

**Univerzita Palackého v Olomouci
Cyrilometodějská teologická fakulta**

Katedra křesťanské výchovy

Sociální pedagogika

Kristýna Jurdová

**Schopnost letu motýlích křídel
Život lidí s nemocí EB**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: PhDr. & Mgr. Petra Potměšilová, Ph.D.

2013

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem tuto bakalářskou práci vypracovala samostatně pod vedením PhDr. & Mgr. Petry Potměšilové, Ph.D. Další informace mi poskytla sociální pracovnice.

Uvedla jsem všechny použité literární prameny a publikace, ze kterých jsem čerpala.

Podpis

V Olomouci dne 2013

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala PhDr. & Mgr. Petře Potměšilové, Ph.D za odborné vedení bakalářské práce.

Mé díky patří dále všem, se kterými jsem vedla rozhovor. Také přátelům a rodině za rady, úpravy a grafiku textu.

Příprava podkladů pro bakalářskou práci byla podpořena projektem Sociální determinanty zdraví u sociálně a zdravotně znevýhodněných a jiných skupin populace, CZ. 1.07/2.3.00/20.0063.

Obsah

Úvod.....	6
I Teoretická část	7
1 Onemocnění EB (epidermolysis bullosa congenita).....	7
1.1 Historie diagnostiky.....	7
1.2 Dědičnost EB.....	8
1.3 Klasifikace EB (formy).....	8
1.4 Vzácné onemocnění.....	9
1.4.1 Legislativa v České republice	9
1.5 Genetické vyšetření	10
2 Sociální problematika	12
2.1 Situace v rodině	12
2.2 Problém integrace	13
2.3 Jak se o sebe starat.....	15
3 Komunikace s klienty	18
3.1 Vysvětlení pojmu komunikace.....	18
3.2 Definice sociální komunikace	19
3.3 Rozbor rozhovoru.....	19
4 Občanské sdružení DebRA ČR.....	23
4.1 Poslání organizace a její cíle, cílová skupina.....	24
4.2 Osvětový projekt 12 plus 12	26
5 Terapie pacientů s EB	28
II Empirická část	30
6 Cíl výzkumu.....	30
6.1 Výzkumná otázka	30
6.2 Kvalitativní výzkum	30
6.3 Popis použitých metod.....	31

6.4	Popis výzkumného souboru	31
6.5	Způsob zpracování dat	31
7	Jednotky zjišťování	32
7.1	Rozhovor se sociální pracovníci.....	32
7.2	Rozhovor s klientem.....	42
8	Diskuze nad výsledky.....	48
	Závěr	54
	Seznam literatury	56
	Seznam internetových zdrojů	57
	Legislativní dokumenty.....	58
	Seznam zkratk	60
	Seznam tabulek.....	61
	Seznam příloh	62
	Přílohy.....	63

Úvod

Puchýřnatým genetickým onemocněním trpí v Evropě přibližně 30 tisíc pacientů, na území České republiky se tento počet pohybuje kolem 200 lidí. Epidermolysis bullosa congenita (EB) je heterogenní skupina chorob, tzn., jedná se o genetickou vadu, která je způsobena mutací asi 13 genů. Toto dermatologické onemocnění je velice vzácné a projevuje se především vznikem ran na kůži, ale i sliznicích. Lidé s genetickým onemocněním EB mají postižené i vnitřní orgány. Projevem onemocnění je také velmi křehká kůže, na které se tvoří puchýře. Poranění vzniká i při minimálním tlaku na kůži. Pacienti mohou umírat v nízkém věku nebo končí těžkou invaliditou. Léčba ani v dnešní vyspělé společnosti neexistuje. Důležité je, aby pacienti pečovali správně o své rány.

Lidé s onemocněním epidermolysis bullosa congenita vedou těžký život, který je obtěžkán bolestivými ránami na kůži. Nemohou nosit oblečení, jaké by chtěli, protože sebemenší šev na oděvech jim může jejich křehkou kůži roztrhnout a tím způsobit bolestivou ránu, nemohou se stravovat jako ostatní lidé. Není divu, že se onemocnění přezdívá „*nemoc motýlích křídel*.“ Celý den o sebe musí pečovat, chodit k lékaři a co víc, jsou izolovaní od společnosti. Okolí pacienty nechápe, ani nechce pochopit.

Cílem bakalářské práce je nahlédnout hlouběji do problematiky genetického onemocnění EB, zjistit co nejvíce informací o chorobě EB, jak se klientům žije a hlavně dát najevo společnosti, že i tito lidé si zaslouží vést plnohodnotný život. Pacienti s onemocněním EB jsou často vyčleňováni ze společnosti. Často se k nám dostávají mylné informace, a právě proto vznikají předsudky. Cílem bakalářské práce je zjistit, které mýty se v životě klienta objevují a jakým způsobem můžeme vzniklé předsudky odstranit.

Materiál k bakalářské práci čerpám z odborných knih, časopisů, vědeckých článků, webových stránek neziskové organizace Debra, která se věnuje pacientům s EB. Odborné literatury o nemoci motýlích křídel je dostatek, ale bohužel pro naši práci není moc vhodná. Jedná se většinou o lékařské materiály. Proto některé části bakalářské práce nejsou napsány odborným jazykem. Poznatky o tom, jak lidé s onemocněním žijí, jsme získali z rozhovorů. Po dokončení mé bakalářské práce by měl vzniknout prospektový materiál, který bude odeslán do lékařských ordinací a škol (Příloha č. 1).

I Teoretická část

1 Onemocnění EB (epidermolysis bullosa congenita)

Samotný název epidermolysis bullosa užil poprvé Koebner v roce 1886. Již zmíněné onemocnění EB patří do heterogenní skupiny chorob, u kterých dochází na kůži, sliznicích k tvorbě puchýřů. Tvorba nehezkých puchýřů nastává spontánně i po mírném tření a tlaku. Tato choroba je vrozená, u většiny případů jde o autosomální dědičnost.¹

Epidermolysis bullosa congenita je geneticky podmíněna, tzn., že jde o dědičné onemocnění. V současnosti se rozlišují tři základní formy onemocnění a více než 30 podtypů, které se projevují průběhem nemoci, ale i různým typem dědičnosti. Nejmírnější projevy má forma EB simplex. U ní se puchýř tvoří v povrchových vrstvách. Mnohem závažnější průběh mají formy EB junkční a EB dystrofická. U tohoto typu puchýře vznikají hluboko v kůži a dochází k jizvení.²

1.1 Historie diagnostiky

V minulosti onemocnění diagnostikovali na základně klinických projevů u pacientů. Především šlo o stanovení způsobu hojení puchýřů (jizvení, bez postižení kůže), postižení nehtů, zubů, vlasů, sliznic. Dnes se toto onemocnění testuje za pomoci roviny štěpení, tj. kde puchýř v kůži vzniká. Odborníci vycházejí z molekulárních výsledků a podkladů onemocnění, klinických projevů a genetických vyšetření. Bylo rozlišeno dvacet pět klinických obrazů EB, které se liší průběhem onemocnění, dědičností, laboratorními výsledky, prognózou.³

¹ Srov. GEDDE-DAHL, T. Jr. *Epidermolysis bullosa. A clinical, genetic and epidemiologic study.* s. 4.

² Srov. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita.* s. 2.

³ Srov. BUČKOVÁ H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita.* s. 7.

1.2 Dědičnost EB

U tohoto onemocnění je dědičnost autosomálně dominantní (AD), autosomálně recesivní (AR), nebo dochází ke spontánním mutacím:⁴

a) dědičnost autosomálně dominantní – s touto dědičností se setkáme u formy EB simplex, kde stačí jedna změna na úrovni DNA. Onemocnění se projevuje v každé generaci. Riziko onemocnění je pro obě pohlaví stejné. Onemocnění s dědičností AD se tedy vyskytuje v rodině již po několik generací. Pokud se u dítěte nemoc projeví, není to velké překvapení.⁵

b) dědičnost autosomálně recesivní – s tímto typem dědičnosti se setkáme u formy EB junkční a EB dystrofické, kde je třeba pro vznik onemocnění dvou chyb na úrovni DNA. Jedna změna v genu nezpůsobí onemocnění. Člověk, který tuto jednu změnu má, se stává nosičem a zároveň přenašečem onemocnění. V rodině se onemocnění vyskytne nečekaně. Pro rodinu je těžké se s nemocí vyrovnat a smířit se s ní⁶

1.3 Klasifikace EB (formy)

EB se dělí na tři základní skupiny - EB simplex, dystrofickou a junkční formu.

1) Epidermolysis bullosa simplex - pacienti, kteří trpí touto formou, nevyhledávají dermatologickou péči. O nemoci nemají nejmenší zdání. Puchýře, které se vyskytují na kůži, ale i v dutině ústní, se hojí rychle. Na kůži můžeme nalézt stopy

⁴ Srov. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. Epidermolysis bullosa congenita. In: *Mladá fronta: Zdravotnické noviny* [online]. 2004, 2012. [cit. 2013-05-09]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/epidermolysis-bullosa-congenita-conoveho-161371>

⁵ Srov. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. s. 5-6.

⁶ Tamtéž.

pigmentace, milia, což jsou žluté pupínky. Zubní sklovina je porušena, objevují se změny na nehtech.⁷

2) Dystrofická epidermolysis bullosa - odborníci Hashimoto (1985) a Hanson (1999) popsali tuto formu onemocnění jako vzácnou variantu. Puchýře se spontánně hojí během prvního roku pacienta, nejpozději však do pěti let dítěte. Tvoří se i milia, jizvy, postižení sliznic dutiny ústní a nehtů.⁸

3) Junkční epidermolysis bullosa - jedná se o velmi vzácnou skupinu onemocnění, která jsou AR (autosomálně recesivně) dědičná.⁹

1.4 Vzácné onemocnění

Jde o nemoc, jejíž výskyt v populaci je velmi nízký. „V Evropě se za vzácné onemocnění považuje to, jehož výskyt je v populaci menší než 5 osob z 10000, nebo také méně než 1 osoba z 2000.“¹⁰

1.4.1 Legislativa v České republice

Se vzácnými onemocněními souvisí i problematika léků a jiných přípravků. Výzkum, který se zabývá vývojem nových léčiv, je velmi nákladný. Farmaceutické firmy svou pozornost soustřeďují na vývoj medikamentů, kde je díky většímu výskytu nemoci v populaci zajištěna rychlejší návratnost jejich investic. Nemoc motýlích křídel patří právem do vzácného onemocnění. Organizace lobují za práva nemocných.¹¹

Péče o všechny nemocné se řídí legislativou, která je platná pro Českou republiku. Mezi základní nařízení slouží Zákon č. 258/2000 Sb. o ochraně veřejného

⁷ Srov. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. Epidermolysis bullosa congenita. In: *Mladá fronta: Zdravotnické noviny* [online]. 2004, 2012. [cit. 2013-05-09]. Dostupné z :<http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/epidermolysis-bullosa-congenita-co-noveho-161371>

⁸ Srov. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. s. 23.

⁹ Tamtéž.

¹⁰ VZÁCNÉ NEMOCI. *Úvod*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z :<http://www.vzacnenemoci.cz/uvod>

¹¹ Srov. VZÁCNÉ NEMOCI. *Další informace*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://www.vzacnenemoci.cz/dalsi-informace>

zdraví.¹² Dalšími důležitou koncepcí je Národní strategie pro vzácná onemocnění na rok 2010-2020, která shrnuje problematiku vzácných onemocnění a navrhuje cíle a postupy ke zlepšení kvalitní zdravotní péči.¹³ Zákon č. 378/2007 Sb., o léčivech ukládá Ministerstvu zdravotnictví učinit taková opatření, která mají zajistit dostupnost léků pro vzácné onemocnění.¹⁴

Nařízení Rady o léčivých přípravcích doporučuje členským zemím Evropské unie zajistit národní plán pro vzácná onemocnění, kterým přispějí k univerzálnímu přístupu v péči o pacienty.¹⁵

1.5 Genetické vyšetření

Genetické prohlídka pacienta se skládá z několika postupů. Mezi tyto metody patří konzultace, klinické, laboratorní vyšetření.¹⁶

Vyšetření pacienta trvá i několik měsíců a stojí více než 100000 Kč. Lékařská prohlídka je plně hrazena ze zdravotního pojištění. Pokud se zjistí chybné geny u ošetřovaného, lékaři tak mohou nabídnout preventivní prošetření u dalších příbuzných.¹⁷

V dnešní vyspělé společnosti nabývá významu věda a výzkum. Výzkumníci přicházejí na nové a kvalitní metody. I v případě nemoci EB se můžeme setkat s významnými objevy.

Již v prenatálním období jsou lékaři schopni odhalit onemocnění, které se může pravděpodobně v rodině vyskytnout. Vyšetření v těhotenství má omezený čas. Lékařskou prohlídku v prenatálním období mohou lékaři nabídnout pouze těm, kde se nemoc vyskytla a byl zjištěn chybný gen a provedena analýza DNA. Kdyby se vyšetření mělo provádět všem těhotným ženám, bylo by to jako hledat jehlu v kupce sena. Pro prenatální diagnostiku se vyšetřuje po odběru plodové vody (po 15. týdnu těhotenství) nebo z tkáně budoucí placenty (po ukončení 10. týdne těhotenství). V obou případech se na výsledky testů čeká až několik týdnů. Interrupce představuje etický problém. Na tuto

¹² Zákon č. 258/2000 Sb. O ochraně veřejného zdraví

¹³ Národní strategie pro vzácná onemocnění na léta 2010 – 2020.

¹⁴ Zákon č. 378/2007 Sb., o léčivech.

¹⁵ NAŘÍZENÍ EVROPSKÉHO PARLAMENTU A RADY (ES) č. 141/2000 ze dne 16. prosince 1999 o léčivých přípravcích pro vzácná onemocnění.

¹⁶ Srov. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. s. 9.

¹⁷ Tamtéž. s. 10

problematiku se ve společnosti objevují různé názory. Pokud DNA prokáže, že čekající dítě nemá riziko onemocnění, v těhotenství se pokračuje dále. Ale pokud se prokáže, že dítě má nebezpečí onemocnění, mají partneři možnost rozhodnout, jestli si dítě nechají nebo učiní rozhodnutí pro interrupci. Dle zákona č. 66/86 je možno ze zdravotních důvodů ukončit těhotenství do konce 24. týdne těhotenství.¹⁸

Nabízí se otázka, zda je interrupce kompatibilní s křesťanstvím. Interrupce se v církvi klasifikuje jako zabití člověka. Umělý potrat je pro církev smrtelný hřích. Úmyslné zabití člověka je dle věřících nepřijatelný. Tuto židovsko-křesťanskou tradici nalezneme ve Starém zákoně, Desateru.¹⁹

Partneři, kteří nemohou mít přirozeným způsobem děti, mohou podstoupit umělé oplodnění. Dnešní věda nabízí i toto řešení pro páry, kde hrozí riziko, že jejich dítě bude mít onemocnění EB.

Preimplantační genetická diagnostika se používá pro vyšetření embrya, které vzniklo po umělém oplodnění, ještě dříve, než je přeneseno do těla matky. K vyšetření je nutno získat více embryí. Z každého se odebírají buňky a na základě toho se provádí dané vyšetření, které se v rodině vyskytuje. Do dělohy matky se přenášejí pouze ta embrya (maximálně 2), u kterých při vyšetření nebyla nemoc prokázána. Zbylá embrya se mohou zamrazit a využít v dalším těhotenství. Samotné umělé oplodnění je velice nákladné a stává se, že páry až po několikátém podstoupení čekají potomka. U párů, kde je pravděpodobnost výskytu nemoci EB, je umělé oplodnění také velice finančně náročné. Preimplantační genetická diagnostika partnerům nemůže zaručit, že jejich dítě bude zdravé. Jsou tu určitá rizika, se kterými musí počítat. Lékaři i po umělém oplodnění doporučují využít i vyšetření v prenatalním období.²⁰

Opět musíme přihlédnout i k názoru katolické církve. Křesťanská víra nám říká, že jakékoli umělé oplodnění není důstojné člověka. Tento názor dle církve odůvodňuje dokument *Dar života* z roku 1987. V něm se píše, že početí je pravým plodem lásky rodičů. Dítě nemůže být chtěno jako výsledek lékařských zásahů a technik. Byl by to pouhý předmět lidské technologie. Dle církevních hodnot nikdo nesmí podporovat

¹⁸ Srov. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. s. 16.

¹⁹ Srov. VÍRA. *Postižené dítě a potrat*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z: <http://www.vira.cz/otazky/Postizene-dite-potrat.html>

²⁰ Srov. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. s. 16 - 17.

zplození dítěte podmínkám technické účinnosti. Dítě není věc, kterou si může kdokoli pořídit.²¹

2 Sociální problematika

Epidermolysis bullosa congenita, tzv. nemoc motýlích křídel, patří v dnešní době i nadále k méně známému onemocnění, a to i přesto, že se jedná o velmi závažnou chorobu, která je v posledních letech medializována občanským sdružením Debra.

Toto onemocnění se objevuje již u malých dětí. Ve většině případů děti umírají ihned po narození nebo v kojeneckém věku. Pokud se choroba objeví u starších pacientů, lékaři toto onemocnění diagnostikují na základě vyšetření pacientů s nemocí EB.

2.1 Situace v rodině

Onemocnění EB vzniká mutacemi několika genů. Nemocné dítě se může narodit i plně zdravým rodičům, kteří mají jeden chybný gen.²²

V devadesátých letech se objevovaly vědecké metody, které mohly určit EB v prenatalním období, přesněji v druhém trimestru gravidity. V této době se prováděla například biopsie fetální kůže²³, která byla jednou z nejúčinnějších metod. V dnešní době se tento postup už neprovádí, ale odborníci přišli na účinnější variantu - ta je založená na analýze DNA, jež umožňuje diagnostikovat tuto chorobu již v 1. trimestru těhotenství.²⁴

Rodina, která se dozví, že má takto nemocné dítě, podlehne vysokému tlaku, napětí, zoufalství, kdy si sobě samým přisuzují vinu. Nejen, že příbuzní zažívají psychický tlak, také terapie tohoto onemocnění je finančně příliš náročná, a to dostává příbuzenstvo do ekonomických potíží. U onemocnění EB neexistuje stanovená léčba, ale pacienti své bolesti zmírňují za pomoci léků, obvazů, mastí. Pacientům s touto nemocí

²¹ Srov. VÍRA. *Umělé oplodnění*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z: <http://www.vira.cz/otazky/Umele-oplodneni-1-1.html>

²² Srov. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. s. 19.

²³ Mluvíme o vyšetření buněk plodu z plodové vody, které je doplněno vyšetřením pojivových tkání plodu, tj. biopsie kůže. Ta se provádí z hýžd'ové oblasti plodu pod dohledem ultrazvuku.

²⁴ Srov. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. s. 19.

se rodiče musejí naplno věnovat a trávit s nimi veškerý čas. Celá péče takto postiženého jedince je velice náročná. Každodenní převazy, které trvají až 3 hodiny, příprava specializované stravy, nemožnost fyzického pohybu, to vše zaměstná rodinu na celý den. Proto jeden z rodičů, spíše matky, zůstávají se svými dětmi doma a tím pádem přicházejí o zaměstnání a finanční prostředky. Objevuje se zde i to riziko, že se ani jeden z partnerů nesmíří s tímto onemocněním. Dochází ke konfliktům a nepochopením v rodině. Stává se, že otec odejde od rodiny a matka zůstává na vše sama. Tím se rodina dostává do situace, kdy je bez finančních příjmů a její náklady jsou daleko vyšší kvůli drahým „lékům.“ Pacientovi z tohoto důvodu nemůže být zajištěna kvalitní péče, která mu usnadňuje a zlepšuje kvalitu života. Tím, že jeho rány nejsou speciálně ošetřeny, dochází k další tvorbě puchýřů, kdy je potřeba více léků a tím se opět zvyšují náklady. Také nemožnost zakoupení finančně náročných přípravků vede k trvalé invaliditě nemocného. I samotný fyzický pohyb pacienta je složitý a tím nastává další tvorba puchýřů. Již po několika metrech chůze může dojít k poškození šlapek, které je velice bolestivé.²⁵

Lidé s nemocí EB jsou často vyčleňováni ze společnosti. Rodina se cítí osamocená a bezmocná. Příbuzenstvo se společnosti straní a upadá v depresích.

Každá rodina je individuální a každá z nich se vypořádává s onemocněním odlišně.

2.2 Problém integrace

Jak již bylo řečeno, lidé s onemocněním EB stráví hodně času ošetřováním ran, pochůzkami u lékařů. Volného času mají málo. U dětí se objevuje prodloužení školní docházky, u dospělých neschopnost pracovat v zaměstnání. Veřejnost nemá o jejich nemoci žádné informace a dívá se na ně s opovržením. Existují jednotlivci, kteří se jich straní, jsou hrubí. V médiích se můžeme dozvědět, že žijí i rodiny s nemocí EB, které mají špatné zkušenosti se společností. Přístup ostatních jedinců ke klientům s nemocí EB nás vede k zamyšlení.

²⁵ Srov. DEBRA. *O EB*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z: <http://debra.cz/o-eb/>

Definice integrace

„Integrace je určitým, kvalitativně vyšším stupněm adaptace. Lze jí chápat jako takové začlenění jedince (z nějakého důvodu odlišného) do prostředí majoritní společnosti, kdy v ní dovede bez problémů žít, cítí se jí přijat a sám se s ní identifikuje.“²⁶

Přijetí nemocných pacientů do kolektivu je náročné a složité jak pro ně samotné, tak pro rodinu. Nemoc nenapadá jejich inteligenci, ale zdoluhavá denní péče jim znemožňuje „normálně“ žít se zdravými dětmi. Kvůli péči jsou omezováni a zvyšuje se jejich osamocení, sociální izolace, deprese a frustrace. Sociální izolace způsobuje ten fakt, že děti, ale i okolí se jich straní, protože si myslí, že se mohou od nich nakazit. Tito lidé se pak vyhýbají i celé rodině a nechtějí se o problematice nic dozvědět.²⁷

Děti si nemohou hrát jako ostatní jejich vrstevníci. Mohou si závažně ublížit i při hraní s obyčejnou plyšovou hračkou či na dětském hřišti. Pokud si pacient způsobí zranění, hojení je zdoluhavé a bolestivé. U tohoto onemocnění dochází k psychickým problémům pacienta, kdy je těžké vyrovnat se s takto závažnou chorobou.²⁸

Pacienti s touto nemocí mohou chodit do běžných škol. Jejich intelekt je mnohdy nadprůměrný, ale bohužel přijetí od spolužáků bývá odmítavé. Dítě ve škole zjišťuje, že se odlišuje od ostatních dětí, kteří jimi opovrhují tím, že mu odmítnou podat ruku, protože je celá pokryta nehezkyými puchýři. Člověk s EB nemůže vykonávat aktivity jako ostatní, zejm. manuální práce. „(...)klouzačka se dá přirovnat ke struhadlu a např. jízda na kole je pro dítě s EB takřka nemyslitelná.“²⁹

I když děti chodí do školy, je pro ně obtížné dlouho sedět na židli, aby se neporanily. Ke kvalitnějšímu způsobu sezení pacienti používají antidekubitní podložku³⁰. Dalším negativním důsledkem, jenž brání v integraci, je velká absence nemocných. Pacienti jsou náchylní k infekcím, které se jim dostávají otevřenými ranami (puchýři aj.), často trpí anémií a mají oslabený imunitní systém, navštěvují pravidelně

²⁶ VÁGNEROVÁ, M. *Oftalmopsychologie dětského věku*. s. 53.

²⁷ Srov. DEBRA. *O EB*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z: <http://debra.cz/o-eb/>

²⁸ Tamtéž.

²⁹ DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2006*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. s. 5
Dostupné z: <http://debra.cz/images/File/DeBRA2006.pdf>

³⁰ Kompenzační zdravotnická pomůcka pro zatížená a riziková místa, kde dochází k poškození kůže nebo tkání. Zmírňuje tlak a tření v aktuálně zatížené oblasti. Slouží také k prevenci dekubitů, tj. odumřelá tkáň, kde působí tlak.

lékaře, což je také velice časově náročné. Školní docházka je proto slabě navštěvována a může docházet i k jejímu prodlužování.³¹

Lidé s nemocí EB se nemohou stravovat způsobem jako ostatní, ale jejich výživa je rozmixována, aby nepoškozovala jícnem či sliznicí dutiny ústní. Právě i toto je důvodem, že jsou segregováni ze společnosti.

Tímto onemocněním v celé České republice trpí necelých 200 lidí. Z toho důvodu je těžké poznat někoho, kdo je obeznámen se zmíněnou chorobou či má též postižené dítě. Zde se nabízí otázka pospolitosti, kdy je opravdu složité navázat bližší kontakt, kdo se setkal s nemocí EB a vyměňovat si své myšlenky a zkušenosti. Činnosti občanského sdružení Debra se snaží nemocné a jejich rodiny integrovat do společnosti. Sdružení pořádá pestré programy i ozdravné pobyty.

2.3 Jak se o sebe starat

V této kapitole nahlédneme, jak se pacienti učí o sebe pečovat. Velký důraz je kladen na prevenci ran. Dozvíme se, v čem spočívá edukace rodičů.

Definice pojmu „edukace“

„Pojem edukace lze definovat jako proces soustavného ovlivňování chování a jednání jedince s cílem navodit pozitivní změny v jeho vědomostech, postojích, návycích a dovednostech. Edukace znamená výchovu a vzdělávání jedince.“³²

Občanské sdružení Debra již několikátý rok zajišťuje projekt, který nese název „Nácvik samošetřování,“ kdy se děti a jejich rodiče tohoto kurzu zúčastňují za účelem efektivnějšího ošetřování ran. Organizace, ale i lékaři dbají na to, aby se k lidem dostalo co nejvíce informací o onemocnění a také i to, jak o sebe pečovat a využívat potřebné zprávy ke své výpomoci. Co se týče samotné výživy, je potřebné, aby rodiny věděly, co jejich děti smí jíst a jakým způsobem stravu připravovat, aby nedocházelo

³¹ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2006*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. s. 5. Dostupné z: <http://debra.cz/images/File/DebRA2006.pdf>

³² JURENÍKOVÁ, P. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. s. 9. Dostupné z: <http://books.google.cz/books?id=HfTw0SVDzvQC&printsec=frontcover&hl=cs#v=onepage&q&f=false>

k větším poraněním. Z toho důvodu občanské sdružení nabízí rodinám další kurzy, které se věnují přímo problematice stravování. Tento kurz se jmenuje „Výživa dětí s epidermolysis bullosa congenita.“ Rodiny díky nim pochopí, že je starostlivost o stravu opravdu potřebná a důležitá. Díky kvalitní péči dochází ke zlepšení jejich života. Tyto edukační kurzy vedou odborní lektoři, kteří se jim snaží vštěpit potřebné informace.³³

Pro snadnější pochopení, jak správně ošetřovat, byla vytvořena informační brožurka, kterou rodina dostává v lékařských ordinacích. Knížka byla vytvořena jednoduchým stylem, aby si i děti samy dokázaly ošetřit své rány. Obsahuje obrázky, které znázorňují, jakým obvazem a způsobem poraněnou část těla ošetřit.

V roce 2010 se občanské sdružení Debra rozhodlo o nové pozici sestry, která by se už od malička věnovala pacientům s EB a vedla je k samostatnosti. Zaškolování probíhalo ve FN Brno, kdy pod vedením paní primářky Hany Bučkové získaly sestry potřebnou praxi k vykonávání práce. Již od roku 2011 je tato sestra oficiálně zaměstnána a její práce spočívá i v tom, že se zúčastňuje ozdravných pobytů, kde tráví čas s dětmi a stará se o ně i v případě, kdy tyto děti nemají svůj vlastní doprovod. Také provádí poradenství pro rodiče a jejich děti během její návštěvy v domácnostech v rámci terénní práce.³⁴

Důležitá a velice významná je role edukačního centra. Středisko se nachází ve Fakultní nemocnici v Brně. Hlavním cílem organizace je školení rodičů s dětmi, které mají onemocnění EB. Edukace začíná již po narození dítěte, kdy jsou rodiče obeznámeni se všemi informacemi, které se týkají této choroby. Vzdělávací kurzy vede paní primářka Hana Bučková, specialistka na tuto problematiku. Rodiče jsou zaškoleni v oblasti ošetrovací techniky, seznamují se s dalšími specialisty. V edukaci je dominantní ošetření kůže, výchova, prevence poškození, jak se stravovat a fyzioterapie. Další významným faktorem pro předcházení ran a udržení dobrého zdravotního stavu je samotný psychický stav pacienta a jeho rodiny.³⁵

³³ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2013. [cit. 2013-04-11]. Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

³⁴ Srov. DEBRA. *What is EB?* [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://debra.org/whatiseb>

³⁵ Srov. DEBRA. *O nás*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://debra.cz/about/>

Zásady při pomoci s nemocným dítětem

Je důležité, abychom s rodiči pozitivně komunikovali, naladili je na pozitivní smýšlení. Pomohli jim orientovat se v problematice, poznat veškerou realitu tohoto onemocnění, jaké má příčiny a jak se dá léčit. Nejen rodiče by měli být obeznámeni s průběhem nemoci a se samotnou nemocí, ale měla by se zapojit i bližší rodina. Péče o dítě s onemocněním EB je náročná. Pokud se rodiče smíří s nemocí svého dítěte, tvoří se ve vztazích pevný psychický základ, a tím mohou poskytnout svému dítěti šťastné, plnohodnotné a spokojené dětství. Další účelnou zásadou je dát rodině najevo úctu.³⁶

³⁶ Srov. PLEVOVÁ, I., SLOWIK, R., *Komunikace s dětským pacientem*, s. 57 - 58.

3 Komunikace s klienty

V posledních letech se stále více diskutuje v odborné a laické veřejnosti o tom, jak je důležitá komunikace jako nástroj předcházející možným problémům. Mnoha lidem dělá problémy partnerská komunikace a neví si rady, jak se společně domluvit. Co se týče pacientů se zdravotními problémy, ale i s psychickými a dalšími, je to ještě komplikovanější. Musíme dát větší zřetel na to, jak s nimi mluvíme, ať už verbálně či neverbálně. Tito lidé jsou daleko více citliví a při komunikaci s nimi musíme dodržovat jistá pravidla.

3.1 Vysvětlení pojmu komunikace

Při práci s klienty musíme zvážit jejich individuální požadavky, v jaké se ocitli životní situaci a na základě toho přizpůsobit i svoji komunikaci.

Charakteristika komunikace

Tento termín vznikl z latinského slova „communis,“ což v překladu znamená společné. Když komunikujeme, navazujeme vztah s někým, sdělujeme si informace, a to verbálně, ale i neverbálně.³⁷

Komunikace se vztahuje k druhým lidem a s těmito lidmi tvoříme určitý vztah (pracovní, partnerský, terénní pracovník s klientem aj.). Pomocí hovoru vždy něco sdělujeme (informaci, myšlenku, postoj atd.). Každá komunikace se děje s určitým cílem, např. klient sděluje své problémy sociálnímu pracovníkovi a na základě potřebných informací, pracovník pomáhá s problémy, které má klient.³⁸

Pro naše studijní zaměření je typičtější *sociální komunikace*. Sociální komunikaci můžeme chápat jako interakční výměnu. Znamená „sdělování a přejímání

³⁷ Srov. KOHOUTEK, R. *Sociální komunikace*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]
Dostupné z: <http://rudolfkohoutek.blog.cz/0912/socialni-komunikace>

³⁸ Srov. DE VITO, A. J. *Základy mezilidské komunikace*. s. 15.

významů v sociálním chování a sociálních vztazích lidí, přičemž sdělování významů se může dít v přímém i nepřímém sociálním kontaktu.³⁹

3.2 Definice sociální komunikace

„Sociální komunikace je sdělování (přenos informací nebo výměna významů) v rámci společenského kontaktu. Společenské kontakty jsou výchozím bodem celé komunikace.“⁴⁰ Kraus definuje sociální komunikaci jako „prostředek sociální interakce a vzájemného dorozumívání jejich účastníků.“⁴¹ Interakcí se myslí jednání, jehož důsledkem je vzájemné ovlivňování jedinců, skupin.⁴²

Při sociální komunikaci je důležité uvědomit si, jaký máme cíl a jak tento komunikační cíl naplníme. Musíme tedy správně zvolit ty prostředky, které jsou správné a které nás efektivně dovedou k dosažení komunikačního cíle. Při komunikaci s klientem bychom měli respektovat určitá komunikační pravidla, kterými jsou:

- musíme zohledňovat sociální normy, což jsou všeobecně uznaná pravidla mezi vztahem lidí,
- dodržovat komunikační pravidla,
- měli bychom se řídit ustanoveními, která nám slouží jako základ a pomocí nichž postupují,
- každý pracovník, který vede rozhovor s klientem, by měl mít komplexní znalosti, které usnadňují samotnou komunikaci,
- schopnost používat znakové systémy, kódy a pravidla jejich používání.⁴³

3.3 Rozbor rozhovoru

Ve své bakalářské práci uvádím příklad rozhovoru, ze kterého se dozvíme zajímavé informace o problematice života lidí s nemocí EB. Rozhovor pochází

³⁹ KOHOUTEK, R. *Sociální komunikace*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11] Dostupné z: <http://rudolfkohoutek.blog.cz/0912/socialni-komunikace>

⁴⁰ KRAUS, B. *Základy sociální pedagogiky*. s. 121.

⁴¹ Tamtéž. s. 122.

⁴² Tamtéž, s. 121.

⁴³ Srov. KRAUS, B. *Základy sociální pedagogiky*. s. 122.

z magazínu Pro ženy v kategorii Zdraví a životní styl. Rozhovor jsem parafrázovala a na závěr zhodnotila.

„Svědectví: Jak se žije s nemocí motýlích křídel?“

V rozhovoru se nám představí mladá slečna P., která již 17 let trpí onemocněním EB, tzv. nemocí motýlích křídel. Narodila se v devadesátých letech, kdy se o této nemoci sice vědělo, ale nemluvalo se o ní. Jde o vzácné genetické onemocnění, kterým v České republice trpí asi 200 lidí. „*Projevuje se extrémně tenkou a citlivou kůží, na které se při sebemenším otření, stisku nebo jiné mechanické zátěži vytvářejí puchýře, trhlinky a spáleniny.*“. Lidé s tímto onemocněním zažívají bolesti každý den. Může být také napadena sliznice, to jim dělá problém v požívání stravy. Dochází ke srůstání prstů na nohou i rukou.

Výpověď matky: „*O tom, že jsem já i manžel genetickým nositelem této nemoci, jsme věděli, ale doktoři tvrdili, že máme 75% šanci, že se nám miminko narodí zdravé. Bohužel, hned po narození dcerky jsem viděla, že má na pokožce drobné puchýřky, což je jeden z příznaků této nemoc. Druhý den po narození převezli P. na jednotku intenzivní péče do Motola, kde zůstala celé první tři měsíce života. Maminky, které mají doma zdravé miminko a stěžují si, že nic nestíhají, si jen těžko dovedou představit, jaký kolotoč a množství práce je kolem kojence, které trpí nemocí motýlích křídel. První rok jsme zvládli jen díky mým kamarádkám zdravotním sestřičkám, které mi s péčí pomáhaly.*“

Problémy s ošetřením: „*Nejhorší byl ale fakt, že mi vlastně nikdo nedokázal přesně říci, jak se mám o P. starat, jak jí mám ošetřovat puchýře a rány, které se na jejím malém tělíčku každou chvíli tvořily. V té době nebyly ani zdaleka takové možnosti, jako jsou nyní, takže se dítě skutečně muselo obvazovat téměř celé.*“

Nastoupí P. do mateřské školy? „*Nakonec jsem ji do školky nedala, protože jsem se o ni moc bála. Zůstaly jsme tedy spolu ještě pár let doma, kde jsem měla jistotu, že se P. nic nestane. Nikdo ji neuhodí, špatně neuchopí nebo se někde neodře. Nástup do školy jsme ale odkládat nemohli. Základní školu Petra zvládala dobře, našla si kamarády, všichni se ji snažili podporovat a pomoci jí.*“

Výpověď P.: „Vzpomínám si, že už od malička jsem měla moc ráda hudbu. Chtěla jsem hrát na flétnu, ale bohužel jsem musela tento koníček kvůli srůstání prstů na rukou oželeť. Absolvovala jsem dokonce i tři operace, při kterých mi prsty od sebe separovali, takže jsem je mohla alespoň v omezené míře používat. Pro hru na flétnu to ale nestačilo.“

Problémy s dolními končetinami: „Přestože je pro mnoho "motýlích" dětí kolo zapovězené, já se nedala odradit a naučila jsem se na něm jezdit tak, že ho dnes považuji za mé druhé nohy. Je ale fakt, že začátky byly krušné a maminka šla při pohledu na mé odřeniny a pády často do mdlob.“

P. se neseťkává s negativní reakcí moc často. „Několik spolužáků se mne na pár věci zeptalo, ale vcelku to všichni vzali jako fakt a žádné velké divadlo kolem toho nedělají. Nemám ani žádné speciální úlevy. Nemusím se jen přezouvat a jsem omluvená z hodin tělocviku, při kterém bych si mohla kůži poranit.“

P. má štěstí, že jí spolužáci přijali takovou, jaká je. Ale ne všichni pacienti mají takové štěstí. Je znám případ, kdy pacientka s nemocí EB upozornila svou tělocvikářku, kdy ji nutila šplhat po provaze. Dívka skončila s popáleninami v nemocnici.⁴⁴

V rozhovoru se můžeme dočíst, že rodiče byli zdravými přenašeči. Lékaři jim dali obrovskou naději (75%), že jejich dítě bude zdravé. V literatuře se uvádí, že je zde 50% pravděpodobnost, že dítě může být nemocné. S tak vysokými procenty jsem se nikde v literatuře ani v rozhovoru se sociální pracovníci neseťkala. Nabízí se otázka, kde se doktoři k takovému zjištění dostali. Na druhou stranu zohledňuji to, že i když se o nemoci vědělo, nevědělo se nejspíše tolik, co nám dnes nabízí vědecké výzkumy v oblasti genetiky. Rodičům nebylo ani nabídnuto prenatální vyšetření plodu. Již v devadesátých letech existovaly různé metody, které v době těhotenství mohly poukázat, zda dítě bude nemocné nebo zdravé. Partnerům vyšetření nemuselo být nabídnuto buď z důvodu, že u nás se toto vyšetření neprovádělo, nebo o tomto problému nebyli doktoři zcela informováni. Můžeme se jen domnívat, jak to ve skutečnosti bylo. Každopádně, většina výsledků z výzkumů pochází právě až z 90. let 20. století. Rodina

⁴⁴ MAŘÍKOVÁ, P. *Jak se žije s nemocí motýlích křídel*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://www.prozeny.cz/magazin/zdravi-a-zivotni-styl/nase-zdravi/26347-svedectvi-jak-se-zije-s-nemoci-motylich-kridel>

to ze začátku neměla snadné. Ošetřovací materiál v té době nebyl tak kvalitní jako dnes. Na území České republiky nefungovala žádná organizace, která by pomohla. Byli odkázáni sami na sebe. Rodina fungovala velmi dobře a měla kolem sebe i velmi dobré přátele, kteří vždy nabídli svoji pomoc. Dalším problémem bylo, že rodina netušila, jak se správně starat o rány nemocného dítěte. Poukazuje to na to, že ani lékaři nebyli dostatečně informováni o onemocnění EB. To je ale i problém dnešní společnosti. V rozhovoru máme také možnost dozvědět se o integraci takto nemocných lidí. Rodina nedala P. do mateřské školy ze strachu a obav, že si ublíží. V některých případech si můžeme myslet, že se jedná o špatné rozhodnutí. Dítě nemá možnost se socializovat, navazovat vztahy se svými vrstevníky a spíše se více upoutává na svou rodinu, především na matku nebo otce. Na druhé straně rozhodnutí rodiny akceptujeme a chápeme. Nikdo nechce vystavit své dítě hrozbě. P. tedy své první roky vyrůstala v péči rodičů. Onemocnění EB nenapadá intelekt pacientů. Mohou navštěvovat školu jako ostatní děti. Mnohdy dochází k jejímu prodloužení. P. základní školu zvládla velice dobře, našla si kamarády, kteří ji přijali takovou, jaká je. Ne všichni pacienti mohou mluvit o dobrých zkušenostech s lidmi. Lidé s onemocněním sice stráví hodně času ošetřováním svých ran, ale rádi provozují aktivity ve volném čase, které je baví. P. patří k velmi aktivním jedincům. I přes její obtíže se srůstajícími horními a dolními končetinami, jezdí na kole. S hrou na flétnu musela skončit. Ne všichni pacienti mohou takové aktivity vykonávat. Naštěstí žijeme v období techniky, která je pro tyto jedince důležitá. Přes internet mohou udržovat kontakty s přáteli, lékaři. P. a její rodina jsou jedni z těch, kteří mají kolem sebe spoustu vlídných přátel. Ale ne všichni lidé dokážou být takto ohleduplní.

4 Občanské sdružení DeBRA ČR

Význam slova „DeBRA“

Toto označení je zkratkou pro „*Dystrophic epidermolysis bullosa Research Association*“.

Občanské sdružení Debra je organizace, která patří do mezinárodního uskupení Debra International a v roce 2004 vznikla i v naší zemi. Debra je organizací, která na celém světě pomáhá pacientům i jejich rodinám, kteří trpí vzácným puchýřnatým onemocněním epidermolysis bullosa congenita, tzv. nemocí motýlích křídel.

Lidé, kteří mají tuto chorobu, navštěvují Fakultní nemocnici v Brně, kde má právě i organizace Debra své sídlo. Přímou ve FN Brně na kožním oddělení pediatrické kliniky Debru nalezneme. Propojení s nemocnicí a organizací je velice efektivní.

Organizace nakupuje spoustu speciálních ošetrovacích materiálů, ale i další zdravotnické pomůcky pro pacienty, kterými pomáhá klinickému EB centru. Debra také spolupracuje s různými institucemi, obchodními partnery, nadacemi, komerčními firmami a i s odbornou společností. Patronkou této organizace je známá herečka Jitka Čvančarová.⁴⁵

Občanské sdružení Debra je členem těchto organizací:

- Debra International - celosvětová síť národních skupin, jednající jménem lidí s puchýřnatým onemocněním EB
- Národní rada osob se zdravotním postižením - zastupuje zájmy osob se zdravotním postižením při jednání se státními a veřejnými institucemi⁴⁶
- Koalice pro zdraví - obecně prospěšná organizace, která se snaží zlepšit zdravotní péči v České republice
- Orphanet - referenční portál, který poskytuje informace o vzácných onemocněních, léčivých přípravcích, přispívá ke zlepšení diagnostiky, péče, léčby⁴⁷

⁴⁵ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

⁴⁶ Srov. NRZP. *O nás*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://www.nrzp.cz/o-nas/zakladni-informace.html>

- Daruj správně - portál pro darování neziskovým organizacím⁴⁸

4.1 Poslání organizace a její cíle, cílová skupina

Občanské sdružení Debra se snaží zvyšovat kvalitu života lidí, kteří trpí onemocněním motýlích křídel (EB), ale nejen jim, i jejich rodinám. Tyto pacienty a jejich rodinu integruje do běžného života. Organizace zamezuje sociálnímu vyloučení těchto lidí a usilují o to, aby se pacienti a jejich rodiny vyrovnali s touto těžkou nemocí, vyrovnali se s ekonomickou situací a dokázali čelit psychickým a sociálním problémům, které jim bohužel tato nemoc přináší.⁴⁹

Cíle občanského sdružení Debra:

- prosazování a hájení zájmů lidí s nemocí EB,
- zabezpečování informovanosti,
- sdružování pacientů s EB a jejich rodin,
- sociální služby,
- odborné poradenství,
- finanční podpora pomocí veřejných sbírek,
- pořádání benefičních a dalších akcí,
- realizování projektů, např. 12 plus 12,
- spolupráce s různými institucemi jak vládními, tak krajskými a dalšími,
- šíření osvěty o nemoci mezi laickou a odbornou veřejností.⁵⁰

Cílová skupina

Organizace poskytuje komplexní služby, které jsou určeny klientům s nemocí EB a jejich rodinám, přátelům. „*Pomáháme lidem, jejichž kůže je křehká a jemná, jako jsou křídla motýla.*“⁵¹

⁴⁷ Srov. ORPHANET. *About Orphanet*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Education_AboutOrphanet.php?lng=EN

⁴⁸ DARUJ SPRÁVNĚ. *Úvod*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://www.darujspravne.cz/>

⁴⁹ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

⁵⁰ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf s. 5.

Do cílové skupiny, které se organizace věnuje, spadají lidé s onemocněním EB bez omezení věku, tj. věnují se lidem v jakémkoli věku. Tato skupina je pro organizaci primární. Sdružení dbá i na rodiny, ve kterých nemocní žijí, na pečovatele, jež pečují o nemocné, a také na partnery nemocných s EB.⁵²

Významné aktivity, které občanské sdružení Debra za svou existenci vykonala, jsou například: pořádání klinických dní,⁵³ účasti na mezinárodních setkání, vydávání čtvrtletních novin, pořádání ozdravných pobytů pro děti s EB a jejich rodiny a pečovatele, benefiční akce (golfový turnaj aj.), účasti na kongresech, vznik odborného sociálního poradenství, zřízení bezplatné zelené linky pro uživatele služeb, rozšíření nabízených služeb, přijímání nových zaměstnanců, pořádání cen motýlích křídel, víkendové pobyty, otevření kontaktní místnosti, informační kampaně, charitativní projekt 12 plus 12, zakoupení motorového vozidla pro terénní sociální službu, zahájení individuálního dárcovství prostřednictvím SMS zpráv, přímořské pobyty.⁵⁴

Ambulantní a terénní služby, které občanské sdružení Debra nabízí

Rozdíl mezi ambulantní a terénní péčí je následující:

- a) ambulantní péče se realizuje přímo v kontaktní místnosti DebRA ČR, kde pacienti a rodiny komunikují s příslušnými zaměstnanci, ať už lékaři nebo sociální pracovníci;
- b) terénní péče se věnuje pacientům v přirozeném prostředí, tj. sociální pracovníci jezdí do rodiny nemocných, do jejich domovů na základě jejich žádosti a potřeb.

Služby odborného sociálního poradenství se zaměřují na dále na tyto oblasti:

- důchody

⁵¹ DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

⁵² Tamtéž.

⁵³ Klinický den - v tomto dni se zhodnotí klinický stav. Probíhá to tak, že pacienti sedí v jednotlivých ambulancích a specialisté se u nich střídají v intervalu 30 minut. Poté se specialisté sejdou a vyhodnocují zdravotní stav jednotlivých pacientů a snaží se stanovit další léčbu.

⁵⁴ Srov. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

- hmotné zabezpečení
- výhody, příspěvky pro osoby se zdravotním postižením
- příspěvek na péči
- sepsání různých dokumentů (žádosti, odvolání, podpora)
- poradenské činnosti

Organizace se ale také zaměřuje na zdravotní poradenství:

- poradenství ohledně výživy
- ošetrovací techniky
- ošetrovací materiál

Sdružení se věnuje i krizové intervenci. Tato pomoc spočívá především v půjčování kompenzačních pomůcek, snaze doprovázet pacienta na vyšetření nebo při hospitalizaci v nemocnici, ve zprostředkovávání kontaktů mezi uživateli služeb, v inkluzi do mateřských, základních škol aj. a v uplatnění se na trhu práce.⁵⁵

4.2 Osvětový projekt 12 plus 12

Tento projekt vznikl za pomoci patronky občanského sdružení Jitky Čvančarové a za podpory Nadace ČEZ. Jedná se o dobročinný projekt, jehož cílem je vytvoření mimořádně poutavého kalendáře. Proč se tento projekt jmenuje 12 plus 12? Do této akce se zapojilo 12 významných žen a 12 nejznámějších módních návrhářů v ČR. V kalendáři nalezneme i fotografie 12 pacientů s EB, jež mluví o své nemoci. Právě fotografie jsou cestou, kdy se lidem dostanou do povědomí informace o nemoci EB. O tento kalendář byl veliký zájem. I v dalších letech chtějí patronka i celá organizace v projektu nadále pokračovat. V ročníku 2011 se opět projektu zúčastnily významné české osobnosti, především muži. Nechali se nafotit v situacích, které jsou pro ně

⁵⁵ Srov. DEBRA, *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wp-content/uploads/file/Vyrocní_zprava_2011.pdf

samotné typické, např. muzikant s kytarou. Kytara nemá napnuté struny, nýbrž má na sobě ostnaté dráty, které symbolizují nemoc motýlích křídel. Hlavním cílem projektu je přiblížit laické společnosti, jak se lidé s nemocí EB cítí v životě. Po celé České republice putovala i výstava fotografií, které nafotila Lucie Robinson. Na výstavě jsme mohli vidět speciálně vyrobené předměty pro účely projektu. Pro rok 2012 opět vznikl kalendář a i diář. V roce 2013 je v prodeji další kalendář. Autorkou fotografií je opět Lucie Robinson. Fotografa se zaměřovala na pocity studu, osamělosti, zranitelnosti, svázanosti.⁵⁶

⁵⁶ Srov. 12plus12. *Úvod*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].
Dostupné z: <http://www.12plus12.cz/cs/uvod/>

5 Terapie pacientů s EB

Význam termínu terapie

Jedna z definic terapie zní takto: Je to každý odborný postup, který pomáhá dosahovat výchovných a vzdělávacích cílů.⁵⁷

Obecně lze říci, že jde o zmírnění či odstranění nežádoucích potíží. Terapie nastává tam, kde selže prevence či kde je nedostatečná prevence.

I v dnešní době se toto onemocnění léčí pouze symptomaticky. Tím se myslí, že se pouze předchází komplikacím a řeší se následky nemoci.⁵⁸

Rodiče se již po narození dítěte, u kterého se projeví nemoc EB, obeznamují a také vyškolují týmem odborníků, jak pečovat o vzniklé puchýře, otoky, rány aj. Zkušenosti, které rodiče získají, později předávají svým dětem. Potomci pak ošetření zvládají svépomocí.

Bohužel jsou i rodiny, které vyhledají pomoc lékařů pozdě, protože jsou přesvědčeni o tom, že vše zvládnou sami nebo onemocnění EB neznají. Pokud tyto rodiny ošetřují sami rány svým dětem, vzniká zde problém. Rány nejsou dobře ošetřeny a tím se stav pacienta zhorší. Když pak tedy dojdou k lékaři (dermatologovi), ten už rány spíše jen usměrňuje, ukáže a pomůže rodinám s ošetrovací technikou.⁵⁹

Se všemi formami terapie jsou rodiny seznámeny ve FN v Brně v EB centru, kde jim pomáhá tým specialistů, ať už lékaři, psychologové, tak i sociální pracovníci aj. K nejčastějším nástrojům při ošetrování ran jsou různé krémy, obvazy, ale i dezinfekční koupele, zvláčňující koupele, zklidňující koupele, oleje, antibakteriální masti, pudry, framykoinové zásypy, dezinfekční roztoky a užívání lokálních prostředků. V londýnské nemocnici preferují dezinfekční preparáty před antibiotickou terapií. A tím předcházejí nebezpečí bakteriální rezistence (nežádoucím účinkům antibiotik).⁶⁰

Pro lidi, kteří trpí onemocněním EB, je velice důležité, aby nosili pohodlnou obuv a pohodlné oblečení. Obuv by měla být kožená s minimálními švy a měla by mít širokou a volnou špičku. Obuv musí být prodyšná, aby se noha nepotila. Děti musí nosit bavlněné ponožky. Ty také musí být prodyšné. Většina z nich nosí dvoje ponožky. Tím snižují tření a předcházejí vzniku nehezkých a bolavých puchýřů. Ve Velké Británii

⁵⁷ Srov. LANGMEIER, J. *Dětská psychologie*. s. 73.

⁵⁸ Srov. ŠMARDA, J. *Člověk v proudu dědičnosti – Geny v lidském zdraví a nemoci*, s. 120.

⁵⁹ Srov. BUČKOVÁ H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. s. 32

⁶⁰ Tamtéž, s. 32.

sídli firma, která se nazývá Elefant. Firma vyrábí právě tuto konfekční obuv, která splňuje veškeré požadavky. Lékaři doporučují nosit bavlněné oblečení bez jakékoli okrasy, tím se myslí korálky, flitry aj. Nedoporučuje se nosit oblečení se zipy a cedulky, které jsou na oděvech, by se měly také odstranit.⁶¹

⁶¹ Srov. KITTLEROVÁ, E. *Komplexní péče o novorozence s epidermolysis bullosa congenita*. s. 18 - 20.

II Empirická část

6 Cíl výzkumu

Hlavním cílem bakalářské práce je nahlédnout do problematiky klientů s nemocí EB, jejich života, se kterým jsou spjaty zdravotní problémy, ale i sociální. Na základě získaných teoretických poznatků byly sestaveny otázky k polostrukturovanému rozhovoru.

Dílčím cílem z výpovědí sociální pracovnice, klienta a teoretické části vznikla informační brožurka pro přínos sociální pedagogiky v praxi. Letáček obsahuje základní informace o tzv. nemoci motýlích křídel, zkráceně EB, kontakt na organizaci. Další částí je vytvoření „Mýty vs. fakta.“ Výčet mylných zpráv o klientech v úseku „Mýty vs. fakta“ mají za cíl odbourat předsudky u veřejnosti a tím účelně integrovat nemocné do majoritní společnosti. Neméně důležitým cílem je také informovat lékaře a pedagogy. Ti hrají důležitou roli v prevenci, ať již v předcházení ke vzniku ran či začlenění dětí a dospělých jedinců do společnosti a umožnit jim vést plnohodnotný život. Informační brožurka má ráz osvětového programu.

6.1 Výzkumná otázka

Hlavní výzkumná otázka, na kterou jsme hledali odpověď, zní: *„Do jaké míry je laická, ale i odborná veřejnost obeznámena se vzácným onemocněním EB a jakým způsobem společnost informovat a odstranit předsudky?“*

6.2 Kvalitativní výzkum

Cílem kvalitativního výzkumu je objasnit a hledat příčiny jednání lidí. Kvalitativní strategie nalézá podnět a důvody, proč se lidé chovají určitým způsobem. Na rozdíl od kvantitativního výzkumu, který ověřuje hypotézy, kvalitativní zkoumá podrobněji jedinečnost člověka v přirozeném prostředí a také jeho ráz se rozvíjí, proměňuje, tj. pružnější. Náš výzkum se dotýká problému, který je málo známý. Na

hlavní výzkumnou otázku budeme schopni odpovědět až z dat, které získáme ve výzkumu.⁶²

6.3 Popis použitých metod

Ve výzkumu jsme používali kvalitativní metodu polostrukturovaného rozhovoru. Jedná se o metodu, kdy má výzkumník již předem připravený seznam otázek. Během rozhovoru má tazatel možnost dovysvětlit otázky respondentovi, změnit je a také vytvořit otázky nové.

6.4 Popis výzkumného souboru

Všichni respondenti byli seznámeni s cílem výzkumu. S účastníky jsme vedli rozhovor, ke kterému nám dali souhlas. Výzkum tedy probíhal formou rozhovoru od února 2013 do dubna 2013. Rozhovor se sociální pracovníci probíhal přímo v sídle organizace, kam chodí klienti. Interview s klientem probíhal v přirozeném prostředí.

Celkem se výzkumu zúčastnili dva respondenti. Rozhovory s nimi jsme si zaznamenávali do záznamového archu pro rozhovor. Již předem jsme měli připravené otázky, které jsme v průběhu pozměnili, pokud nás rozhovor zavedl na jiné téma, které bylo zajímavé. Otázky, které v rozhovoru padly, jsme se snažili klást srozumitelně a jasně se zachováním etických pravidel. Dotazovaný měl možnost, abychom mu otázku vysvětlili. Snažili jsme se vytvořit takové prostředí, které bylo plné porozumění, důvěry a otevřenosti. Získaná data sloužila k vytvoření informační brožurky.

6.5 Způsob zpracování dat

Do záznamového archu jsme si vpisovali výpovědi respondentů, jejich reakce. Při zpracování dat jsme vynechali nepodstatné věci, opakující se fráze, zkušenosti. Respondentům jsme přiřadili jednotky a následně jednotkám názvy, tzv. kódování.

⁶² Srov. GAVORA, P. *Úvod do pedagogického výzkumu*. s. 31 - 32.

7 Jednotky zjišťování

Tabulka č. 1 Popis respondentů

Respondent	pohlaví	Věk	Pozice	Praxe (v případě pracovníka) / Diagnostika (v případě klienta)	vzdělání	město
R1	Žena	25	Sociální pracovníce	2 roky dobrovolnictví; necelé 2 roky smlouva	VŠ	Brno
R2	Žena	16	Klient	Batolivý věk, forma EB:simplex	ZŠ, studuje SŠ	Třebíč

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

7.1 Rozhovor se sociální pracovnící

Abychom nahlédli hlouběji do sociální problematiky klientů s onemocněním EB, kontaktovali jsme sociální pracovníci, která s uživateli služeb pracuje a je s nimi v kontaktu. Rozhovor probíhal v EB centru, které sídlí při Fakultní nemocnici v Brně. Sociální pracovníci jsme oslovili pomocí e-mailové adresy. Velice brzy jsme si dohodli termín. Byla vstřícná, komunikativní, otevřená a milá.

V prvním úseku otázek jsme zvolili takové, které nám přiblížili praxi sociální pracovníce a její vztah k profesi. Také jsme zvolili osobnější dotazy, ale nepřekročili jsme rámec etického kodexu.

První kategorie otázek

Seznámení se sociální pracovníci. Osobní názor na tuto funkci.

Jak dlouho pracujete s pacienty s nemocí EB?

„S klienty pracuji na dohodu od loňského podzimu, tedy rok a půl. Ale před tím jsem v EB centru působila dva roky jako dobrovolník.“ (R1)

Jak jste se k této práci dostala?

„Maminka je doktorka, která pracuje v EB centru. Takže přes mou maminku. Začala jsem zde pracovat jako dobrovolník v době, kdy jsem studovala vysokou školu, obor speciální pedagogika.“ (R1)

Setkala jste se s někým, kdo by Vám tuto práci rozmlouval?

Chvilka zamyšlení. „Ano, trošku babička. Ta mi říkala, že budu mít strach mít své vlastní děti. Já si tohle nemyslím. Klienti budou stále tady, budou nás potřebovat, nechci se tomu vyhýbat.“ (R1)

Jaké vlastnosti by měl mít dle Vás člověk, který s těmito lidmi pracuje?

„Určitě by měl být empatický, trpělivý. Člověk s EB je jinak nastavený, má jiné jednání. Hlavně tedy empatii a také pozitivní myšlení.“ (R1)

Dílčí závěr

Z první části kladených otázek jsme se dozvěděli, že zkušenosti sociální pracovníce s klienty s onemocněním EB jsou nemalé. Již od útlého věku byla pracovníce motivována pracovat a zajímat se o sociální problematiku díky své rodině. Její matka je lékařkou, která pracuje s pacienty s nemocí EB. Dle ní by měl mít člověk,

který pracuje s tímto typem klientely empatický a trpělivý. Jsou to jedny z nejdůležitějších vlastností, jež by měl člověk, který pracuje v sociální sféře mít.

Druhá kategorie otázek

Výkon profese sociálního pracovníka. Cíl. Burnout syndrom.

Po úvodních otázkách se dobíráme k výkonu samotné profese. Co tato profese obnáší, její hlavní cíl, jestli hrozí případné vyhoření u sociální pracovnice.

Co je hlavním cílem Vaší profese?

„Co se týče organizace Debry, tak ta má za hlavní cíl sdružovat pacienty, hájit jejich zájmy. My se snažíme informovat rodiny s pacienty v sociální oblasti, na jaké dávky mají nárok, informujeme je o možnostech, jaké mají, a hlavně je důležitá osvěta.“ (R1)

Co profese sociálního pracovníka obnáší?

„Je toho docela hodně a je nás tu málo. Provádíme poradenství, doprovázení na ambulanci, navštěvujeme pacienty, kteří jsou hospitalizováni, pracujeme na ediční činnosti a informační kampani, tedy zajišťujeme různé letáky pro laickou veřejnost, projekty a osvětu ve školách. Teď jsme zrovna byli na jedné základní škole a moc se mi tam líbilo. Osvětu ve školách mám moc ráda.“ (R1)

Postihl Vás při práci někdy pocit beznaděje a bezmocnosti (i když dělám hodně, někdy to nestačí)?

„Zatím ještě ne. Pracuji s klienty chvíli, jsem mladá. Mám čas na vyhoření. (Smích.) I když klienty nemůžeme uzdravit, tak chceme najít cestu, jak člověka alespoň podpořit.“ (R1)

Lze si zachovat vždy profesionální odstup?

„Bereme si toho hodně na sebe. Vztah s pacienty je příliš úzký. Klientů je málo, tak tím jsou vztahy užší. Ale rozhodně je to chyba.“ (R1)

Dílčí závěr

Pomocí výše zmíněných otázek jsme se dopídili hlavního cíle výkonu profese sociálního pracovníka, jímž je informovanost v sociální oblasti, právech, možnostech pacientů. Nedílnou součástí je i osvěta. Zjistili jsme, jaké služby poskytují sociální pracovníci - mezi poskytované služby patří zejména poradenství, doprovázení na ambulanci, návštěvy klienta při hospitalizaci v nemocnici, ediční činnost, informační kampaň, projekty, osvěta ve školách.

Nastínili jsme problematiku tzv. burn out syndrom, tj. syndrom vyhoření, což v nejbližší době u respondenta nehrozí. Pracuje pár let s klienty a mohli jsme poznat, že se jedná o vyrovnaného člověka s nadhledem. Zajímalo nás také vztah mezi pracovníky a klienty. Sociální pracovníci připouští, že mezi nimi je úzký a přátelský vztah, který je někdy na škodu, že si pracovníci nemohou udržet profesionální odstup. S touto problematikou se jistě potýká více sociálních pracovníků, speciálních a sociálních pedagogů. Proto je dobré na místě podstupovat supervizím.

Třetí kategorie otázek

Kurzy, supervize.

Další skupina kladených otázek se věnuje absolvovaným a probíhajícím kurzům a supervizím, které jsou významné pro pracující v oblasti sociální sféry. Díky nim se předchází syndromu vyhoření a s ním spjatým fyzickým, psychickým a emocionálním rizikům.

Existují nějaké kurzy, specializující se na profesi sociálního pracovníka, který pracuje s pacienty s EB?

„Cíleně ne. Pacientů s EB je málo, takže i pracovníci pracují v malé úzké skupince. Samozřejmě máme povinnost se vzdělávat. Hlavně například v oblasti sociálních dávek, zákonů, kde se co změnilo, čeho mohou rodiny s klienty využít.“ (R1)

Chybí Vám něco v těchto kurzech? Obohatila byste je něčím?

„Určitě, samozřejmě. Posledně byl kurz zaměřen na jednání s klientem pro pracovníky v sociálních službách, nebo kurzy, které se týkají novely v legislativě. Také jsme měli kurz ‚Jak jednat s rodinou v nouzi‘. Ale těch kurzů není moc. Sama za sebe se chystám na kurz, který vede organizace paní doktorky Prekopové, psychologky, s kterou je spjata teorie pevného objetí. Tento kurz se nazývá ‚Jdeme společně s láskou.‘ Moc se na něj těším.“ (R1)

V rámci Vaší práce míváte i školení, supervize?

„Ano, míváme. Ale je to v začátku.“ (R1)

Jak jsou supervize, školení vedeny?

„Za tu dobu, co jsem tu, tak již jeden pán vede supervize. Ale spíše zde byla a i je krizová intervence. Zatím se scházíme ve skupinách, tak jednou za měsíc, měsíc a půl. Každý si sám řekne, co by potřeboval. A od toho se supervize odvíjí. Hlavně jsme moc dobrý kolektiv, i třeba v kanceláři si s kolegyněmi řekneme, co nás trápí, poradíme si. Supervize je zde v začátku.“ (R1)

Dílčí závěr

Věnovali jsme pozornost vedením kurzů a supervizím. Neexistují žádné kurzy, které by se specializovali přímo na klienty s onemocněním EB, a to z toho důvodu, že

uživatelů je málo. Pracovníci pracují v úzké skupince. Vzdělávají se v oblasti legislativy a sociálních dávek. Pracovníci dochází na různě zaměřené kurzy, jedná se o školení, jak komunikovat s klienty, jednat v nouzi.

Sociální pracovnice navštěvují i kurzy, které probíhají v jejich volném čase a na vlastní motivaci. Pro pracovníky probíhá i supervize, které vede jeden muž. Toto školení je teprve v začátcích. Zaměstnanci mají mezi sebou otevřený a spolupracující vztah, a pokud je třeba, pomohou si navzájem.

Čtvrtá kategorie otázek

EB centrum, spolupráce.

Následující úsek se zabývá fungováním EB center, kolik jich je, s kým organizace spolupracuje.

Dle našich informací je jediné EB centrum v Brně při FN Brno. Je to stále aktuální?

„Nová legislativa se zaměřuje na vzácné onemocnění. S těmito onemocněními se spousta lékařů setká jednou za život nebo vůbec. Jedná se například o centrum svalové dystrofie a další vzácná onemocnění. Díky těmto centrům mohou lékaři lépe diagnostikovat nemoc. Centra se dělají dle počtu pacientů. Z toho důvodu je jediné centrum u nás v Brně. Samozřejmě se o onemocnění informují lékaři, a pokud se nemoc objeví, ihned nás kontaktují a pacient je poslán k nám do Brna. Máme skvělou spolupráci i se Salzburgem, rakouským EB centrem.“ (R1)

Uvažuje se o otevření i dalších EB center? Nebo existuje možnost propojení jiných zařízení, které poskytují jiné služby, ale byly by schopny poskytnout alespoň základní služby pacientům s EB?

„Ne. Není ani jednoduché sehnat tým pracovníků. Pro lékaře to není žádná výhra. Jedná se o specifickou problematiku. Proto by se další otevření nevyplatilo. My z EB centra se snažíme, aby pacienti mohli získat co nejvíce ošetrovacího materiálu, který by

hradila pojišťovna. Zatím je to na půl cesty, ale snad v srpnu by již pojišťovna léky mohla hradit. Dosud hradí opravdu málo. Co se týče toho, jestli existují jiné služby, tak to přímo ne. Pacientům může pomoci a pomáhá obvodní lékař, který je se zdravotním stavem srozuměn, a také spolupracuje s lékaři z EB centra. Pokud pacient potřebuje rychlé ošetření, pomůže tedy on a pak je klient převezen do Fakultní nemocnice do Brna. Je zde důležitá komunikace mezi lékaři, rodinou. Je důležité, aby onemocnění lékař znal. Pacient může být i hospitalizován v jiné nemocnici než u nás v EB centru, ale rodina lékařskému týmu musí předat obrazový materiál a je to také moc nákladné. Pokud jsou hospitalizováni jinde, tak musejí mít u sebe své vlastní léky, obvazy, náplasti. Jiná nemocnice nemá tyto potřeby k dispozici. Lékaři a sestry musí být obeznámeny s onemocněním a musí vědět například, že pacientům nemohou aplikovat obyčejné náplasti.“ (R1)

S kým jako sociální pracovnice dále spolupracujete (lékaři, psychology aj.)?

„Spolupracujeme s celým klinickým EB centrem, s psychologem Debry, kdy probíráme případové studie. Důležitá je spolupráce s lékaři, co od nás třeba potřebují. Mezi lékaře patří nejčastěji dermatolog, rehabilitační lékař, dentista, nutriční specialista, s kterým řešíme zubní implantáty, kdo je potřebuje, pro koho jsou nezbytné. Ty jsou, ale velice drahé, tak se o tom pojednává víc, oslovují se sponzoři. Jsme v kontaktu s celým týmem, je to asi 20 lékařů.“ (R1)

Dílčí závěr

Přesvědčili jsme se, že jediné centrum je na Moravě v Brně. Sociální pracovnice vysvětlila důvody, proč existuje pouze jedno EB centrum. Zjistili jsme, že ošetrovací materiál je nákladný, pojišťovny hradí pouze některé. Organizace Debra zajišťuje léky a obvazy od sponzorů a tím ulehčuje ekonomické náklady rodině. Vybavení pro ošetření pacientů nalezneme pouze ve Fakultní nemocnici v Brně. Dočteme se, jak funguje spolupráce mezi lékaři a dalšími organizacemi pro podporu lidí se vzácným onemocněním, jako i je tzv. nemoc motýlích křídel.

Pátá kategorie otázek

Život klientů s onemocněním EB, jejich rodina.

Do této skupiny patří záležitost, která se vztahuje přímo na klienty a jejich rodiny.

Zasahují do Vašich kompetencí i rodiče? Objevuje se například nesouhlas s Vašimi postupy, metodami práce?

„Stane se to. Ale většina souhlasí s našimi postupy. Naše valná hromada si udává směr, je nejdůležitější výkonné řízení, které rozhoduje. S metodami a postupy souhlasí. Ale i rodiče mají na naše postupy velký vliv. Vytváříme dotazníky, abychom zjistili, jestli jsou spokojeni, co by udělali jinak. Existují tedy rodiny, které zasahují, ale jsou to opravdu spíše jednotlivci.“ (R1)

Jak pracujete s lidmi s EB (metody, techniky, sezení, školení, poradenství, terapie aj.)?

„Terapii dělat nemůžeme, od toho je tu nově psycholog, který zde ale nepracuje na plný úvazek a jen občas dojíždí. Setkávání s ním je nárazové. S pacienty pracujeme tehdy, když mají kontrolu u lékaře, potřebují řešit nějaké problémy. S pacienty se tedy setkáváme hlavně, když sem mají cestu za doktorem. Někteří bydlí opravdu daleko, tak se vše odehrává v jeden den. Samozřejmě na nás mají telefon, mohou kdykoli zavolat i na naši zelenou linku, kde jim pomůžeme. Probíhají i různá setkání, konference, workshopy, kde se dozví různé informace, také se uskutečňují ozdravné pobyty, provádíme terénní služby. Paní primárka doporučí, za kým jet. Občas i my jim zavoláme, jak se mají, pokud o to tedy mají zájem. A také jim poradíme, na co mají nárok, na jakou sociální dávku.“ (R1)

Jelikož pacienti mají zúžené možnosti v rámci volného času, mohla byste, prosím, uvést příklady aktivit, kterými si zdokonalují své schopnosti?

„Každý sám si volí ty aktivity, co je baví. Samozřejmě je motivujeme. Ptáme se, jestli mají kamarády, jestli s nimi nechtějí ven. Hodně času teď tráví u počítače, komunikují přes sociální sítě. Je to pro ně strašně významné a úžasné. Jsou i tací, kteří jsou více aktivní. Dokonce slečna, které srůstají prsty na rukou, postupuje bolestivé operace, aby mohla hrát na saxofon. Jsou to úžasní bojovníci.“ (R1)

Dojíždíte za pacienty i domů nebo se jedná pouze o ambulantní péči?

„Ano, nabízíme i terénní služby. Jezdívá většinou sociální pracovnice a nutriční specialista. Bohužel, právě teď zrovna řešíme nějaké problémy, kdy jsme s terénní službou nebyli spokojeni.“ (R1)

Jsou případy, kdy pacienti a rodina nechtějí spolupracovat? Jak v těchto případech postupujete?

„Tyto případy se objevují. Pacientů s EB je kolem 200, u nás je evidovaných uživatelů kolem 130. Je to dobrovolné. Hodně nebo málo využívají služby ti, u kterých není diagnostikována vyšší forma, tedy ta nejdůležitější. Ale i u těch, u kterých se objevuje vyšší forma onemocnění, tak našich služeb nevyužívají. Je to individuální.“ (R1)

Organizujete společné akce, kde se rodiny s dětmi setkávají?

„Samozřejmě. Pořádáme různé akce, kde se rodiny s pacienty setkávají, workshopy, klinické dny, ozdravné pobyty. Na ozdravné pobyty jezdí i dobrovolníci, rodiče, ale eventuálně mohou jezdit i kamarádi klientů, širší rodina.“ (R1)

Dílčí závěr

Hluběji jsme poznali, jaké mohou mít klienti s onemocněním EB problémy. Většina rodin spolupracuje s EB centrem, ale najdou se i výjimky, které nesouhlasí s danými postupy. Samotná rodina a klienti mají na metody práce velký vliv. Sociální pracovníci vytváří dotazníky, které prošetří, jak jsou klienti se službami spokojeni, co by udělali jiným způsobem. Spokojenost uživatelů služeb je hlavní.

S klienty se pracuje v době, kdy přicházejí na kontrolu k lékaři, kdy řeší problémy. Pro klienty vznikl klinický den, o kterém se zmiňujeme v teoretické části bakalářské práce. Pokud rodina s klientem potřebuje vyřešit ihned problém a nemůže se v brzké době dostavit do EB centra, využívá zelenou telefonní linku. Sociální pracovnice navštěvují klienty v přirozeném prostředí v rámci terénní služby. Pracovníci, klienti, jejich rodiny a přátelé se setkávají na ozdravných pobytech, workshopech, která zařizuje občanské sdružení Debra. Některé otázky směřovaly k volnému času klientů. Na jejich zájmy jsme se podívali obecně. Volný čas užívají pestře, od pobytu venku s přáteli, přes hru na hudební nástroj až po komunikaci přes sociální síť. Každý jedinec je jedinečný a originální. Někteří tráví pasivně svůj volný čas a někteří aktivně, záleží na jejich osobnosti a formě EB.

7.2 Rozhovor s klientem

Během výzkumu jsme byli seznámeni s klientkou, která se do něj ráda zapojila a souhlasila s rozhovorem. Její rodina byla také velice vstřícná a klientku v rozhodnutí podpořila. Rozhovor probíhal v přirozeném prostředí klientky v dubnu 2013. V interviu padaly otázky, které nám poskytly seznámení s uživatelkou služeb, její plány do budoucna, přístup k onemocnění EB, k životu, k lidem.

První kategorie otázek

Seznámení s klientkou. Navázání kontaktu.

První úsek otázek směřoval k prvotnímu navázání kontaktu mezi klientkou a výzkumníkem. Snažili jsme se navodit příjemnou atmosféru.

Kolik je ti let?

„Je mi 16 roků.“ (R2)

Jak se ti líbí ve škole?

„Moc jsem se těšila na střední školu. Měla jsem strach, že se na ni nedostanu. Chodím tam moc ráda. Učitelé jsou přísní, ale laskaví a mám tam i pár velmi dobrých kamarádů, kteří mi pomáhají.“ (R2)

Jakou školu studuješ?

„Studuji fotografickou školu.“ (R2)

Co rád/a děláš ve volném čase?

„Strašně ráda fotím, hlavně přírodu. Také se už několik let učím hrát na klavír. Takže na něj hraji jen, jak to jde. Ale většinu času trávím právě v přírodě, kde hledám objekty k focení a pak je upravuji ve fotoshopu.“ (R2)

Dílčí závěr

Klientka je studentkou střední školy, kde se věnuje budoucímu povolání. Studuje prvním rokem obor fotograf. Ve škole je aktivní, má zde spoustu přátel a učitelé si ji chválí. Ve svém volném čase se oddává hře na piano, fotografováním, procházkami v přírodě. Klientka je velice aktivní a svým zájmům věnuje každou volnou chvíli.

Druhá kategorie otázek

Bližší poznání. Zjištění situace v rodině, vztah s přáteli.

Klientka trpí lehčí formou EB, což je simplex. Tito lidé většinou nevyhledávají lékařskou pomoc, protože jejich zdravotní stav a psychický není natolik závažný. Ale existují i výjimky. Podrobněji se seznámíme s jejím denním režimem, vztahy.

Dokážeš popsat svůj denní režim?

„Přes týden jsem na internátu. Tam si ošetřím vzniklé rány, ale naštěstí mám lehčí formu EB, tak mi to nezabere tolik času jako ostatním. Nasnídám se, jdu do školy a po škole ráda chodím s kamarády do čajovny nebo jdu fotit. O víkendech jsem doma. Pomáhám mámě v kuchyni a lenoším nebo pracuji na projektu do školy.“ (R2)

Máš blízké přátele, kterým můžeš věřit?

„Ano, mám. Mám velmi skvělé kamarády, kteří mě podporují a mají mne rádi takovou, jaká jsem. Moc mi pomáhají. Vážím si jich.“ (R2)

Jak se žije s nemocí EB?

„Žije se mi jako všem ostatním. Skvěle. Mám kolem sebe spoustu milých a přátelských lidí. Je to jen nemoc.“ (R2)

Kdo je pro tebe největší oporou?

„Rodina, ta především. Ale i mí nejlepší přátelé.“ (R2)

Dílčí závěr

Zjistili jsme, že lehčí forma EB simplex zaměstnává klientku v oblasti ošetření méně než ty, kteří trpí závažnějším typem. Den tráví s rodinou a s přáteli. Věnuje se svým koníčkům, relaxaci, studiu. Vztahy s rodinou jsou pevné. Matka i otec žijí společně a pomáhají své dceři, jak jen je to možné. Klientka nepocituje, že by ji nemoc omezovala. Ačkoli neví, jak se žije lidem, kteří jsou naprosto zdraví, přirovnává se k nim. Má kolem sebe upřímné a dobré kamarády, kteří ji nevyklučují.

Třetí kategorie otázek

Využívání sociálních služeb.

Následující úsek zjišťuje, zda klientka zná a využívá služby, které nabízí občanské sdružení Debra.

Setkáváš se i s jinými dětmi s nemocí EB?

„Ano, setkávám. Potkáváme se na setkáních, které pořádá Debra, na ozdravných pobytech a občas i mimo tuto organizaci. Ale je nás málo a každý z odlišného konce republiky, tak to není jednoduché. Vidáme se hlavně na sociálních sítích.“ (R2)

Jezdíš na ozdravné pobyty?

„Párkrát jsem už byla. Ale bohužel tento rok mi to nevyjde. Bude mi to chybět. Ale jedeme s rodiči do Skotska. Už se moc těším.“ (R2)

Kde jsi například byl/a?

„Jestli myslíte ozdravné pobyty? Tak to jsem byla v Řecku. Ale s rodiči také jezdíme na výlety a dovolené. Hodně času trávíme v České republice, ale byla jsem i ve Španělsku a Norsku. A letos v létě navštívíme mé vysněné Skotsko.“ (R2)

Dílčí závěr

Klientka sociální služby využívá. Jezdí na kontroly do EB centra, pobývá na tuzemských, ale i zahraničních pobytech. Jedná se o ozdravné pobyty. Zejména pobyt u moře dělá klientům dobře na jejich kůži. Rodina je finančně zabezpečena a díky úsporám může dceři dopřát vysněné sny. Jednou za čas společně navštíví zahraniční místa, ale dovolené tráví častěji na území České republiky. Klientka udržuje kontakt s dětmi, které trpí onemocněním EB na ozdravných pobytech a komunikuje pomocí internetu. S rodiči plánují cestu do Skotska. Klientka nám ukazovala spoustu cestopisů a knih.

Čtvrtá kategorie otázek

Postoj klientky k životu.

Zvolili jsme otázky, které mají za cíl poznat, zda dívka je s nemocí smířená, má plány a sny.

Řekni mi jednu věc, kterou nerad/a děláš. Jedná se o věc, kterou děláš každý den a nemáš ji rád/a.

„To bude asi těžké. (smích) Ošetření mi nějakou dobu zabere, ale ne moc času. A už za ty roky se spíše jedná o každodenní rutinu jako čištění zubů. Nemám ráda ustýlání postele.“ (smích) (R2)

Také mi řekni jednu věc, kterou děláš každý den a děláš ji rád/a.

„Fotografování. Každý den vyfotím alespoň jednu fotku. Jsem do toho naprostý blázen.“ (R2)

Jaké máš plány do budoucna? Čím bys chtěl/a být?

„Vše se odvíjí od fotografování. Jednou bych chtěla mít svůj vlastní ateliér, ale hlavně bych chtěla cestovat do všech zajímavých zemí a tam poznávat přírodu a lidi skrz objektiv.“ (R2)

Dílčí závěr

Klientčin přístup k životu by záviděl leckaký člověk. Je plná optimismu. Své sny si postupně plní. Dívka je cílevědomá, schopná, zodpovědná. Ošetrovatelskou techniku za ta léta zvládá a přirovnává ji ke každodenní rutině, jakou je čištění zubů. K životu přistupuje se smíchem a bez zbytečných starostí.

Pátá kategorie otázek

Odsouzení.

Často se stává, že klienty s onemocněním EB společnost odsoudí a vyloučí. Posledním úsekem otázek je věnován problematice sociálního vyloučení, zda i klientka má negativní zkušenosti s lidmi v jejím okolí.

Napadá tě nějaká (jakákoli) aktivita, kterou bys mohl/a dělat, ale zatím jsi neměl/a možnost ji vykonat?

Delší přemýšlení. „*Veškerou svou činnost věnuji fotografování. Ale za dva roky budu plnoletá a táta mi slíbil, že mě naučí řídit. Takže řízení automobilu.*“ (R2)

Setkal/a ses s lidmi, kteří tě na základě tvé nemoci odsoudili?

„*Na základní škole ano. Bylo to těžké. Musela jsem i přestoupit na jinou základní školu. I když to nebyla hezká doba, tak teď můžu říct, že to byla jedna z lepších věcí, co se mi v životě stala. Setkala jsem se s úžasnými učiteli a spolužáci mě brali jako všechny ostatní děti. Chovali se ke mně stejně jako k ostatním. Byla jsem ráda, že mě neodsoudili a ani, že mě nelitovali. Přijali mě, mou osobnost.*“ (R2)

Dílčí závěr

Klientka se setkala s opovrženými pohledy lidí, kteří ji odsoudili a dohnali až k přestupu na jinou školu. Avšak s přirozeným přístupem dívky se s tímto problémem rychle vypořádala. Je to velice inteligentní mladá dáma, která má zdravé sebevědomí. Rodina ji podporuje a od dětství jí věnují lásku a péči. Při návštěvě jsme mohli pozorovat jejich plnohodnotný vztah.

8 Diskuze nad výsledky

V závěru rozhovorů jsme si odpověděli na námi položenou výzkumnou otázku. Došli jsme k odpovědím, které nám říkaly, jak je veřejnost seznámena s onemocněním EB a jak efektivně přispět k osvětovému programu. Tyto výsledky si následně zobrazíme formou tabulky. Výsledky nám říkají, že laická veřejnost o vzácném onemocnění epidermolysis bullosa congenita nemá dostačující informace. Pokud o nemoci tzv. motýlích křídel něco ví, jsou to spíše mylné zprávy, které ústí k vytváření mýtů. Abychom účelně přispěli k informovanosti veřejnosti, vytvořili jsme brožuru, které se blíže věnujeme níže.

Tabulka č. 2 Stručné výsledky z polostrukturovaného rozhovoru se sociální pracovnící (R1)

Respondent	Otázky týkající se:	Stručná výpověď:
R1		
1. kategorie	Seznámení se sociální pracovnící, názor na tuto funkci.	Motivace:rodinné prostředí; Předpoklady pro výkon profese:empatie, trpělivost; Praxe:cca 4 roky.
2. kategorie	Výkon profese sociálního pracovníka. Cíl. Burnout syndrom.	Cíl:informovanost, osvěta; Syndrom vyhoření: ne; Vztah klient-pacient:úzký, přátelský.
3. kategorie	Kurzy, supervize.	Kurzy:oblast legislativy, sociálních dávek; Supervize: ano.

4. kategorie	EB centrum, spolupráce.	EB centrum: v Brně; Debra: zajišťuje nákladné zdravotní materiály; Spolupráce: mezi lékaři, dalšími organizacemi.
5. kategorie	Život klientů s onemocněním EB, jejich rodina.	Problémy: ekonomické, sociální; Služby: ambulantní, terénní; Volný čas klientů: aktivní, pasivní.
Výsledky	<p>Sociální pracovnice již od dětství motivována především svou matkou, lékařkou v EB centru. Práce s klienty je náročná, přístup pracovnice je aktivní. I přes rozmlouvání rodinných příslušníků, u profese zůstala a vidí v ní význam. Za důležité osobnostní předpoklady pro výkon profese považuje především empatii a trpělivost. Hlavním cílem její profese je informovanost a osvěta. Veřejnost má malé informace o vzácném onemocnění EB. Problematika syndromu vyhoření se u pracovnice neprojevuje. Dochází na supervize, má osobitý nadhled, dokáže objektivně přemýšlet a jednat. Vztahy v kolektivu jsou na velmi dobré úrovni vzájemného porozumění a spolupráce. Organizace Debra pomáhá klientům a rodinám s finančními, ale i sociálními situacemi, se kterými jsou spjaty i problémy. Samotní klienti se podílejí na dobrém fungování služeb. Jejich spokojenost je prioritou. Klientům jsou poskytovány jak ambulantní služby, tak i terénní, kdy je pracovník navštěvuje v jejich přirozeném prostředí. Klienti volný čas tráví dle svých možností, záleží na formě postižení. Uživatelé služeb mají různé zájmy: studium, hra na hudební nástroj, sociální sítě aj. Klientela je různorodá, tzn. muži, ženy, děti, dospělí. Jejich intelekt není onemocněním narušen. Rodinná péče je nadprůměrná. Rodinní příslušníci věnují obrovskou péči pacientovi.</p>	

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Tabulka č. 3 Stručné výsledky z polostrukturovaného rozhovoru s klientem (R2)

Respondent	Otázky týkající se:	Stručná výpověď:
R2		
1. kategorie	Seznámení s klientkou. Navázání kontaktu.	Věk: 16 let; Vzdělání: studentka SŠ; Volný čas: fotografování.
2. kategorie	Bližší poznání. Zjištění situace v rodině, vztah s přáteli.	Vztahy: úplná rodina, přátelé.
3. kategorie	Využívání sociálních služeb.	Nabízené služby: využívá.
4. kategorie	Postoj klientky k životu.	Budoucnost: vystudovat, cestovat; Přístup: pozitivní, cílevědomý.
5- kategorie	Odepření, odsouzení.	Vyloučení ze společnosti: ano.
Výsledky	R2 je dívka, která studuje střední školu. Jejím koníčkem je fotografování, které dokonce studuje. Dívka je aktivní. Žije se svými rodiči. Jejich vztah je harmonický i přes počáteční obtíže, které se týkaly onemocnění EB. K ošetření ran dochází každý den. Dívka trpí formou EB simplex, která není tak závažná jako ostatní formy	

EB. Patří k těm pacientům, kterým se s přibývajícím věkem rány utlumují. Klientka využívá služeb, které jí organizace nabízí. Má přátele, kteří mají onemocnění EB, ale i velmi dobré kamarády ze školy. V minulých letech se setkala s opovržením ze strany svého okolí, především vrstevníků, a byla nucena přestoupit na jinou školu. Zde již dívka byla přijata a navázala velmi dobré vztahy jak se spolužáky, tak učiteli.

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Výsledkem je informační letáček neboli brožurka, která má za cíl odbourat předsudky, které se objevují ve společnosti a také laicky informovat o základních příznacích onemocnění EB.

Máme za cíl, aby informační brožurka byla rozeslána do ordinací obvodních lékařů po celé České republice a také do základních škol. Ve školách hraje důležitou roli pedagog, který představuje hodnotu a vzor pro děti. I pedagogové by se měli snažit odbourat předsudky, které se objevují již u dětí a zabránit vyčleněním odlišným lidem z kolektivu.

Informační brožurka má následující části:

- 1) Úvodní strana - jedná se o námi vytvořené logo a nadpis s názvem onemocnění. Má za cíl upoutat.
- 2) Druhý úsek - obsahuje základní informace o onemocnění EB, jeho příznaky, formy.
- 3) Sociální služby - tato část brožurky je věnována těm, kteří chtějí pomoci nebo potřebují intervenci. Obsahuje kontakt na občanské sdružení Debra a výčet poskytovaných služeb, které organizace nabízí.

4) Mýty vs. fakta - zbytek úseku je věnovaný vznikajícím předsudkům, ke kterým jsme došli v průběhu našeho výzkumu. Jedná se o důležitou stať, která je přínosem pro sociální pedagogiku.

Obsah brožurky v části „Mýty vs. fakta“

Zde se dočteme, jaké předsudky jsme z literatury a výzkumu vytvořily. Jedná se o mýty, které se u veřejnosti objevují:

- a) Onemocněním EB trpí na celém světě sta tisíce.
 - ✓ Onemocnění EB spadá dle klasifikace nemocí pod vzácná onemocnění, tzn. výskyt onemocnění v populaci je menší než 5 osob z 10000. V České republice je lidí s EB cca 200, v Evropě pouze několik tisíc.
- b) Onemocnění EB postihuje jen ženy.
 - ✓ Muži i ženy mají stejnou pravděpodobnost.
- c) Před narozením dítěte neexistuje žádná možnost zjistit diagnózu EB.
 - ✓ Již v prenatálním období je možné zjistit lékařskými metodami, jestli dítě bude/nebude mít EB. Prenatální diagnostika se však dělá pouze u těch pacientů, o kterých se ví, že se onemocnění v rodině již někdy objevilo.
- d) Mohu se nakazit od lidí s nemocí EB.
 - ✓ Vzhledem ke genetické podmíněnosti je toto nemožné.
- e) Rodiče s onemocněním EB nemohou mít děti.
 - ✓ Děti mít můžou. Je zde ale to riziko, že jejich dítě onemocnění zdědí. Partneři však mohou postoupit umělé oplodnění, které má však svá specifika.
- f) Zdravým rodičům se nemůže narodit dítě s onemocněním EB.
 - ✓ Může. Stačí jeden chybný gen a u dítěte se může objevit onemocnění EB. Mutací je mnoho a objevují se stále nové. EB se většinou již v rodině objevilo.

- g) Onemocnění EB se týká jen dětí.
- ✓ V médiích se spíše mluví o dětech a dospívajících, ale nemoc motýlích křídel se týká všech věkových kategorií.
- h) Lidé s EB umírají jako děti.
- ✓ Ne, ve všech případech. Záleží na formě EB. Každá má své projevy onemocnění (lehké, těžké).
- ch) Onemocnění EB postihuje intelekt klienta.
- ✓ Jedná se o genetické onemocnění kůže, nikoli o retardaci. Lidé s EB jsou velice chytrí a talentovaní.
- i) Děti nemohou navštěvovat obyčejné školy, dospělí nemohou chodit do práce.
- ✓ Onemocnění EB nepostihuje jejich intelekt. Děti chodí do normálních škol, dospělí pracují. Problémem je školní docházka. Kvůli častým návštěvám lékaře a slabému imunitnímu systému často chybí a tím se zvyšují i omluvené hodiny ve škole. Dětem je vypracován individuální plán a k dispozici jsou jim i pedagogičtí asistenti. Dospělí často pracují doma, dle profese, kterou vykonávají.
- j) Rodiče jsou často napadáni, že své děti týrají a zanedbávají.
- ✓ Rány a další poranění na kůži (po celém těle) je zapříčiněno onemocněním EB, nikoli nedostatečnou péčí. Rány zmírňují speciální obvazy, masti, ale lék na vyléčení dosud není.

Informace, které se v letáčku objevují, jsme získali z načtených knih, rozhovorů a od organizace Debra. Brožurka byla graficky upravena, motiv motýla byl zvolen jako charakterizující pro dané onemocnění. I toto logo bylo upraveno za pomoci grafických programů. Brožurka bude mít podobu klasického letáčku. Jedná se o dvě strany formátu A4. Každá strana je rozdělena na tři sloupce, a tak je přizpůsoben i samotný text. Informační letáček je vložen v příloze bakalářské práci.

Závěr

V bakalářské práci jsme chtěli poukázat na to, že existuje vzácné onemocnění epidermolysis bullosa congenita, které si zaslouží pozornost. Stále se setkáváme s lidmi, kteří o tomto vzácném genetickém onemocnění nic neví. Bohužel, ani mnozí lékaři nejsou informovaní o této nemoci a za celý život se s ní neseťkají. Naše práce se snaží o osvětu.

V teoretické části naší práce jsme nahlédli do problému onemocnění EB, jak jej můžeme poznat, jaká se nabízí léčba, jak můžeme pomoci. Důležité kapitoly se týkají integrace, edukace a terapie lidí s nemocí EB, které jsou pro práci stěžejní. Při přečtení bakalářské práce by se každý měl zamyslet nad problémem vzácného onemocnění a hlavně na přístupu k těmto lidem. Lidé s nemocí EB jsou velice inteligentní, zajímaví, plánující, aktivní lidé, kteří mají stejná práva jako ostatní zdraví jedinci a zaslouží si vést ten nejlepší život.

V praktické části bakalářské práce můžeme více nahlédnout do života lidí s nemocí EB.

Ze zjištěných údajů jsme se snažili odpovědět na výzkumnou otázku: „Do jaké míry je laická, ale i odborná veřejnost obeznámena se vzácným onemocněním EB a jakým způsobem společnost informovat a odstranit předsudky?“

Z rozhovorů, které jsme vedli se sociální pracovnící a klientkou, můžeme vyvodit odpověď na námi položenou otázku. Dozvěděli jsme se, že laická veřejnost o onemocnění EB mnoho informací neví. S klienty se často neseťkali. A to z důvodu, že pacientů s onemocněním EB je málo. Bohužel i odborníci, jako jsou například lékaři, mnohdy o této nemoci nemají nejmenší zdání. Sociální pracovnice nám vypověděla, že lékaři se s onemocněním v životě nemusí setkat. Dle našeho názoru je důležité informovat především obvodní lékaře. Příkladáme k tomu význam proto, že v rodině se onemocnění tzv. motýlích křídel může objevit poprvé. Příbuzenstvo nemá žádné informace. Od obvodního lékaře se čeká, že jim s dítětem pomůže. Existují případy, které nasvědčují tomu, že činnost obvodního doktora zaostává.

Odpověděli jsme si tedy na první část naší otázky. Další úsek námi zjišťované problematiky se týkal toho, jak laickou a odbornou veřejnost informovat a odstranit u společnosti lidí předsudky, které vznikají důsledkem neznalosti. Občanské sdružení Debra přikládá také velkou váhu osvětě. Z výpovědí jsme se dobrali ke způsobu, jak šířit informace k lidem. Z rozhovorů jsme si utřídili nejdůležitější informace, které jsme spojili s teoretickými znalostmi. Na základě těchto zpráv jsme vytvořili informační brožurku. Má za cíl odborníky informovat a nenechávat věci pouhým náhodám. Brožurka bude rozesílána do ordinací a škol po celé České republice pod záštitou Evropské unie univerzitního výzkumu Sociální determinanty zdraví.

Seznam literatury

1. BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.
2. BUČKOVÁ H, BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. 1. vyd. Brno:Mikada, 2000. 120 s. ISBN 80 – 7013 – 321 – X.
3. DE VITO, A. J. *Základy mezilidské komunikace*. 1. vyd. Praha: Grada, 2001. 502 s. ISBN 80 – 7169 – 988 – 8.
4. GAILLYOVÁ, R. *Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita*. Plzeň: Grafické studio Bílý slon s.r.o., 2010. 20 s.
5. GAVORA, P. *Úvod do pedagogického výzkumu*. 1. vyd. Brno: Paido, 2000. 207 s. ISBN 80 – 85931 – 79 - 6.
6. GEDDE-DAHL, T. Jr., *Epidermolysis bullosa. A clinical, genetic and epidemiologic study*. Baltimore: The John Hopkins Press, 1971. 180 s.
7. KITTLEROVÁ, E. *Komplexní péče o novorozence s epidermolysis bullosa congenita*. Praha:Florence, 2009. roč. 5, č. 6, s. 18 - 20. ISSN 1801 - 464X.
8. KRAUS, B. *Základy sociální pedagogiky*. 1. vyd. Praha: Portál, 2008. 215 s. ISBN 978 – 80 – 7367 – 383 - 3.
9. LANGMEIER, J. *Dětská psychologie*. 3. vyd. Praha: Portál, 2010. 432 s. ISBN 978 – 80 – 7367 – 710 - 7.
10. PLEVOVÁ, I., SLOWIK, R. *Komunikace s dětským pacientem*. 1. vyd. Praha: Grada, 2010. 256 s. ISBN 978 – 80 – 247 – 2968 – 8.
11. ŠMARDA, J. *Člověk v proudu dědičnosti – Geny v lidském zdraví a nemoci*. 1. vyd. Praha: Grada, 1999. 135 s. ISBN 8071697680.
12. VÁGNEROVÁ, M. *Oftalmopsychologie dětského věku*. 1. vyd. Praha: Karolinum,1995. 182 s. ISBN 80 – 7184 – 053 - X.

Seznam internetových zdrojů

13. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J. *Epidermolysis bullosa congenita*. In: Mladá fronta: Zdravotnické noviny [online]. 2012 [cit. 2013-05-09].

Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/epidermolysis-bullosa-congenita-co-noveho-161371>.
14. DARUJ SPRÁVNĚ. *Úvod*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://www.darujspravne.cz/>.
15. DEBRA. *O EB*. [online]. 2013. [2013-05-19]. Dostupné z: <http://debra.cz/o-eb/>
16. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2006*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. s. 5.
Dostupné z: <http://debra.cz/images/File/DebRA2006.pdf>
17. DEBRA. *Výroční zpráva za rok 2011*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: http://www.debra-cz.org/wpcontent/uploads/file/Vyrocní_zpráva_2011.pdf
18. DEBRA. *What is EB?* [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://debra.org/whatiseb>
19. DISTRIMED SHOP. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://distrimedshop.cz>
20. DMA PRAHA. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].

Dostupné z: <http://dmapraha.cz>
21. JUŘENÍKOVÁ, P. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. s. 9 [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://books.google.cz/books?id=HfTw0SVDzvQC&printsec=frontcover&hl=cs#v=onepage&q&f=false>>

22. KOHOUTEK, R. *Sociální komunikace*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]
Dostupné z: <http://rudolfkohoutek.blog.cz/0912/socialni-komunikace>
23. MAŘÍKOVÁ, P. *Jak se žije s nemocí motýlich křídel*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://www.prozeny.cz/magazin/zdravi-a-zivotni-styl/nase-zdravi/26347-svedectvi-jak-se-zije-s-nemoci-motylich-kridel>
24. NRZP. *O nás*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].
Dostupné z: <http://www.nrzp.cz/o-nas/zakladni-informace.html>
25. ORPHANET. *About Orphanet*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].
Dostupné z:
http://www.orpha.net/consor/cgibin/Education_AboutOrphanet.php?lng=EN
26. VÍRA. *Postižené dítě, potrat*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z:
<http://www.vira.cz/otazky/Postizene-dite-potrat.html>
27. VÍRA. *Umělé oplodnění*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z:
<http://www.vira.cz/otazky/Umele-oplodneni-1-1.html>
28. VZÁCNÉ NEMOCI. *Další informace*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11].
Dostupné z: <http://www.vzacnenemoci.cz/dalsi-informace>
29. VZÁCNÉ NEMOCI. *Úvod*. [online]. 2013. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z:
<http://www.vzacnenemoci.cz/uvod>
30. 12plus12. *Úvod*. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11].
Dostupné z: <http://www.12plus12.cz/cs/uvod/>

Legislativní dokumenty

31. Zákon č. 258/2000 Sb. O ochraně veřejného zdraví ze dne 14. července 2000.
32. Národní strategie pro vzácná onemocnění na léta 2010-2020.

33. Zákon č. 378/2007 Sb. O léčivech ze dne 6. prosince 2007.
34. NAŘÍZENÍ EVROPSKÉHO PARLAMENTU A RADY (ES) č. 141/2000 ze dne 16. prosince 1999 o léčivých přípravcích pro vzácná onemocnění.

Seznam zkratk

EB	Epidermolysis bullosa
DebRA	Dystrophic epidermolysis bullosa Research Association
EBS	simplex forma Epidermolysis bullosa
EBJ	junkční forma Epidermolysis bullosa
EBD	dystrofická forma Epidermolysis bullosa
R1	Respondent 1, sociální pracovnice
R2	Respondent 2, klient
FN	fakultní nemocnice
AR	autosomálně recesivní (způsob dědičnosti)
AD	autosomálně dominantní (způsob dědičnosti)

Seznam tabulek

Tabulka č. 1	Popis respondentů.....	32
Tabulka č. 2	Stručné výsledky z polostrukturovaného rozhovoru se sociální pracovníci (R1).....	48
Tabulka č. 3	Stručné výsledky z polostrukturovaného rozhovoru s klientem (R2) ...	50

Seznam příloh

Příloha č. 1	Informační brožurka	63
Příloha č. 2	Projevy EB	71
Příloha č. 3	Fotografie z projektu 12plus12, autorka Lucie Robinson.....	72
Příloha č. 4	Obvazová technika.....	73
Příloha č. 5	Obrázek antidekubitní podložky	77

Přílohy

Příloha č. 1 Informační brožurka

Celkový pohled brožury (přední strana)

Vzácné onemocnění

Epidermolysis Bullosa congenita (EB)



Co je EB?

Jedná se o vrozené genetické onemocnění kůže. Toto dermatologické onemocnění je vzácné a projevuje se vznikem ran na kůži, ale i sliznicích. K tvorbě nehezkých puchýřů nastává po mírném tření, tlaku, ale i spontánně.

Vzácné onemocnění

Výskyt onemocnění v populaci je velmi nízký, proto se jedná o vzácné onemocnění. V Evropě se za vzácné onemocnění považuje to, jehož výskyt je v populaci menší než 5 osob z 10000, nebo také méně než 1 osoba z 2000.

Formy EB a projevy

EB se dělí na tři základní skupiny:

- 1) **simplex** - tato forma má nejmínější projevy, lidé nevyhledávají lékařskou péči, protože rány se rychle hojí;
- 2) **junkční** - puchýře se tvoří po celé ploše těla, potíže s polykáním, postižení hlasivek, podvýživa, ztráta zubů a nehtů, vypadávání vlasů, vysoká úmrtnost v kojeneckém věku;
- 3) **dystrofická** - jedná se o vzácnou variantu, rány se tvoří po celé ploše těla a špatně se hojí, vyskytuje se karcinom kůže, objevují se tzv. boxerské rukavice (srůst prstů na nohou i rukou), osteoporóza v adolescentním věku, chudokrevnost, podvýživa, vypadávání vlasů, ztráta zubů a nehtů.

Sociální služby

Každá forma je jinak závažná, některá méně, někdy přináší větší omezení v životě lidí s EB. I přes zdravotní obtíže, bolesti a leckdy nerespektování ze strany okolí, vedou lidé s tzv. nemocí motýlích křídel plnohodnotný život. Děti chodí do školy, dospělí do práce, mají kamarády, navazují partnerské vztahy, mají děti, jsou chytrí a talentovaní, vyhledávají alternativní způsoby komunikace, jako jsou sociální sítě a také využívají služeb **DeBRy**.

poskytuje odborné poradenství lidem s EB a jejich rodinám v nepříznivé životní situaci, práce s profesionály, lékaři, veřejností, osvěta.

Kam se obrátit na pomoc

Kožní oddělení Pediatrické kliniky FN Brno,
Čerappelní 9, Brno 613 00
tel. 532234318

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Celkový pohled brožury (zadní strana)

MÝTY vs. FAKTA

- Onemocněním EB trpí na celém světě sta tisíce.
 - ✓ Onemocnění EB spadá dle klasifikace nemocí pod vzácná onemocnění, tzn. výskyt onemocnění v populaci je menší než 5 osob z 10000. V České republice je lidí s EB cca 200, v Evropě pouze několik tisíc.
- Onemocnění EB postihuje jen ženy.
 - ✓ Muži i ženy mají stejnou pravděpodobnost.
- Před narozením dítěte neexistuje žádná možnost zjistit diagnózu EB.
 - ✓ Již v prenatálním období je možné zjistit lékařskými metodami, jestli dítě bude/nebude mít EB. Prenatální diagnostika se však dělá pouze u těch pacientů, o kterých se ví, že se onemocnění v rodině již někdy objevilo.
- Mohu se nakazit od lidí s nemocí EB.
 - ✓ Vzhledem ke genetické podmíněnosti je toto nemožné.
- Rodiče s onemocněním EB nemohou mít děti.
 - ✓ Děti mít můžou. Je zde ale to riziko, že jejich dítě onemocní zdědí. Partneři však mohou postoupit umělé oplodnění, které má však svá specifika.
- Zdravým rodičům se nemůže narodit dítě s onemocněním EB.
 - ✓ Může. Stačí jeden chybný gen a u dítěte se může objevit onemocnění EB. Mutací je mnoho a objevují se stále nové. EB se většinou již v rodině objevilo.
- Onemocnění EB se týká jen dětí.
 - ✓ V médiích se spíše mluví o dětech a dospívajících, ale nemoc matýlích křídel se týká všech věkových kategorií.
- Lidé s EB umírají jako děti.
 - ✓ Ne, ve všech případech. Záleží na formě EB. Každá má své projevy onemocnění (lehké, těžké).
- Onemocnění EB postihuje intelekt klienta.
 - ✓ Jedná se o genetické onemocnění kůže, nikoli o retardaci. Lidé s EB jsou velice chytrí a talentovaní.
- Děti nemohou navštěvovat obvyklé školy, dospělí nemohou chodit do práce.
 - ✓ Onemocnění EB nepostihuje jejich intelekt. Děti chodí do normálních škol, dospělí pracují. Problémem je školní docházka. Kvůli častým návštěvám lékaře a slabému imunitnímu systému často chybí a tím se zvyšují i omluvené hodiny ve škole. Dětem je vypracován individuální plán a k dispozici jsou jim i pedagogičtí asistenti. Dospělí často pracují doma, dle profese, kterou vykonávají.
- Rodiče jsou často napadáni, že své děti týrají a zanedbávají.
 - ✓ Rány a další poranění na kůži (po celém těle) je zapříčiněno onemocněním EB, nikoli nedostatečnou péčí. Rány zmírňují speciální obvazy, masti, ale lék na vyléčení dosud není.

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (úvodní strana)



Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (druhá strana)

Co je EB?

Jedná se o vrozené genetické onemocnění kůže. Toto dermatologické onemocnění je vzácné a projevuje se vznikem ran na kůži, ale i sliznicích. K tvorbě nehezských puchýřů nastává po mírném tření, tlaku, ale i spontánně.

Vzácné onemocnění

Výskyt onemocnění v populaci je velmi nízký, proto se jedná o vzácné onemocnění. V Evropě se za vzácné onemocnění považuje to, jehož výskyt je v populaci menší než 5 osob z 10000, nebo také méně než 1 osoba z 2000.

Formy EB a projevy

EB se dělí na tři základní skupiny:

- 1) **simplex** - tato forma má nejmírnější projevy, lidé nevyhledávají lékařskou péči, protože rány se rychle hojí;
- 2) **junkční** - puchýře se tvoří po celé ploše těla, potíže s polykáním, postižení hlasivek, podvýživa, ztráta zubů a nehtů, vypadávání vlasů, vysoká úmrtnost v kojeneckém věku;
- 3) **dystrofická** - jedná se o vzácnou variantu, rány se tvoří po celé ploše těla a špatně se hojí, vyskytuje se karcinom kůže, objevují se tzv. boxerské rukavice (srůst prstů na nohou i rukou), osteoporóza v adolescentním věku, chudokrevnost, podvýživa, vypadávání vlasů, ztráta zubů a nehtů.

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (třetí strana)

Sociální služby

Každá forma je jinak závažná, některá méně, někdy přináší větší omezení v životě lidí s EB. I přes zdravotní obtíže, bolesti a leckdy nerespektování ze strany okolí, vedou lidé s tzv. nemocí motýlích křídel plnohodnotný život. Děti chodí do školy, dospělí do práce, mají kamarády, navazují partnerské vztahy, mají děti, jsou chytrí a talentovaní, vyhledávají alternativní způsoby komunikace, jako jsou sociální sítě a také využívají služeb **DebRY**:

poskytuje odborné poradenství lidem s EB a jejich rodinám v nepříznivé životní situaci, práce s profesionály, lékaři, veřejností, osvěta.

Kam se obrátit na pomoc

Kožní oddělení Pediatrické kliniky FN Brno,
Černopelní 9, Brno 613 00
tel. 532234318

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (čtvrtá strana)

MÝTY vs. FAKTA

- Onemocněním EB trpí na celém světě sta tisíce.
 - ✓ Onemocnění EB spadá dle klasifikace nemocí pod vzácná onemocnění, tzn. výskyt onemocnění v populaci je menší než 5 osob z 10000. V České republice je lidí s EB cca 200, v Evropě pouze několik tisíc.
- ✓
- Onemocnění EB postihuje jen ženy.
 - ✓ Muži i ženy mají stejnou pravděpodobnost.
- Před narozením dítěte neexistuje žádná možnost zjistit diagnózu EB.
 - ✓ Již v prenatálním období je možné zjistit lékařskými metodami, jestli dítě bude/nebude mít EB. Prenatální diagnostika se však dělá pouze u těch pacientů, o kterých se ví, že se onemocnění v rodině již někdy objevilo.
- Mohu se nakazit od lidí s nemocí EB.
 - ✓ Vzhledem ke genetické podmíněnosti je toto nemožné.

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (pátá strana)

- Rodiče s onemocněním EB nemohou mít děti.
 - ✓ Děti mít můžou. Je zde ale to riziko, že jejich dítě onemocnění zdědí. Partneri však mohou postoupit umělé oplodnění, které má však svá specifika.
- Zdravým rodičům se nemůže narodit dítě s onemocněním EB.
 - ✓ Může. Stačí jeden chybný gen a u dítěte se může objevit onemocnění EB. Mutací je mnoho a objevují se stále nové. EB se většinou již v rodině objevilo.
- Onemocnění EB se týká jen dětí.
 - ✓ V mediích se spíše mluví o dětech a dospívajících, ale nemoc motýlích křídel se týká všech věkových kategorií.
- Lidé s EB umírají jako děti.
 - ✓ Ne, ve všech případech. Záleží na formě EB. Každá má své projevy onemocnění (lehké, těžké).

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Jednotlivý náhled (šestá strana)

- Onemocnění EB postihuje intelekt klienta.
 - ✓ Jedná se o genetické onemocnění kůže, nikoli o retardaci. Lidé s EB jsou velice chytrí a talentovaní.

- Děti nemohou navštěvovat obvyklé školy, dospělí nemohou chodit do práce.
 - ✓ Onemocnění EB nepostihuje jejich intelekt. Děti chodí do normálních škol, dospělí pracují. Problémem je školní docházka. Kvůli častým návštěvám lékaře a slabému imunitnímu systému často chybí a tím se zvyšují i omluvené hodiny ve škole. Dětem je vypracován individuální plán a k dispozici jsou jim i pedagogičtí asistenti. Dospělí často pracují doma, dle profese, kterou vykonávají.

- Rodiče jsou často napadáni, že své děti týrají a zanedbávají.
 - ✓ Rány a další poranění na kůži (po celém těle) je zapříčiněno onemocněním EB, nikoli nedostatečnou péčí. Rány zmírňují speciální obvazy, masti, ale lék na vyléčení dosud není.

Zdroj: Autorka 20. 05. 2013.

Příloha č. 2 Projevy EB

	EBS	EBJ	EBD
Místa postižení	Vzácné tvoření puchýřů na sliznicích dutině ústní.	Vyšší náchylnost na poranění jícnu, potíže s polykáním, což vede k podvýživě.	Po jakémkoli tření se tvoří puchýře po celém těle.
	Summer blistering (zvýšená tvorba puchýřů v horkých měsících).	Postižení hlasivek → zastřený hlas, který se vyznačuje tak, že děti mluví jako starci.	Výskyt rakoviny kůže.
	Pigmentace, špatná kvalita zubů, nehtů.	Ztráta nehtů, vypadávání vlasů, kazivost a následně ztráta zubů.	Zranitelnost jícnu.
	Problémy s vylučováním.	Úmrtí v kojeneckém věku.	Tzv. boxerské rukavice, kdy prsty na nohou a rukou srůstají. Tím pádem ruce ztrácejí funkci a musejí být amputovány.
	Projevy se mohou s věkem mírnit, ale hrozí zde úmrtí v nízkém věku života.	Puchýře se objevují po celém těle.	Opožděný hormonální vývoj.
			V adolescentním věku se objevuje osteoporóza.
			Chudokrevnost, vypadávání vlasů, ztráta zubů, nehtů.

Zdroj: Debra ČR. *O EB*. [online]. 2004, 2012 [cit. 2012-10-09]. Dostupné z: <http://debra.cz/o-eb/>

Příloha č. 3 Fotografie z projektu 12plus12, autorka Lucie Robinson

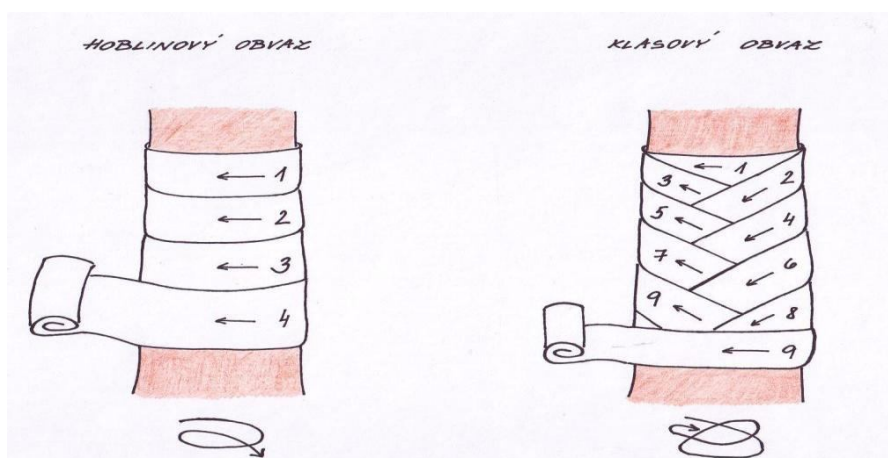


Zdroj: 12 plus 12. *Galerie*. [online]. 2004, 2012. [cit. 2012-10-09]. Dostupné z: <http://12plus12.cz/galerie/>

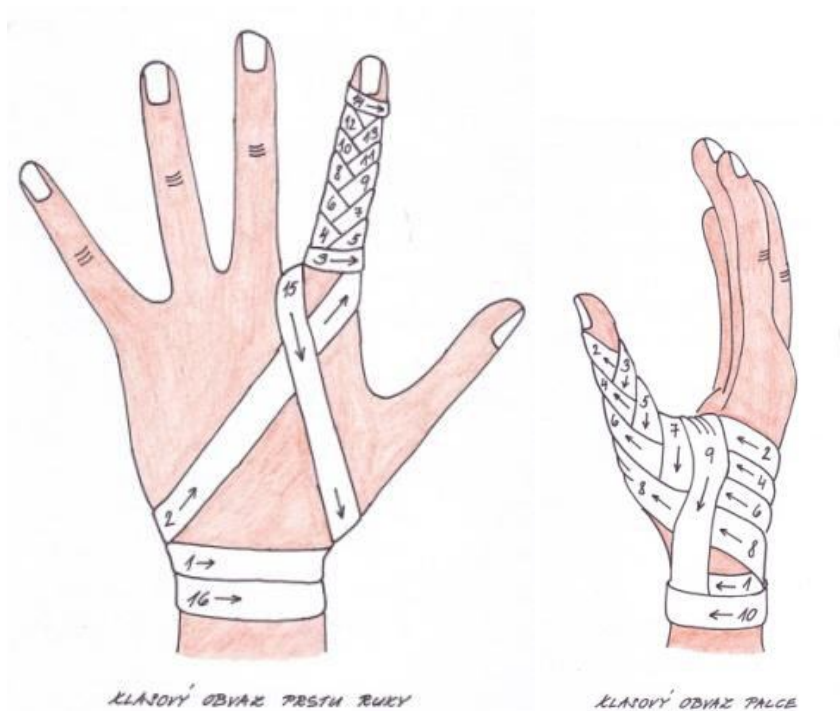


Zdroj: 12 plus 12. *Galerie*. [online]. 2004, 2012. [cit. 2012-10-09]. Dostupné z: <http://12plus12.cz/galerie/>

Příloha č. 4 Obvazová technika



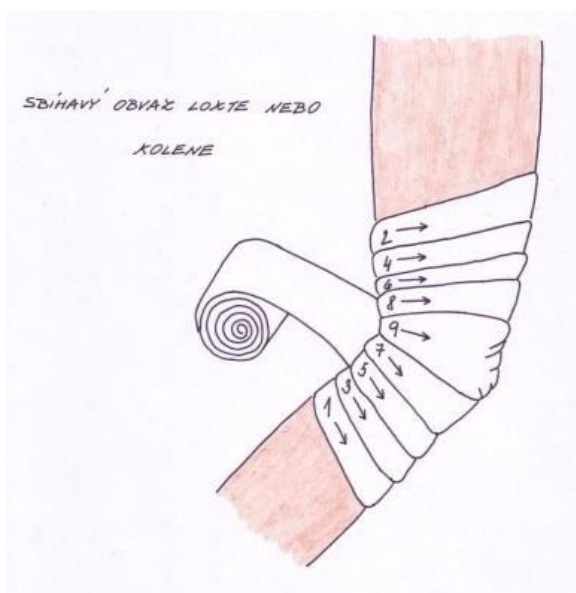
Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



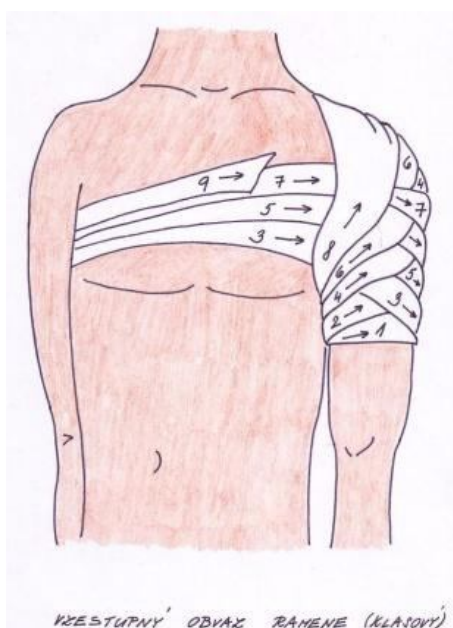
Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



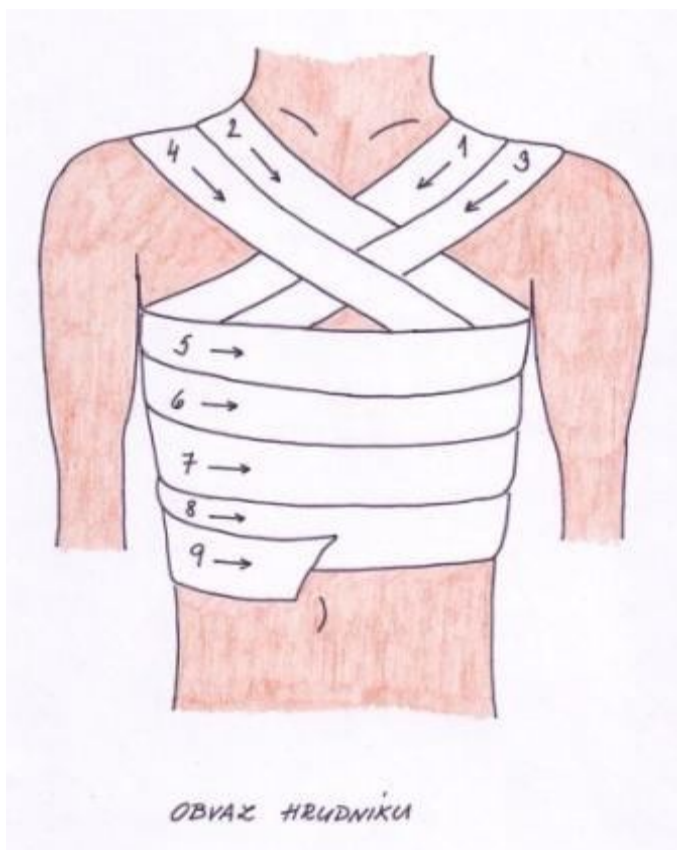
Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



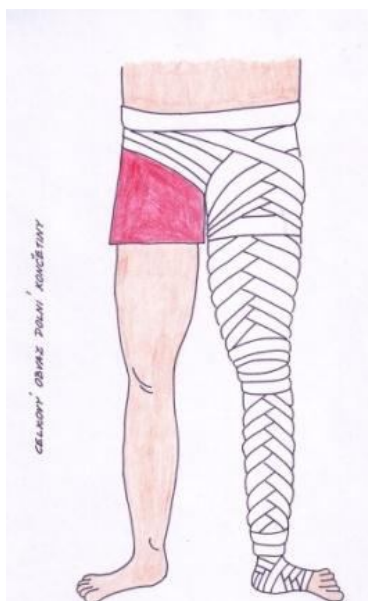
Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.



Zdroj: BOŘILOVÁ, H. *Život dětí s onemocněním epidermolysis bullosa congenita*. Brno, 2011. Bakalářská práce. Masarykova Univerzita Brno. Vedoucí práce Mgr. Hana Pinkavová.

Příloha č. 5 Obrázek antidekubitní podložky



Zdroj: DISTRIMED SHOP. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://distrimedshop.cz>



Zdroj: DMA PRAHA. [online]. 2012. [cit. 2013-05-11]. Dostupné z: <http://dmapraha.cz>