zda by mohly říci, v čem rozdíl spočívá. Všechny sestry shodně odpověděly, že existuje rozdíl, a sestry 1, 2 se domnívají, že je lepší spolupráce se staršími dětmi. Sestry 3,4, že to není směrodatné, jelikož postupy ošetřovatelské péče se musí dodržet u všech pacientů stejně bez závislosti na stáří pacientů.

Sestra 2 odpověděla: *“Myslím si, že ano. Mně se lépe spolupracuje se staršími dětmi. Můžu si s nimi při převazu povídat, a tím mohu odpoutat jejich pozornost od toho, co zrovna dělám, co jim není příjemné. U hodně malých dětí kolikrát nevíte, proč brečí, zda kvůli nepříjemnému převazu nebo jen z důvodu toho, že mají například hlad.”* Sestra 3 pak na stejnou otázku odpověděla takto: *“Tak určitě existuje. U novorozenců je jiné dávkování léků než třeba u starších dětí. Některé léky nejsou vůbec vhodné pro novorozence. Také způsob podávání léků může být obtížnější. Kolikrát se musí zavést i kanyla. Dále u novorozenců je potřeba pomoc další osoby při převazování, aby dítě jemně fixovala na místě, protože u převazů se používají nůžky a jehly, pinzeta a další věci a mohlo by dojít k poranění dítěte. Starší děti jsou kolikrát taky nespokojení, ale pokud se s dítětem správně pracuje či má, jak se říká „dobrý den,“ je ochotné Vám třeba samo podržet ruku a nechat si ránu ošetřit. Už nějakým způsobem chápou a je s nimi lepší domluva. Na druhou stranu, když s Vámi nespokojí, tak zklidnit starší dítě, aby si nechalo ošetření udělat, je přece jen náročnější než u novorozence“.*

Na další otázku, o jaké formě nemoci EB (EB simplex, dystrofická, junkční a četné podtypy) si myslí, že je nejhorší, sestry odpovídaly tak, že sestry 1, 2, 3 se domnívají, že je to individuální a nelze to jednoznačně určit. Sestra 4 si myslí, že dystrofická forma, ale připouští také, že je to individuální. Sestra 4 odpověděla: *“Obecně se považuje za nejhorší dystrofická. Ale nelze to takhle jednoznačně říct. U dystrofické existuje vyšší riziko vzniku spinocelulárního karcinomu, ale u junkční formy často*

dochází k úmrtí novorozenců. “Další otázka se věnovala souvislosti přímého vlivu rozsahu onemocnění EB na kvalitu života pacienta. Všechny sestry odpověděly kladně, ano. Sestra 3 odpověděla: “Určitě ano. Už jen vzhledem. Hodně špatně to snášejí matky dětí. Že jejich dítě má na sobě takové defekty, už jen tím, že ony se na to dítě každý den dívají a jsou s ním neustále. A mnoha matkám se stává, že se za jejich dítětem otáčejí lidi na ulici, proč je převázané a tak dále. Některé mamince se stalo, že ji i nařkli, že své dítě popálila. Musí to být nepříjemné. “Dále bylo zjišťováno, jestli si sestry myslí, že existuje rozdíl mezi tím, jak pacienti se sestrou spolupracují v závislosti na jejich postižení. Sestry sice odpovídaly rozdílně, ale shodovaly se v tom, že je to opět individuální a nelze to jednoznačně říct. Sestra 2 odpověděla: “Tak asi ano. Je rozdíl, jestli ošetřujete dítě, které má všude rány a puchýře a nedá na sebe sáhnout, protože ať sáhnete kamkoliv, tak ho traumatizujete, anebo jestli ošetřujete jen určitá místa na těle a ostatních se můžete sice šetrně, ale normálně dotýkat. Samozřejmě na to má vliv i délka převazu. Čím více budete mít postižených míst, tím déle budete rány převazovat. “

Sestry byly dotazovány i na to, proč je u dětí s EB důležitá správná technika ošetřování ran. Všechny sestry se shodovaly v tom, že správná technika převazu zkvalitňuje pacientům život. Sestra 2 odpověděla: *“Protože tato nemoc se léčí hlavně symptomaticky. Nelze zatím vyléčit. Chceme tedy předejít hlavně komplikacím s touto nemocí spojenou. Správnou technikou ošetřování ran můžeme zmírnit bolest pacienta a pomáháme mu tak žít kvalitnější život. “*Další otázka se týkala nejčastějších chyb, kterých se zdravotníci při převazu a ošetřování ran dětí s EB dopouští. Sestry 1, 2, 3 se shodly v tom, že nejčastější chybou zdravotníků je neinformovanost o nemoci, sestra 4 vyjmenovala konkrétní chyby. Sestra 3 odpověděla: *„Nevědomost. Nemyslím si, že by někdo chtěl pacientům ublížit. Ale už jen špatným úchopem či stisknutím kůže pacienta může dojít k poškození. A pokud se zdravotník ještě v životě s takovým pacientem nikdy nesešel, může dojít k hodně chybám při kontaktu s ním, ať už se jedná o manipulaci s pacientem, ošetřování ran, jídelníček atd. “* Sestra 4 pak odpověděla: *“Konkrétně například špatná obvazová technika, špatně vyvázané prsty, špatná manipulace s pacientem, špatný postup při odběru krve, špatně zavedená kanyla. Používání normálních náplastí u pacientů. Špatně zvolená desinfekce a přípravky na kůži, špatně aplikované přípravky na kůži. Strava. “*

Jedno z posledních témat k rozhovoru bylo, jestli si sestry myslí, že existuje rozdíl mezi puchýři způsobenými například popáleninami a puchýři způsobené nemocí EB, a pokud ano, tak v čem spočívá. Sestry 1,2,3 odpověděly, že existuje, ale ne velký. Sestra 4 si nemyslí, že existuje velký rozdíl mezi puchýři různého původu. Sestra 1 se domnívá: *“Ano, existují. Puchýře vypadají podobě, ale rozdíl je v ošetřování. Puchýř způsobený EB se nevstřebává. Puchýře je potřeba ošetřovat, propichovat tangenciálně sterilní jehlou, někdo používá i sterilní nůžky tak, aby byla zachovaná spodina a dle toho, jak rána vypadá, se dále ošetřuje. Puchýře způsobené popáleninami se většinou nepropichují a nechávají se vstřebat.”* Sestra 3: *“Myslím si, že ano. I když názory na ošetřování puchýřů po popáleninách se liší, záleží na zvyku daného oddělení či ambulance, kam pacient s popálením přijde. Na rozsahu popálení. Na tom, co určí lékař. Ale puchýře způsobené nemocí EB se propichují, a to tak, aby byla zachována spodina puchýře a obsah puchýře se opatrně vytlačí ven, a pak se puchýř dále ošetřuje. Při popáleninách se taky často používají analgetika. Analgetika při převazech všichni pacienti s EB nevyžadují.”* Sestra 4: *“Myslím si, že zase tak velký rozdíl tam není, protože se postupy na některé oblasti ošetřování mění. V dnešní době se upouští od některých starých postupů ošetřování, které dříve byly dobře. U puchýřů způsobené EB se puchýře propichují a obsah opatrně vymáčkne a dbá se na to, aby se zachovala spodina puchýře. U popálenin, záleží tedy jakých, lze tento postup také využít. I gely a krémy, které používáme my u převazů, se používají na popáleniny. Některé jsou přímo na ně určené. Přípravků, které jsou určené hlavně pro pacienty s EB, je minimálně.”* (obr. 1)

Na otázku, na kterých místech na těle se dle sester puchýře (způsobené EB) nejhůře hojí, se všechny sestry se shodly, že styčná, predilekční a chronická místa. Sestra 3 odpověděla: *“Tak určitě chronicky namáhaná místa. Proto doporučujeme pacientům používat antidekubitální podložky. U dětí, které lezou po kolenou, je pak vhodné preventivně používat na nejvíce namáhané oblasti pěnová atraumatikcá krytí (obr. 2) nebo měkce vystlané chrániče. U dětí, které mají například defekty na ploškách nohou, doporučujeme nošení například dvou párů ponožek na sobě anebo boty vystlat pěnovým krytím. Dále se hůře hojí místa, která jsou vystavena nějakému neustálému oděru. Mohou to způsobovat například knoflíky na oblečení, zipy, švy. Pacientům proto doporučujeme, aby oblečení nosili „naruby“, a tím se vyhnuli těmto problémům. A dále jsou postižena místa, kde dochází k častému pocení. Hlavně v létě může snadno dojít k zapocení a zhoršení ran u pacientů.”* A poslední otázka se týkala odlišnosti převazů

a ošetřování ran dětí s EB od převazů a ošetřování ran na jiných odděleních. Všechny sestry se shodují v tom, že ošetřování ran pacientů s nemocí EB je velmi specifické, ale všude by měly být dodrženy standardy ošetřování, které by měly být stejné pro všechna oddělení stejného zaměření.

Sestra 1 odpověděla: *“Tak v obecných postupech určitě ne. Všude by mělo platit sterilní ošetřování ran, používání sterilních rukavic atd. Ale je pravda, že určité postupy se liší. Třeba při odběrech krve se běžně používá k zaškrcení končetiny Esmarchovo „škrtidlo.“ To u pacientů s EB používat nelze. Používá se místo toho látková plena. Místo náplasti se pak používá pěnové atraumatické adherentní krytí.“* Sestra 2 odpověděla: *“Tak my spadáme pod kožní oddělení. Ale spíše je specifické převazování ran a péče o pacienty s EB než to, na jakém oddělení se nacházejí. Například i zavedení kanyly u pacientů s EB má svá specifika. Kanyla se jim nelepi přímo na kůži, protože by se jim tím kůže poškodila. Ale ze speciálního pěnového krytí se udělá náhradní „kůže“, zavede se kanyla a upevní se náplastí na náhradní kůži, díky tomu nedochází k traumatizaci kůže pacienta. A kanyla se může kdykoliv vyndat a lze s ní pracovat jako s kanylou u pacienta, který nemá poškozenou pokožku“*

Sestra 4 potom odpověděla takto: *“Domnívám se, že postupy v ošetřování by měly být stejné, dle standardů. Ale je pravda, že my některé věci nepoužíváme. Ani nesmíme, protože bychom poškodily pacienta. Například nepoužíváme běžné náplasti. Převazy probíhají přísně sterilně, dbá se na to, aby nedocházelo k rezistenci mikroorganismů v rání výběrem vhodných antibiotik a zda je nutné antibiotika vůbec podávat. Spolupracujeme s několika odborníky, které máme v týmu EB Centra, abychom pacientovi poskytly co nejkvalitnější péči. Takže ošetřování nezáleží jen na nás pediatrických sestrách, ale na spolupráci s jednotlivými odborníky, se kterými se radíme na dalších správných postupech.“*

4.2 Sběr dat dle V. Hendersonové

Sběr dat dle modelu V. Hendersonové byl proveden na základě rozhovorů s matkami dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa a pozorováním dětí. Výpovědi jednotlivých matek se v některých oblastech shodovaly. Jednalo se hlavně o oblast specifík ošetřování ran (obr. 26), dále oblast stravování, vyprazdňování, pitného režimu, spolupráce s dítětem, spolupráce se zdravotnickým personálem, potřebou podpůrné organizace a další.

Dítě 1

Pacientem je chlapec (3 roky), který se narodil s Epidermolysis bullosa dystrophica (těžká forma). Chlapeček trpí dystrofickou formou EB s těžkými projevy. Rodiče jsou přenašeči nemoci, fenotypově zdraví. Má starší sestru, která je zdravá. Potom, co jejich dítěti byla tato nemoc diagnostikována, se rodiče zajímali o to, zda se v minulosti v jejich rodině nemoc nevyskytovala. Zjistili, že jinou formou nemoci trpí jeden člen rodiny ze strany manžela, ale jelikož rodina nechtěla podstoupit molekulárně genetické vyšetření, protože rodiče dítěte tvrdili, že se nejedná o nemoc EB, se o nemoci dlouhou dobu nevědělo.

Matka dítěte žádnými závažnými chorobami netrpí, její manžel trpěl na febrilní křeče. Chlapeček prodělal běžné dětské nemoci, které ale u něj měly horší průběh než u zdravých dětí. Dále prodělal infekční stafylokokové a streptokokové onemocnění, ale tehdy když byl hlavně hospitalizován v nemocnici. Dle matky byla jejímu synovi EBD diagnostikována krátce po porodu. Chlapeček po narození měl strženou kůži na nártách, v puse měl chuchvalce krve a při jejich odstraňování mu byla stržena kůže na horním rtu, čirý puchýř měl kolem jedné bradavky. V krajské nemocnici strávil asi 2 hodiny, poté byl převezen do oblastní fakultní nemocnice a druhý den do Brna, do EB Centra, kde se o ně postaral tým odborníků. Při pravidelných kontrolách v EB Centru navštěvují gastroenterologii, kožní oddělení, hematologii, výživového poradce. Ob návštěvu také rehabilitaci a dle potřeby psychologa.

Chlapeček váží asi 9,8kg a měří asi 87 cm. Je menší postavy, hubený a vypadá spíše jako dvouleté dítě. Maminka chlapce uvádí, že přijímání potravy je u syna hodně problematické. Matka syna musí krmit. Stravu mu mixuje, jinak by se dusil. Jedno krmení jí v minulosti zabralo i hodinu času, dnes se situace značně zlepšila a dítě je schopné se najíst i za patnáct minut. Někdy se už nají i sám. Důvodem byl gastroezofageální reflux. Matka dítěte se snaží synovi podávat pestrou stravu, bohatou na bílkoviny a minerály. U dítěte dochází ke ztrátám železa a vody otevřenými a dlouhodobě se nehojícími ranami. Dle maminky přijímání potravy u syna komplikuje i fakt, že chlapec má zkažené zuby a nechce jíst. Stravu kouše jen pomocí předních zubů, neskousává ji stoličkami, jelikož je to pro něj bolestivé. Strava je tak nedostatečně

skousaná, a tím se dává. Z jídel má dítě nejraději „rajskou“ omáčku, dále mu maminka mixuje hrušku. K pití má nejraději čistou vodu nebo bylinkový džus. Chlapeček užívá omeprazolový sirup. Volbu jídelníčku pro syna matka konzultuje s odborníky v EB Centru (obr. 25).

Vzhledem k nízkému energetickému příjmu musí užívat Fortinicareamyfruit (obr. 11) a Fortinimultifibre (obr. 10) a do jídla mu přidává Fantomalt (obr. 9), se kterým má matka dobré zkušenosti. Dítě je mírně dehydratované. Matka pitný režim u dítěte dodržuje tak, že pomocí injekční stříkačky s danou tekutinou chlapci aplikuje její obsah do pusy, jinak by chlapec nepil (obr.12). Chlapec trpí na febrilní křeče. Dále prodělal onemocnění herpetickým virem. Pravidelně užívá na podporu imunity kolostrum. Problém má s vyprazdňováním. Jednou za den užívá Forlax na podporu vyprazdňování. Bez Forlaxu bývá běžné, že se nemůže vyprázdnit i po více než dvou dnech. Když má stolici hodně tuhou, podává mu matka Easylax. Chlapeček má značně narušenou integritu kůže. Puchýře a potřhanou kůži má po celém těle. Dle matky neexistuje místo, kde by jej mohli uchopit bez obav, že mu ublíží. Stačí i jemný dotyk a u chlapečka dochází k těžkému poškození. Nejvíce puchýřů má na ramenou, loktech, pažích a předloktí, kolenou, nohou, kotnících, stehnech a dalších místech (obr. 17).

Převazování ran nastává po koupeli, která probíhá maximálně třikrát do týdne, ale také individuálně dle stavu ran a potřeby. Koupání se děje nejlépe po svačině. Chlapečka maminka vysvleče z prádla a ponechá mu krytí. S tím jde asi na 15 minut do vany, kde sedí na pěnovém molitanovém lehátku a hraje si s hračkami (obr. 21). Do vodní lázně přidává hypermangan anebo používá ovesnou koupel. Ve vaně po odmočení se sundá krytí. Poté ho matka přendá na přebalovací pult a ošetří rány (obr. 18).

Dítě je dle maminky hyperaktivní, vzteklé a občas nespolupracující, takže si hodně ran udělá samo tím, že se v neklidu o něco praští, neopatrným pohybem si strhne již hojící se rány atd. Matka dítěte uvádí, že když byl chlapec menší (kojenecký věk), tak měl o hodně méně ran. Když začal lézt a chodit, tak ze začátku padal, a tím se také zvýšil počet puchýřů a ran. Ale na druhou stranu, když byl v novorozeneckém či kojeneckém období, tak museli být u převazů dva (nejlépe matka a otec dítěte), ze začátku k nim docházela na pomoc s převazováním ran i sestra z oblastní charity.

Dnes už matka zvládá koupání i převazování defektů sama. Rozdíl v ošetřování ran vnímá v návaznosti na roční období, v létě se prý rány hojí hůře než v chladnějších měsících a kůže je hodně náchylná na dotek. Puchýře matka propichuje žlutou jehlou (0,9 mm). Na rány užívá nejvíce ActiMaris gel, ale podle stavu rány i Betadine mast, Hemagel, Prontosan gel. Dále na rány užívá zinkový krém, připravovaný v lékárně (obr. 4), Reha krém a na promazání Epaderm. Z obvazového materiálu pak používá na obvazování rukou a nohou Coverflexy, Peha-crepy. Dále používá na postižená místa adhezivní krytí Mepilex různé tloušťky a šířky (lite, transfer, XT), neadhezivní Polymem a dále adhezivní traumatické mřížky Mepitel (obr. 1) (obr. 2). Z Mepilexu si vytváří šablony, díky kterým pak snadno může z materiálu vystříhnout požadovaný tvar a rychle přiložit na místo, které má být kryto (obr. 5) .

Maminka udává, že se dítě nechce celkově nechat ošetřit, nejvíce je však asi problematické ošetřování chrupu. Často se pak dle matky stává, že u převazů brečí jak syn, tak i ona, protože je to pro ni psychicky náročné hlavně v tom, že ví, že svému dítěti pomáhá, ale ono přesto brečí a je mu to nepříjemné. Obvazy má celý den, i s nimi spí. Rukavice, které mu chrání prsty, na noc sundává, dříve v nich i spal (obr. 7). Dále na ochranu kolenou používá nákoleníky (obr. 8). Výběr oblečení je také značně obtížný a limitovaný. Nově matka zkouší synovi oblékat bambusové prádlo, které jí bylo doporučeno kvůli vyšší savosti materiálu.

Matka se synem musí rehabilitovat. Pravidelně navštěvují rehabilitaci. Mezi kontrolami se synem musí cvičit, hlavně motoriku prstů, aby nedocházelo ke srůstům jednotlivých prstů k sobě, a tím k pozdější dysfunkci celé ruky. Chlapeček je dle maminky aktivní, až hyperaktivní. Chodit začal v roce a půl a naučil se chodit díky dřevěné ohrádce, kterou měl vypořstovanou a i na dně ohrádky měl matraci, aby se zmenšilo riziko úrazu a odření (obr. 19). Dále mu maminka „změkčila“ židličku na sezení. Do dvou měsíců života spal v postýlce, kterou měl rovněž „vyměkčenou.“ Dnes spí s matkou v posteli, kterou má také „změkčenou“ a obloženou polštáři a dekami a různými krabicemi kolem obvodu postele tak, aby dítě nemohlo z postele spadnout či si jinak ublížit.

Chlapec celý den nosí rukavice, pod nimi má ještě krytí. Hraje si se vším, nejvíce má rád lego a autíčka, dříve si hrál s pěnovými kostkami (obr. 20). Slovní zásoba dítěte je zatím omezená. Matka se synem navštívila i psychologa z obavy, aby minimální rozsah slov neznamenal nějakou vývojovou vadu. Chlapeček je sice mírně opožděný,

ale problém s mluvením je spíše fyziologického rázu, jelikož chlapec trpí srůsty a dalšími patologiemi jazyka, tudíž je pro něj vyslovování slov značně komplikované a jeho slovní zásoba je omezena například jen na „máma, táta, bebe“ a komunikace s matkou je tedy velmi obtížná. Nejtěžší pro rodiče je psychická stránka nemoci. Matka ví, že veškerou svou péčí synovi pomáhá, ale vzhledem k rozsahu ran a poškození je dítě vlastně každý den traumatizováno, při převazech brečí, a to má samozřejmě negativní dopad i na psychiku rodičů, jelikož je těžké si stále dokola uvědomovat, že i při náročných převazech a ošetřeních, které dítě bolí, mu tím zároveň rodič pomáhá.

Dítě 2

Další pacientkou je malá slečna (2,5let), která se narodila s Epidermolysis bullosa dystrophica (středně těžká forma). Dle její maminky nic nenavštěvovalo tomu, že by měla být holčička nemocná. Matka podstoupila v těhotenství odběr plodové vody, který byl v pořádku, tudíž se těšila na zdravé dítě. Bezprostředně po narození mělo miminko dle matky boláček na uchu, nosu a rtu. Žena rodila ve fakultní nemocnici.

V průběhu těhotenství jí byl diagnostikován gestační diabetes. Po narození dítěte lékaři zjišťovali, zda matka neprodělala nějaké infekční onemocnění, které by mělo vliv na zdraví dítěte. Po odstranění náplasti po incizi, v rámci odběru suché kapky krve na screeningovou kartičku z paty novorozence, došlo u dítěte ke strhnutí kůže a dle matky už více méně začalo být jasno. Matka neměla o nemoci bližší informace ani ji neznala, jen věděla, že existuje. Ale ihned pojala podezření, že by se mohlo jednat o toto onemocnění. Pan doktor ve fakultní nemocnici jí opravdu tuto nemoc potvrdil. Třetí den matku s dítětem okamžitě převáželi do FN Brno, na oddělení 56. Tam je přivítala paní primářka Hana Bučková a hovořila s matkou o této nemoci. Také za matkou přišla pracovnice z DEBRY.

Pro maminku to dle jejích slov upřímně nebylo pěkné období. Radost z toho, že se jí narodila vytoužená dcera, střídal strach, bezmoc a nenávisť matky sama k sobě. Musela ihned navštívit v Brně psychologku. Byla po porodu, sama, s nemocnou dcerou, plná emocí a strachu. Dle maminky následovaly i myšlenky se dcery vzdát. Nevěděla, zda péči o dceru zvládne, jak bude celá rodina dál fungovat, měla velký strach a oprávněné obavy. Dle svých slov má toho nejskvělejšího muže na světě, který jí opravdu moc

„podržel“ a ve všem jí velice pomáhal a pomáhá stále. Pro celou rodinu je to dodnes po psychické stránce velmi těžké, první rok života holčičky byl prý asi zatím nejhorší.

Maminka neví, jak se nemoc bude dál vyvíjet. Holčička je moc šikovná a maminka je ráda za to, že ji mají, i když to dle ní bude mít v životě opravdu velice těžké. Ale matka věří, že jako správný lev se se svou nemocí popere, jak nejlépe bude umět. Dítě tedy trpí dystrofickou formou EB. Rodiče jsou fenotypově zdraví. Závažné choroby se v rodině nevyskytují. Rodiče dítěte si nejsou vědomi toho, že by se v rodině nemoc již někdy vyskytla. Dcera prodělala běžné dětské nemoci, které ale u ní mají horší průběh než u zdravých dětí ve stejném věku. Před nedávnem podstoupila operaci konečníku, která u ní byla indikována kvůli zhoršenému vyprazdňování. O dceru se stará tým odborníků v EB Centru v Brně. Při pravidelných prohlídkách navštěvují dermatologa, nutričního terapeuta, hematologa a rehabilitaci. Dcera s matkou dochází na pravidelné kontroly k běžnému dětskému lékaři a stomatologovi.

Dítě je navyklé jíst 4-5x denně. Nejraději má sladká jídla. Dle slov maminky má nejraději přesně to, co by neměla jíst, sladké „Brumíky“ a bábovky. Matka se domnívá, že si její dítě oblíbilo sladké a měkké bábovky, protože jsou pro ni lépe stravitelné a průchodné dutinou ústní, a méně tak dráždí defekty, které má v puse a v jícnu. V současné době má holčička narostlé první zuby, tudíž se jí rozšířil repertoár potravin, které může snadněji jíst. V minulosti u ní docházelo ke krvácení z dutiny ústní a jícnu. Zlepšilo se to dle slov její matky, když jí narostly zuby. Jen občas u dítěte dochází k dušení se po konzumaci jídla. Holčička nechce moc pít, vypije asi kolem 0,5 litru tekutin za den. Nejraději má „bublínkové“ nápoje a jahodový džus. Je mírně dehydratovaná. Ke ztrátě tekutin dochází otevřenými ranami, které má nejvíce v oblasti zad, kolenou, na rukou a nohou (obr. 13).

Podvýživou netrpí. Váží 12,5 kg a měří asi 95 cm. Dítě problémy s močovým ani s pulmonálním systémem nemá. Trpí zácpou, užívá Forlax. Problém, který vyplývá z její nemoci, má s kožním systémem, integritou kůže. Matka dítě dvakrát až třikrát do týdne koupe, po koupání mu ošetřuje defekty na kůži. Koupání s ošetřováním ran zabere asi 45 minut denně. Když byla slečna menší, pomáhal s ošetřováním manžel. Pokud je rána prosáklá či jinak akutní, ošetřuje ji matka ihned. K ošetřování ran používá pěnové krytí Mepilex různé šířky. Oblepují se především kolena, záda, třísla, kotníky a nártý. Pacientka přišla o velkou část nehtů na rukou i nohou a používá rukavičky

vyrobené protetikým technikem. Dále se chrání nákolenníky. Na vysušení ran maminka aplikuje zinkový krém vyrobený v lékárně, na hnisavé rány pak Betadine mast.

Výbornou zkušenost má pak s užíváním ActiMaris gelu na hojení ran. Střídá jej s Betadine mastí. Na desinfekci ran pak používá kombinaci 3 desinfekcí, které střídá, aby nedocházelo k rezistenci patogenů kolonizujících pokožku, používá tedy Octenisept roztok, Prontosan roztok, Cyteal roztok (obr. 3). Vybranou desinfekci aplikuje na sterilní čtverec a pak přikládá na postižená místa, dle doby doporučené na přípravku ponechá roztok působit a pak ránu dále ošetřuje. Na propíchnání puchýřů využívá sterilní oranžovou jehlu (0,5 x 0,25mm průměr), která matce vyhovuje více než jiné. Nejhůř se mamince ošetřují kolena, která jsou citlivá, a nehtové lůžko, když se na něm vytvoří puchýř, který se pak musí následně ošetřit.

Ošetřování ran probíhá bez analgetik. Holčička při ošetřování spolupracuje dle toho, jak ji ošetřované rány bolí. Někdy probíhá ošetřování téměř v klidu, někdy ji skoro vůbec nelze ošetřit. Maminka vyzorovala, že lépe snáší ošetřování některých puchýřů než jiných, někdy přijde dokonce i holčička sama, že je chce propíchnout. Souvislost mezi tím, jaké puchýře jsou pro holčičku „lepší“ než jiné (př. hnisavé, krvavé), se zatím objasnit nepodařilo, ale na každý puchýř reaguje odlišně. Dítě chodí pravidelně přes den spát 1 x denně po obědě. V noci pak doba spánku činí průměrně 10hodin. Spí zhruba od 21 hodin do 7 hodin do rána.

Nejraději si hraje s plastelínou, s míčem a s panenkami. Ráda maluje vodovými barvami a fixy. Dle slov maminky na první pohled není poznat, že by její dcera byla takto nemocná. Rány má většinou zakryté převazy pod oblečením, a tudíž nejsou tak patrné (obr. 13). Dítě disponuje velkou slovní zásobou, což je dle matky obrovská výhoda, protože se s ní snáze domluví na tom, co holčička potřebuje. Mluví ve větách. Je šikovná a obratná. Vztahy v rodině jsou dobré. Příbuzní se jim snaží pomáhat. Dívka má staršího bratra, je mu 10 let.

Pacientka má nastaven vyšší práh bolesti. Při převazech ran neužívá analgetika, s maminkou často bojuje a křičí, ale převazy probíhají i relativně v klidu. Dle matky je nejtěžší „ustát“ převazy po psychické stránce, jelikož je náročné si stále uvědomovat, že přestože dítě převaz bolí, tak mu člověk tím ošetřením vlastně pomáhá. K infekcím mají rány náchylnost hlavně v létě, kdy se dle maminky celkově zhoršuje stav pokožky

dítěte. Pokud se v létě holčičce vytvoří puchýř, bývá pravidlem, že do jednoho dne jí zhnisá. V zimě je stav pokožky naopak lepší.

Dívka netrpí na streptokokové a stafylokokové infekce, jen při pobytu v nemocnici. V nedávné době prodělala laryngitidu. Minulý rok pak klíšťovou encefalitidu. Byla léčena antibiotiky. Dívka prodělala běžné dětské nemoci, jako je nachlazení a rýma. K lehčím úrazům u dítěte dochází celkem běžně, od uskrínutých prstů (obr. 14), šlápnutí druhou osobou na nohu (obr. 16) až po pády, když může dojít i ke stržení velké plochy kůže, hlavně na predilekčních místech, jako jsou kolena, paty, lokty (obr. 15). Léčba a ošetření jsou pak obtížné díky samotné nemoci a hlavně díky tomu, na jakých místech je právě pokožka stržená, jelikož u dětí dochází k pádům celkem často a postižené místo pak nemá dostatek času na zhojení se.

Pádům, úrazům a otlačením se maminka snaží předcházet oblepením postýlky dítěte, a to nejčastěji molitanem, vypodložení dekou, měkkou přikrývkou. Ve vaně pak holčička sedí na pěnovém lehátku. Poruchy termoregulace nemá, pouze při virovém či bakteriálním onemocnění, které je s výkyvem teploty do vyšších hodnot prakticky spojené. Holčičce se maminka snaží veškeré věci, se kterými přijde do styku a mohly by jí ublížit, nějakým způsobem „vyměkčit“. Ať se jedná o autosedačku, která není přizpůsobená pro děti s EB, ve vaně používá již výše zmíněné lehátko, konkrétně pěnového medvídka, na kterém holčička sedí.

Dále úchopy dítěte probíhají přes plenu, gázový čtverec či jen jemně rukou tak, aby nedocházelo k poškození kůže. Po fyzické i psychické stránce se holčička správně vyvíjí, ovšem kromě poškození, která jsou spojena s nemocí EB. Je drobnější konstituce a má defekty na kůži a sliznicích, které jsou ale spojeny s její diagnózou. Letos půjde do školky. Bude mít svého asistenta a už se moc těší.

Dítě 3

Poslední pacientkou je malá slečna s diagnózou Epidermolysis bullosa junctionalis (těžší forma, dosud nepopsaný podtyp). Je stará 2,5 let. Asi jako každá maminka se matka holčičky těšila na zdravé dítě. Nikdy dříve se nemoc v rodině neobjevila, tudíž nebyl důvod se obávat nejhoršího. Po narození se holčičce objevily první puchýře na obličeji, tvářích a rtech. Později se objevily defekty na dolních končetinách.

Matka byla s dcerou převezena z krajské nemocnice do oblastní fakultní nemocnice. Z fakultní nemocnice byly převezeny do Brna, do Dětské nemocnice, kvůli podezření na nemoc EB. Na kožním oddělení při Dětské fakultní nemocnici v Brně se jim věnovala paní primářka Hana Bučková ve spolupráci s týmem dermatologických sester a dalších lékařů z EB Centra. Nezastupitelnou roli také hrála pomoc sociálních pracovníků z organizace DEBRA ČR.

Po sérii testů byla malé pacientce potvrzena předurčená diagnóza a mladé rodině se „obrátil“ život naruby. Stav holčičky se po narození zkomplikoval ještě tím, že k ranám a defektům přibyly infekce, hlavně stafylokokové, streptokokové a pneumonádové, které musely být léčeny antibiotiky a komplikovaly léčbu již tak špatně se hojících ran. Maminka holčičku bezprostředně po porodu neviděla, jelikož porod probíhal „císařským“ řezem a dítě viděla až po 4 dnech. O nemoci neměla moc informací, vlastně si ani pořádně nedokázala představit, o jakou nemoc se jedná. Myslela si, že se jedná pouze o nějakou infekci, která bude vyléčena antibiotiky a že vše bude zase v pořádku. Rozsah a následky nemoci si v té chvíli vůbec neuvědomovala. Na rozdíl od jejího manžela, který si informace ohledně EB vyhledal na různých internetových portálech a v dostupné literatuře a postupně zjišťoval, čím vším by jeho dcera mohla trpět. Dle matky dítěte se asi její manžel s realitou, že jejich dcera je takhle vážně nemocná, srovnával hůř než ona.

Dítě trpí junkční formou EB. Rodiče jsou zdraví přenašeči. Závažné choroby se v rodině nevyskytují. Dle matky dítěte jsou v rodině první, u kterých se tato nemoc projevila. Jejich dcera prodělala běžné dětské nemoci, které u ní probíhaly hůř, než u zdravých dětí. Od loňského března zažívají náročný rok, a to hlavně kvůli rezistentním stafylokokovým a streptokokovým infekcím. Dále holčičku sužují infekce způsobené pneumonádou a kvasinkami. Defekty má dítě na obličeji, ale hlavně na obou dolních končetinách a na ruce. Rodiče nechali holčičku očkovat na veškerá očkování, která děti v jejím věku mají absolvovat. O dceru se tak, jako o jiné „motýlky“, stará tým odborníků v EB Centru v Brně. Při pravidelných prohlídkách navštěvují dermatologa, nutričního terapeuta, hematologa a rehabilitaci.

Dcera s matkou dochází na pravidelné kontroly k běžnému dětskému lékaři a stomatologovi. Dítě je navyklé jíst 3x-5x denně. Dívka má nejraději omaštěný řízek, který by dle matky prý vůbec jíst neměla, ale nedokáže jí ho jednou za čas odepřít.

Také má ráda jogurty a piškoty. Nesnáší prý dle slov maminky zeleninu, za to miluje sladké. Matka se také s dcerou dostává do situací, kdy dítě sní něco, co by jíst nemělo, například sušenku, hranolky či bramborový lupínek. Nezřídka se pak stane, že si těmito potravinami ublíží, ale dle slov matky jí to vůbec nevadí a jde si pro další. Nejraději pije čistou vodu a jablečný mošt či džus.

V současné chvíli zařadili do jídel i nutriční výživu „Fresubin,“ která pomáhá při podvýživě vyrovnávat nutriční hodnoty v těle, především u pacientů s rizikem podvýživy. Dle maminky dítěte je to „výborná věc“, jelikož výživa má neutrální chuť a lze ji zařadit do jídel nebo k jídlům, které má holčička ráda bez toho, aby ji dítě rozpoznalo a po sléze odmítlo sníst, což se stávalo v minulosti s podobnými výrobky s příchutí. V rodině se často konzumují ryby. Dle matky má dítě hlavní sledované krevní parametry v pořádku, holčička má hraniční chudokrevnost a nižší hladiny zinku a železa, jinak je v pořádku. Jednou musela přijmout krevní transfuzi.

Holčička problémy s močovým ani s pulmonálním systémem nemá. Trpí zácpou, tak jako mnoho pacientů s EB. Užívá proto Forlax, který její maminka chválí, že s ním mají dobré zkušenosti, a začali ho dítěti dávat docela nedávno na doporučení ošetřujících zdravotníků. Jinak prý vyprazdňování dítěte bylo velkou noční můrou pro celou rodinu. Matka uvádí, že její dítě je veselé a radostné, ale pokud holčičku trápily problémy s vyprazdňováním, mělo to velký vliv i na její psychiku. Byla prý protivná a nechtěla pak ani jíst a pít, zvláště pokud se nemohla vyprázdnit po několik dnů. Stolice pak dle slov matky byla krvavá, tuhá a konečník měla dívka po vyprázdnění často potrhány. Matka se domnívá, že si dítě asi v jedné fázi vytvořilo i psychický blok k vyprazdňování. Pokud se dítě nevyprázdnilo do šesti dnů, matka pak strávila asi 2,5 hodiny držením holčičky, které dala předtím plenu, v náručí, v poloze vyprazdňování a čekala, až se dítěti spustí defekace. Dítě totiž odmítalo jít na nočník nebo záchod. Potom, co dítě začalo užívat Forlax, se problémy s vyprazdňováním zlepšily. Dle maminky je holčička po každém vyprázdnění veselejší a spokojenější a ona sama má kolikrát radost, jako kdyby dostala „Pandoru.“

Dítě má, jak už bylo výše řečeno, defekty hlavně na obou dolních končetinách, obličeji a rukách. Ruce jsou chráněny rukavicemi. Ošetřování ran probíhá po koupeli. Dle matky, je v současné chvíli trápí úporné infekce ran, způsobené stafylokoky, streptokoky a pneumonádou. Rány jsou pak povleklé, „lepivé“ a „zelené“. Dle

matky se pak nezřídka stane, že krytí z ran vystřihává i 30 minut. A traumatické mřížky jí kolikrát nejdou sundat z rány vůbec. Dítě je pak dle matky traumatizované a nechce se nechat třeba 14 dnů ošetřit. Nedávno jim byl doporučen i sprej s obsahem stříbra, který ale u ran neudělal očekávaný výsledek.

U mnoha dostupných věcí prý narážejí na to, že i ty doporučené materiály na dívčí rany prostě nemohou z různých důvodů použít. Užívají ActiMaris roztok, Octenisept roztok, hypermangan, Cyteal roztok, Betadine roztok, Betadine mast. Matka se domnívá, že čím méně složek v přípravku je, tím více dítěti pomáhá. Roztoky silnější koncentrace dítěti nedělají dobře. Holčička se koupá se v nafukovacím bazénku. Matka jí sundá oblečení a plenu, do vody jde jen oblepena Mepilexy. Někdy se stane, že sekret silně přischne ke krytí a staré krytí nejde dolů. Holčička prý měla už i období, že nechtěla, aby na ni maminka dívala, natož aby ji převazovala. Často se i stávalo, že za ní maminka musela běhat a za „letu“ jí například propíchnout puchýř tak, aby si toho dítě co nejméně všimalo.

Po vykoupání ve vodě s desinfekčním roztokem, který matka střídá, dítě vyndá pomocí pleny a začne s ošetřováním ran. Nejčastěji dítěti dá do ruky telefon, na kterém pustí nějakou pohádkou, aby se holčička zabavila a nesledovala matku, jak ji ošetřuje. Nejraději sleduje pohádky o Krtečkovi anebo anglické, takže se prý při převazech spolu i učí (myšleno žertem). Holčička má prý období, kdy si Mepilexy odlepuje sama a chce si sama propíchnout i puchýře. Ale pak existují dny, kdy převazy a ošetřování ran odmítá úplně. Matka dítěti ohřívá desinfekce, například používá ohřátý Actimaris roztok. Desinfekční obklady dělá tak, že po zahřátí desinfekce nanese roztok na sterilní čtverce a naklade je na postižená místa, dle doby doporučené expozice je nechá působit, většinou tak 20 minut. Po uplynutí doby znova navlhčí čtverce další a dá je na ty původní čtverce, aby se promočily, a pak vyjme všechny. Okolí rány dříve dočišťovala štětičkami, ty už dnes nepoužívá, jelikož je dcera nemá ráda, a používá zinkovou mast.

Dítěti vadí, když jí natírá masti či krémy do ran. Matka si dopředu připravuje na krytí ran šablony z Mepilexu, klidně i na tři převazy dopředu. Vždy si ránu ohraničí zinkovou mastí, aby se nerozšiřovala, nechá zaschnout a pak nanese mast či gel dle potřeby rány a krytí Mepilex. Převazy probíhají sterilně a bez analgetik. Z oblíbených mastí, krémů a gelů má nejraději Flaminal, Flamigel, Octenisept gel, Prontosan gel a Topic Clear

Cream na obličej. Puchýře propichuje žlutou jehlou (0,9mm). Maminka uvádí, že se snaží s manželem jejich dítěti pomoci co nejvíce to jde, že se neustále vzdělávají ohledně problematiky nemoci EB a inspirují se i v zahraničí. S určitou nadsázkou by prý byli ochotni jet i za „nějakým šamanem“ do Afriky, kdyby měl mast, která by jejich dítěti zmírnila trápení.

Z hraček má nejraději dle maminky ty, se kterými by si vůbec hrát neměla. Pokud jdou s holčičkou ven, nejraději si hraje s kameny a chodí po obrubníku. Doma, pokud si má vybrat mezi plyšovým míčem a tvrdým dřevěným vláčkem, prý si pokaždé vybere tu druhou možnost. Oblíbenou hračkou je prý i kuchyňský váleček na nudle. Komunikace s holčičkou je dobrá. Už si umí říct, co chce a nechce, a tudíž se mamince s dítětem lépe spolupracuje. Vztahy v rodině jsou dobré. Holčička má ještě staršího bratra. Je zdravý. Malá pacientka má posunutý práh bolesti. Při převazech ran neužívá analgetika. Převazy jsou po psychické stránce velice náročné jak pro dítě, tak i pro matku. Matka tvrdí, že u této formy se neví, co přijde, takže je v „lehké euforii“, že by se to mohlo zlepšit. Říká, že její dcera je statečná, že jí nedává možnost zhroutit se. Když si poraní prst u nohy, tak jde po špičce, i když má puchýř, tak vždy si najde způsob, jak to udělat, aby mohla chodit.

Velký problém mají také s nákupem bot. Nemohou najít vhodnou obuv. A pokud už se nějaká obuv alespoň přiblíží požadovaným parametrům, musí ji matka stejně upravit dle požadovaných nároků na nošení. Dle maminky u této nemoci pomáhá hlavně pozitivní přístup k celé nemoci a k dítěti. Své dceři dávají s manželem a s celou rodinou najevo, že je vlastně výjimečná a krásná taková, jaká je. Pro matku jsou asi nejhorší převazy, jelikož rány jsou stále otevřené a ona má pak pocit beznaděje, že dceři nemůže víc pomoci, a když jí pomáhá, tak ji převazy bolí.

4.3 Rozhovor s lékařkou pracující na standardním neonatologickém oddělení ve fakultní nemocnici

Rozhovor s lékařkou pracující na standardním novorozeneckém oddělení byl do práce zařazen z důvodu, že doktor starající se o novorozené dítě, spolu s týmem neonatologických sester, může být jeden z prvních odborníků, který je schopen nemoc Epidermolysis bullosa zaznamenat a rozeznat. Neonatoložce byly položeny otázky, které se věnují tématu nemoci Epidermolysis bullosa (EB).

Vážená paní doktorko, jaké je Vaše zaměření a jak dlouho již pracujete ve svém oboru?

Jsem neonatolog a v tomto oboru pracuji 3 roky.

Setkala jste se již někdy s onemocněním Epidermolysis bullosa? Případně v jaké situaci?

S onemocněním EB jsem se setkala 1x. Jednalo se o donošené dítě narozené ve spádové nemocnici, které k nám bylo přeloženo ve stáří 1 dne z důvodu tvorby puchýřků na kůži. Nejprve mělo drobné puchýře na kůži, které se postupně zvětšovaly, poté se vytvořily puchýře i v dutině ústní, proto bylo nutné zavést nasogastrickou sondu, protože dítě odmítalo stravu. Všechna virologická vyšetření exantematických virových onemocnění byla negativní, proto se začalo pomýšlet na diagnózu EB. Holčičku jsme překládali na specializované oddělení v nemocnici Brno ve stáří 4 dnů s podezřením na EB, která se posléze potvrdila.

Jak se postupuje, pokud dojde k narození dítěte s podezřením na toto onemocnění?

Pokud je podezření na toto onemocnění, překládáme takovéto děti na specializované pracoviště v Brně.

Je dle Vás více problematické sdělit rodičům dítěte takovouto diagnózu oproti například jiným?

Celkově je problematické sdělovat rodičům diagnózy chronických nevyléčitelných nemocí, jako např. cystická fibróza, muskulární dystrofie a další. Oproti diagnózám vyléčitelných chorob je to samozřejmě obtížnější a rodiče to pochopitelně mnohem hůře přijímají.

Myslíte si, že dítě s onemocněním EB vyžaduje jiný přístup v péči oproti jiným dětem?

Rozhodně vyžaduje jinou ošetrovatelskou péči, z tohoto důvodu jsou narozené takto postižené děti, překládány co nejdříve na specializovaná oddělení, kde s ošetřováním mají mnohem větší zkušenost a také disponují potřebnými prostředky.

Probíhá u Vás na oddělení nějaká symptomatická léčba onemocnění? Případně jak?

Při našem setkání s EB jsme samozřejmě měli individuální ošetrovatelskou péči o toto dítě. Tuto péči jsme také konzultovali s pracovníky v Brně. Na postižená místa se dávaly speciální obklady (Mepilex), kůže byla také ošetřována speciálními přípravky.

Myslíte si, že má onemocnění EB nějaká specifika oproti jiným kožním chorobám?

Myslím si, že z hlediska EB je nejdůležitější správná ošetrovatelská péče, která se rozhodně liší oproti péči o jiné kožní choroby. V novorozeneckém období se kožní problematika objevuje velice často, ale většinou jako toxoalergické exantémy, kandidové vyrážky či virové exantémy, které ve většině případů nebývají závažné ani dlouhotrvající.

4.4 Rozhovor s ředitelkou organizace DEBRA

Do poslední části výzkumné práce byl zařazen rozhovor se stávající ředitelkou organizace DEBRA ČR. Rozhovor s vedoucí pracovnící organizace byl proveden hlavně z důvodu, že organizace DEBRA, je první organizací, která pomáhá dětem postiženým onemocněním EB a jejich rodičům a i dospělým pacientům s tímto onemocněním.

Vážená paní ředitelko, jak dlouho svoji práci vykonáváte?

Já jsem na této pozici vlastně v podstatě přes rok. Protože předtím tady byla paní ředitelka, která zároveň spoluzakládala DEBRU a byla tady asi šest let, teď je na mateřské dovolené.

Proč jste si zvolila zrovna tuto práci?

Protože jsem před tím asi sedm let pracovala s lidmi s jiným hendikepem, pracovala jsem v grantové politice, na pozici grantového manažera u Konta Bariéry. A tohle bylo takovým logickým vyústěním, tyto zkušenosti převést do nějaké nové pozice, do nějaké nové cílové skupiny. Přišlo mi to velmi zajímavé. Ta nemoc je velmi specifická a říkala jsem si, že třeba tomu malinko pomůžu.

Co všechno Vaše práce obnáší?

Kromě typicky ředitelských kompetencí ve své pozici, funguju zároveň jako fundraiser a projektový manažer.

Můžete prosím popsat organizaci, pro kterou pracujete? V čem myslíte, že spočívá její výjimečnost?

DEBRA ČR vznikla v roce 2004 a jednou ze zakladatelek byla paní primárka Hana Bučková, která je zároveň zakladatelkou klinického EB Centra. Což je jediné specializované pracoviště v České republice, tady v Brněnské Dětské nemocnici,

keré se věnuje tomuto vzácnému onemocnění Epidermolysis bullosa. A unikátní je to především v té propojenosti těchto dvou organizací. Je to samozřejmě dáno i tím, že my sídlíme v Dětské nemocnici, takže ve chvíli, kdy sem pacienti přijedou, tak můžou využít i tady naši kontaktní místnost a doplnit ty odborné lékařské služby těmi našimi.

Co je pozitivní na Vaší práci?

To je zajímavý dotaz. Pozitivní je asi setkávání se s rodinami, s EB pacienty. Protože jsou to velmi silné osudy, ti lidé jsou strašně odvážní a člověka to posouvá i v osobních záležitostech dál.

Spolupracujete s nějakými dalšími tuzemskými centry, dalšími organizacemi?

Ano s EB Centrem. Ale jsme také členem DEBRA INTERNATIONAL, protože organizace DEBRA jsou s tímhle názvem po celém světě. Název DEBRA je zkratka onemocnění a jsme členy této DEBRA rodiny. To znamená, že spolupracujeme s DEBRAMI po celém světě, jezdíme každoročně na kongresy, kde se řeší odborná stránka péče, ale třeba i financování výzkumu, řeší se tam spotové kampaně, takže je to takové hodně propojené. A jsme také členem například Asociace veřejně prospěšných organizací, od které máme přidělenou i Značku spolehlivosti, která je velmi zajímavá pro dárce. Vlastně to funguje tak, že každý rok se nám dívají do účetnictví, máme povinně dobrovolný audit, který bychom normálně jako zapsaný ústav neměli. Opravdu nás kontrolují každý rok, jestli je všechno v pořádku a pokud ano, znovu nám přidělí značku. Každý rok naše organizace prochází ověřováním a tím pádem dárce, kteří darují DEBRĚ nějaké peníze, můžou vidět, že ty peníze jsou v pořádku distribuovány klientům na projekty pro klienty a podobně.

Co je úlohou, cílem a posláním Vaší organizace?

Mottem organizace je, aby lidé s onemocněním EB, trpěli co nejméně, ale prožili co nejvíce. Je to docela obecná věta, na druhou stranu ale opravdu vypovídající o tom, co děláme. Je pravdou, že my v České republice se snažíme třeba i na dárce nepůsobit tak, aby u spotů plakali, abychom je prostě dojali k slzám, ale spíš se snažíme naše klienty, naše rodiny začlenit do většinové společnosti. To znamená neukazovat otevřené rány. Tak to dělají třeba jiné DEBRY. Nemoc EB má různé formy, různé podtypy, to znamená, že ne všichni pacienti vypadají stejně. Na některých to vlastně ani nepoznáte. Potkáváte je na ulici, můžou chodit do školy, můžou chodit do práce.

Takže když se nad tím člověk zamyslí, tak přílišná bulvarizace onemocnění by mohla třeba těmhle lidem i uškodit. Naše aktivity hodně směřují k tomu, aby osvěta o nemoci fungovala tak, aby se lidi nemocných neštíteli, nebáli dotknout, aby byli prostě součástí společnosti.

Jaké aktivity DEBRY považujete za nejvíce přínosné pro rodiče s dětmi s onemocněním Epidermolysis bullosa (EB)?

Asi nejzajímavější jsou pro ně aktivity, kde se společně setkávají a zároveň je tam odborný program. Což je každoroční výroční konference, která je hodně s odborným programem, probíhá v dubnu a tady v Brně, výroční konferenci předchází i gala večer, kde mají možnost lidi s EB si vyslechnout nominace na pacienta s „Nemocí motýlích křídel“ roku. Rozděluje se to na pacienta a na osvětu, potom tam máme i kategorii partner, protože si velmi vážíme i dárců, partnerů. Gala večer je takovým hezkým vyústěním, poděkováním, jak těm pacientům, tak těm dárcům. Výroční konference, která navazuje je složena z odborného programu pro rodiče a pro děti. V létě míváme letní ozdravný pobyt, který bývá na Vysočině, je hodně přizpůsobený dětem, co se týká stravy, prostoru, ale i tomu programu, jsou tam jak zdravé, tak i hendikepované děti. Je to částečně taková alternativa tábora, na který by některé děti s EB nemohly úplně jet, co se týká programu a zároveň je tam i nějaký částečně odborný program pro rodiče.

5 Diskuse

Tato bakalářská práce se snaží zjistit, jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči u dětí s Epidermolysis bullosa v různých stádiích jejich vývoje a dle rozsahu onemocnění. Následujícím dalším cílem práce bylo určit specifika v ošetrovatelské péči u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře. Ke zjištění specifík v ošetrovatelské péči u dětí s Epidermolysis bullosa v různých stádiích jejich vývoje a dle rozsahu onemocnění a zjištění specifík v ošetrovatelské péči u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře bylo využito převážné části odpovědí z šetření se sestrami pracujícími v EB Centru v Brně. Dále bylo čerpáno z pozorování dětí a otevřených rozhovorů s jejich matkami a byly sem zahrnuty poznatky z rozhovoru s lékařkou pracující na neonatologickém oddělení. Všechny sestry, pracující v EB Centru a které také mají zkušenosti s ošetrováním dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa, se shodly na tom, že ošetrování dětí s touto nemocí má svá specifika.

Zajímavé bylo vyjmenování konkrétních případů a postupů, například speciální postup při odebírání žilní krve, kdy se nepoužívá na zaškrcení končetiny Esmarchovo škrtidlo ani se vpich nepřelepí náplastí. Tento postup se tedy liší od standardních ošetrovatelských postupů. Tyto poznatky se shodují i s poznatky uvedenými v dostupné literatuře.,*Při odběru krve se běžně používá k zaškrcení končetiny Esmarchovo „škrtidlo“. U Motýlků je vhodné místo něj použít jemně, ale pevně utaženou látkovou plenu. Místo náplasti pak použít pěnové atraumatické adherentní krytí. Motýlci nebo jejich rodiče musí vždy zdravotnický personál o vhodném způsobu odběru krve předem informovat*“ (Kýrová, 2015, s. 6).

Dále by se s dětmi mělo šetrně manipulovat, vyhýbat se pohybům „smykem“. Dítě by se mělo uchopit na vhodných místech (ne v podpaží). Šetrná manipulace s dětmi je vhodná k aplikaci i na zdravých dětech, avšak u zdravých dětí není nutné dbát na zvýšenou opatrnost, to se nevylučuje s poznatky Kiedroňové (2010), která se problematikou manipulace s dětmi zabývá. I aplikace kanyl má dle sester svá specifika. Kanylu nelze lepit na kůži pacienta. Používání speciálních obvazových materiálů, jako je například

pěnové adhezivní krytí Mepilex je nutností. *“U Motýlku není vhodné používat běžnou náplast, neboť na kůži pevně drží a při jejím sundávání strhneme spolu s ní také kůži. Potřebujeme-li na kůži něco upevnit, použijeme k tomu spíše jemné obinadlo (Pehacrepp) nebo atraumatické adherentní („lepivé“) krytí (Mepilex, Mepitel)”* (Kýrová, 2015, s. 6). Na otázky ohledně stupně vývoje u dětí v návaznosti na jejich ošetřování, se všechny sestry shodly na tom, že existuje rozdíl v ošetřování dětí v různém věku a že i to má svá specifika. Tento názor se nevyklučuje ani s odbornou literaturou. *„Sestra by po přijetí dítěte do nemocnice měla na základě ošetřovatelské anamnézy a fyzikálního vyšetření zhodnotit stupeň soběstačnosti. Závisí na věku dítěte, jeho schopnostech, zdravotním stavu a na tom, zda je přítomna matka.”* (Vytejková et al., 2011, s.160)

Pro sestry 1, 2 je lepší spolupráce se staršími dětmi z důvodu, že jsou schopny se sestrou komunikovat, jsou většinou na vyšším psychickém vývojovém stupni, jsou tedy schopny se sestrou lépe spolupracovat, což koresponduje s poznatkami Hrodka (2002). Sestry 3,4 si myslí: *„Že to není směrodatné, jelikož postupy ošetřovatelské péče se musí dodržet u všech pacientů stejně, bez závislosti na stáří pacientů“*. To se shoduje i s obecnými ošetřovatelskými standardy a ošetřovatelskou etikou, která by se dle Heřmanové (2012) měla dodržovat u všech pacientů bez rozdílu. Na druhou stranu sestry připustily, *„že je to velice individuální, jelikož ošetřování závisí hlavně na povaze dítěte a jeho momentálním naladěním“*. Toto je subjektivním názorem každé ze sester, ale shoduje se to s poznatkami matek, se kterými byly vedeny rozhovory v této práci. Matky se také shodují v tom, že ošetřování ran u dětí má individuální ráz z různých důvodů, které kolikrát nejsou ani na první pohled zřejmé, ať už se jedná o naladění dítěte, roční období atd.

Na otázku, jaký typ onemocnění Epidermolysis bullosa považují sestry za nejtěžší, sestry odpovídaly tak, že sestry 1, 2, 3 se domnívají: *„Že je to individuální a nelze to jednoznačně určit“*. Sestra 4 si myslí, *„že dystrofická forma, ale připouští také, že je to také individuální“*, což uvádí i Bučková (2016). Sestra 4 si dokonce myslí, *„že se obecně považuje za nejhorší dystrofická forma, ale jednoznačně to říct nemůže“*. U dystrofické, dle ní, existuje vyšší riziko vzniku spinocelulárního karcinomu, ale u junkční formy často dochází k úmrtí novorozenců. Toto tvrzení se nevyklučuje s informacemi uvedenými na oficiálních stránkách EB Centra ani s poznatkami v odborné

literatuře. „*Nehojící se eroze na tvářích a kolem úst, sklon k srůstání nosních dírek jsou často příznakem letální formy Epidermolysis bullosa junctionalis u kojenců*“ (Bučková, Buček, 2000, s.65). Další problematika se věnovala souvislosti, přímého vlivu rozsahu onemocnění EB na kvalitu života pacientů. Všechny sestry odpověděly, že rozsah onemocnění ovlivňuje kvalitu života pacienta. V tom je i jeho specifikum. Sestra 3 přišla i se zajímavým tvrzením, „*že vliv na kvalitu života má i vzhled dětí*“. Špatně nemoc, dle sestry, snáší její matky děti. Matkám seprý stává, že se za jejich dítětem otáčejí lidi na ulici, proč je převázané a tak dále. Sestra 3 dále uvádí, „*že některé mamince se i stalo, že ji naržli, že své dítě popálila*“. To se shoduje s poznatky Svobodové (2012), která obdobnou situaci popisuje ve své knize Diagnóza EBD: Život s motýlími křídly: Příběh Makulky.

Další otázka, která směřovala ke specifickým ošetrovatelské péče u dětí, byla otázka správné techniky ošetřování ran. Všechny sestry se shodly na tom, že správná technika převazu zkvalitňuje pacientům život. Sestra 2 odpověděla, že sestry chtějí hlavně předejít komplikacím s touto nemocí spojenou. Správnou technikou ošetřování ran mohou zmírnit bolest pacientů a pomáhat jim tak žít kvalitnější život. To se shoduje jak s poznatky Kýrové (2015), tak Bučkové (2016) a Svobodové (2012). Sestrám byla položena i otázka, která nepřímo se specifiky ošetrovatelské péče o děti s Epidermolysis bullosa souvisí, a to ta, jaké si myslí, že dělají nejčastěji chyby zdravotníci, kteří se dostanou do kontaktu s onemocněním EB a nemají s ním zkušenosti. Odpovědi na otázku, jakých chyb se zdravotníci při převazu a ošetřování ran dětí s EB dopouští, se u sester 1, 2, 3 se shodovaly v tom, že nejčastější chybou zdravotníků je neinformovanost o nemoci, sestra 4 vyjmenovala konkrétní chyby. Sestra 3 odpověděla, že si myslí, „*že nejvíce pacientům škodí nevědomost a neinformovanost ošetřujícího personálu ohledně této nemoci*“. Sestra 4 pak odpověděla, „*špatná obvazová technika, špatně vyvázané prsty, špatná manipulace s pacientem, špatný postup při odběru krve, špatně zavedená kanyla. Používání normálních náplastí u pacientů. Špatně zvolená desinfekce a přípravky na kůži, špatně aplikované přípravky na kůži a strava*“.

Pravdivost odpovědi sestry 4 lze podložit či srovnat s názory Svobodové (2012), která uvádí obdobnou situaci, při které se zdravotnický personál dopustil při péči o dítě s onemocněním EB několika chyb především z důvodu toho, že neměl dostatek informací

o onemocnění Epidermolysis bullosa. Dále můžeme srovnat odpověď sestry 4s názory matek s dětmi, u kterých v této práci proběhlo šetření. Matky se shodly na tom, že neměly dostatek informací o nemoci. V prvních chvílích je ošetřující personál ani neinformoval o rozsahu onemocnění, o možných komplikacích, protože buď diagnóza Epidermolysis bullosa nebyla ještě definitivně potvrzena, či zdravotnický personál sám neměl dostatečné povědomí o této nemoci. Výše uvedené informace se dostávají až do rozporu s právy pacientů ČR, ve kterých se mimo jiné uvádí, že: „*Pacient má právo získat od svého lékaře údaje potřebné k tomu, aby mohl před zahájením každého dalšího nového diagnostického či terapeutického postupu zasvěceně rozhodnout, zda s ním souhlasí. Vyjma případů akutního ohrožení má být náležitě informován o případných rizicích, která jsou s uvedeným postupem spojena. Pokud existuje i více alternativních postupů nebo pokud pacient vyžaduje informace o léčebných alternativách, má na seznámení s nimi právo. Má rovněž právo znát jména osob, které se na nich účastní*“ (Mpsv online).

Z výše uvedeného rozhovoru, který byl proveden v této práci, s lékařkou pracující na neonatologickém oddělení, je však patrné, že lékařka a její spolupracovníci si byli vědomi toho, s jakou diagnózou pracují, zákonného zástupce dítěte informovali a snažili se dítěti poskytnout co nejlepší zdravotní péči. „*Při našem setkání s EB jsme samozřejmě měli individuální ošetrovatelskou péči o toto dítě. Tuto péči jsme také konzultovali s pracovníky v Brně. Na postižená místa se dávaly speciální obklady (Mepilex), kůže byla také ošetřována speciálními přípravky.*“ K diagnostice „*Nemoci motýlích křídel*“ matka dítěte 2 uvedla, že se o onemocnění začalo vážně pomýšlet až po strhnutí náplasti (po screeningovém vyšetření) na patě novorozence. Dětem s onemocněním EB by se na kůži aplikovat běžné náplasti neměly, ale v tomto případě aplikace sloužila jako jeden z možných testů nemoci, ale nevědomě. „*U některých typů EBC lze experimentálně vyvolat puchýř kdekoliv*“ (Bučková, Buček, 2000, s.65). Z výše uvedeného vyplývá, že zdravotníci se při poskytování péče o dítě postižené „*Nemocí motýlích křídel*“ mohli dopustit značných chyb, kterým se mohlo předejít, pokud by měli o nemoci dostatečné a správné množství informací.

Z těchto důvodů a ze svých zkušeností ve zdravotnickém oboru si myslím, že specifikum této nemoci je i takové, že hodně lidí, ač už z laické či odborné veřejnosti

nemá o onemocnění Epidermolysis bullosa vůbec povědomí a z toho můžou vyplývat možné, kolikrát i fatální chyby a následky pro pacienty, především pro ty dětské. Oproti tomu rozhovor s lékařkou pracující na běžném neonatologickém oddělení poukazuje na skutečnost, že v případě podezření na onemocnění Epidermolysis bullosa má lékař, sestry a ošetřující personál zájem o to, aby nedošlo k poškození dítěte a bylo co nejrychleji přesunuto do specializovaného centra, kde mu můžou poskytnout náležitou péči a pomoc, přestože sami o nemoci tolik informací nemusejí mít, ale jednají dle práv pacienta a v jeho zájmu tak, aby nedošlo k poškození pacienta.

Díky výzkumnému šetření, které bylo provedeno v této práci, se domnívám, že specifika ošetřování ran u dětí s EB, jsou závislá na různém stupni vývoje u dítěte (jinak se bude ošetřovat novorozenec x a jinak batole), dále že existuje rozdíl v ošetřování ran v návaznosti na věk dítěte, ale hlavně z hlediska ošetřujícího (u novorozence je vhodná pomoc ještě druhé osoby u převazu, u staršího dítěte stačí jedna ošetřující osoba, ale je žádoucí spolupráce dítěte). K tomuto názoru jsem dospěla hlavně po provedených rozhovorech s matkami dětí s EB a sestrami z EB Centra, které s ošetřováním dětí s „Nemocí motýlích křídel“ mají značné zkušenosti. Nezastupitelný je názor samotných matek, které s dítětem tráví nejvíce času a provedou mnohdy více převazů a ošetřování ran než samotné sestry, které mimo dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa ošetřují i jiné dětské pacienty, kteří trpí kožními chorobami.

Také si myslím, že existuje rozdíl v ošetřování ran ve smyslu míst, která jsou ošetřována, jelikož s měnícím se věkem dítěte se také mění (dítě, které se začíná učit lézt nebo chodit, bude mít poškození a rány hlavně na kolenou a rukách v porovnání s novorozencem, který převážně leží a může mít rány na místech otláčení, jako se tvoří například proleženiny u starých imobilních lidí odkázaných na lůžko). Nespočetně ran a puchýřů u dětí s Epidermolysis bullosa vznikne následkem úrazu, které se pak musí ošetřovat nad rámec ran a defektů, které by bývaly vznikly jen z důvodu samotného onemocnění. To je ovlivněno hlavně věkem dítěte. S přibývajícím věkem přibývá úrazů u dětí, to se shoduje s poznatky Vytejkové (2011), která faktory podporující vznik úrazů popisuje. Rozsah onemocnění EB má také vliv na následnou ošetrovatelskou péči o toto dítě (jinak se může manipulovat s dítětem, které má lokalizované poškození určité části kůže, a jinak s dítětem, které má generalizované poškození kůže prakticky

po celém těle). Toto tvrzení je potvrzeno hlavně názory matek, které musejí s dětmi spolupracovat každý den, a k fyzickému kontaktu s dětmi dochází prakticky neustále. Zajímavým poznatkem práce je i to, že většina pacientů při převazech nevyžaduje analgetika, na rozdíl od jiných pacientů s obdobným typem ran a puchýřů (příklad popáleniny).

Odborná literatura, která se onemocněním a léčbou Epidermolysis bullosa zabývá, má k užívání analgetik u pacientů s EB spíše kladný postoj a dá se říci, že doporučuje používání různých analgetik či jejich alternativ u převazů. V kapitole nazvané „Nebojte se užívání léků proti bolesti“, se uvádí: *„I když Motýlci mívají vyšší práh pro vnímání bolesti, mohou být pro některé z nich převazy velmi bolestivé. Proti negativním pocitům příznivě působí odvedení pozornosti pomocí rozhovoru o příjemných tématech. Novorozenci a kojenci se často uklidní i pár kapkami sladkého roztoku nebo mateřského mléka. Pokud i přes tato opatření vnímá Motýlek převaz bolestivě, je na místě poradit se se specialistkou EB Centra ČR zabývající se léčbou bolesti, která Vám poradí bezpečný a účinný způsob, jak ji zmírnit. S určitým zjednodušením lze říci, že Motýlkům nevadí samotné rány, ale to, že způsobují bolest. Proto je strašně důležité věnovat jejich vnímání bolesti dostatečnou pozornost a v rámci dlouhodobě bezpečných možností Motýlkům od bolesti ulevit“* (Kýřová, 2015, s. 8).

Dalším výzkumným šetřením vyplynulo, že některé puchýře se zdají být náročnější na ošetřování jak pro ošetřující osobu, tak i pro pacienty (například v oblasti očí, v dutině ústní, podpaží, místa, která se špatně obvazují, místa, kde špatně drží krycí materiál). Na druhou stranu puchýře, které jsou subjektivně nepříjemné pro ošetřující osobu, nemusejí být na ošetřování nepříjemné pro pacienta. Může to být i z důvodu posunutého prahu bolesti u těchto pacientů (například propichování puchýřů v oblasti nehtového lůžka). Horší průběh hojení mají pak místa, která jsou chronicky namáhaná. Jedná se hlavně o styčné a predilekční plochy, jako jsou lokty, plosky nohou, vnitřní i vnější strany rukou, kolena, oblasti velkých kloubů atd. Dále se špatně hojí ta místa, která jsou v daném věku dítěte náchylná na úraz (například při učení se dítěte chodit často dochází k úrazům v oblasti obličeje, kolenou, rukou atd.)

Dále bylo zjištěno, že na tvorbu a hojení se puchýřů a ran má vliv roční období (jinak se hojí rány v létě a v zimě), dále povaha samotných pacientů (klidné děti x hyperaktivní děti), vhodná (nejlépe vysokoenergetická) strava těchto pacientů, pitný režim, funkční obranyschopnost organismu a kvalitní ošetrovatelská péče, včetně lékařské péče a péče specialistů, kteří se onemocněním zabývají. Šetřením také bylo zjištěno, že existují rozdíly mezi pohledem na dočasně zhojené rány matek a lékařů. Pro matku dítěte, z pochopitelných důvodů, je rána či puchýř zhojený tehdy, když po něm zůstane minimální poškození pokožky (matky dětí by rády, aby nezůstávaly na pokožce po puchýřích červená místa a jizvy). Pro lékaře a sestry je důležité, že je puchýř či rána zhojená a pacient prospívá. Nezaměřují se na detaily tak jako matky dětí, které více řeší estetickou stránku nemoci hlavně z důvodu, že mají dítě neustále „na očích“ a z druhého důvodu, že při „hezkém“ zhojení rány u jejich dítěte mají velkou radost a kladně to působí na jejich psychiku a pak i na psychiku dítěte.

Vliv na celkový stav pacientů má již zmiňovaná kvalitní zdravotní péče v rámci zdravotnických zařízení a jejich pracovníků, ale i rodinné a sociální zázemí pacientů. K tomu přispívá i organizace DEBRA ČR, s jejíž ředitelkou byl proveden rozhovor a byla jí obohacena tato práce o četné poznatky ohledně života dětí a rodičů s onemocněním Epidermolysis bullosa. Dalším zjištěním výzkumného šetření je to, že některé standardní ošetrovatelské a obecně zdravotnické postupy, které se využívají na běžných odděleních, které dítě s onemocněním EB může v případě potřeby navštívit, nejsou vhodné pro využití při ošetřování a kontaktu s těmito dětmi (například používání Esmarchova škrtidla při odběru krve, používání běžných náplastí, lepení elektrod EKG na kůži při vyšetření, mnohdy zdravotníky „oblíbené“ přelepování kanyl alespoň dvěma náplastmi jiného typu, samotný úchop dítěte při manipulaci s ním atd.) Mnozí pacienti jsou inspirací pro nové postupy ošetřování ran.

Ošetřování ran se liší i mezi rodiči dětí s onemocněním EB. Každá matka má svůj specifický způsob ošetřování a vyhovují jí jiné materiály a pomůcky k převazům (například odlišnost průměru sterilních jehel k propichování puchýřů). Společné pro všechny matky je psychická náročnost převazů. Zajímavým zjištěním může být i to, že existuje jen minimum pomůcek pro pacienty s EB, které by jim mohly zkvalitnit život. Matky si chybějící pomůcky musí vyrábět samy („vyměkčováním“ autosedaček

pro děti, židliček, podložek pod dítě, využíváním věcí, které nejsou ani pro tento účel určeny, například využití molitanové podložky určené k používání na lehátku jako materiálu na „vyměkčení“ ohrádky pro dítě, kde se učilo chodit, aby se nezranilo). Materiály, které jsou určeny pro děti s onemocněním EB, jsou často drahé a mnohé z nich neproplácí zdravotní pojišťovna anebo proplácí, ale v množství, které je nedostačující (část obvazových materiálů, příklad krytí Mepilex). Další materiály se rodiče dětí snaží získat za pomoci charitativních a příspěvkových organizací (DEBRA ČR, DOBRÝ ANDĚL).

Všechny matky se shodly na důležitosti organizace DEBRA ČR a EB Centra pro léčbu jejich dětí. Do popředí v léčbě nemoci Epidermolysis bullosa se dostává léčba vybraných pacientů kmenovými buňkami. Neočekává se úplné vyléčení nemoci, ale značné zkvalitnění života dětí a i dospělých pacientů s EB. Jako autorka práce jsem měla možnost nahlédnout do problematiky nemoci Epidermolysis bullosa, proto bych si přála, aby bylo možné tuto nemoc vyléčit úplně a pomoci nejen pacientům samotným, ale jejich rodinám a všem, kteří se na léčbě podílejí. Myslím si totiž, že i jediný den života s onemocněním EB je dostatečnou indikací k tomu, proč by se zrovna tato nemoc měla intenzivně léčit. Dále bych chtěla vyzdvihnout klady organizace DEBRA ČR. Obdivuji ředitelku organizace a sociální pracovnice této organizace, protože jejich práce je náročná po všech stránkách, pracují ve velice skromných podmínkách, v nevzhledných prostorech, a přesto jsou samy stále se usmívající a vstřícné. Svým přístupem a obětavostí velkým dílem pomáhají v boji proti nemoci Epidermolysis bullosa.

6 Závěr

Práce s názvem: „Ošetrovatelská péče u dětí s Epidermolysis bullosa“ byla napsána za účelem zjistit specifika ošetrovatelské péče u dětí s onemocněním Epidermolysis bullosa. Na základě stanovených cílů byly vytvořeny výzkumné otázky. VO 1: Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči u dětí s Epidermolysis bullosa v různých stádiích jejich vývoje a dle rozsahu onemocnění? Specifika v ošetrování ran a defektů v návaznosti na věk dětí tkví dle sester a hlavně matek dětí v tom, že se ošetřují jiná místa v souvislosti s činnostmi, které dítě v různém věku provádí. Pokud se jedná o věk dítěte z hlediska ošetřující osoby, tak většina sester i matek dává přednost ošetrování defektů u starších dětí z důvodu, že je s nimi lepší spolupráce z hlediska větší vyspělosti dítěte. Na druhou stranu se však sestry i matky shodují v tom, že je to značně individuální a nelze to jednoznačně posoudit, zda je lepší ošetrování novorozence nebo dítěte v předškolním věku, poněvadž záleží hlavně na povaze a celkovém stavu pacienta, než na jeho věku. Samostatnou kapitolou jsou potom úrazy dětí, díky kterým dochází k novým defektům a následným novým postupům ošetrování, v čemž je i jejich specifikum. Rozsah onemocnění má vliv na péči o pacienta, na tom se shodli všichni respondenti. VO 2: Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči u dětí ve vztahu k místu výskytu puchýře? Z hlediska matek, sester i lékařky puchýře způsobené onemocněním Epidermolysis bullosa vyžadují specifickou péči. Způsob ošetrování se liší dle místa, kde se puchýře vytvoří, puchýře se tangenciálně propichují, některé dokonce prostříhávají sterilními nůžkami. Některé se ponechávají volně bez krytí, jiné vyžadují krytí. Rozdílný přístup vyžadují rozsáhlé a četné puchýře například v oblasti hýždí, jelikož pak mohou činit problémy při defekaci pacientů, na druhou stranu krytí menších puchýřů v obličeji či na jiných vybraných místech není nezbytně nutné. Dále matky dětí k ošetrování puchýřů užívají různé průsvity jehel. Jedna z uvedených matek v této práci poukázala i na fakt, že některé puchýře jsou pro dítě lepší k ošetrování a některé horší. Souvislost „proč“ ale zjištěna nebyla. Z hlediska ošetřujícího se zdají být náročná všechna ošetření puchýřů, hlavně z důvodu vcítění se ošetřující osoby do role pacienta, z pohledu ošetrovaného jsou některá ošetření méně bolestivá než jiná, ale souvislost mezi lokalizací puchýře a jím způsobenou bolestí prokázána nebyla.

Výstupem práce pro praxi bude forma prezentace výsledků na odborné konferenci a v odborném tisku.

7 Seznam literatury

1. BRYCHTOVÁ, A. et al., 2016. *O nemoci motýlích křídel* [online]. Brno: Fakultní nemocnice Brno [cit. 2017-01-30]. Dostupné z :<http://www.debra-cz.org/o-nemoci-motylich-kridel>
2. BUČKOVÁ, H. et al., 2016. *Stručný původce (nejen) pro lékaře*. Brno: Tiskárna Helbich, a.s., Brno.
3. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J., 2000. *Epidermolysis bullosa congenita*. Praha. Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně. ISBN 80-7013-321-X.
4. BURGDORF, W.H.C (ED.), BRAUN-FALCO, O. (ED. EMERITUS). 2009. *Braun-Falco's dermatology*. 3. ed. Heidelberg: Springer. ISBN 9783540293125.
5. ČIHÁK, R., 2014. Rebečina křídla: O nemoci [online]. Oficiální webová stránka Rebeky Čihákové [cit. 2017-01-25]. Dostupné z : <http://www.rebecinakridla.cz/o-nemoci>
6. DEBRA ČR. Rok neznámý. [online]. [cit. 2017-02-01] Dostupné z: <http://www.debra-cz.org/>.
7. FENDRYCHOVÁ, J. et al., 2012. *Intenzivní péče o novorozence*. 2. vydání. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. ISBN 978-80-7013-547-1.
8. FITZPATRICK, J.J., KAZER, M.V. 2012. *Encyclopedia of nursing research*. 3rd ed. New York: SpringerPub. ISBN 9780826107503.
9. *FnBrno. 2017*. Oficiální stránky Fakultní nemocnice Brno. [online]. [cit. 2017-02-14]. Dostupné z: <http://www.fnbrno.cz/detske-kozni-oddeleni-pek/k1496>
10. GAILLYOVÁ, R., 2010. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. Plzeň: Grafické studio Bílý slon s.r.o., 2010.
11. HEŘMANOVÁ, J., 2012. *Etika v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3469-9
12. HRODEK, O., VAVŘINEC, J., 2002. *Pediatric*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-178-5.
13. JANÍČKOVÁ, G., 2016. *Kuchařka pro EB. Jak zvýšit příjem bílkovin*. Brno: Novartis, s.r.o., Brno.
14. JURDOVÁ, K., 2013. Schopnost letu motýlích křídel. Život lidí s nemocí EB. Olomouc. Bakalářská práce. CTF Univerzity Palackého v Olomouci
15. KITTNAR, O., 2011. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3068-4.
16. KIEDROŇOVÁ, E., 2010. Rozvíjej se, děťátko--: moderní poznatky o významu správné stimulace kojence v souladu s jeho psychomotorickou vyspělostí. Praha: Grada. Šťastné dítě (Grada). ISBN 978-80-247-3744-7.
17. KUMAR, V., ABBAS, A., FAUSTO, N., 2005. *Robbins and Cotran pathologic basis of disease*. 7. vydání. Elsevier Saunders. ISBN 0-8089-2302-1.
18. KÝROVÁ, J., 2015. Péče o kůži pacientů s Epidermolysis bullosa congenita. Brno: DEBRA ČR
19. MARTÍNEK, J., VACEK, Z., 2009. *Histologický atlas*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2393-8.

20. Mpsv. 2005.[online] Oficiální web Ministerstva práce a sociálních věcí. [cit. 2017-01-21]. Dostupné z: <http://www.mpsv.cz/cs/840>
21. NIEDNER, R., ADLER, Y., 2010. *Kožní choroby*. 2. vydání. Praha : Triton. ISBN 978-80-7387-206-9.
22. OTOVÁ, B., MIHALOVÁ, R., VYMLÁTIL, J., 2007. *Základy biologie a genetiky, Vývoj a růst člověka*. 2. vydání. Praha : Karolinum. ISBN 978-80-246-1100-6.
23. *Ovzduší.Rok neznámý*. [online] Oficiální web městské části Praha 12. [cit. 2017-01-21]. Dostupné z: <http://www.praha12.cz/ovzdusi/ds-1134/p1=1543>
24. PIZINGER, K., 2012. *Dermatovenerologie*. Plzeň: Euroverlag. ISBN 978-80-7177-985-8.
25. *Pitná voda*. [online] Webová stránka dostupná http://www.treoz.cz/ostatni/pitna_voda-vseobecne.htm [cit. 2017-01-21]
26. PRITCHARD, D. J., KORF, B.R., 2007. *Základy lékařské genetiky*. Praha: Galén. ISBN 9788072624492.
27. ROSYPAL, S., 2003. *Nový přehled biologie*. Praha: Scientia. ISBN 978-80-86960-23-4.
28. STERRY, W., CZAICA, V. A. 2011. *Kurzlehrbuch Dermatologie*. Stuttgart :Thieme. ISBN 9783131462718.
29. STOŽICKÝ, F., SÝKORA, J., 2015. *Základy dětského lékařství*. 2. vydání. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum. ISBN 978-80-246-2997-1.
30. SVOBODOVÁ, J., 2012. *Diagnóza EBD: Život s motýlími křídly: Příběh Makulky*. Zlín. ISBN 978-80-87500-25-5.
31. ŠTORK, J., 2013. *Dermatovenerologie*. 2. vyd. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-898-8.
32. TONDROVÁ, I., 2009. *Modely ošetrovatelství* [online]. [cit. 2017-03-21]. Dostupné z:http://www.szsemb.cz/admin/upload/sekce_materialy/modely_o%C5%A1et%C5%99ovatelstv%C3%AD.pdf
33. THOMPSON, J. S., THOMPSON, M.W., NUSSBAUM, R.L. et al., 2004. *Klinická genetiká:Thompson&Thompson*. 6. vydání. Praha : Triton. ISBN 80-7254-475-6.
34. OTOVÁ, B., MIHALOVÁ, R., VYMLÁTIL, J., 2007. *Základy biologie a genetiky, Vývoj a růst člověka*. 2. vydání. Praha : Karolinum. ISBN 978-80-246-1100-6.
35. VOKURKA, M., HUGO, J., 2011. *Praktický slovník medicíny*. 10. vyd. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-262-9.
36. VYTEJČKOVÁ, R., 2011. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné I: obecná část*. Praha: Grada. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3419-4.
37. WELLER, R., P. J. B. 2008. *Clinical dermatology*. 4th ed. Malden: Blackwell. ISBN 978-1-4051-4663-0.

8 Seznam příloh

8.1 Příloha 1: Otázky k rozhovorům

Otázky pro sestry pracující v EB Centru

1. Jaké je Vaše zaměření a jak dlouho zde pracujete?
 2. Myslíte si, že existuje rozdíl v ošetrovatelské péči například u novorozence s onemocněním EB a u staršího dítěte s onemocněním EB? Případně v čem spočívá?
 3. Jaká forma nemoci EB (EB simplex, dystrofická, junkční a četné podtypy) je dle Vás nejhorší?
 4. Myslíte si, že rozsah onemocnění EB má přímý vliv na kvalitu života pacientů?
 5. Je rozdíl mezi tím, jak pacienti se setrou spolupracují v závislosti na jejich postižení?
-
1. Proč je u dětí s EB důležitá správná technika ošetřování ran?
 2. Jaké si myslíte, že jsou nejčastější chyby, kterých se zdravotníci při převazu a ošetřování ran dětí s EB dopouštějí?
 3. Existuje rozdíl mezi puchýři způsobenými například popáleninami a puchýři způsobené nemocí EB? Pokud ano, tak v čem spočívá?
 4. Ve kterých místech na těle se dle Vás puchýře (způsobené EB) nejhůře hojí?
 5. Liší se dle Vás převazy a ošetřování ran dětí s EB od převazů a ošetřování ran na jiných odděleních, které nejsou s fungováním EB Centra spojeny? Například na chirurgii či kožním oddělení?

Otázky pro lékařku

1. Vážená paní doktorko, jaké je Vaše zaměření a jak dlouho již pracujete ve svém oboru?
2. Setkala jste se již někdy s onemocněním Epidermolysis bullosa? Případně v jaké situaci?
3. Jak se postupuje, pokud dojde k narození dítěte s podezřením na toto onemocnění?
4. Je dle Vás více problematické sdělit rodičům dítěte takovou diagnózu oproti například jiným?
5. Myslíte si, že dítě s onemocněním EB vyžaduje jiný přístup v péči oproti jiným dětem?
6. Probíhá u Vás na oddělení nějaká symptomatická léčba onemocnění? Případně jak?
7. Myslíte si, že má onemocnění EB nějaká specifika oproti jiným kožním chorobám?

Otázky pro vedoucí pracovníci DEBRA ČR

1. Vážená paní ředitelko, jak dlouho svoji práci vykonáváte?
2. Proč jste si zvolila zrovna tuto práci?
3. Co všechno Vaše práce obnáší?
4. Můžete prosím popsat organizaci, pro kterou pracujete? V čem myslíte, že spočívá její výjimečnost?
5. Co je pozitivní na Vaší práci?
6. Spolupracujete s nějakými dalšími tuzemskými centry, dalšími organizacemi?
7. Co je úlohou, cílem a posláním Vaší organizace?
8. Jaké aktivity DEBRY považujete za nejvíce přínosné pro rodiče s dětmi s onemocněním Epidermolysis bullosa (EB)?

Otázky pro matky

1. Jak staré je Vaše dítě?
2. Jak a kdy jste se dozvěděla o tom, že Vaše dítě trpí onemocněním Epidermolysis bullosa? Jakou formou onemocnění trpí Vaše dítě?
3. Trpěl/trpí onemocněním EB již někdo ve Vaší rodině?
4. Myslíte si, že Vaše dítě potřebuje speciální péči? Pokud ano, v čem spočívají specifika péče o Vaše dítě?
5. Navštěvujete s Vaším dítětem nějaké specializované pracoviště, kde se Vašemu dítěti věnují?
6. Docházíte s dítětem k nějakým dalším specialistům?
7. Máte ještě další dítě? Je zdravé?
8. Co Vaše dítě jí? Jaké jídlo na nejraději?
9. Co Vaše dítě pije? Jaké nápoje má nejraději?
10. Může si Vaše dítě hrát s běžnými hračkami? Jaké hračky nebo hry má nejraději?
11. Co je nejnáročnější na této nemoci?
12. Jak často děláte převazy?
13. Pomáhá Vám někdo s převazy?
14. Jaké materiály používáte k převazům?
15. Jaká místa na těle považujete za nejnáročnější, co se týká převazů o ošetřování?
16. Která místa na těle dítěte se dle Vás nejhůře hojí?
17. Trpí Vaše dítě nějakým infekčním onemocněním?
18. V jakém rozsahu má Vaše dítě defekty?
19. Používáte nějaké speciální pomůcky? Pokud ano, můžete jmenovat jaké?
20. Nabídl Vám někdo pomoc, když jste se ocitli v takhle těžké životní situaci? Pokud ano, můžete popsat?

8.2 Příloha 2: Obrázky



Obrázek 1 - Ukázka vybavení převazového stolku sester v EB Centru (Zdroj: autor práce).



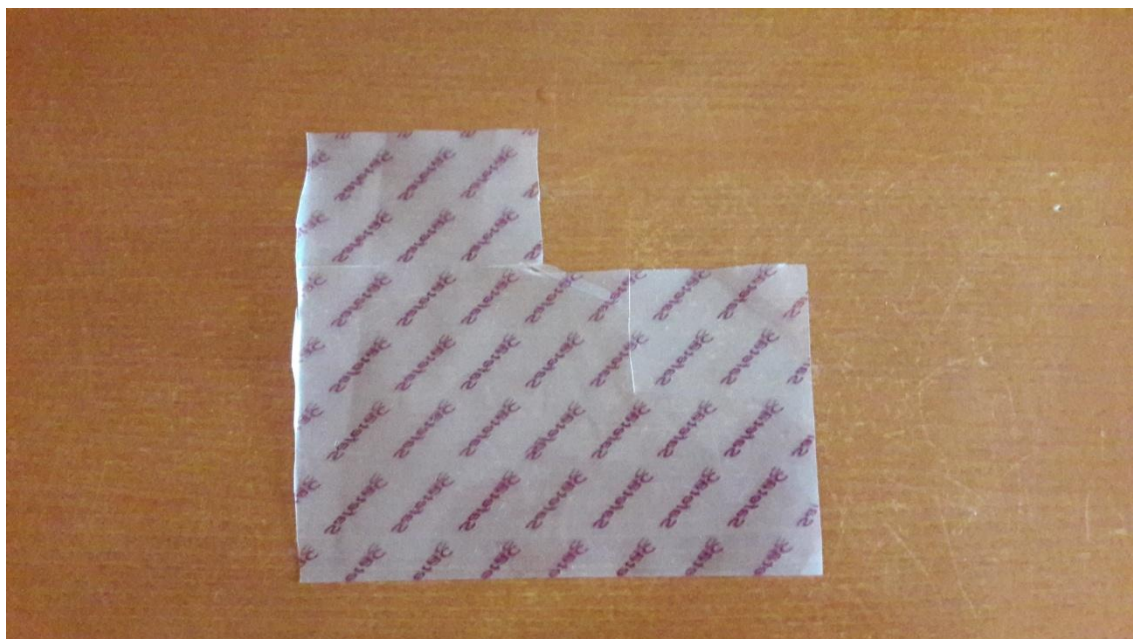
Obrázek 2 - Ukázka vybavení převazového stolku sester v EB Centru (Zdroj: autor práce).



Obrázek 3 - Ukázka materiálů k ošetřování ran v domácím prostředí (Archiv matky dítěte 2).



Obrázek 4 - Zinkový krém namíchaný v lékárně vhodný k ošetřování ran (Zdroj: autor práce).



Obrázek5 - Šablona na „botičkový“ obvaz z Mepilexu (Zdroj: autor práce).



Obrázek 6 - Funkční ochranné rukavičky na prsty ruky vyrobené z materiálu určeného na popáleniny, vnější pohled(Zdroj: autor práce).



Obrázek 7 - Funkční ochranné rukavičky na prsty ruky vyrobené z materiálu určeného na popáleniny samostatně (Zdroj: autor práce).



Obrázek 8 - Nákoleníky chránící chronicky namáhaná místa na těle (Zdroj: autor práce).



Obrázek 9 - Vysokoenergetický doplněk stravy (Zdroj: autor práce).



Obrázek 10 - Výživový doplněk stravy (Zdroj: autor práce).



Obrázek 11 - Výživový doplněk stravy a pitného režimu (Zdroj: autor práce).



Obrázek 12 - Pomůcka k dodržování pitného režimu (Zdroj: autor práce).



Obrázek 13 - Ukázka plošného defektu v oblasti zad (Archiv matky dítěte 2).



Obrázek 14 - Ukázka poškození kůže na ruce (Archiv matky dítěte 2).



Obrázek 15 - Ukázka ran na chronicky namáhaných místech (Archiv matky dítěte 2).



Obrázek 16 - Defekty na prstech u nohy (Archiv matky dítěte 2).



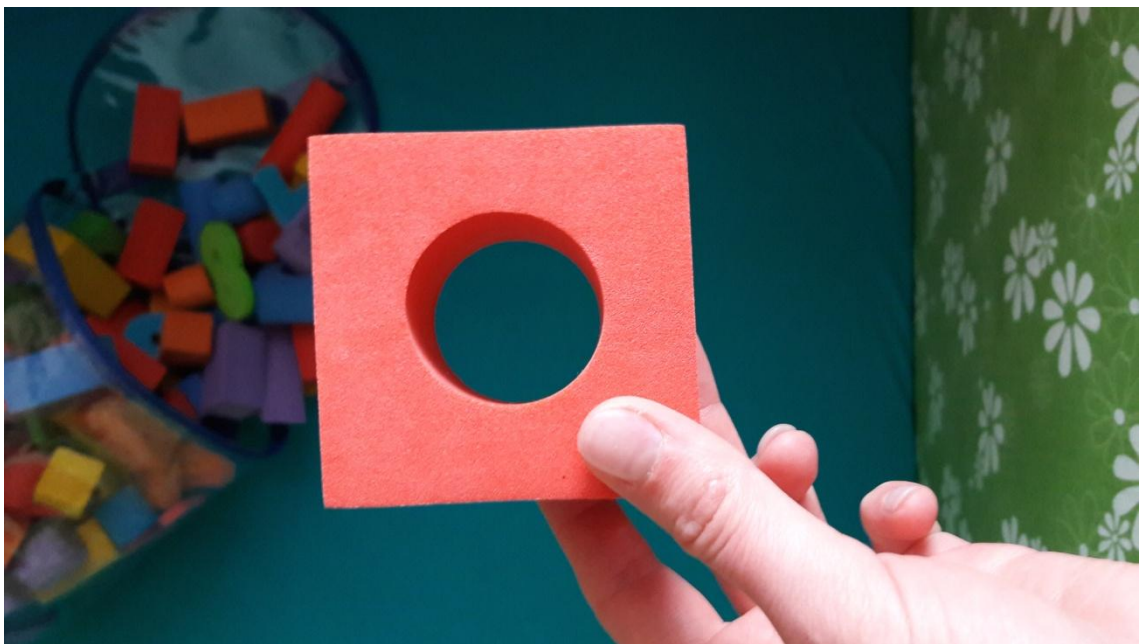
Obrázek 17 -Odhojující se stará kůže s ukázkou propichování puchýřů a krytí Mepilex (Archiv matky dítěte 1).



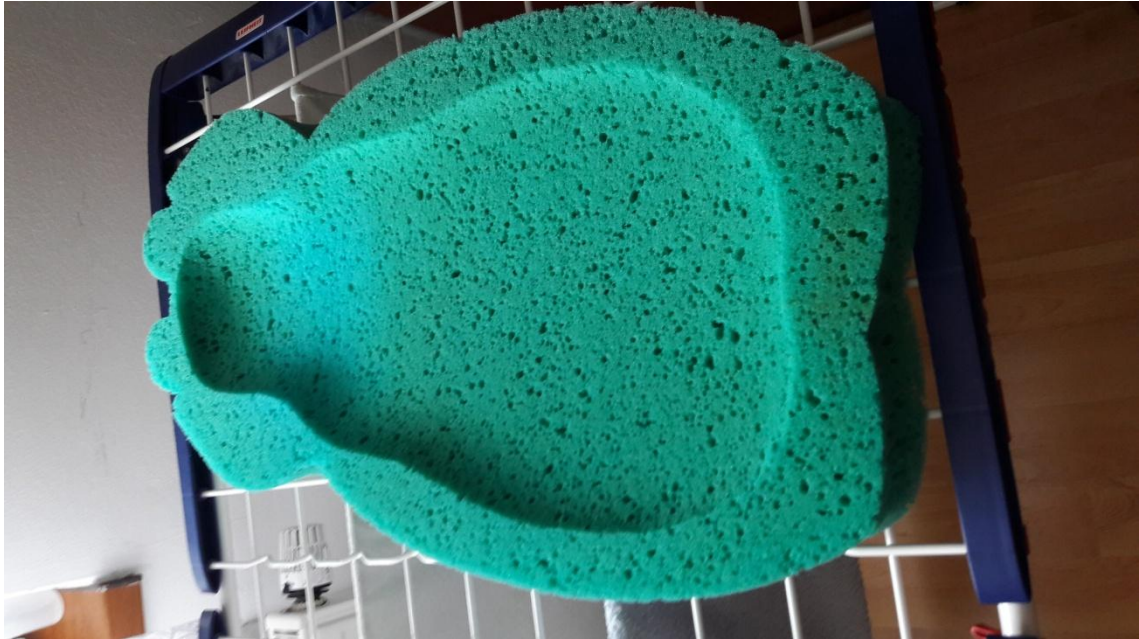
Obrázek 18 - Ukázka převazu (Archiv matky dítěte 1).



Obrázek 19 - „Vyměkčená“ dřevěná ohrádka na hraní (Zdroj: autor práce).



Obrázek 20 - Pěnová kostka na hraní (Zdroj: autor práce).



Obrázek 21 - Pěnové molitanové lehátko na koupání (Zdroj: autor práce).

Pomozte i vy

Lidé s EB mají kůži křehkou jako motýlí křídla. Součástí každého dne je i několikahodinová ošetrovací procedura. Děti s EB si nemohou hrát jako zdraví vrstevníci. I hračka, skluzavka, hra na plískořiti mohou ublížit. Odřená kolena znamenají pro nemocné s EB dlouhodobou léčbu a velkou bolest. Odvaha a vůle nemocných s EB žít „normální“ život s úsměvem je pro nás hnacím motorem a inspirací v pomoci. Péče o nemocného je velmi nákladná, značná část ošetrovacích materiálů a výživových doplňků není hrazena ze zdravotního pojištění.

Pacientům s nemocí motýlích křídel můžete pomoci jemným pohazením, vliďným slovem nebo jedním z následujících způsobů:

- Přispějte k přímé podpoře pacientů s EB na účet veřejné sbírky **2166032028/5500**
- Přispějte na účet organizace, ze kterého jsou hrazeny námi nabízené služby a projekty pro pacienty s EB a jejich rodiny **2039957319/0800**
- Nakupte v našem dobročinném e-shopu www.debra-cz.org/dobrocinnny-eshop



DEBRA ČR, z.ú.
Černopolní 9
613 00 Brno
IČ: 26 66 69 52
Telefon: +420 532 234 318
E-mail: info@debra-cz.org

www.debra-cz.org
www.ebcentrum.cz
www.debra-international.org

Pomáháme lidem s EB prožít co nejvíce a trpět při tom co nejméně!







Vydáno za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR

Obrázek 22 – Informační leták organizace DEBRA ČR (Zdroj: Archiv vedoucí pracovnice organizace DEBRA ČR)

Sdružujeme nemocné s EB a jejich rodiny z celé ČR.

- **DEBRA ČR, z.ú.** byla založena v roce 2004. Jsme členem mezinárodního uskupení DEBRA INTERNATIONAL. Organizace DEBRA na celém světě podporují lidi se vzácným puchýřnatým onemocněním **Epidermolysis bullosa congenita (EB)** – v Česku nazývaným **nemoc motýlích křídel**.
- **Posláním DEBRA ČR** je zvyšovat kvalitu života lidí trpících nemocí motýlích křídel a jejich rodinám. Snažíme se zapojovat lidi s EB do plnohodnotného života.
- **Našími aktivitami** usilujeme o to, aby nemocní a jejich rodiny dokázali čelit tíživé ekonomické situaci, psychickým a sociálním problémům, jež vyplývají ze základnosti tohoto onemocnění.
- **Cílem činnosti DEBRA ČR** je prosazovat a hájit zájmy lidí s nemocí EB a jejich rodin. Zabezpečovat jejich informovanost a spolupracovat s vládními, krajskými a dalšími institucemi.
- **Mezi další významné cíle sdružení patří šíření osvěty nemocí motýlích křídel mezi laickou i odbornou veřejnost.**

Proč nemocní s EB potřebují pomoci?

- Nemocní s EB neznají den bez bolesti.
- Onemocnění EB je doposud nevyléčitelné.
- Péče o nemocného s EB je náročná - časově, psychicky i finančně.
- Nemoc motýlích křídel zasahuje celou rodinu, kde se narodí takto nemocný člen.
- Lidé s EB bývají často sociálně znevýhodněni a vyloučeni. Mají problém získat příspěvky a výhody státního systému ČR.
- EB je velmi vzácné onemocnění. Jeho léčbě se věnuje pouze jediné centrum v České republice, EB Centrum ČR v Brně. Proto může být nejen pro laiky, ale i pro řadu lékařů, sociálních pracovníků a dalších odborníků neznámé.
- Malý počet nemocných je problémem např. při vyjednávání se zdravotními pojišťovnami nebo při zajišťování odborných studií, které hledají terapii pro pacienty s EB.
- Lidé s nemocí motýlích křídel mají stejné schopnosti, nadání a přání jako všichni ostatní.

Co je onemocnění EB?

EB je zkrácené označení vrozeného dědičného puchýřnatého onemocnění kůže **Epidermolysis bullosa congenita**.

Tato choroba je geneticky podmíněná a zatím ji nelze zcela vyléčit. Díky vysoce specializované lékařské péči se však daří život nemocných s EB výrazně zkvalitňovat.

Projevy EB jsou velmi rozmanité. Kůže lidí s EB je křehká jako křídla motýlů. Příčinou EB jsou „chyby“ v genu, které naruší soudržnost kůže. I mírný tlak či tření kůže pak způsobuje tvorbu puchýřů a bolestivých, otevřených ran na kůži a sliznicích (např. v dutině ústní, v jícnu, trávicím nebo močovém ústrojí). Postižení nehtů, vlasů, zubů je v různém rozsahu. Onemocnění EB neovlivňuje intelekt.

Na světě žije asi půl milionů lidí s EB, v Evropě je to 30 000 a v České republice asi 250 až 300 pacientů s EB.

I vy můžete pomoci lidem s nemocí motýlích křídel prožít co nejvíce a trpět při tom co nejméně.



Patronkou organizace a obrovskou podporou pro ni je herečka **Jitka Čvančarová**.

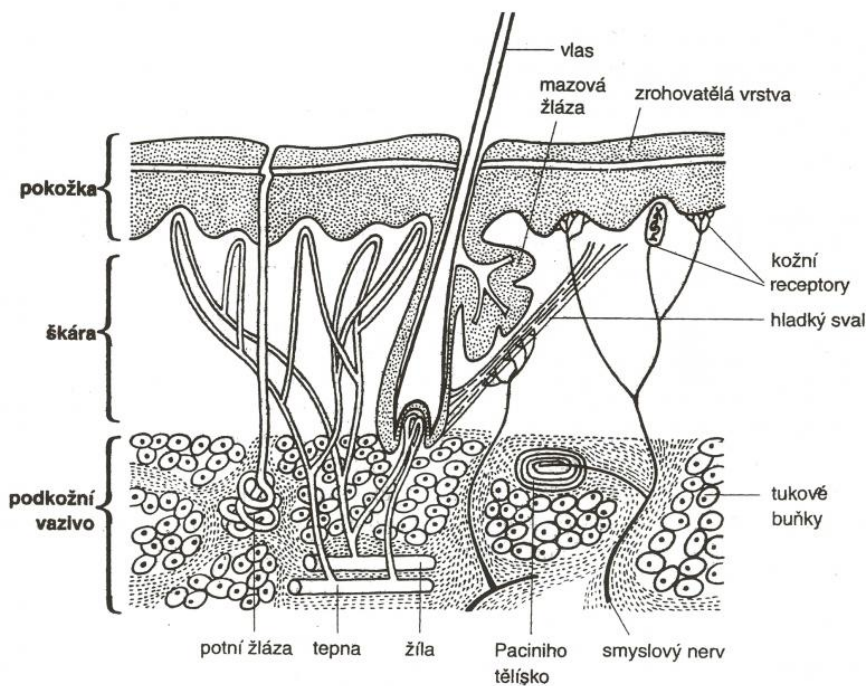


Naším klientům nabízíme:

- sdružování lidí s EB a rodin, kde žije takto nemocný člen;
- osobní a individuální přístup;
- odborné sociální poradenství;
- výživové poradenství;
- psychologickou podporu;
- přímou finanční podporu a pomoc nemocným s EB prostřednictvím veřejné sbírky;
- realizaci projektů pro lidi s EB;
- šíření osvěty o onemocnění EB.

Služby a sociální poradenství jsou poskytovány zdarma.

Obrázek 23 – Informační leták organizace DEBRA ČR (Zdroj: Archiv vedoucí pracovnice organizace DEBRA ČR)



Obrázek 24- Popis kůže (Zdroj: Ivan Novotný: Biologie člověka [Fortuna, Praha, 2003] [ISBN 80-7168-819-3])

**DOTAZNÍK NA ZHODNOCENÍ VÝŽIVY PACIENTŮ S EPIDERMOLYSIS
BULLOSA CONGENITA**

Příjmení a jméno:

Datum narození:

Výška:...

Hmotnost:...

Změna hmotnosti v průběhu posledních 3 měsíců (nárůst/ úbytek v kg):

Typ epidermolysis bullosa (zvýraznit): EBS EBJ EBD

Užívané léky/ doplňky stravy/ sippingy (lactofer, vitamín C, Protifar, Nutridrink...): fortini creamy fruit, fortini multi fibre neutral, fantomalt

.....
.....
.....

Konzistence stravy (zvýraznit): pevná x kašovitá/ mletá x tekutá

Chuť k jídlu za posledních 14 dní (zvýrazněte číslo dle návodu):

(0 = odpor k jídlu, 1 = velmi malá chuť k jídlu, 10 = normální chuť k jídlu)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Alergie/ potravinové intolerance: NE x ANO - **Jaké:**

Polykací potíže: ANO x NE x OBČAS - (jak často uved')

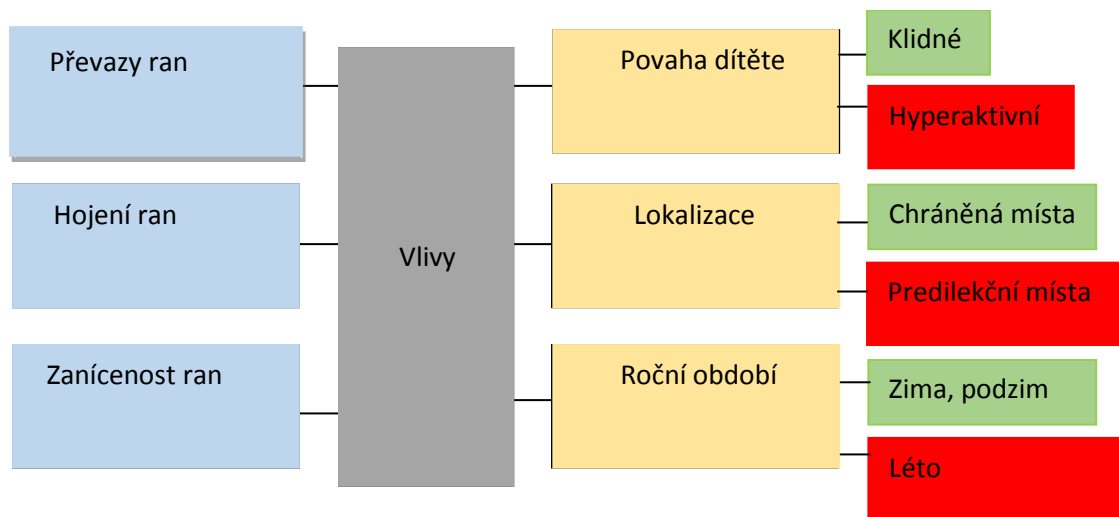
Vyprazdňování: zácpa

Pracovní den

Snídaně	Zkonzumované množství potravin a tekutin (g/ ml/ ks)
potraviny	100 g fortini creamy fruit
tekutiny	50 ml forlaxu, 100 ml ovocného čaje
Přesnídávka	Zkonzumované množství potravin a tekutin (g/ ml/ ks)
potraviny	80 g domácího příbiňáku, 40 g avokáda (avokádo rozmixované s mlékem), 1 odměrka fantomaltu

1

Obrázek 25 – Ukázka částinavrhnutého jídelníčku pro pacienty s Epidemolysis bullosa (Zdroj: Archiv matky dítěte 1).



Obrázek 26 – Schéma příčin, které mají vliv na rány (Zdroj: autor práce).

K fotografiím, rozhovorům a materiálům prezentovaných v této práci byly uděleny souhlasy autorů a respondentů.

8.3 Příloha 3: CD

9 Seznam zkratek

EB Epidermolysis bullosa

DEBRA Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association

ČR Česká republika

EB Centrum Epidermolysis bullosa Centrum

AD autosomálně dominantní

AR autosomálně recesivní

UV ultrafialové záření, převzato z anglického slova „ultraviolet“

EBS Epidermolysis bullosa simplex

EBJ Epidermolysis bullosa junctionalis

EBD Epidermolysis bullosa dystrophic

FN Brno Fakultní nemocnice Brno